

téma: Autoimunita

sekce: Lékařská sekce

forma prezentace: ústní prezentace

vlo.il: Doc.MUDr. Miroslav Průcha, Ph.D.

Rozdílné klinické fenotypy IgG4-RD

autoři: Miroslav Průcha¹, Pavel Zdráhal², Radek Kříž³, Alena Šnajdrová³, Petra Prokopová⁴, Luděk Voska⁵, Lenka Sedláčková¹

¹ *OKBHI, Nemocnice Na Homolce*

² *Oddělení cévní chirurgie, Nemocnice Na Homolce*

³ *Oddělení radiodiagnostických metod, Nemocnice Na Homolce*

⁴ *Oddělení patologie, Nemocnice Na Homolce*

⁵ *Pracoviště klinické a transplantační patologie, IKEM*

Onemocnění asociovaná s IgG4 (IgG4-RD) představuje relativně nově definovanou skupinu chorob, v jejichž patogenezi se uplatňují imunitní mechanismy vedoucí k fibróze postižených orgánů. U větší části pacientů je zvýšená koncentrace IgG4 v séru a v postižených orgánech jsou přítomny IgG4 produkující plazmatické buňky. Nejdůležitějším diagnostickým kritériem je ale histopatologický nález, charakterizovaný lymfoplasmocytárním infiltrátem, storiformní fibrózou, obliterující phlebitidou a přítomností IgG4 produkujících plazmatických buněk. Konsensuální definice IgG4-RD byla publikována v roce 2012. Je zajímavé, že klinická charakteristika onemocnění byla popsána v průběhu uplynulých desítek let v rámci různých nosologických jednotek a teprve objevení možné úlohy IgG4 v patogenezi onemocnění přineslo relativně sjednocující prvek v rámci pestrého spektra chorob. Nutno ovšem podotknout, že úloha IgG4 v etiopatogenezi onemocnění dosud není dostatečně objasněna. Onemocnění asociované s IgG4 může postihnout prakticky jakýkoli orgán – slinné žlázy, periorbitální tkáň, ledviny, plíce, meningy, aortu, prostatu, perikard, kůži. Nejčastější manifestací onemocnění je postižení pankreatu a slinných žláz. V poslední dekádě byly ale objeveny a diagnostikovány další klinické entity s postižením aorty, retroperitonea a dalších orgánů. Diagnostika IgG4-RD je velmi komplexní proces, zahrnující kombinaci klinického vyšetření, zobrazovacích metod, histologických a laboratorních vyšetření. Zlatým standardem je vyšetření bioptického vzorku s typickým histopatologickým nálezem. Na našem pracovišti se věnujeme diagnostice a léčbě IgG4-RD již více než 25 let. Uvádíme 4 kazuistiky IgG4-RD, které dokumentují velmi různorodý klinický fenotyp pacientů, a s tím související problémy při diagnostice onemocnění. Případ polycystické formy Ormondovy choroby je podle našich poznatků unikátní v dosud publikované literatuře. Z hlediska terapie je důležité, že IgG4-RD dobře reagují na kortikoterapii. Problémem je ale recidiva onemocnění, ke které dochází u relativně vyššího počtu pacientů. Proto se zkoušejí postupy kombinace kortikoterapie s imunosupresivní terapií nebo nové postupy imunoterapie. Přes výrazný progres poznatků v

posledních letech zůstává celá řada dosud nezodpovězených otázek týkající se epidemiologie, patofyziologie, diagnostiky a léčby IgG4-RD.