

Kromeríž

Ján Vilček



slovensko-americký mikrobiológ

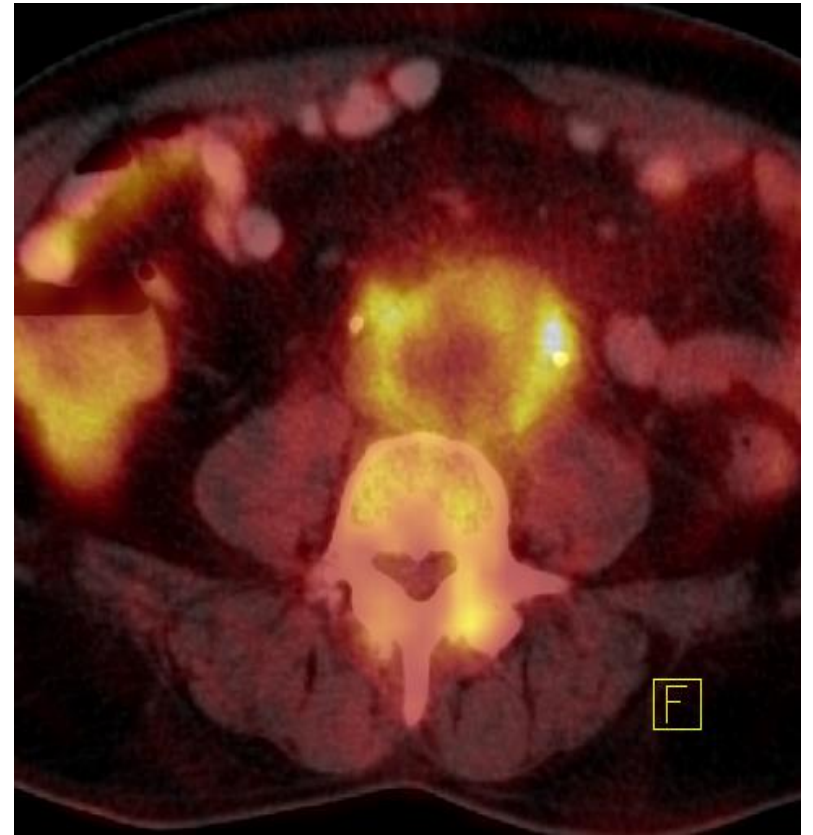
Mnoho tváří IgG4 - related diseases

**Miroslav Průcha, Petr Štádler, Pavel Zdráhal,
Petr Šedivý, Petra Prokopová, Luděk Voska**



Kazuistika č. 1

- Muž 54 let
- Thajsko, 3 týdny poté febrilie, únava...
- Při progresi vyšetřen na interní klinice s nálezem perakutního selhání ledvin a aneurysmatem aorty
- Při CT podezření na Mb. Ormond... vyšetřovací standardní schéma s důrazem na rychlost, ale...
- Pozitivní quantiferonový test, PET/CT suspekce...
- Provedena při laparoskopii biopsie s vyšetřením tkáně na TBC pomocí PCR
- Nasazena imunosupresivní terapie s pokrytím potencionální TBC



Kazuistika č. 2

- 74 letý muž
- Oboustranná orbitopathie, asymetrický otok slinné žlázy vlevo, úbytek na váze, bolesti v zádech
- Vysoká FW (85/120), anemie, polyklonální hypergamaglobulinémie (35G/L, IgG 4 5,8G/L!!)
- Zvětšené lymfatické uzliny v retroperitoneu se suspekci na nádorové onemocnění, nefunkční jedna ledvina
- Následné PET potvrdilo pozitivní zánětlivý nález ve slinné žláze a mediastinálních lymfatických uzlinách
- Biopsie s pozitivním nálezem IgG4-RD

IgG4-related Disease - A Patient with Multiple Organ Involvement.

Průcha M¹, Sedláčková L².

