

DOCUMENTO DI SINTESI

WWW.MOTORESANITA.IT

IgG4-RD

conoscere per agire

Da patologia complessa, sconosciuta
a patologia diagnosticata,
presa in carico rapidamente

23 Marzo 2026
dalle **9.00** alle **13.00**

VERONA
Hotel Leon d'Oro
Viale Piave, 5

Una patologia rara, recente nella definizione ma non nelle manifestazioni

La IgG4-RD si presenta come una patologia rara, la cui definizione come entità clinica distinta risale ai primi anni 2000 (intorno al 2003), ma le cui manifestazioni erano in realtà già note da tempo sotto forme diverse e apparentemente non collegate. Solo negli ultimi anni si è compreso che molte condizioni un tempo considerate distinte appartengono in realtà a uno stesso spettro patologico. Questo spiega perché la malattia continui a essere poco conosciuta, sottodiagnosticata e spesso identificata solo dopo un lungo percorso clinico.

La natura multisistemica come principale elemento di complessità

Uno dei tratti più rilevanti emersi nel confronto è la natura multisistemica della IgG4-RD. La patologia può interessare pancreas, fegato, vie biliari, reni, polmoni, ghiandole salivari e lacrimali, retroperitoneo, sistema nervoso e altri distretti ancora. Questa estrema variabilità rende difficile ricondurre i sintomi a un'unica malattia e impone una visione clinica diversa da quella tradizionale, perché il paziente non può essere letto solo per organo o per singola specialità. La complessità della malattia richiede invece un approccio integrato, capace di connettere competenze differenti e di evitare la frammentazione della presa in carico.

Una diagnosi difficile, costruita su più livelli

La diagnosi della IgG4-RD resta uno dei problemi più importanti. Non esiste un esame unico in grado di confermare da solo la malattia e il percorso diagnostico deve necessariamente mettere insieme elementi clinici, laboratoristici, radiologici e istologici. Anche il dosaggio delle IgG4 sieriche, pur essendo utile, non è sufficiente, perché può risultare normale in pazienti malati oppure aumentato in altre condizioni, comprese alcune forme tumorali. Per questo la diagnosi richiede esperienza, capacità di correlare dati diversi e un elevato sospetto clinico, soprattutto nei casi atipici o meno evidenti.

Il confine sottile con le patologie oncologiche

Uno dei temi più delicati affrontati riguarda la diagnosi differenziale con i tumori, in particolare a livello pancreatico ed epatobiliare. La malattia può simulare neoplasie e generare quadri clinici e radiologici molto simili a quelli oncologici. Da qui nasce un duplice rischio: da un lato quello di sottoporre pazienti con malattia infiammatoria a interventi chirurgici invasivi e non necessari, dall'altro quello di trattare con corticosteroidi patologie che invece sono tumorali. Questa zona grigia rende la IgG4-RD una malattia clinicamente insidiosa, che può essere affrontata correttamente solo in presenza di centri esperti e di un dialogo reale tra specialisti.

Il tempo come fattore decisivo

Nel corso dell'incontro è emerso con forza che il tempo rappresenta una variabile decisiva. Una diagnosi tardiva può tradursi in fibrosi progressiva, perdita di funzione d'organo e danni irreversibili. La tempestività non è quindi solo un obiettivo organizzativo, ma una condizione essenziale per proteggere la qualità di vita dei pazienti e ridurre il peso clinico della malattia. Intercettare prima i segnali, riconoscere le red flags e indirizzare precocemente il paziente verso i centri di riferimento significa migliorare concretamente prognosi e trattamento.

Farmaci steroidei, lo standard di cura attuale, ma con limiti nel lungo periodo

Sul piano terapeutico, i farmaci steroidei continuano a rappresentare il cardine della gestione iniziale della malattia. La risposta è spesso rapida e molto efficace, tanto da consentire in molti casi un netto miglioramento del quadro clinico in tempi brevi. Tuttavia questa efficacia iniziale non risolve il problema della gestione nel lungo periodo. Le recidive sono frequenti e l'uso prolungato dei corticosteroidi espone a effetti collaterali rilevanti. Proprio per questo è emersa la necessità di sviluppare strategie di mantenimento più sicure ed efficaci e di comprendere meglio quali pazienti abbiano un rischio maggiore di riacutizzazione.

