IgG4-assoziierte Erkrankung

Die IgG4-assoziierte Erkrankung kann einzelne Organe befallen oder sich als systemische Erkrankung manifestieren. Sie wird durch eine lymphoplasmazelluläre Gewebsinfiltration mit IgG4-sezierenden Plasmazellen hervorgerufen, die mit einer storiformen Fibrose und obliterativen Phlebitis einhergeht (stora = Bastmatte). Gemeinsames Kennzeichen der Organbeteiligungen ist eine periduktale IgG4-Plasmazellinfiltration in exo- und endokrinen Drüsen wie z. B. bei der IgG4-assoziierten autoimmunen Pankreatitis Typ 1 oder der IgG4-assoziierten Thyreoiditis und eine interstitielle Organinfiltration mit IgG4-Plasmazellen wie z. B. bei der IgG4-assoziierten Lungenerkrankung und bei den systemischen Verlaufsformen. Erst vor 13 Jahren wurde die IgG4-assoziierte Erkrankung von einer japanischen Arbeitsgruppe als eigenständige Entität erkannt und beschrieben. Es hatte sich herausgestellt, dass zum einen autoimmune Pankreatitiden mit extrapankreatischen, durch IgG4-Plasmazellinfiltrationen hervorgerufenen Organmanifestationen einhergehen können, zum anderen aber auch IgG4-assoziierte Erkrankungen ohne begleitende Pankreatitis vorkommen. Seither sind u. a. eine internationale Übereinkunft hinsichtlich der Nomenklatur und Pathologie sowie ein diagnostischer Algorithmus veröffentlicht worden.

In dieser Ausgabe der *Zeitschrift für Rheumatologie*, die dem Schwerpunkt „IgG4-assoziierte Erkrankung“ gewidmet ist, werden die verschiedenen immunologischen, histopathologischen, klinischen und therapeutischen Aspekte beleuchtet, die bei diesem Krankheitsbild

eine Rolle spielen. Wie *T. Witte* in seinem Beitrag zu den immunologischen Grundlagen der IgG4-assoziierten Erkrankung darlegt, wird möglicherweise Infektgetriggert eine Th2-Typ-Immunantwort und -Aktivierung regulatorischer T-Zellen initiiert, die eine oligoklonale organinfiltrierende IgG4-Plasmablastenproliferation und Plasmazelldifferenzierung sowie Fibrose hervorruft. Neben inhibitorischen Eigenschaften von IgG4-Antikörpern ist auch eine Kreuzreaktivität mit Antigenen epithelialer Zellen beschrieben worden. Die definitive Diagnose der IgG4-assoziierten Erkrankung fußt auf dem Nachweis einer IgG4-Plasmazellinfiltration im betroffenen Organ. Die histomorphologischen Kernmerkmale der IgG4-assoziierten Erkrankung und die histologischen Kriterien, die erfüllt sein müssen, um die Diagnose zu stellen, werden in dem Artikel von *S. Detlefsen* und *G. Klöppel* beschrieben. In einer weiteren Abhandlung von *F. Moosig et al.* wird Ihnen das klinische Spektrum der IgG4-assoziierten Erkrankung näher gebracht. Im letzten, diesem Themenschwerpunkt gewidmeten Beitrag, erörtern *C. A. Perugino* und *J. H. Stone* die aktuelle Therapie der IgG4-assoziierten Erkrankung und gehen auf die Möglichkeit einer gezielten Plasmablasten-Elimination ein, die zurzeit in einer Phase 2-Studie getestet wird.

Mit den vorliegenden Beiträgen hoffen wir, Ihnen eine interessante Übersicht zum Thema sowie praktische Anregungen und Hinweise zum klinischen Management der IgG4-assoziierten Erkrankung zu geben.

Ihre

Peter Lamprecht

Frank Moosig

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. P. Lamprecht

Klinik für Rheumatologie & Vaskulitiszentrum,
 Universität zu Lübeck
 Ratzeburger Allee 160, 23538 Lübeck,
 Deutschland
 Peter.Lamprecht@uksh.de

Interessenkonflikt. P. Lamprecht und F. Moosig geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Hier steht eine Anzeige.