Author information

Abstract

IgG4-related diseases represent a heterogeneous group of conditions characterised by elevated serum IgG4 levels and fibrotic or sclerosing changes in the affected organs or systems accompanied by IgG4-positive plasma cells. A disease associated with IgG4 may affect virtually any organ - salivary glands, periorbital tissue, kidneys, lungs, meninges, aorta, prostate, pericardium or skin. Histopathological findings are uniform, characterised by a major lymphoplasmocytic infiltrate and the presence of IgG4-producing plasma cells, irrespective of the affected site. It can be difficult to establish a correct diagnosis due to the lack of clinical symptoms. Treatment with immunosuppressive drugs provides good results and requires interdisciplinary cooperation.

KEYWORDS: Fibrosis; IgG4; Immunosuppressive therapy; Sclerosis

Kazuistika č. 3

- Na urologickou ambulanci se dostavil 46-letý muž s bolestmi v zádech a únavou. Bylo provedeno klinické, sonografické a CT vyšetření s nálezem obstrukce ureteru vlevo. Při CT vyšetření zjištěn tumor velikosti 7x5x7 cm, který tlačil na levý ureter a ilické cévy. Pacient byl odeslán k chirurgickému řešení na oddělení cévní chirurgie.
- Při následné cévně chirurgické operaci byl odstraněn v retroperitoneu pevně fixovaný asi 8 cm tumor, na povrchu dobře vaskularizovaný. Do stěny tumoru byl vrostlý ureter.
- Následné histologické vyšetření prokázalo hyalinizované vazivo s hojnými převážně plasmocytárními infiltráty. Nález odpovídá dg. Idiopatické retroperitoneální fibrózy (Mb.Ormond).

IgG4-related Diseases – A Rare Polycystic Form of Ormond's Disease

Miroslav Průcha¹, Petr Czinner², Petra Prokopová³

¹Department of Clinical Biochemistry, Haematology and Immunology,
Na Homolce Hospital, Prague, Czech Republic;

²Department of Vascular Surgery, Na Homolce Hospital, Prague, Czech Republic;

³Department of Pathology, Na Homolce Hospital, Prague, Czech Republic

Received May 18, 2016; Accepted September 2, 2016.

Key words: Ormond's disease – Retroperitoneal fibrosis – Polycystic form

Abstract: Currently, Ormond's disease is classified among IgG4-associated diseases. Its clinical manifestation varies and is characterized by the presence of fibrous retroperitoneal tissue that often affects the ureters or abdominal aorta and iliac arteries. We present a unique case of the polycystic form of Ormond's disease, imitating tumour in the retroperitoneal space. At the time of diagnosis, the disease was not metabolically active and did not require immunosuppressive therapy. The polycystic mass was removed surgically. There has been no exacerbation of the disease during the last 12 months.

