

Patologie IgG4-correlate: sono “nuove” malattie?

Si tratta di disordini potenzialmente multiorgano, caratterizzati da elevati livelli di IgG4 nel siero e infiltrazione tissutale di linfociti e plasmacellule IgG4+

Elisabetta Torretta

Il virgolettato è d'obbligo, in quanto il carattere emergente non andrebbe assegnato alla patologia in sé quanto alla definizione dei meccanismi ad essa sottesi. Si tratta di disordini potenzialmente multiorgano caratterizzati, nella maggior parte dei casi, da elevate concentrazioni di IgG4 nel siero. Definite come tale in Giappone a cavallo tra gli anni '90 e i primi anni di questo secolo, a posteriori si è scoperta la tracciabilità delle malattie già nella letteratura scientifica del 1800, anche se, all'epoca, si trattava di segnalazioni di patologie credute una diversa dall'altra.

La malattia è caratterizzata da infiltrazione polidistrettuale di plasmacellule secernenti la sottoclasse IgG-4. Le possibili espressioni cliniche della sindrome includono: pancreatite autoimmune, nefrite tubulo-interstiziale, fibrosi retroperitoneale, prostatite, ipofisite e tiroidite di Riedel. L'ipocomplementemia viene riscontrata nel 30% dei casi e gli ANA risultano presenti nel 15% dei pazienti, mentre negativi risultano gli anti Ro-SSA e gli anti Ro-SSB, che caratterizzano invece la sindrome di Sjögren.

L'incidenza della sindrome, secondo i dati epidemiologici giapponesi, è di 2.63-10.2/milione di abitanti. Le manifestazioni cliniche sono in

funzione del fatto che la malattia può coinvolgere uno o più organi. Il paziente spesso si presenta all'osservazione del medico per lo sviluppo ad andamento subacuto di una massa in un organo (per esempio un pseudotumore orbitale, una massa renale che può essere suggestiva della presenza di un carcinoma renale, una lesione polmonare nodulare) o per un diffuso aumento di dimensioni dell'organo. Nel 60-90% dei pazienti si osserva un coinvolgimento multidistrettuale. Riscontro comune è anche una linfadenopatia, mentre il 40% dei soggetti denuncia la presenza di asma o allergie.

I criteri riconosciuti per poter porre diagnosi di "IgG4-related disease" sono:

1. aumento delle IgG-4 sieriche (>135 mg/dL);
2. infiltrazione tissutale di linfociti e plasmacellule IgG4+ (IgG4+/IgG plasmacellule >40%).

Le tecniche di imaging (CT, PET, risonanza magnetica) possono venire in aiuto per una più accurata definizione diagnostica.

La diagnosi differenziale viene posta con la sarcoidosi, la malattia di Castleman, la granulomatosi di Wegener e le malattie linfomatose. La sindrome va sospettata in tutti i pazienti che presentano tumefazio-

ne simmetrica delle ghiandole salivari e/o lacrimali, pancreatite autoimmune, fibrosi retroperitoneale e segni istopatologici di infiltrazione linfoplasmacellulare.

► Trattamento

Ad oggi le malattie IgG4-correlate sono prive di un trattamento che si possa definire ottimale. La letteratura tuttavia fornisce dati consistenti circa l'efficacia dei glucocorticoidi: entro poche settimane i pazienti mostrano miglioramento sintomatico, riduzione delle masse o delle dimensioni degli organi interessati, miglioramento della funzionalità dei distretti coinvolti e, spesso, una riduzione dei livelli nel siero di IgG4. Sono però sempre possibili recidive, mentre sono state osservate percentuali di non-responder nei pazienti con avanzate modificazioni in senso fibrotico. Terapie sintomatiche per alleviare o controllare sintomi specifici apportano spesso benefici ai pazienti.



Attraverso il presente QR-Code è possibile visualizzare con tablet/smartphone un video di approfondimento sull'argomento