

Sirolimus je často používán pro léčbu retroperitoneální lymfangoileiomatózy, u této vzácné diagnózy je považován na standardní lék (89–91).

## Udržovací léčba

IgG4-RD má vysokou frekvenci relapsů i po dosažení nemoci, a to je důvodem, proč se začala používat udržovací léčba. Dříve to byla léčba glukokortikoidy, nyní je v této indikaci doporučována udržovací léčba rituximabem (92). A proto jsme tento postup použili i u našeho pacienta.

## Závěr

Léčba retroperitoneální fibrózy obvykle vyžaduje instrumentální urologickou léčbu a léčbu medikamentózní. Prednison byl a stále zůstává základem této léčby. Dlouhodobé podávání prednisonu je však spojeno s četnými závažnými komplikacemi. Proto uvádíme přehled léčebných postupů, v nichž přidání léku ze skupiny imunosupresiv a/ nebo rituximabu umožní snížit kumulativní dávku glukokortikoidů a tím snížit i intenzitu nežádoucích účinků glukokortikoidů a dosáhnout dobré léčebné odpovědi.

Italští autoři (17, 18) ve svém recentním přehledu uvádějí, že počet relapsů dle jejich zkušeností dosahuje až 72 %. A proto je nutné pečlivé sledování, případně naplánování udržovací léčby. Nemoc je často provázena elevací zánětlivých markerů (93–95).

Hodnoty zánětlivých markerů v séru však přesně neodráží rozvoj fibrotických hmot v retroperitoneu (96). A proto základem pro sledování a včasné zahájení léčby relapsů jsou zobrazovací metody. Dříve to bylo klasické CT anebo MR zobrazení, dnes je to hlavně kombinované zobrazení FDG-PET/CT nebo FDG-PET/MR (97–100).

V závěru bychom chtěli ještě upozornit na důležitý přehledový článek, který sumarizuje zkušenosti s použitím léků standardně používaných pro transplantaci ledviny i pro další imunologicky podmíněné velmi torpidní urologické nemoci, k nimž mimo retroperitoneální fibrózu patří také léčba intersticiální cystitidy / syndromu bolestivého močového měchýře a také léčbě eozinofilní cystitidy, což jsou další vzácné urologické choroby.

Lidé s těmito nemocemi dlouhodobě trpí a z přehledu vyplývá, že pro tyto raritní imunitně podmíněné urologické nemoci jsou tyto léky standardně používané pro pacienty po transplantaci ledviny značným přínosem. Bylo by báječné, kdyby lékaři transplantačních center, kteří mají s těmito léky praktické zkušenosti, byli ochotni podávat a upravovat dávky těchto léků urologickým pacientům s těmito chorobami imunitní etiologie (101).

*Publikace vznikla na Masarykově univerzitě v na podporu projektu MUNI/A/1388/2021 podpořeného z prostředků účelové podpory na specifický vysokoškolský výzkum, kterou poskytovalo MŠMT v roce 2021 a na podporu projektu MZ ČR – RVO (MOU, 00209805)*

