

Imonoglobulin G4 asociované onemocnění v gastroenterologii

Peter Mačinga, Jana Jarošová, Julius Špičák, Tomáš Hucl

Klinika hepatogastroenterologie, Institut klinické a experimentální medicíny, Praha

IgG4 asociované onemocnění je recentně definovaná klinická jednotka, která se může projevit postižením jakéhokoliv orgánu. Z gastrointestinální manifestace je nejčastější onemocnění pankreatu (autoimunitní pankreatitida typ 1) a žlučového stromu (IgG4 asociovaná cholangitida), méně časté je postižení jaterního parenchymu, onemocnění orgánů trávicí trubice je velmi vzácné. IgG4 asociovaná pankreatitida i cholangitida svým klinickým obrazem často napodobují maligní onemocnění, stanovení diagnózy bývá obtížné, vyžaduje pečlivé zhodnocení kombinace symptomů, sérologie a nálezu zobrazovacích metod, a to v adhezenci k zavedeným diagnostickým kritériím. První linií léčby je podávání kortikoidů, remisi dosáhne naprostá většina pacientů. Při kontraindikaci, intoleranci nebo selhání kortikoterapie lze u pacientů podávat depleční léčbu proti B lymfocytům (rituximab). Monoterapie jinými imunosupresivy se na základě dostupných znalostí nejeví být dostatečně účinná. Část pacientů může profitovat z udržovací léčby k prevenci relapsu, který je jinak v případě IgG4 asociované pankreatitidy i cholangitidy častý. Rozpoznané IgG4 asociované onemocnění má dobrou prognózu, u části pacientů ale dochází k přestavbě postiženého orgánu s projevy dysfunkce, možná asociace onemocnění s vyšším rizikem malignity doposud nebyla spolehlivě objasněna.

Klíčová slova: IgG4 asociované onemocnění, IgG4 asociovaná pankreatitida, autoimunitní pankreatitida, IgG4 asociovaná cholangitida.

Immunoglobulin G4-related disease in gastroenterology

IgG4-related disease is a recently defined clinical entity that can manifest itself in any organ. The most common gastrointestinal manifestations are diseases of the pancreas (autoimmune pancreatitis type 1) and biliary tree (IgG4-associated cholangitis); involvement of liver parenchyma is uncommon and the affection of tubular organs is very rare. IgG4-related pancreatitis and cholangitis can mimic malignancies in their clinical presentation. Diagnosis is often difficult and requires careful evaluation of the combination of symptoms, serology and imaging findings, while adhering to the established diagnostic criteria. The first line of treatment is the administration of corticoids and the remission is achieved in the vast majority of patients. In case of contraindication, intolerance or failure of corticotherapy, patients should receive B cell depletion therapy (rituximab). Based on the available knowledge, monotherapy with other immunosuppressants is not considered to be sufficiently effective. Some patients may benefit from maintenance treatment to prevent relapse, which is otherwise common in both IgG4-related pancreatitis and cholangitis. Recognized IgG4-related disease has a good prognosis, but some patients develop irreversible fibrotic changes in the affected organ with consequent dysfunction; the possible association of the disease with a higher risk of malignancy has not yet been reliably elucidated.

Key words: IgG4-related disease, IgG4-related pancreatitis, autoimmune pancreatitis, IgG4-related cholangitis.

Úvod

Imunoglobulin G4 (IgG4) asociované onemocnění (anglicky IgG4-Related Disease; IgG4-RD) je systémový chronický zánětlivý syndrom definovaný

multiorgánovým postižením, relabujícím průběhem, typickým histopatologickým a radiologickým nálezem, elevací sérové hladiny IgG4 a dobrou odpovědí na léčbu kortikoidy a na depleční terapii proti B lymfocytům.

KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA:

MUDr. Peter Mačinga, Ph.D., peter.macinga@ikem.cz

Klinika hepatogastroenterologie, Institut klinické a experimentální medicíny, Vídeňská 9, 140 21 Praha

Cit. zkr: Vnitř Lék 2021; 67(2): 76–83

Článek přijat redakcí: 18. 12. 2020

Článek přijat po recenzích: 14. 1. 2021