

PET/CT event. PET/MRI může být také použito v rámci sledování pacientů k posouzení event. relapsu onemocnění.

Sledování pacientů: idiopatická RPF vykazuje chronický recidivující průběh, který vyžaduje dlouhodobé sledování. Hlavním problémem při sledování je posouzení přítomnosti a stupně zánětlivé aktivity, protože na této informaci závisí terapeutická rozhodnutí.

CT a MR umožňují posouzení změn velikosti retroperitoneální tkáně. Navzdory účinné léčbě s klinickou odpovědí je však často přítomna reziduální retroperitoneální tkáň. Tyto masy mohou představovat okultní reziduální fokus nemoci nebo mohou být jen neaktivní fibrotickou tkání. Při sledování těchto reziduálních hmot se ukazuje 18 F-FDG PET jako preferovaná modalita. (41, 42)

Biopsie

Podezření na diagnózu idiopatické RPF může být postaveno na typických známkách v zobrazovacích metodách, nicméně histopatologické vyšetření tkáňového vzorku je pro stanovení definitivní diagnózy nutné. Preferovaný je otevřený chirurgický přístup s více hlubokými biopsiemi nebo biopsie laparoskopická.

Diferenciální diagnóza

Ve stejné lokalizaci se mohou nacházet maligní choroby s podobným zobrazovacím nálezem (retroperitoneální lymfomy, metastázy různých karcinomů a případně retroperitoneální sarkomy či perianeurysmatická fibróza). Také v případech karcinoidu se popisuje souvislost s retroperitoneální fibrózou. Podobný CT obraz může způsobit také pánevní tuberkulóza či aktinomykóza (16, 17).

Retroperitoneální fibrózu také způsobuje Erdheimova–Chesterova choroba, při ní ale fibróza predilekčně postihuje perirenální prostory. Také obrovskobuněčná arteritida může způsobit difúzní zesílení stěny aorty, a tak imitovat retroperitoneální fibrózu, ale ta nepostihuje okolí tepen a nepostihuje uretery (16, 17, 43–47).

Léčba

Léčba retroperitoneální fibrózy se postupně vyvíjí (42–47). Urologická léčba má za cíl obnovit drenáž ledviny a odstranit obstrukci ureteru. Pokud lze, používají urologové JJ stent. V případech, kdy stentem nelze vyřešit drenáž ledviny, je nutná nefrostomie (4–7, 17, 18). Tento přehled je zaměřen na medikamentózní léčbu, proto vývoj urologických léčebných postupů zde není rozveden.

Medikamentózní léčbu můžeme rozdělit do tří kategorií:

- léčba glukokortikoidy v monoterapii,
- léčba glukokortikoidy v kombinaci s imunosupresivy,
- léčba glukokortikoidy v kombinaci s anti CD20 protilátkou,
- léčba dalšími biologickými léky.

Glukokortikoidy

Glukokortikoidy v monoterapii byly dlouho léčbou volby a stále jsou. Názory na dávky glukokortikoidů se pochopitelně různí. Obvykle se používal prednison v iniciační dávce 0,6–1,0 mg/kg/den a tato dávka byla jen velmi pomalu snižována s cílem dostat se dávku 5–7,5 mg/den, dle jiných autorů 2,5–5 mg až po 6–9 měsících velmi pozvolně-

ho snižování dávky. Iniciační dávka prednisonu 0,6 – 1,0 mg/kg/den se obvykle podává 2–4 týdny a snižuje se o 5 mg každé 1–2 týdny až na udržovací dávku (2,5–5 mg/den), která se podává po dobu 2–3 měsíců (48).

Jiné léčebné schéma doporučuje iniciační dávku prednisonu 1 mg/kg/den po dobu 1 měsíce a v případě léčebné odpovědi s následným postupným snižováním v druhém až čtvrtém měsíci na cílovou dávku 10 mg/den ve čtvrtém měsíci léčby. A tato dávka je pak v dalších 6 měsících postupně snižována do vysazení (17, 18). Pokud se podařilo tuto léčbu realizovat bez redukce dávek, tak počet léčebných odpovědí se uváděl mezi 75 % až 95 %. Léčebná odpověď byla definována jako zmenšení průměru patologické masy 50 % a zlepšení laboratorních ukazatelů, pokud byly patologické (17, 18). Pokud je léčebná odpověď dostatečná a fibrotické masy ustoupí natolik, že vymizí komprese ureteru, pak je možno pokusit se odstranit stent, pokud byl zaveden (48, 49).

Monoterapie prednisonem, zvláště pokud je dlouhodobá, je spojena s četnými nežádoucími účinky (infekce, žaludeční vředy, psychické poruchy, atrofie kůže, vznik diabetu mellitu či zhoršení již stávajícího diabetu mellitu). A dalším problémem jsou časté relapsy po přerušení léčby prednisonem. A proto byly hledány léčebné postupy, které by umožnily snížit dávky glukokortikoidů či zkrátit interval jejich podávání. A prvním z testovaných léků byl tamoxifen.

Tamoxifen

Antiestrogen tamoxifen má mít mimo jiné také antifibroproliferativní aktivitu, a tak se jeho použití zvažovalo jako alternativa glukokortikoidů či jejich doplněk. V monoterapii byl léčebný efekt popsán u 65 % pacientů. Léčba tamoxifenem v monoterapii či v kombinaci s prednisonem byla použita v několika starších studiích (50, 51). Srovnání prednisonu a tamoxifenu v rámci udržovací léčby bylo provedeno pouze v jedné studii a zde se léčba tamoxifenem však ukázala méně účinnou než udržovací léčba prednisonem (52). A proto tamoxifen již není tak často používán, jeho použití je doporučováno v případně kontraindikace glukokortikoidů. Dříve se kombinace tamoxifenu s prednisonem používala v případech špatné tolerance monoterapie glukokortikoidy. V posledních letech se upřednostňují raději kombinace prednisonu s léky ze skupiny imunosupresiv.

Klasická imunosupresiva

Pro léčbu idiopatické retroperitoneální fibrózy jsou používána stejná imunosupresiva, jaká jsou používána v kombinacích při léčbě IgG4-RD.

Methotrexát byl použit v kombinaci s glukokortikoidy v podobném schématu jako u revmatických chorob: 15–20 mg 1 týdně po dobu 12 měsíců. Po 12 měsících bylo na ošetřujícím lékaři, zda podávání metotrexátu ukončil či v něm pokračoval (53–55).

U pacientů s retroperitoneální fibrózou spojenou s periaortitidou potencoval účinek glukokortikoidů velmi účinně také cyklofosamid, jak bylo popsáno v následujících publikacích (56–59). Cyklofosamid se používá u četných autoimunitních chorob a jeho přínos byl popsán i u pacientů s retroperitoneální fibrózou, a proto jsme jej použili v kombinaci s rituximabem i pro léčbu tohoto pacienta.