Il bisogno di nuove opzioni terapeutiche

Accanto al valore del trattamento steroideo, il dibattito ha evidenziato il bisogno di terapie innovative in grado di modificare realmente il decorso della malattia. L'interesse verso nuove opzioni terapeutiche è crescente, soprattutto nella prospettiva di ridurre le recidive, limitare la dipendenza dal cortisone e gestire in modo più stabile i casi complessi o più severi. L'innovazione terapeutica, però, non può essere considerata separatamente dall'organizzazione, perché richiede criteri chiari di accesso, appropriatezza prescrittiva, reti competenti e capacità di monitorare risultati e sostenibilità.

La necessità di una regia clinica e organizzativa

La IgG4-RD rende evidente che la multidisciplinarietà, da sola, non basta. Quando una malattia può coinvolgere molti organi e molti specialisti, occorre anche una regia. È emersa infatti la necessità di individuare centri di riferimento chiari, professionisti con funzione di coordinamento e modelli organizzativi capaci di evitare che il paziente resti disperso in una sequenza di visite scollegate tra loro. Non basta che più specialisti vedano lo stesso caso; serve che qualcuno tenga insieme il quadro, orienti il percorso e garantisca continuità decisionale.

Hub, spoke e reti: il nodo dell'organizzazione

Ampio spazio è stato dedicato al tema delle reti. È stato sottolineato che un sistema realmente efficace deve prevedere hub forti, cioè centri ad alta esperienza in grado di affrontare la complessità diagnostica e terapeutica, e spoke capaci di collaborare nella gestione territoriale e nel follow-up. Tuttavia la rete non può essere solo un modello teorico. Per funzionare ha bisogno di collegamenti reali, condivisione di linguaggi, strumenti comuni, formazione continua e una governance riconoscibile. Senza questi elementi, il rischio è di avere eccellenze isolate ma non un sistema capace di accompagnare davvero il paziente lungo tutto il percorso.

Il valore dei dati e la priorità dei registri

Un altro nodo cruciale riguarda la scarsità di dati epidemiologici solidi. La malattia appare sottostimata anche perché spesso non viene riconosciuta o classificata correttamente. Da qui la richiesta di costruire registri regionali e nazionali, capaci di raccogliere dati omogenei, di sostenere la ricerca e di rendere più robusta la programmazione sanitaria. È però emerso con chiarezza che i registri devono essere pensati in modo utile, interoperabile e realmente fruibile, perché raccogliere dati senza restituire conoscenza ai clinici e ai decisori rischia di trasformarsi in un aggravio burocratico senza reale valore.

La voce dei pazienti tra smarrimento e richiesta di partecipazione

Molto forte è stata la dimensione esperienziale portata dal punto di vista dei pazienti. La malattia viene vissuta come qualcosa di difficile da comprendere, da spiegare e da affrontare, spesso accompagnata da lunghi ritardi diagnostici e da una sensazione di smarrimento. È emersa anche la difficoltà di comunicazione tra sistema sanitario e paziente: spesso il linguaggio clinico è troppo tecnico e non consente alla persona di capire davvero che cosa stia accadendo. Da qui nasce una richiesta precisa di sanità partecipata, in cui le associazioni e i pazienti stessi siano coinvolti fin dall'inizio nella costruzione dei percorsi, dei PDTA e delle soluzioni organizzative.

La comunicazione come parte integrante del tempo di cura

Nel corso del confronto è emersa anche l'importanza della comunicazione tra medico e paziente come elemento strutturale del percorso di cura nella IgG4-RD. Non si tratta di un aspetto accessorio o meramente informativo, ma di una componente terapeutica a tutti gli effetti. La Legge 219/2017 riconosce esplicitamente che "il tempo della comunicazione tra medico e paziente costituisce tempo di cura", attribuendo al dialogo clinico un valore integrante nel processo assistenziale. Nel contesto della IgG4-RD, questa dimensione assume una rilevanza particolare. La complessità diagnostica, la natura multisistemica della malattia, la necessità di trattamenti prolungati e il rischio di recidive rendono indispensabile una relazione continua, chiara e strutturata. Una comunicazione efficace contribuisce a ridurre l'incertezza, migliorare l'aderenza terapeutica e sostenere il paziente lungo un percorso spesso lungo e frammentato.