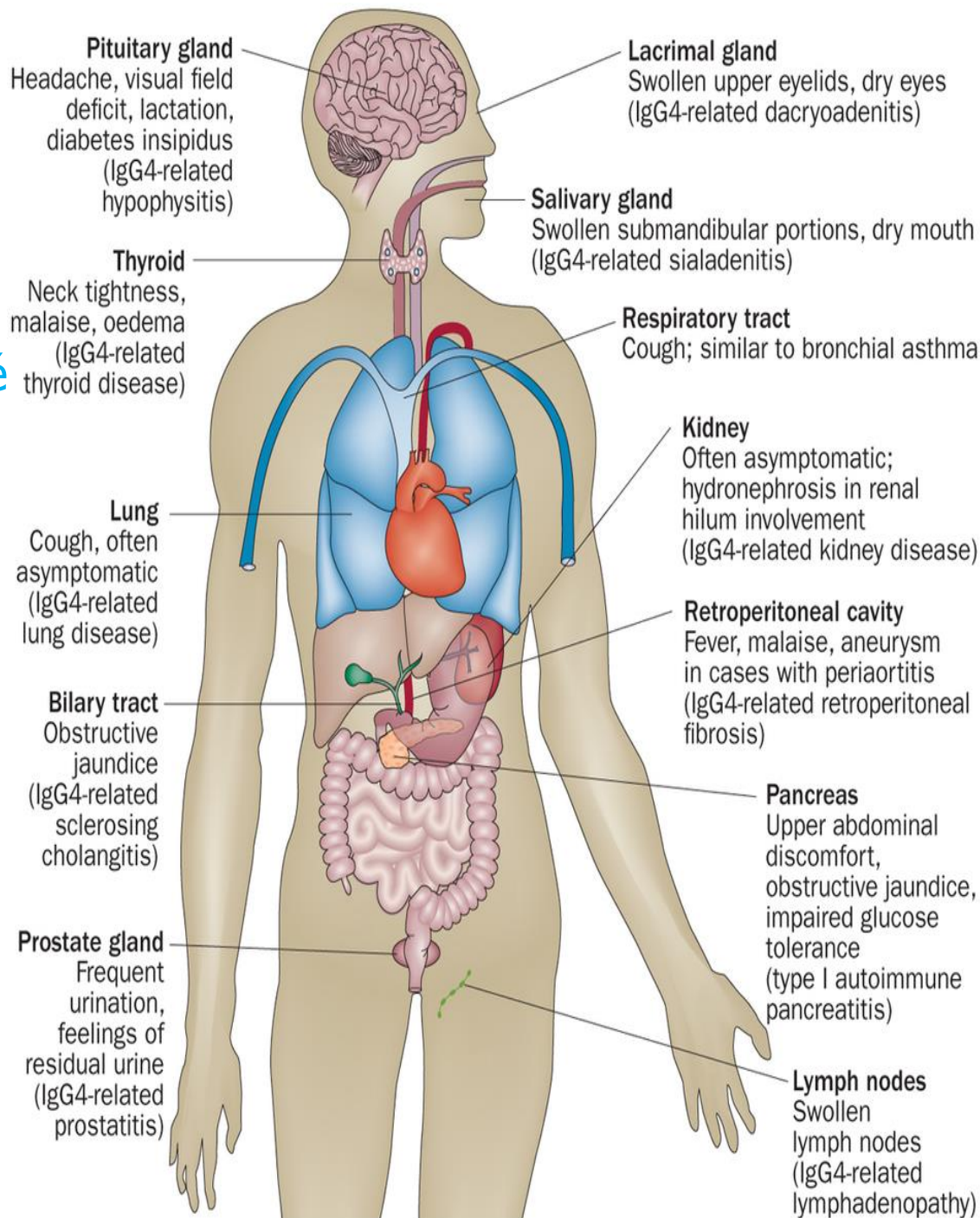
Kazuistika č. 4

- Pacientka 44 let, 2 roky si stěžovala u svého lékaře na progredující únavu, bolesti na hrudníku za sternem
- CT po 2 letech – tumor v hrudní dutině 20x7 cm, následovala operace na chirurgické klinice FN Motol s následným histopatologickým vyšetřením
- Dg: IgG4 – sklerozující mediastinitida

