

Onemocnění asociované s imunoglobulinem IgG4. Klinické příznaky, diferenciální diagnostika a recentní mezinárodní diagnostická kritéria

Zdeněk Adam¹, David Zeman², Aleš Čermák³, Milan Dastych⁴, Martina Doubková⁵, Theodor Horváth⁶, Šárka Skorkovská⁷, Zuzana Adamová⁸, Zdeněk Řehák⁹, Renata Koukalová⁹, Luděk Pour¹, Martin Štork¹, Marta Krejčí¹, Viera Sandecká¹, Sabina Ševčíková¹⁰, Zdeněk Král¹

¹Interní hematologická a onkologická klinika LF MU a FN Brno

²Ústav laboratorní medicíny – Oddělení klinické biochemie, FN Brno

³Urologická klinika LF MU a FN Brno

⁴Interní gastroenterologická klinika LF MU a FN Brno

⁵Klinika nemocí plicních a tuberkulózy LF MU a FN Brno

⁶Chirurgická klinika LF MU a FN Brno

⁷Oční klinika LF MU a FN Brno

⁸Chirurgické oddělení nemocnice Frýdek Místek a Chirurgické oddělení nemocnice Vsetín

⁹Oddělení nukleární medicíny, Masarykův onkologický ústav Brno

¹⁰Ústav patologické fyziologie LF MU, Brno

S imunoglobulinem IgG4 asociované onemocnění, imunoglobulin IgG4-related disease (IgG4-RD) je heterogenní porucha s multiorgánovým poškozením. Jako samostatná jednotka bylo toto onemocnění definováno teprve počátkem tohoto století. Autoimunitní pankreatitida je nejčastější a nejznámější manifestací, ale tato nemoc může postihnout prakticky kterýkoliv orgán, jako například slinné žlázy, struktury orbity, retroperitoneum ve formě retroperitoneální fibrózy a četné další. Současné znalosti umožňují tuto nemoc dobře klinicky i histologicky definovat. Diagnóza se stanovuje na základě průkazu lymfoplazmocytární infiltrace s IgG4+ plasmocyty, zánětlivými projevy, průkazu storiformní fibrózy a obliterativní flebitidy. V bioptických vzorcích jsou typicky nalézány plazmatické buňky produkující imunoglobulin typu IgG4. Zvýšené hladiny IgG4 v séru jsou nalézány u mnohých, ale zdaleka ne u všech pacientů s IgG4-RD. V roce 2019 byly rozpoznány a popsány základní 4 klinické fenotypy. Kritéria vytvořená Evropskou a Americkou revmatologickou společností byla zveřejněna v roce 2019, jsou však hodně komplikovaná, a tak v roce 2021 byla japonskými autory publikována jednodušší diagnostická kritéria. Tento přehledový článek sumarizuje současné vědomosti o patofyziologii, klinických projevech a problémech diagnostiky a diferenciální diagnostiky této nemoci z pohledu roku 2022 a následující článek bude věnován přehledu léčby IgG4-RD.

Klíčová slova: IgG4 asociované onemocnění (IgG4-related disease), podtřída IgG4 imunoglobulinu.

IgG4-related disease. Clinical manifestation differential diagnosis and recent International Diagnostic Criteria for IgG4-related disease

Immunoglobulin G4-related disease (IgG4-RD) is a rare systemic fibro-inflammatory disorder. Autoimmune pancreatitis is the most frequent manifestation of IgG4-RD. However, IgG4-RD can affect any organ such as salivary glands, orbits, retroperitoneum, prostate and many others. Recent research enabled a clear clinical and histopathological description of IgG4-RD and in 2019 four Clinical phenotypes of IgG4-related disease were described. Diagnosis is based on morphological examination with