

• 点石成金 •

# IgG4 相关性肺病合并 $\gamma$ 重链病\*

万正利, 李 壹, 冯伟华, 严 琳<sup>△</sup>

四川大学华西医院实验医学科, 四川成都 610000

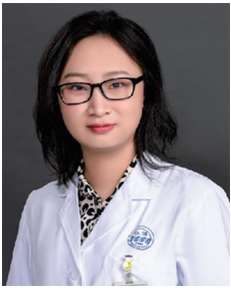
**关键词:** IgG4 相关性肺病;  $\gamma$  重链病; IgG4; 单克隆免疫球蛋白

**DOI:** 10. 3969/j. issn. 1673-4130. 2025. 05. 003

**中图法分类号:** R563; R446. 6

**文章编号:** 1673-4130(2025)05-0521-05

**文献标志码:** A



点评专家 郑冰



第一作者 万正利

IgG4 相关性疾病是一种自身免疫性疾病,其特征是在靶器官中存在大量浸润的 IgG4<sup>+</sup> 浆细胞。IgG4 相关性肺病(IgG4-RLD)患者肺部主要表现为炎性假瘤、间质性肺炎、机化性肺炎和淋巴瘤样肉芽肿。IgG4-RLD 没有特异的诊断性检查,常需排除类似 IgG4-RLD 的其他疾病后确诊<sup>[1]</sup>。重链病(HCD)是一种异质性 B 细胞克隆增殖性疾病,其特征是产生单克隆、异常免疫球蛋白重链( $\alpha$ 、 $\gamma$  或  $\mu$ ),没有相关轻链产生。 $\gamma$ -HCD 是一种罕见疾病,常与自身免疫性疾病和淋巴组织增生性肿瘤合并,自身免疫性疾病可促进 HCD 的进展<sup>[2]</sup>。IgG4-RLD 和 HCD 容易发生漏诊和误诊,且都与自身免疫性疾病紧密相关,可能是部分自身免疫异常的 B 细胞或浆细胞发生克隆性病变产生的结果。本文报道了 1 例罕见 IgG4-RLD 合并  $\gamma$ -HCD 患者,以期对相关共病的诊治提供参考。

## 1 案例经过

**1.1 临床资料** 患者,男,44 岁,因“反复咳嗽 6 年多,加重伴呼吸困难 6 个多月”入院。12 年前患者诊断为乙型肝炎病毒(HBV)感染,6 年前开始出现咳

嗽,3 年前进一步加重,行胸部 CT 提示双肺弥漫性间质性改变,入院前 6 个多月患者出现进行性呼吸困难,遂至本院就诊。

### 1.2 入院检查结果

**1.2.1 影像学检查** 胸部高分辨 CT:双肺弥漫性小叶间隔及气管壁增厚伴部分牵拉性支气管扩张,双肺肺大泡。纵隔、双侧肺门及腋窝淋巴结增多、部分增大。右侧斜裂区致密影,双侧胸膜增厚、粘连。CT 胸部增强扫描:双肺间质纤维化伴感染。CT 颈部增强扫描:左锁骨上区淋巴结轻度增大。淋巴结彩超:双侧锁骨上区淋巴结增大,结构稍异常;右侧腋窝淋巴结增大,结构未见明显异常。双侧腹股沟区淋巴结增大,结构未见明显异常;腹部彩超:肝脏实质损害伴结节,胰腺未见异常。

**1.2.2 实验室检查** 血常规、红细胞沉降率、凝血、肝肾功能、心肌标志物及 B 型脑钠肽、床旁血气分析均未见明显异常。肿瘤标志物癌胚抗原、神经元特异性烯醇化酶、非小细胞肺癌抗原、血清糖类抗原 125、血清糖类抗原 19-9、血清糖类抗原 72-4、甲胎蛋白、游离前列腺特异性抗原检查结果显示,除甲胎蛋白和前列腺相关抗原正常外,其余均升高。

肺炎支原体抗体 IgM、IgG 及肺炎衣原体 IgM、IgG、真菌 1,3- $\beta$ -D 葡聚糖检测和半乳甘露聚糖检测均阴性。HBV 抗原抗体检查显示:乙型肝炎表面抗原(HBsAg)阳性、乙型肝炎表面抗体(HBsAb)阳性、乙型肝炎 e 抗原(HBeAg)阴性、乙型肝炎 e 抗体(HBeAb)阳性、乙型肝炎核心抗体(HBcAb)阳性;HBV-DNA  $5.42 \times 10^4$  IU/mL。CD3<sup>+</sup>、CD4<sup>+</sup>、CD8<sup>+</sup>

\* 基金项目:国家自然科学基金项目(82102466);四川省科技厅重点研发项目(2023YFS0108)。

**点评专家简介:** 郑冰,博士,副主任技师,硕士研究生导师,上海交通大学医学院附属仁济医院检验科副主任;主要从事自身抗体标准化检测和自身免疫病致病机制研究;以第一作者发表 SCI 及核心期刊论文 20 余篇,担任《抗核抗体荧光核型图谱及病例判读》主编及多篇自身抗体检测专家共识执笔人;主持国家自然科学基金青年基金项目及上海市卫生健康委员会青年课题基金项目、上海市医药卫生发展基金会上海青年临床医学人才培养计划项目等;获得上海医学会“检验先锋”奖、上海医师协会优秀检验技师奖;担任中华医学会检验专委会免疫学组委员、中国中西医结合检验医学专业青年委员会副主委、中国麻风防治协会皮肤病检验与诊断分会青年委员会副主任委员、中国医学会上海检验分会免疫学组委员、美国佛罗里达大学访问学者、国际碳行动伙伴组织(ICAP)中文官方网站负责人、美国自身抗体标准化委员会(ASC)委员。