IgG4-related disease - diagnostika

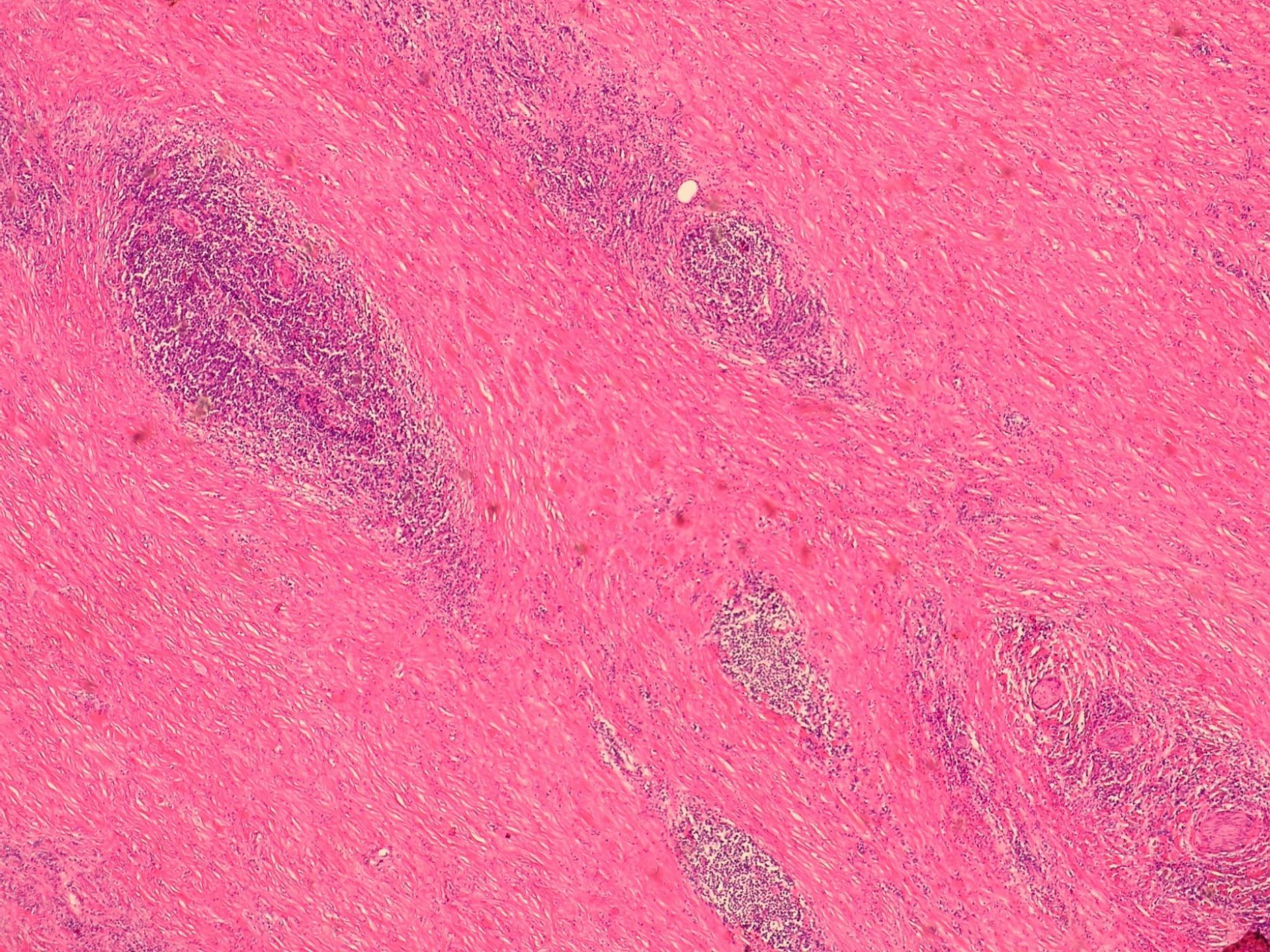
- Klinická symptomatologie nespecifická a velmi různorodá
- Zobrazovací metody přínosné ale s limity
- Histopatologické vyšetření – ne vždy dostupné

