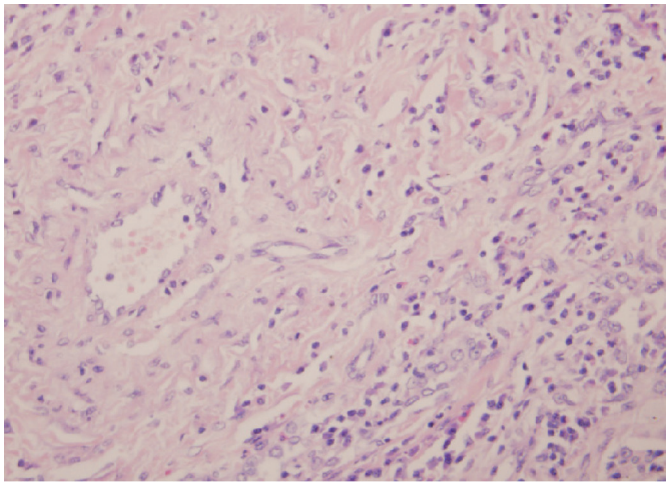
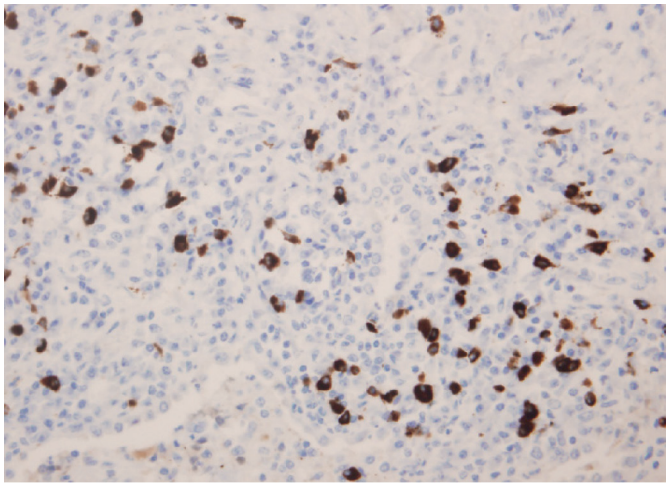
Obr. 3. *Histopatologický nález u pacienta s IgG4 asociovaným plicním onemocněním znázorňující infiltraci plicního parenchymu zánětem s četnými plazmocyty a eozinofilními granulocyty a cévní změnami (hematoxylin a eozin, 400krát)*



Obr. 4. *Imunohistochemický nález u pacienta s IgG4 asociovaným plicním onemocněním. Průkaz IgG4+ plazmocytu (400krát)*



nemá žádné klinické potíže, užívá malou udržovací dávku kortikoidů z indikace hematologické. Na kontrolním HRCT hrudníku byl po 8 měsících léčby kortikoidy zatím stacionární nález. Vzhledem k tomu, že pacient nemá žádné potíže, nyní nepřidáváme další imunosupresivní léčbu.

Diskuze

IgG4 asociovaná onemocnění představují skupinu chronických relabujících zánětlivých onemocnění, pro jejichž diagnostiku je zásadní imunohistochemický průkaz denzní lymfoplazmocelulární proliferace s přítomností zvýšené koncentrace IgG4 plazmatických buněk, různě akcentovaná fibróza až skleróza, obliterující flebitida a mírná eozinofilie se znaky fibrózy, obliterující flebitida a mírné eozinofilie (2).

