

9 IgG4 İlişkili Hastalık Yanıt İndeksi (IgG4-Related Disease Responder Index)

Uzm.Dr. Berkan ARMAĞAN, Prof.Dr. Ömer KARADAĞ

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

IgG4 ilişkili hastalık (IgG4-İH) multisistemik olabilen immün aracılı fibroinflamatuvar bir hastalıktır. Daha önceden farklı isimlerle adlandırılan Mikulicz sendromu, Retroperitoneal fibrozis, Riedel tiroiditi gibi birçok hastalık, IgG4 ilişkili hastalık spektrumunda değerlendirilmektedir. Bu nedenle sadece bir doku veya organ sistem bulgusu ile başvuran hastada, detaylı bir şekilde diğer sistemlerin de değerlendirmesi gerekmektedir.

IgG4 ilişkili hastalıkta, hastalık aktivitesi, hasar ve relapslar hastanın klinik şikayetleri, fizik muayenesi, laboratuvar testleri, görüntüleme yöntemleri ve doku biyopsisi ile değerlendirilir.

Temel amacı hastalarda tedavi etkinliğinin değerlendirilmesini amaçlayan bir yanıt indeksi geliştirmek olan uluslararası bir çalışma grubu oluşturuldu. Farklı 6 branş, 9 ülkeden toplam 26 hekimin yer aldığı bu grubun geliştirdiği IgG4-yanıt indeksi (IgG4-Yİ) ileriki yıllarda daha fazla kullanılmaya aday bir indekstir (Tablo 11). IgG4 ilişkili hastalık yanıt indeksi, hem hastalık aktivitesi hem de hasar bulgularını değerlendirmektedir.

Klinisyen değerlendirmesi BVAS/WG prensiplerine benzer; klinik, radyoloji, patoloji ve laboratuvar bulguları dikkate alınmaktadır. Seroloji ve görüntüleme skorlamada direkt yer almamaktadır.

Hastalık aktivitesi son 28 gün dikkate alınarak değerlendirilmelidir. İlk kez değerlendirilen hasta, tedavi hiç almamışsa tüm bulgular aylardır olsa bile YENİ olarak değerlendirilmelidir.

Skorlama sisteminde tanımlar ve IgG4 ilişkili Hastalığa ait özel durumlar:

24 organ veya bölge tutulumu yapısal semptomların varlığı ile birlikte 25 alt grupta, 0-3 arasında puanlanır.

- 0: normal veya tamamen düzelmiş
- 1: kısmen iyileşme var ancak halen belirtiler devam ediyor
- 2: Yeni lezyonlar VEYA tedavisiz izlenirken nüks VEYA bir önceki vizite göre değişiklik yok
- 3: Kötüleşme VEYA tedavi altında yeni manifestasyon

Semptomatik: Hastalık manifestasyonunun bir organ sisteminde semptomatik olması (Evet, Hayır şeklinde skorlanıyor)

- Lenfadenopati, pulmoner nodül ve proteinüri genelde semptomatik olmaz. Ancak tübulointerstisyel nefrit semptomatik olmadan organ hasarı veya yetmezliğine yol açabilir.

Acil hastalık: Ciddi organ disfonksiyonunu önlemek için acil tedavi gerektiren hastalık (Evet, Hayır şeklinde skorlanıyor)

- (Acil hastalık skorlama sisteminde 2 katı olarak puanlandırılır)
- Renal tutulum, bilier sistem hastalığı, aortit ve periarterit, pakimenejit acil durumlar arasında yer almaktadır.

Hasar: IgG4 ilişkili hastalık nedeniyle kalıcı olarak oluşan organ disfonksiyonu (Evet, Hayır şeklinde skorlanıyor). Diğer hastalıklardan farklı olarak SADECE hastalık kaynaklı durumlar skorlanmaktadır. Tedavi ilişkili durumlar bu skorlama sisteminde hasar olarak değerlendirilmemektedir.

Hastalık nedeniyle yapılan majör cerrahiler (pankreatektomi sonrası enzim replasmanı ihtiyacı, tanı amaçlı meninks biyopsisi, tiroidektomi, pulmoner lobektomi) hasar olarak kabul edilmektedir. İnce iğne biyopsileri hasar olarak kabul değerlendirilmez.

Aynı organda hasar ve aktivite AYNI ANDA olabilir.

Ek hatırlatmalar:

- Herhangi bir hastada aktif hastalık yoksa total aktivite skoru 0'dır.
- Hastada hasar olsa bile aktivite skoru 0 olabilir.
- Total aktivite skoru 0 ise hekim global skoru da 0 olmak zorundadır.