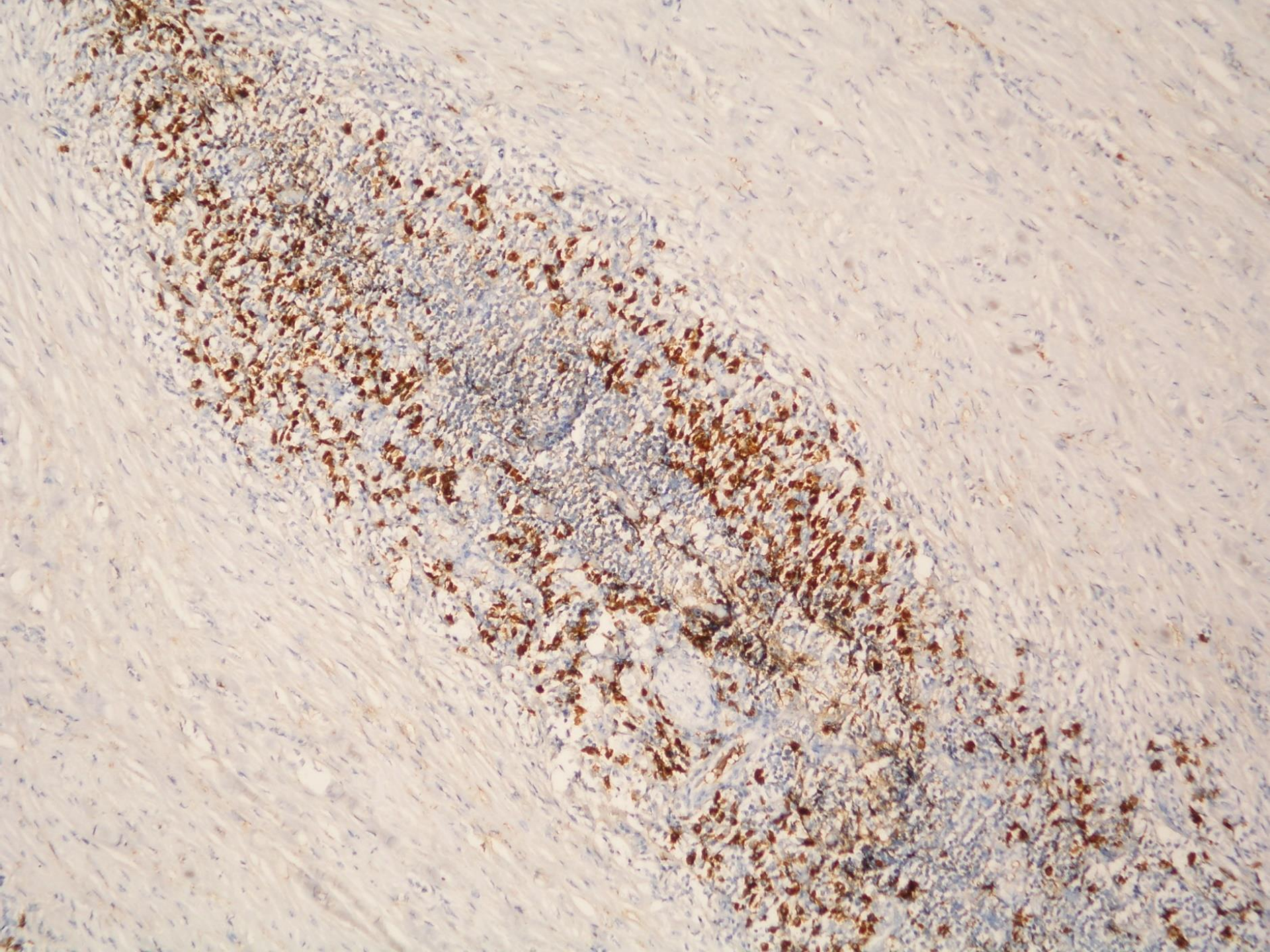
2003 Pacienti s tzv.
sklerozující pankreatitidou
mají také extrapankreatické
projevy



IgG4- related disease definice

- Postižení tkání zánětlivě-fibrotickými změnami
- IgG4 v séru > 1.35 G/L
- V infiltrátu přítomnost IgG4 produkujících plasmatických buněk
- Storiformní (drátěnková) fibróza
- Obliterující phlebitida
- Eosinophilie





Patofyziologie IgG4-RD

- Nejasný význam IgG4
- Význam folikulárních Th + IL 4
- B buňky – plasmoblasty jsou zvýšeny
- Jejich role jako APC
- Cirkulující plasmoblasty vykazují intezivní somatické hypermutace
- T buňky – hlavní patofyziologická role v IgG4 RD

Ormond's Disease – IgG4-related Disease

Miroslav Průcha¹, Ivan Kolombo², Petr Štádl³

¹Department of Clinical Biochemistry, Haematology and Immunology,
Na Homolce Hospital, Prague, Czech Republic;

