

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。