Kaynaklar

1. Wallace ZS, Khosroshahi A, Carruthers MD, Perugino CA, Choi H, Campochiaro C, Culver EL, Cortazar F, Della-Torre E, Ebbo M, Fernandes A, Frulloni L, Hart PA, Karadag O, Kawa S, Kawano M, Kim MH, Lanzillotta M, Matsui S, Okazaki K, Ryu JH, Saeki T, Schleinitz N, Tanasa P, Umehara H, Webster G, Zhang W, Stone JH. An International Multispecialty Validation Study of the IgG4-Related Disease Responder Index. Arthritis Care Res (Hoboken). 2018;70(11):1671-1678.

Tablo 11. IgG4-İlişkili Hastalık Yanıt İndeksi**Skorlama kuralları:**

Skorlama hastanın son 28 gün içerisindeki hastalık aktivitesini gösterir

Skorlama:

- 0** Normal veya düzelmiş
- 1** İyileşmiş ancak halen mevcut
- 2** Hasta tedavisiz veya aynı tedavi ile izlenirken yeni gelişen lezyon/ rekürrens lezyon
- 3** Tedaviye rağmen yeni gelişen veya kötüleşen lezyon

*Bir önceki vizite göre değişmemiş hastalık değerlendirmesinin doğru yapılabilmesi için genellikle izlemde görüntüleme gereklidir

Tanımlamalar:

Organ/bölge skoru: Spesifik bir organ sisteminde genel IgG4-ilişkili hastalık aktivitesi

Semptomatik: Spesifik organ tutulumunda hastalık semptomatik mi? (E=evet; H=hayır)

Acil hastalık: Ciddi organ disfonksiyonunu önlemek için hızlı tedavi gerektiren hastalık (E=evet; H=hayır)
(Herhangi bir organda **acil hastalık** varlığı o organ skorunun **İKİYLE ÇARPILMASINI** gerektirir)

Hasar: IgG-4 ilişkili hastalık sonucu olduğu düşünülen kalıcı organ disfonksiyonu (E=evet; H=hayır)

Organ/Bölge	Aktivite			Hasar	
	Organ/Bölge Skor (0-3)	Semptomatik (Evet/Hayır)	Acil (Evet/Hayır)	Evet/Hayır	Semptomatik (Evet/Hayır)
Meninksler					
Hipofiz Glandı					
Orbital Lezyon (yerleşim belirtin): _____					
Lakrimal Bezler					
Parotid Bezler					
Submandibular Bezler					
Diğer Tükrük Bezleri (tanımlayın): _____					
Mastoidit / Orta kulak hastalığı					
Nazal kavite lezyonları					
Sinüzit					
Diğer KBB Lezyonları, örn: tonsilit, farenjit (tanımlayın) _____					
Tiroid					
Akciğer					
Lenf Nodları (lütfen aşağıdaki tutulum yerlerini işaretleyin):					
Submental Submandibular Servikal Aksiller Mediastinel Hiler					
Abdominal/Pelvik Inguinal Diğer lenf nodları:					

Organ/Bölge	Aktivite			Hasar	
	Organ/Bölge Skor (0-3)	Semptomatik (Evet/Hayır)	Acil (Evet/Hayır)	Evet/Hayır	Semptomatik (Evet/Hayır)
Aorta / Büyük kan damarları					
Kalp/Perikard					
Retroperitoneal Fibrozis					
Sklerozan Mediastinit					
Sklerozan Mezenterit					
Pankreas					
Karaciğer					
Safra yolları					
Böbrek					
Deri					
Herhangi bir organ tutulumuna bağlanamayan konstitüsyonel semptomlar (IgG4 ilişkili aktif hastalığa bağlı kilo kaybı, ateş, yorgunluk)					
Diğer tutulumlar - tanımlayınız: (Prostat,meme, safra kesesi, ve diğerleri; Her tutulum ayrı hesaplanır)					
_____	_____	_____	_____	_____	_____
_____	_____	_____	_____	_____	_____

Toplam aktivite skoru	Toplam acil organ : _____
Organ/ Bölge (x 2 eğer acilse):	Toplam semtomatik (aktif) organ : _____
	Toplam hasarlı organ : _____
	Toplam semtomatik (hasarlı) organ : _____

Hekim Global Hastalık aktivitesi

0 ————— 100 mm

Hekim Global Aktivite skoru = _____ mm