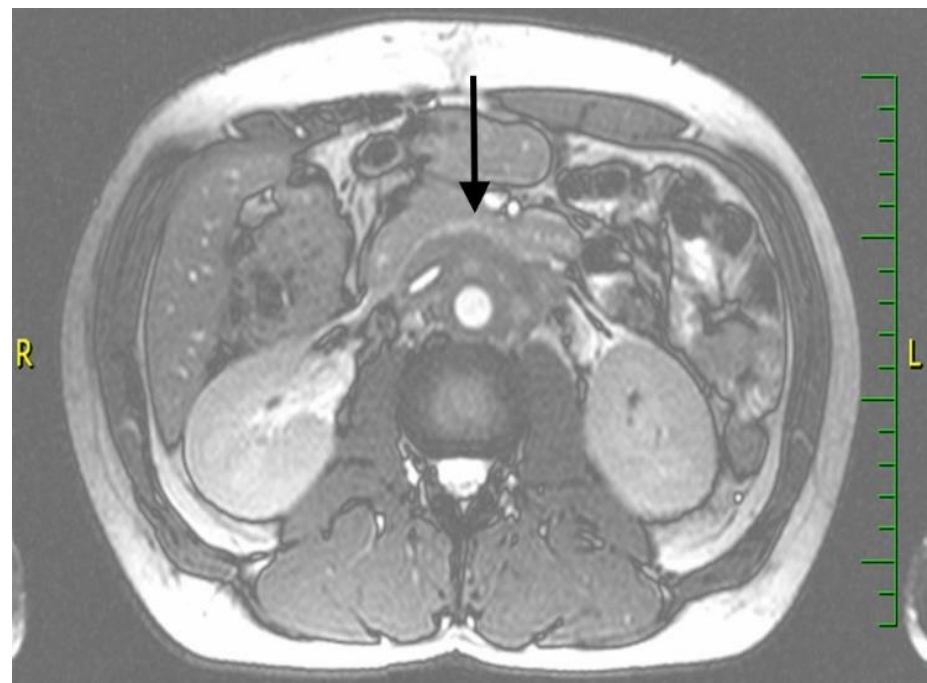
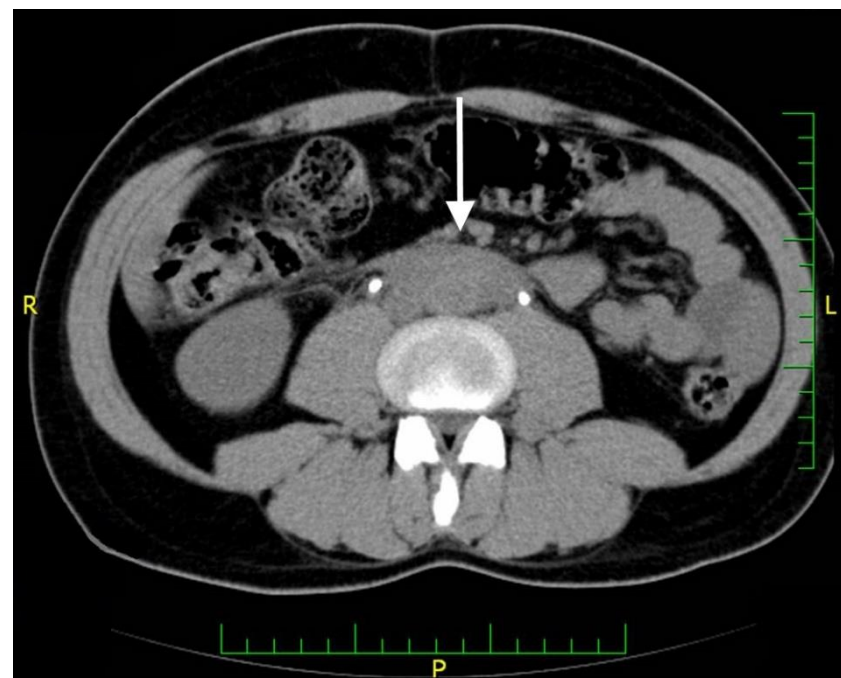
²Department of Urology, Third Faculty of Medicine, Charles University in Prague
and University Hospital Královské Vinohrady, Prague, Czech Republic;

³Department of Vascular Surgery, Na Homolce Hospital, Prague, Czech Republic

Received March 9, 2015; Accepted September 15, 2015.