Il “tempo di cura” non va inteso solo come quantità di tempo dedicato, ma come qualità della relazione. È lo spazio in cui si costruiscono ascolto, comprensione e fiducia. In questa prospettiva, come evidenziato da Michael Balint, il medico stesso rappresenta uno strumento terapeutico e la relazione di cura diventa parte integrante dell'intervento clinico. Una comunicazione efficace si fonda su alcuni elementi chiave: ascolto attivo dei bisogni del paziente, chiarezza informativa con un linguaggio comprensibile, coinvolgimento nelle decisioni terapeutiche secondo modelli di shared decision-making e continuità nel tempo, anche attraverso il coordinamento tra i diversi specialisti coinvolti. Questo è particolarmente rilevante in una patologia che richiede approcci multidisciplinari e follow-up prolungati.

Nelle diverse fasi della malattia, la comunicazione assume funzioni specifiche: nella fase diagnostica aiuta a gestire l'incertezza e l'ansia; durante il trattamento favorisce la comprensione degli obiettivi terapeutici e degli effetti collaterali; nel follow-up sostiene la consapevolezza del paziente e la gestione delle recidive. Integrare la comunicazione nel tempo di cura implica un cambiamento culturale: da una medicina centrata sulla prestazione a una medicina centrata sulla relazione. In una patologia rara e complessa come la IgG4-RD, questo passaggio rappresenta una condizione essenziale per migliorare qualità della vita, appropriatezza delle cure e sostenibilità del sistema.

Le criticità del sistema tra frammentazione e disomogeneità

Nel corso dell'evento sono emerse numerose criticità del sistema sanitario. Tra queste, la frammentazione dei percorsi, la difficoltà di dialogo tra ospedale e territorio, l'incompletezza del fascicolo sanitario elettronico, la scarsa interoperabilità dei sistemi informativi e le differenze regionali nell'accesso a diagnosi, farmaci e modelli organizzativi. Tutto questo rende più complessa la gestione di una patologia che invece avrebbe bisogno di uniformità, rapidità e scambio continuo di informazioni.

Sostenibilità e innovazione: un equilibrio da ripensare

Il tema della sostenibilità è stato affrontato in modo non difensivo ma strategico. Non si tratta soltanto di chiedersi quanto costi un farmaco o una rete di cura, ma quanto costi non curare, non diagnosticare in tempo o arrivare tardi con l'innovazione. In questa prospettiva la sostenibilità non è un argomento contro l'innovazione, ma un criterio per orientarla meglio. Una diagnosi precoce, una terapia appropriata e un modello organizzativo efficiente possono infatti ridurre costi futuri molto più elevati legati a complicanze, disabilità e ospedalizzazioni.

Formazione e awareness come prima vera soluzione

Il messaggio finale che attraversa tutto il confronto è che la conoscenza rappresenta il primo vero strumento di cambiamento. Serve aumentare l'awareness sulla IgG4-RD nei percorsi universitari, nella formazione specialistica, nella medicina generale e nelle reti territoriali. Solo una maggiore diffusione delle conoscenze potrà ridurre il ritardo diagnostico, migliorare l'invio corretto ai centri esperti e rendere più uniforme la qualità della presa in carico. In questo senso, conoscere la malattia diventa il primo passo per agire davvero.