## LITERATURA

- Průcha M, Beňo P, Bartůněk M, et al. Idiopatická retroperitoneální fibróza - Ormondova choroba: kazuistika. *Vnitřní lékařství*. 2008;54(3):282-286.
- Němec P, Rybníčková S, Fabián P, et al. Idiopathic retroperitoneal fibrosis: an unusual cause of low back pain. *Clinical rheumatology*. 2008;27(3):381-384.
- Němec P, Rybníčková S, Fabián P, et al. Idiopatická retroperitoneální fibróza: Méně častá příčina bolesti dolní části zad. Použití tamoxifenu v terapii onemocnění. *Česká revmatologie*. 2008;16(1):23-29.
- Fedorko M, Krhovský M. Perirenální retroperitoneální fibróza. *Urologie pro praxi*. 2009;10(5):299-301.
- Kašík J, Kolombo I, Porš J, et al. Primární retroperitoneální fibróza – morbus Ormond. *Urologie pro praxi*. 2008;9(3):128-132.
- Sobotka R, Hanuš T. Primární retroperitoneální fibróza, *Urologie pro praxi*. 2006;7(4):156-159.
- Pulcer J, Staněk R, Kokoř T, et al. Fokální Ormondova choroba (idiopatická retroperitoneální fibróza). *Urologie pro praxi*. Břežsko: Solen, 2000-. 2015;16, (Suppl. A):
- Ormond JK. Bilateral ureteral obstruction due to envelopment and compression by an inflammatory retroperitoneal process. *J Urol*. 1948;59:1072-107.
- Kharagjitsing H, van Eekeren R, van Puijenbroek EP, et al. Retroperitoneal fibrosis and  $\beta$ -blocking agents: Is there an association? *Br J Clin Pharmacol*. 2021;87(7):2891-2901.
- Brasselet D, Chouchana L, Vial T, et al. Drug-induced retroperitoneal fibrosis: a case/non-case study in the French Pharmacovigilance Database. *Expert Opin Drug Saf*. 2020;19(7):903-914.
- van Bommel EF, Jansen I, Hendriksz TR, et al. Idiopathic retroperitoneal fibrosis: prospective evaluation of incidence and clinicoradiologic presentation. *Medicine (Baltimore)*2009;88:93-201.
- Mizushima I, Kawano M. Renal Involvement in Retroperitoneal Fibrosis: Prevalence, Impact and Management Challenges. *Int J Nephrol Renovasc Dis*. 2021;14:279-289.
- Švihra J, Študent V. Retroperitoneální fibróza. *Urologie pro praxi*. 2016;17(1):14-16.
- Průcha M, Kolombo I, Štádlér P, Ormond's disease – IgG4-related disease. *Prague Medical Report*. 2015;116(3):181-192.
- Posová H Ormondova nemoc: Imunopatologické stavy v kazuistikách. První vydání. Praha: Mladá fronta, a. s., 2016. 2016:159-163.
- Raglianti V, Rossi GM, Vaglio A. Idiopathic retroperitoneal fibrosis: an update for nephrologists. *Nephrol Dial Transplant*. 2021;36(10):1773-1781.
- Fenaroli P, Maritati F, Vaglio A. Into Clinical Practice: Diagnosis and Therapy of Retroperitoneal Fibrosis. *Curr Rheumatol Rep*. 2021;23(3):18. doi: 10.1007/s11926-020-00966-9.
- Kolář J, Pavrovský J, Balaš V, et al. Ileus jako první projev retroperitoneální fibrózy. *Rozhledy v chirurgii*. 1972;51(6):341-344.
- Kermani TA, Crowson CS, Achenbach SJ. Idiopathic retroperitoneal fibrosis: a retrospective review of clinical presentation, treatment, and outcomes. *Mayo Clin Proc*. 2011;86:297-303.
- Scheel PJ Jr, Feeley N. Retroperitoneal fibrosis: the clinical, laboratory, and radiographic presentation. *Medicine (Baltimore)*2009;88:202-207.
- Cronin CG, Lohan DG, Blake MA, et al. Retroperitoneal fibrosis: a review of clinical features and imaging findings. *AJR Am J Roentgenol*. 2008;191:423-431.
- Vaglio A, Maritati F. Idiopathic Retroperitoneal Fibrosis. *JASN*. 2016;27 (7):1880-1889.
- Marvisi C, Accorsi Buttini E, Vaglio A. Aortitis and periaortitis: The puzzling spectrum of inflammatory aortic diseases. *Presse Med*. 2020;49(1):104018. doi: 10.1016/j.jlpm.2020.104018.
- Nikiphorou E, Galloway J, Fragoulis GE. Overview of IgG4-related aortitis and periaortitis. A decade since their first description. *Autoimmun Rev*. 2020;19(12):102694. doi: 10.1016/j.autrev.2020.102694.
- Palmisano A, Urban ML, Corradi D. Chronic periaortitis with thoracic aorta and epiaortic artery involvement: a systemic large vessel vasculitis? *Rheumatology (Oxford)*2015;54:2004-2009.
- Kučera M. Lokalizované fibrotické procesy Referátový výběr z revmatologie. 1999;39(1):36-40.
- Kučera M, Kratochvíl P. Lokalizované fibrotické procesy (onemocnění) Léčebné možnosti Referátový výběr z revmatologie. 2000;40(4):273-277.
- Martorana D, Marquez A, Carmona FD, et al. A large-scale genetic analysis reveals an autoimmune origin of idiopathic retroperitoneal fibrosis. *J Allergy Clin Immunol*. Nov 2018;142(5):1662-1665.
- Clevenger JA, Wang M, MacLennan GT, et al. Evidence for clonal fibroblast proliferation and autoimmune process in idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Hum Pathol*. 2012;43:1875-1880.
- Peisen F, Thaiss WM, Eker K, et al. Retroperitoneal Fibrosis and its Differential Diagnosis: The Role of Radiological Imaging. *Rofo*. 2020;192(10):929-936.
- Kawano M, Saeki T, Nakashima H. IgG4-related kidney disease and retroperitoneal fibrosis: An update. *Mod Rheumatol*. 2019;29(2):231-239.
- Forestier A, Buob D, Mirault T, et al. No specific imaging pattern can help differentiate IgG4-related disease from idiopathic retroperitoneal fibrosis: 18 histologically proven cases. *Clin Exp Rheumatol*. 2018;36(3):371-375.
- Rossi GM, Rocco R, Accorsi Buttini E, et al. Idiopathic retroperitoneal fibrosis and its overlap with IgG4-related disease. *A. Intern Emerg Med*. 2017;12:287-299.