Key words: Ormond's disease – Periaortitis – Hydronefrosis – Surgical
treatment – Immunosuppression

Abstract: Ormond's disease is a relatively rare disease with unclear etiology, characterized by chronic periaortitis and retroperitoneal fibrosis. The inflammatory process affects the infrarenal part of the abdominal aorta and the iliac arteries, and the presence of infiltrates encasing the ureters and inferior vena cava. This disease is currently classed as an IgG4-related disease. In our review we analyse the clinical history, diagnostic approaches, surgical and immunosuppressive therapies.



Výsledky

Ormondova
choroba

Combination of Steroids and Azathioprine in the Treatment of Ormond's Disease – A Single Centre Retrospective Analysis

Miroslav Průcha¹, Ivan Kolombo², Petr Štádler³

¹Department of Clinical Biochemistry, Haematology and Immunology, Na Homolce Hospital, Prague, Czech Republic;

²Department of Urology, Third Faculty of Medicine, Charles University in Prague and University Hospital Královské Vinohrady, Prague, Czech Republic;

³Department of Vascular Surgery, Na Homolce Hospital, Prague, Czech Republic

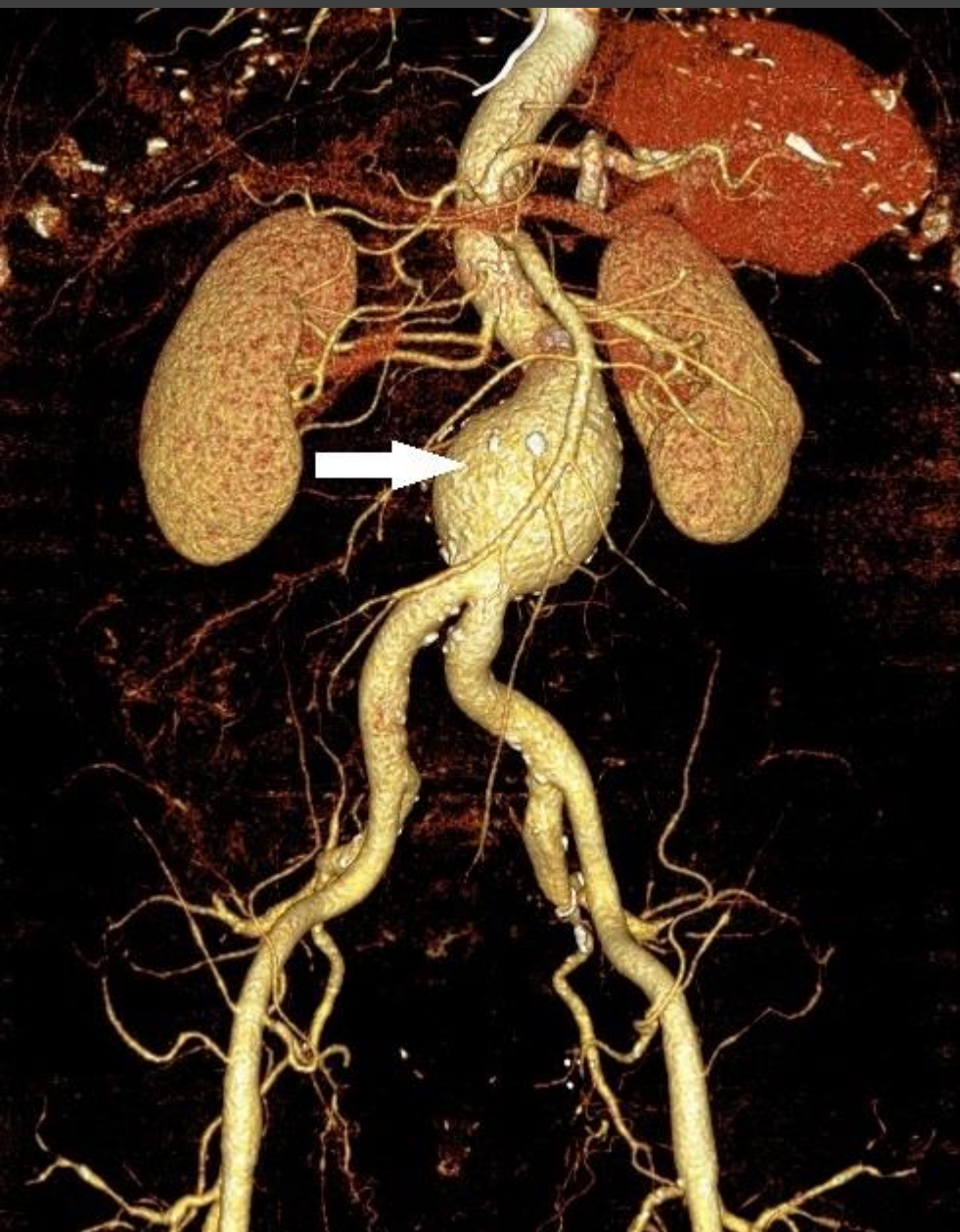
Received December 1, 2015; Accepted February 24, 2016.

