

IgG4 相关性疾病: 隐秘的“伪装者”

眼睑肿胀、眼球突出、胰腺肿块 / 反复胰腺炎、腹膜后肿块、颈部肿块, 一定就是恶性肿瘤吗? ——也有可能是一种良性疾病: IgG4 相关性疾病(IgG4-RD), 通过及时诊治可以改善症状、使疾病缓解。

病例回放

精准诊断 揪出疾病幕后元凶

62 岁的陈大叔近两个月饱受双眼睑肿胀困扰, 晨起时尤为明显, 如同戴了副无形的“水肿眼镜”。辗转多家医院, CT 报告均显示双侧泪腺肿大, 有医生怀疑淋巴瘤, 建议手术切除。心怀忐忑的陈大叔来到我院眼科, 由于患者泪腺肿大且进展快, 考虑感染和肿瘤性疾病可能。通过完善眼眶增强 MRI 检查, 显示泪腺呈均匀肿大, 未见恶性肿瘤特征性强化。

眼科主任医师王海为敏锐觉察异常:“泪腺肿大合并唾液腺肿胀, 需警惕系统性疾病。”在王海为建议下, 陈大叔转诊至风湿免疫科。风湿免疫科副主任、副主任医师祖蓓蓓详细询问后发现, 这种莫名肿胀可能另有隐情——验血结果显示他的 IgG 和 IgG4 抗体水平异常升高, 病理结果符合 IgG4-RD 特征, 确诊为“IgG4 相关性疾病”。

医师解析

“貌似肿瘤, 却非肿瘤” IgG4 相关性疾病

一、临床表现

IgG4-RD 的临床表现多种多样, 取决于受累器官的不同。常见症状包括:

局部肿块或肿胀: 如胰腺肿大、唾液腺肿大、淋巴结肿大等。

梗阻症状: 如胆管梗阻引起的黄疸、输尿管梗阻引起的肾积水等。

功能障碍: 如胰腺功能不全引起的糖尿病、唾液腺功能不全引起的口干等。

全身症状: 如发热、乏力、体重下降等。

二、诊断方法

IgG4-RD 的诊断需要结合临床表现、影像学检查、血清学检查和病理学检查等多方面信息。

1、临床表现: 出现上述可疑症状, 特别是多个器官受累时, 需警惕 IgG4-RD 的可能。

2、影像学检查: CT、MRI 等影像学检查可发现受累器官的肿大、肿块或梗

阻等改变。

3、血清学检查: 血清 IgG4 水平升高是 IgG4-RD 的重要特征, 但并非所有患者都会升高。

4、病理学检查: 组织病理学检查是诊断 IgG4-RD 的金标准, 可见大量 IgG4 阳性浆细胞浸润和纤维化。



风湿免疫科副主任、副主任医师祖蓓蓓在为患者进行床边诊疗。(资料图)

三、治疗方法

IgG4-RD 的治疗目标是控制炎症、缓解症状、保护器官功能。常用治疗方法包括:

- 1、糖皮质激素: 是治疗 IgG4-RD 的一线药物, 可有效控制炎症。
- 2、免疫抑制剂: 对于激素治疗无效

或复发的患者, 可加用免疫抑制剂, 如硫唑嘌呤、吗替麦考酚酯等。

3、生物制剂: 近年来, 利妥昔单抗等生物制剂在治疗 IgG4-RD 方面显示出良好的疗效。

四、就诊提醒

IgG4-RD 是一种可累及全身多个器官的慢性炎症性疾病, 临床表现复杂多样, 极易被误诊漏诊, 多数患者需辗

转多个学科就诊才能诊断, 所以提高对该病的认识, 早期诊断、早期治疗, 对于改善患者预后至关重要。

王斯琦

得了“蛇缠腰”怎么办? 皮肤科专家教你科学应对

上周, 52 岁的张先生突然感觉腰部像被火烧一样剧痛, 没过两天, 皮肤上出现了成串的水疱伴局部皮肤发红。这正是俗称“蛇缠腰”的带状疱疹在作祟。

据我院皮肤科主任李晶冰介绍, 每年春天, 带状疱疹患者的数量会有所增加, 主要是因为春季温度更迭, 人的免疫力降低, 给了病毒可趁之机, 容易引发带状疱疹的发作。

“蛇缠腰”? 其实是“带状疱疹”

带状疱疹由水痘-带状疱疹病毒(VZV)引发, “带状疱疹”得名于其典型特征: 病毒沿单侧神经节分布, 在皮肤上形成条带状排列的红斑水疱(形似“蛇缠腰”), 它与水痘是同一种病毒引发的不同阶段疾病: 首次感染表现为全身散发的水痘, 多见于儿童, 传染性强; 病毒潜伏神经节多年后, 当免疫力下降时复活则引发带状疱疹。水痘带状疱疹

以局部剧痛伴皮疹为主, 好发于成人。

带状疱疹病毒感染人体的神经, 会引起剧烈的疼痛, 绝大部分人会形容刀割样的、火烧样的、针刺样的、穿心一样的疼痛。这样的疼痛随着疾病的好转, 很多人慢慢就消去了, 但有不少人由于各种各样的原因, 患上顽固性带状疱疹后神经痛, 会对患者的生活造成多方面的影响。

局部皮肤剧痛是典型信号

带状疱疹最常“光顾”胸背部肋间神经分布区, 除此之外, 头颈部、腰骶部也可能出现。

典型表现: 因病毒沿神经分布扩散, 一般只出现在单侧, 最常见的就是单侧腰背部突发红斑、簇集水疱, 呈带

状排列不超过中线。

疼痛特征: 刀割样、火烧样、电击样疼痛, 夜间加重影响睡眠。

特殊类型: 少数患者会出现播散型皮疹, 甚至危及内脏。

注意“黄金 72 小时治疗法则”

皮肤科专家强调: 发病 72 小时内是抗病毒治疗的“黄金”时间!

用药选择: 阿昔洛韦、伐昔洛韦等抗病毒药物能缩短病程、减少并发症。

镇痛方案: 普瑞巴林等神经修复药物联合治疗, 可使 PHN 发生率降低

50%。

特殊人群: 免疫缺陷者需静脉注射磷甲酸钠, 孕妇、儿童用药需更加慎重。

特别提醒: 药物治疗需在专业医生指导下进行

关于带状疱疹的三大误区

误区 1: “蛇缠腰”只长在腰上?

真相: 病毒可潜伏在任何神经节, 头面部(Ramsay-Hunt 综合征)、内脏(肠梗阻)甚至四肢都可能发病。

误区 2: “得过一次就终身免疫”?

真相: 5% 免疫低下人群可能复

发, 肿瘤患者年发病率高达 31/1000 人年。

误区 3: “带状疱疹会传染”?

真相: 急性期疱液含病毒, 需避免接触儿童, 但结痂后, 传染性将消失。

提醒: 预防比治疗更重要

接种疫苗: 50 岁以上人群接种重组带状疱疹疫苗, 保护效力达 97.2%。

生活防护: 避免熬夜、着凉, 慢性病患者需控制基础疾病。

及早就医: 出现不明原因神经痛时, 72 小时内就诊可大幅降低后遗症

风险。

专家提醒: 若出现腰背部剧烈疼痛伴皮疹, 切勿盲目使用“偏方”, 应及时到皮肤科就诊。早期规范治疗不仅能缩短病程, 还能将疱疹后神经痛发生率降低 60% 以上。

韩月媛