

Léčba nemocnění asociovaného s imunoglobulinem IgG4

Zdeněk Adam¹, Milan Dastych², Aleš Čermák³, Martina Doubková⁴, Šárka Skorkovská⁵, Luděk Pour¹, Zdeněk Řehák⁶, Renata Koukalová⁶, Zuzana Adamová⁷, Martin Štork¹, Marta Krejčí¹, Ivanna Boichuk¹, Zdeněk Král¹

¹Interní hematologická a onkologická klinika LF MU a FN BRNO

²Interní gastroenterologická klinika LF MU a FN Brno

³Urologická klinika LF MU a FN Brno

⁴Klinika nemocí plicních a tuberkulózy LF MU a FN Brno

⁵Oční klinika LF MU a FN BRNO

⁶Oddělení nukleární medicíny, Masarykův onkologický ústav Brno

⁷Oddělení chirurgie nemocnice Frýdek Místek a Chirurgické oddělení Vsetínské nemocnice

S imunoglobulinem IgG4 asociované onemocnění (IgG4-related disease – IgG4-RD) je heterogenní skupina chorob s multiorgánovým poškozením, která byla rozpoznána v posledních 12 letech. Cílem tohoto textu je podat přehled zkušeností s léčbou této choroby. Glukokortikoidy zůstávají stále léčbou první volby, ale dlouhodobé podávání glukokortikoidů v monoterapii je spojeno s četnými nežádoucími účinky a komplikacemi. V případě kombinace glukokortikoidů s některým z léků ze skupiny imunosupresiv je možné podávat nižší dávky glukokortikoidů po kratší čas a počet léčebných odpovědí je vyšší než při použití pouhých glukokortikoidů. Rituximab je možno použít jako monoterapii anebo v kombinaci s glukokortikoidy a imunosupresivními léky. Který z imunosupresivních léků považovat za nejvhodnější, není známo. Pouze jedna studie srovnávala léčbu kombinací glukokortikoidů a mykofenolát mofetilu s léčbou glukokortikoidy a cyklofosfamidem. Počet léčebných odpovědí byl v obou ramenech stejný, ale délka remise byla delší ve skupině pacientů léčených glukokortikoidy a cyklofosfamidem. Rituximab dosahuje vysoký počet léčebných odpovědí (90 %) i v monoterapii, ale je možné jeho účinek dále potencionovat glukokortikoidy a imunosupresivy. Rituximab je nyní preferován a doporučován pro udržovací léčbu v dávce 1000 mg 1× za 6 měsíců. U pacientů s multiorgánovým postižením se nám osvědčila kombinace rituximabu, cyklofosfamidu a dexametazonu následovaná aplikací rituximabu s jednorázovou dávkou dexametazonu v 6měsíčních intervalech.

V klinickém zkoušení jsou dva nové a nadějně léky: abatacept a dupilimab. Základem pro úspěšnou léčbu je podobně jako u jiných chorob časná diagnostika se zahájením léčby před vznikem ireversibilních fibrotických změn v postižených orgánech.

Klíčová slova: S imunoglobulinem IgG4 asociované onemocnění, IgG4-related disease, glukokortikoidy, imunosupresiva, rituximab, sirolimus, takrolimus, dupilimab, abatacept.

Therapy of immunoglobulin IgG4 related disease (IgG4-RD)

Immunoglobulin IgG4 related disease (IgG4-RD) is a heterogeneous disorder with multi-organ involvement recognised as a separate entity at the beginning of this century only. Evolving therapy is reviewed in this paper. Glucocorticoids are first choice drug but long administration of glucocorticoids is connected with many adverse effects. In case of combination glucocorticoids and immunosuppressive agents lower doses of glucocorticoids are needed, the response rate is higher and therapy is better tolerated. Rituximab is drug, that is possible use as monotherapy or in combination with glucocorticoids