

IgG4-RD

conoscere per agire

5 MARZO 2026



Claudio Zanon

Direttore Scientifico Motore Sanità

IgG4-RD una sfida emergente per il SSN

- Malattia **rara** (inserita nel gruppo delle sindromi autoinfiammatorie ereditarie/familiari con codice esenzione RCG 161), fibro infiammatoria, cronica, immuno-mediata, descritta come entità clinica nel 2003
- **Coinvolgimento multiorgano**: pancreas, vie biliari, ghiandole salivari, orbite, meningi, tiroide, retroperitoneo
- **Incidenza stimata: 0.26-1.08** per 100.000 abitanti (dato verosimilmente sottostimato)
- Spesso confusa con tumori, malattie reumatiche o autoimmuni → **diagnosi tardiva e complicanze irreversibili**
- Impatto sociale ed economico: danno funzionale, disabilità, aumento dei costi sanitari
- La regione Lombardia dispone di una rete per MR consolidata → opportunità strategica per la messa a terra di percorsi dedicati alla IgG4-RD e diventare modello nazionale

Profilo clinico e Innovazioni Diagnostico-Terapeutiche

- Lesioni simil tumorali con infiltrato linfoplasmacitico ricco di cellule IgG4+
- Fibrosi storiforme e flebite oblitterante → danno funzionale progressivo e potenzialmente irreversibile
- Diagnosi complessa: richiede integrazione dei dati **clinici, sierologici, radiologici e istologici**; assenza di autoanticorpo specifico
- Terapie tradizionali: steroidi ad alte dosi → rischio di eventi avversi (diabete, osteoporosi, ipertensione, glaucoma)

Red Flags da riconoscere precocemente: rigonfiamento organi, coinvolgimento pancreas/vie biliari, IgG4 sieriche elevate, infiltrati IgG4+ nelle biopsie, flebite oblitterante.

- **Potenziamento della capacità diagnostica precoce** attraverso la rete regionale di radiologi, anatomo-patologi e immunologi già attivi nei centri di riferimento

Obiettivi strategici

- Definire **strategie di percorso** e priorità per una diagnosi più rapida e una presa in carico appropriata
- Stimolare la creazione di un **registro nazionale** per dati epidemiologici certi, monitoraggio degli outcome e valutazione dell'impatto clinico-organizzativo
- Innovazione organizzativa: valorizzare la rete **Centri di riferimento e ERN** per definire un modello **PDTA**
- **Equità di accesso fra regioni** → ridurre le differenze territoriali
- Awareness nelle società scientifiche sia a livello accademico che di territorio

Key Questions per i relatori

- Come **implementare conoscenza e consapevolezza** sulla patologia
- Key points IgG4-RD: **diagnosi e presa in carico più rapide, accesso equo ed uniforme**
- **Innovazione organizzativa necessaria:** quale strategia di percorso, quali Ospedali, IRCCS lombardi possono assumere il ruolo di Centri di Riferimento
- **Definizione di un registro nazionale**