Zpočátku byly tyto změny popisovány v různých orgánech a považovány za samostatná onemocnění (Tab. 1), nicméně později se zjistilo, že se jedná o stejný patogenetický projev v různých orgánech. Proto byla tato onemocnění sloučena pod soubornou diagnózu tzv. IgG4-asociovaných onemocnění (IgG4-RD) (4, 5). První mezinárodní kongres věnovaný této problematice se konal v roce 2011 v Bostonu a první diagnostická kritéria tohoto onemocnění byla publikována v roce 2012 (Tab. 2) (4–6). Navrhovaná

Tab. 2. *Diagnostická kritéria pro IgG4-RD. Podle (2, 6)*

1. Klinický průkaz difuzního/lokalizovaného otoku nebo tumorózní masy v jednom či více orgánech
2. Sérová koncentrace IgG4 > 1,35 g/l
3. Histopatologický nález: a) Lymfoplazmocytární infiltrace a fibróza b) Infiltrace IgG4 plazmatickými buňkami: poměr IgG4+/IgG+ plazmatických buněk > 40 % a > 10 IgG4 + plazmatických buněk/HPF (zorné pole velkého zvětšení)
Definitivní diagnóza: 1. + 2. + 3. Pravděpodobná: 1. + 3. Možná: 1. + 2.

Tab. 3. *Diagnostická kritéria pro IgG4 asociované plicní onemocnění. Podle (7)*

A. Diagnostická kritéria
I. Zobrazovací metody (ZP snímek hrudníku, HRCT hrudníku) (hilová/mediastinální lymfadenopatie, ztluštění stěny bronchů, bronchovaskulárních svazků, ztluštění interlobulárních sept, nodulární zastínění, jiné infiltrace, pleurální ztluštění/pleurální výpotky)
II. Sérologie Elevace sérových hladin IgG4 ≥ 135 mg/dl (1,35 g/l)
III. Histologie 2 nebo více následujících příznaků musí být splněno a: ≥ 3 body; b: 2 body
1. Hustý lymfoplazmocelulární infiltrát postihující intersticium peribronchovaskulárních svazků, interlobulárních sept a/nebo pleury
2. Infiltrace IgG4 plazmatickými buňkami, poměr IgG4/IgG > 40 % a/nebo > 10 IgG4 plazmatických buněk/zorné pole velkého zvětšení
3. Obliterující flebitida nebo obliterující arteritis
4. Denzní fibróza se stroriformním uspořádáním obsahující proliferující vřetenité buňky v lymfocytárním infiltrátu.
IV. Postižení jiných orgánů Přítomnost postižení jiných orgánů splňující kritéria v bodě III (sklerotizující dakroadenitis/sialoadenitis, autoimunitní pankreatitida, IgG4 asociovaná sklerotizující cholangitida, IgG4 asociované postižení ledvin, a retroperitoneální fibróza.
V. Vedlejší nálezy Hypokomplementemie
B. Diagnóza
1. Definitivní diagnóza: I + II + IIIa, nebo I + II + IIIb + IV
Histopatologická diagnóza (definitivní): I + všechny 4 z III
2. Pravděpodobná diagnóza: I + II + IV, nebo I + II + IIIb + V
3. Možná diagnóza: I + II + IIIb
C. Diferenciální diagnóza
Je důležité oddělit následující onemocnění s podobnými příznaky: systémová onemocnění pojiva, granulomatózu s polyangiitidou, eozinofilní granulomatózu s polyangiitidou, sarkoidózu, infekci, Rosaiovu-Dorfmanovu nemoc, zánětlivý myofibroblastický tumor, lymfomy, karcinomy plic

diagnostická kritéria z roku 2011 pro IgG4-RD s plicním postižením shrnují Tab. 3 a 4 (7).

Přesná epidemiologická data nejsou známa a prevalence nemocí asociovaných s IgG4 je pravděpodobně podhodnocená, a to zejména v Evropě a Jižní Americe. V těchto zemích je povědomí o tomto onemocnění nižší než v Asijských zemích (zejména Koreji a Japonsku), kde byla nemoc prvně popsána (8, 9).

Přesný patofyziologický mechanismus a charakteristika vyvolávajících příčin rozvoje IgG4 asociovaných onemocnění není plně objasněna. K rozvoji fibroinflamatorního procesu však zřejmě přispívá více imunopatologických mechanismů, přičemž by se na něm mohly podílet genetické faktory, prodělané infekce nebo mechanismy autoimunitní (4, 5, 10, 11). Hlavní úlohu v patogenezi onemocnění hrají pravděpodobně T-lymfocyty (12–14). Naivní