Temi emersi

- **Complessità clinica e natura multisistemica** della IgG4-RD
- **Scarsa conoscenza della patologia** e frequente sottodiagnosi
- **Difficoltà diagnostica** e necessità di integrare clinica, laboratorio, imaging e istologia
- **Sovrapposizione** con patologie oncologiche e autoimmuni
- Ritardo diagnostico e **rischio di danno irreversibile** agli organi
- **Centralità della comunicazione medico-paziente** come atto terapeutico e parte del tempo di cura
- **Efficacia iniziale del cortisone** e criticità nel mantenimento
- Frequenza delle **recidive**
- Bisogno di **nuove opzioni** terapeutiche
- Centralità della **multidisciplinarietà**
- Necessità di una **regia clinica** per evitare la frammentazione
- Ruolo strategico di **hub, spoke e reti regionali**
- **Carenza di dati** epidemiologici affidabili
- Importanza dei **registri clinici** e organizzativi
- Criticità dei **sistemi informativi** e del **fascicolo sanitario elettronico**
- **Disomogeneità regionali** nell'accesso a diagnosi e cure
- Necessità di **maggiore coinvolgimento dei pazienti**
- Rapporto tra **innovazione, appropriatezza e sostenibilità**

Action Points

- **Rafforzare la formazione sulla IgG4-RD** nei corsi universitari e specialistici
- **Diffondere maggiore awareness** tra medici di medicina generale e specialisti del territorio
- **Strutturare reti regionali e nazionali** con governance chiara
- Identificare **centri hub di riferimento** per i casi complessi
- **Definire un referente clinico** per la gestione coordinata del paziente
- Costruire **PDTA condivisi, multidisciplinari e realmente applicabili**
- Migliorare il collegamento tra **hub e spoke**
- **Favorire il teleconsulto** e gli strumenti di confronto tra specialisti
- **Creare registri regionali e nazionali** interoperabili
- **Rendere i dati raccolti realmente fruibili** per clinici e decisori
- **Migliorare l'integrazione** dei sistemi informativi e del fascicolo sanitario elettronico
- **Valutare i trattamenti in base agli outcome reali** e non solo ai costi immediati
- Coinvolgere stabilmente **pazienti e associazioni** nella progettazione dei percorsi
- Migliorare la comunicazione clinica con un **linguaggio più chiaro e comprensibile**
- Promuovere **collaborazione strutturata** tra clinici, istituzioni e industria
- **Sostenere la raccolta di dati nazionali** utili a definire epidemiologia e bisogni reali
- **Integrare formalmente la comunicazione medico-paziente nei PDTA** come componente del tempo di cura
- **Formare i professionisti sanitari sulle competenze comunicative** nelle malattie rare e complesse
- **Promuovere modelli di shared decision-making** e strumenti di comunicazione chiara
- **Garantire continuità comunicativa tra i diversi specialisti** coinvolti nel percorso

Documento redatto sulla base dei contenuti discussi dai partecipanti all'evento

Italia Agresta, Vice Presidente APMARR

Francesco Cinetto, Referente Malattie Rare UOC Medicina 1 Ospedale Ca' Foncello Treviso

Annarosa Floreani, Consulente Scientifico IRCCS Negrar, Verona

Luca Frulloni, Direttore Gastroenterologia e Professore Ordinario Gastroenterologia AOUI Verona

Luca Iaccarino, Dirigente Medico UOC Reumatologia AOU Padova, Referente ERN Reconnect Azienda Ospedale Università Padova

Anna Martini, Direzione Farmaceutico-Protesica Dispositivi medici - Regione del Veneto

Eleonora Mosco, Consigliere V Commissione Politiche Socio Sanitarie, Consiglio Regionale del Veneto

Giorgio Perilongo, Già Referente Tecnico Scientifico Coordinamento Regionale MR, Veneto

Francesco Pollastri, Dirigente Medico Reumatologia AOUI Verona

Silvia Tonolo, Presidente ANMAR (Associazione Nazionale Malati Reumatici)

Claudio Zanon, Direttore Scientifico Motore Sanità

Con il contributo incondizionato di

AMGEN



Comunicazione e redazione stampa
a cura di **www.mondosanita.it**

Registrati e ottieni le nostre
rassegne stampa in esclusiva

ORGANIZZAZIONE e SEGRETERIA

Anna Maria Malpezzi - 329 9744772

Cristiana Arione - 348 5786647

segreteria@panaceascs.com

MOTORE
SANITA
Cure the Future

panacea

WWW.MOTORESANITA.IT

