

postihuje adventicii abdominální aorty a ilických arterií a přechází na okolní retroperitoneum. Takže nejde o postižení retroperitonea v celém rozsahu (23). Histologické vyšetření odebraného vzorku tkáně odpovídá kombinaci chronického zánětu s fibrotizací. Někdy může proces přecházet dokonce i na hrudní aortu. Proto byl také použit termín chronická periaortitida, která může zahrnovat i zánětlivá aneurysmata abdominální aorty a perianeurysmatickou fibrózu. Zánětlivé infiltráty obsahují četné lymfocyty, plazmatické buňky a makrofágy. Pokud poměr IgG4+/ IgG+ je > 40 %, je splněno kritérium „IgG4-related disease“, v opačném případě jde o idiopatickou retroperitoneální fibrózu. Augusto Vaglio a další italští autoři (16, 17) uvádějí, že kolem 50 % případů retroperitoneální fibrózy má prokazatelné znaky IgG-RD a podobné závěry mají i práce z dalších center (24, 25).

Před definováním nemoci zvané onemocnění asociované s IgG4 (IgG4-RD) byla retroperitoneální fibróza řazena do skupiny chorob, kterou v ČR v roce 1999 Kučera a Kratochvíl popsali a nazvali „lokalizované fibrotické procesy“ (26, 27).

Příčinou jak idiopatické retroperitoneální fibrózy, tak s IgG4-RD asociované retroperitoneální fibrózy je patologická imunitní reakce. Poměrně jasný důkaz pro tuto etiologii v souvislosti s genem HLADR1-03 byl zveřejněn v roce 2018, i když autoimunitní etiologie byla zvažována již dříve (28, 29). Je totiž již dlouho známo, že u pacientů s retroperitoneální fibrózou jsou podstatně častěji diagnostikovány další autoimunitní choroby než u stejně staré průměrné populace. Kolik z těchto dříve popsaných asociací by bylo dnes možno interpretovat jako projevy IgG4-RD, není jasné. Nejčastější byly autoimunitní choroby štítné žlázy, dále pak revmatoidní artritida, ankylozující spondylartritida a spondylodiscitida ANCA asociované vaskulitidy, systémový lupus erythematoses, psoriáza a různé typy glomerulonefritid (30, 31). Rozlišení, zda proces souvisí či nesouvisí s IgG4-RD, je velmi obtížné a do jisté míry je to proces arbitrární, závisející na počtu IgG4+ plazmocytů v ložisku (32, 33).

Podrobnosti etiopatogeneze retroperitoneální fibrózy zatím nejsou zcela známy, víme jen, že s tímto proces souvisí tvorbou četných CD4+ T buněk a aktivací B buněk v ložisku fibrózy, což způsobuje lokálně vyšší koncentrací interleukinu a dalších cytokinů, které indukují diferenciaci fibroblastů do myofibroblastů a produkci masivního množství kolagenu.

Histopatologii této choroby se podrobně zabývají články psané našimi předními patology, doktorkou Kamarádovou, profesorkou Hermanovou a profesorem Plankem, na něž zájemce odkazujeme (34, 35, 36).

Stanovení diagnózy

Zobrazovací metody

Zobrazování hraje klíčovou roli v diagnostice RPF. CT a MR zobrazení se stalo hlavním pilířem neinvazivní diagnostiky.

Ultrasonografie má nízkou senzitivitu v detekci RPF. Diskrétní či časné změny mohou být během ultrazvukového vyšetření snadno přehlédnuty. Typicky se RPF zobrazuje jako hypoechogenní nebo izoechogenní, dobře ohraničená, ale nepravidelně tvarovaná retroperitoneální hmota ventrálně od dolní bederní páteře a sakra. Ultrazvukové

vyšetření břicha může ale odhalit unilaterální nebo bilaterální dilataci dutého systému ledviny nebo ureteru (36, 37).

Vylučovací urografie používaná častěji v minulosti obvykle demonstrovala klasickou triádu-mediální deviace střední třetiny močovodů, zúžení lumen jednoho nebo obou ureterů v dolní bederním úseku nebo horní sakrální oblasti a proximální unilaterální nebo bilaterální hydrouronefróza s opožděným vylučováním kontrastní látky. V dnešní době je toto vyšetření považováno již za překonané (38).

CT vyšetření umožňuje komplexní hodnocení morfologie a rozsahu RPF a postižení přilehlých orgánů a cévních struktur. Navíc umožňuje detekovat jiná onemocnění často spojená s idiopatickou RPF (např. autoimunitní pankreatitida) nebo prokázat základní příčinu v případech sekundární RPF (např. malignita). Značný počet pacientů může mít sekundární poškození ledvin při obstrukční uropatii, která znemožňuje podání kontrastní látky.

Typickým morfologickým nálezem idiopatických RPF je dobře ohraničená, ale nepravidelná periaortální měkkotkáňová masa, která sahá od úrovně renálních tepen až po ilické cévy a často se šíří retroperitoneem laterálně, což vede k zavětí ureterů a dolní duté žíly. Hmota obvykle leží antero-laterálně od aorty, šetří zadní část a nezpůsobuje posun/dislokaci cévních struktur. Masa spíše obklopuje než dislokuje okolní struktury (39).

Při nativním CT je denzita fibrozánětlivé tkáně podobná svalovině. Postkontrastní sycení závisí na stadiu onemocnění – výraznější sycení bývá pozorováno v raných fázích onemocnění, zatímco v pozdních, neaktivních stadiích může být sycení nevýrazné nebo žádné. Tyto charakteristiky mohou být využity k hodnocení odpovědi na léčbu, kdy pokles postkontrastního sycení může být považován za příznivou odpověď na léčbu.

Hlavním přínosem CT při sledování je jeho vysoká senzitivita pro detekci změn velikosti retroperitoneální masy (39).

MR zobrazení je ekvivalentní k CT v tom, že umožňuje komplexní posouzení charakteristik RPF a jejího vlivu na přilehlé retroperitoneální struktury. Hlavní výhodou MR oproti CT je jeho mnohem lepší tkáňový kontrast již u nativního vyšetření. Rovněž hodnocení urotaktu je možné provádět i bez nutnosti podání intravenózní kontrastní látky, což lze s výhodou uplatnit u pacientů s renálním selháním.

Idiopatická RPF má typicky nízkou intenzitu signálu na T1 vážených obrazech. Intenzita signálu na T2 vážených obrazech je proměnná a odráží stupeň souvisejícího aktivního zánětu. Postkontrastní sycení měkkotkáňové masy odráží stupeň zánětlivé aktivity. Aktivní zánět provází vysoká intenzita signálu T2 a časné postkontrastní sycení, naopak pozdní inaktivní stadium obvykle vykazuje nízkou intenzitu signálu T2 a malé nebo žádné sycení. Tyto charakteristiky mohou pomoci při hodnocení odpovědi na léčbu (40).

Pozitronová emisní tomografie PET s 18 F-FDG je funkční zobrazovací modalita dnes používaná i při hodnocení některých zánětlivých onemocnění, včetně idiopatické RPF. Senzitivita 18 F-FDG PET je velmi vysoká, což umožňuje detekci a kvantifikaci metabolické aktivity retroperitoneálních lézí. Kvůli své nízké specifitě je PET využíván zejména v rámci hybridního PET/CT nebo PET/MRI vyšetření. PET data přesněji hodnotí aktivitu zánětu než samotné CT nebo MR.