

The need for glucocorticosteroid use in long-term follow-up of patients with immunoglobulin G4-related disease

Potrzeba zastosowania glikokortykosteroidów w wielomiesięcznej obserwacji pacjentów z chorobą zależną od immunoglobuliny G4

Agata Sebastian¹, Arkadiusz Chlebicki², Marta Madej¹, Monika Ponikowska², Weronika Sałacka², Ewa Morgiel¹, Piotr Wiland¹

¹Department of Rheumatology and Internal Medicine, Medical University of Wrocław, Poland

²Department of Rheumatology and Internal Medicine, University Clinical Hospital in Wrocław, Poland

¹Klinika Reumatologii i Chorób Wewnętrznych, Uniwersytet Medyczny we Wrocławiu, Polska

²Klinika Reumatologii i Chorób Wewnętrznych, Uniwersytecki Szpital Kliniczny we Wrocławiu, Polska

Key words: IgG4 related disease, treatment

Słowa kluczowe: choroba IgG4-zależna, terapia

Introduction: IgG4-related disease (IgG4-RD) leads to abnormal T and B lymphocyte stimulation and hyper-IgG4-gammaglobulinemia. The most frequently observed form involves the head and neck region. However, this disease can localize in most organs, which means that the period from the appearance of the first symptoms to diagnosis is often significantly longer. The therapy uses glucocorticosteroids (GS) and/or disease-modifying drugs (DMARDs) or rituximab.

The study assessed the need for GS therapy after at least 6 months of treatment. All patients consented to publication.

Material and methods: The study group consists of 11 patients, including four men. In all patients, the disease was confirmed by histopathological assessment.

Results: The mean age at diagnosis of IgG4-RD was 42 years (23–63). The average delay in diagnosis was four years (0–11 years). In 64% of patients, the disease was localized in the head and neck region. Other sites included the pancreas, skin, kidneys, retroperitoneum, mediastinum, intestine, and lungs. Initially, 7/11 had an increased IgG4 value in serum, which decreased during therapy. All patients were initially treated with GS, with an average dose of 40 mg of prednisone daily. In 8 patients, DMARDs were additionally used. The average follow-up time was 39 months. None of the patients discontinued GS (average final dose of 8.7 mg/day of prednisone). At the last monitoring visit, remission was observed in 4/11 patients, exacerbation in 1/11, and stable lesions or partial improvement in 6/11.

Conclusions: Despite GS's effectiveness in treating IgG4-RD, discontinuing corticosteroids in long-term follow-up is difficult, even with the simultaneous use of DMARDs.

The patients' consent to the publication was obtained. The thesis submitted to the Bioethics Committee at the Medical University of Wrocław – in the process of obtaining consent.

Wprowadzenie: W chorobie związanej z IgG4 (*IgG4-related disease* – IgG4-RD) dochodzi do nieprawidłowego pobudzenia limfocyty T i B oraz hiper-IgG4-gammaglobulinemii. Najczęściej obserwuje się postać z zajęciem regionu głowy i szyi. Choroba ta jednak może lokalizować się w większości narządów, co sprawia, że okres od wystąpienia pierwszych objawów do rozpoznania często jest znacznie wydłużony. W terapii stosuje się glikokortykosteroidy (GKS) i/lub leki modyfikujące przebieg choroby (LMPCh) lub rytuksymab.

W pracy oceniono potrzebę zastosowania leczenia GKS po minimum 6-miesięcznym leczeniu. Wszyscy chorzy wyrazili zgodę na publikację.

Materiał i metody: Grupę badaną stanowiło 11 chorych, w tym 4 mężczyzn. U wszystkich pacjentów IgG4-RD była potwierdzona w badaniu histopatologicznym.

Wyniki: Średni wiek w chwili rozpoznania IgG4-RD wynosił 42 lata (23–63). Średnie opóźnienie w diagnozie wynosiło 4 lata (0–11 lat). U 64% chorych choroba była zlokalizowana w rejonie głowy i szyi. Do innych lokalizacji należały: trzustka, skóra, nerki, przestrzeń zaotrzewnowa, śródpiersie, jelito i płuca. Wyjściowo u 7/11 pacjentów stwierdzono podwyższoną wartość IgG4 w surowicy, która uległa zmniejszeniu w trakcie terapii. W terapii u wszystkich chorych zastosowano początkowo GKS, w średniej dawce 40 mg prednizonu na dobę. U 8 chorych dodatkowo stosowano LMPCh. Średni czas obserwacji wynosił 39 miesięcy. U żadnego chorego nie udało odstawić się GKS (średnia dawka końcowa 8,7 mg/dobę prednizonu). Na ostatniej wizycie monitorującej remisję stwierdzono u 4/11 chorych, u 1/11 zaostrzenie a u 6/11 stabilny obraz zmian lub częściową poprawę.

Wnioski: Pomimo skuteczności stosowania GKS w leczeniu IgG4-RD, odstawienie GKS w długoterminowej obserwacji jest trudne, nawet przy równoczesnym zastosowaniu LMPCh.

Uzyskano zgodę chorych na publikację. Praca złożona do Komisji Bioetycznej przy Uniwersytecie Medycznym we Wrocławiu – w trakcie uzyskiwania zgody.