Key words: Ormond's disease – Periaortitis – Hydronephrosis – Immunosuppression – Surgical treatment

Abstract: We present a retrospective analysis of patients treated in our Department of Clinical Biochemistry, Haematology and Immunology, Na Homolce Hospital, during 1997–2013 for Ormond's disease. We analyse the clinical history, diagnostic approaches, surgical, and immunosuppressive therapies and their subsequent effect on our patients. 28 patients treated for Ormond's disease were included. Patients with established disease activity (26 patients) were given immunosuppressive treatment, using corticosteroids in combination with azathioprine. Treatment response was evaluated using clinical symptomatology, inflammatory parameters and imaging methods. In the cohort as a whole, immunosuppressive therapy was applied in 26 patients; in two patients it was not used as no inflammatory activity was found with the disease. In all 26 patients, computed tomography showed that immunosuppressive treatment resulted in partial or complete regression of inflammatory infiltrate. Out of the total number of 26 patients, two patients experienced disease exacerbation 7 and 16 months after the immunosuppressive treatment was discontinued. The longest follow-up period was 16 years; the shortest one was 21 months. Idiopathic retroperitoneal

Aneurysma břišní aorty

- Periaortitida jako forma Ormondovy choroby
- Nedostatečná diagnostika dle CTAG
- 4-7x častěji muži
- >60 let; prevalence 5-7%
- 70% asymptomatická, 40%- ruptura
- Stěna cévy změněna arteriosklerózou, nespecifickým zánětem (vaskulitidy)
- Rizikové faktory – věk, hypertenze, zánět



*22.11.1931
31.08.2014
18:49:36
5 Sn 54
SP -112.0

A

RDG odd.n.Pelhrimov
Aquilion
HFS



Cíle, týmy, technologie

- Depistáž pacientů s podezřením na Ormondovu chorobu nebo vaskulitidu velkých cév
- Diagnostika
- Terapie

- Cévní chirurgie
- RTG (CT/AG, PTA)
- Imunologie – klinická i laboratorní
- Nukleární medicína (PET/CT)

Pacienti

- Bylo vyšetřeno histopatologicky 114 pacientů s elektivním chirurgickým zákrokem pro AAA

Výsledky

AAA (některé) = IgG4 -RD

- U 7 ze 114 pacientů s AAA pozitivní histopatologický nález
- U všech 7 pacientů počet IgG4+ plasmatických buněk v biopsii vyšší než 50
- Pouze u dvou IgG4 vyšší než 1,35 G/L

Terapie IgG4-RD

- Kortikoterapie
- Kortikoterapie + imunosuprese
- Immunoterapie - Rituximab + nová

Souhrn

- IgG4-RD je heterogenní skupina klinicky velmi různorodých fenotypů
- Zdá se, že jistou roli zde hrají IgG4 imunoglobuliny ve smyslu autoimunitního postižení produkované plasmablasty
- Zlatým standardem diagnostiky je histopatologické vyšetření
- Diagnostická role IgG4 je různá u různých klinických forem onemocnění

Souhrn

- Onemocnění je dobře sensitivní na léčbu kortikosteroidy, ale u relativně velkého počtu pacientů dochází k recidivě
- Dalšími alternativami je kombinace s imunosupresí nebo imunoterapie