

风湿免疫科张文医师

IgG4-RD 器官受累广泛, 根据本院研究资料, 最常见为淋巴结受累; 其次为泪腺、颌下腺受累; 1 型 AIP、腹膜后纤维化和腹主动脉周围炎也较常见, 其可导致腹痛、腰痛, 因压迫输尿管可引起肾盂积水、输尿管扩张和肾功能不全; 肺部及肾脏受累也不在少数。此外, 累及的部位还包括男性前列腺, 少见表现有硬化性胆管炎、纵隔纤维化、皮肤改变、鼻窦及垂体受累, 有些部位可受累而不表现出临床症状 (如心包、胸膜等)。因此, 对于 IgG4-RD 患者要进行全面评估, 才能知道受累器官数量, 从而决定治疗力度。本院研究资料表明, 正电子发射断层显像 (positron emission tomography, PET) 检查有助于发现临床症状和 CT 影像学难于判定的受累部位。IgG4-RD 患者受累器官多在 3~4 个以上, 2 个器官以下占 20%, 受累器官数量越多, 病程越长, 血清 IgG4 水平越高, 预后越差。

IgG4-RD 诊断标准需结合临床表现、血清学和病理学, 疑诊标准为临床表现典型但缺乏病理; 拟诊标准为病理支持, 临床表现典型但血清 IgG4 (-)。需要注意血清 IgG4 升高可见于部分其他疾病, 如淋巴瘤、自身免疫性疾病、过敏性疾病, 因此 IgG4 升高并

非特异。IgG4-RD 治疗分为初始治疗、复发性治疗和难治性治疗, 本病为慢性病, 停或减药后复发率很高, 有重要脏器受累常需积极治疗, 宜选择足量激素联合免疫抑制剂治疗。

转 归

患者使用泼尼松 50 mg/d, 并加用环磷酰胺 50 mg/d 治疗, 足量激素使用 3 个月后缓慢减量。2014 年 10 月随访: 泼尼松 30 mg/d, 环磷酰胺累积剂量 9 g, 血生化示肌酐 126 μmol/L, 白蛋白 41 g/L; 24 h 尿蛋白 0.65 g。复查胸部 CT 示肺部实变影较前减轻, 纵隔淋巴结轻度肿大, 大致同前。血糖控制稳定。

最终诊断: IgG4 相关性疾病, 肾病综合征, 胰腺受累, 特殊类型糖尿病, 硬化性胆管炎不排除, 涎腺炎, 泪腺受累, 甲状腺功能减退, 肺部受累不排除, IgG4 相关性血管病变不排除, 双侧尺桡动脉闭塞, 左肾动脉迂曲纤细, 左肾萎缩, 霉菌性食管炎, 食管静脉曲张 (轻度), 浅表性胃炎, 肺部真菌感染不排除。

(收稿日期: 2014-11-14)

· 读者 · 作者 · 编者 ·

本刊对来稿中名词术语的有关要求

医学名词应使用全国科学技术名词审定委员会公布的名词。中医基础理论术语、中医临床诊疗术语、腧穴名称与部位、耳穴名称与定位均遵照相应的国家标准执行。没有通用译名的名词术语于文内第 1 次出现时应注明原词。中西药名以中国药典委员会编写的最新版本《中华人民共和国药典》和《中国药品通用名称》为准。确需使用商品名时应先注明其通用名称。冠以外国人名的体征、病名、试验、综合征等, 人名可以用中译文, 但人名后不加“氏” (单字名除外, 例如福氏杆菌); 也可以用外文, 但人名后不加“s”。例如: Babinski 征, 可以写成巴宾斯基征, 不写成 Babinski’s 征, 也不写成巴宾斯基氏征。已被公知公认的缩略语可以不加注释直接使用。例如: DNA、RNA、PCR 等。不常用的、尚未被公知公认的缩略语, 以及原词过长在文中多次出现者, 若为中文可于文中第 1 次出现时写出全称, 在圆括号内写出缩略语; 若为外文可于文中第 1 次出现时写出中文全称, 在圆括号内写出外文全称及其缩略语。例如: 流行性脑脊髓膜炎 (流脑), 阻塞性睡眠呼吸暂停综合征 (obstructive sleep apnea syndrome, OSAS)。中国地名以最新公布的行政区划名称为准; 外国地名的译名以新华社公开使用的译名为准。