**作者简介:** 万正利,女,技师,主要从事临床免疫学诊断相关研究。 <sup>△</sup> **通信作者,** E-mail: yanlin@wchscu.cn。

**网络首发** [http://kns.cnki.net/kcms/detail/50.1176.R.20250124.1542.002.html\(2025-01-24\)](http://kns.cnki.net/kcms/detail/50.1176.R.20250124.1542.002.html(2025-01-24))

T 细胞绝对计数检查显示,CD4<sup>+</sup> T 细胞计数明显降低,B 细胞绝对计数明显升高;血清免疫球蛋白、补体 C3 及 C4 未见明显异常,C 反应蛋白(CRP)结果升高;IgG4 亚型定量结果明显升高,考虑与 IgG4-RLD 有关;自身抗体检查显示,抗核抗体谱阴性,dsDNA 抗体阴性,抗中性粒细胞胞质抗体谱阴性,肌炎抗体谱中,PM-Scl 弱阳性,其他阴性,涎液化糖链抗原 6 (KL-6)结果升高,见表 1。血清蛋白电泳结果显示,白蛋白 54.70%, $\alpha$ 1-球蛋白 5.70%, $\alpha$ 2-球蛋白 13.00%, $\beta$ 1-球蛋白 9.00%,查见疑似单克隆免疫球蛋白(M 蛋白),见图 1;血清免疫固定电泳结果显示,IgG 区带查见 M 蛋白,未见该 M 蛋白与抗  $\kappa$ 、 $\lambda$  轻链抗体反应,见图 2;血、尿游离轻链定量未见明显异常;尿免疫固定电泳查见 M 蛋白,见表 2。

表 1 入院期间的实验室检查结果

项目	检测结果	参考范围
T 细胞亚群		
CD3 细胞亚群百分率(%)	62.4	66.9~83.1
CD4 细胞亚群百分率(%)	17.0	33.19~47.83
CD8 细胞亚群百分率(%)	37.9	20.4~34.7
CD4 细胞亚群百分率/CD8 细胞亚群百分率(%)	0.45	0.97~2.31
CD3 细胞亚群绝对值(个/微升)	1 370	941~2 226
CD4 细胞亚群绝对值(个/微升)	374	471~1 220
CD8 细胞亚群绝对值(个/微升)	833	303~1 003
B 细胞亚群		
B 细胞亚群百分率(%)	37.5	3.91~8.59
B 细胞亚群绝对值计数(个/微升)	1 405	175~332
IgG4(g/L)	13.60	0.035~1.500
CRP(mg/L)	10.60	<5.00
补体(g/L)		
C3	0.940	0.785~1.520
C4	0.151	0.145~0.360
KL-6(U/mL)	7 537	<500

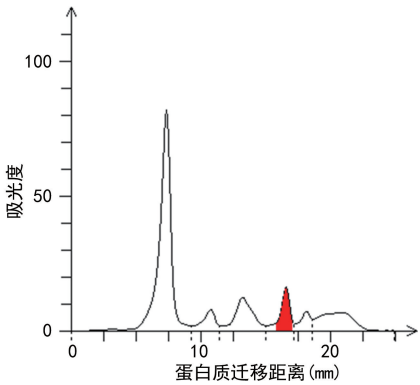
表 2 血清蛋白电泳及免疫固定电泳结果

项目	检测结果	参考范围
血清蛋白电泳		
白蛋白(%)	54.7	55.8~66.1
$\alpha$ 1-球蛋白(%)	5.7	2.9~4.9
$\alpha$ 2-球蛋白(%)	13.0	7.1~11.8
$\beta$ 1-球蛋白(%)	9.0	4.7~7.2
$\beta$ 2-球蛋白(%)	4.4	3.2~6.5
$\gamma$ -球蛋白(%)	13.2	11.1~18.8
M 蛋白	疑似	—

续表 2 血清蛋白电泳及免疫固定电泳结果

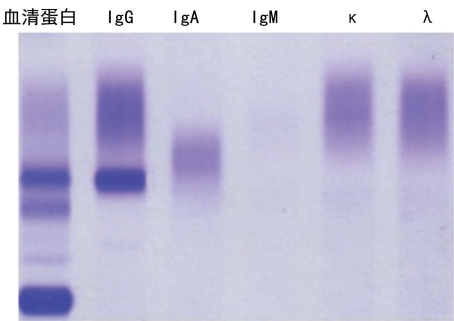
项目	检测结果	参考范围
血清免疫固定电泳		
IgG(g/L)	13.1	8.0~17.4
IgA(g/L)	1.4	1.0~4.2
IgM(g/L)	0.9	0.5~2.8
血 $\kappa$ 轻链(g/L)	4.94	6.98~13.00
血 $\lambda$ 轻链(g/L)	5.80	3.80~6.50
血 $\kappa/\lambda$ 轻链	0.85	1.50~2.56
IgG $\kappa$ M 蛋白	阴性	阴性
IgG $\lambda$ M 蛋白	阴性	阴性
IgA $\kappa$ M 蛋白	阴性	阴性
IgA $\lambda$ M 蛋白	阴性	阴性
IgM $\kappa$ M 蛋白	阴性	阴性
IgM $\lambda$ M 蛋白	阴性	阴性
血清游离轻链定量		
游离 $\kappa$ 轻链(mg/L)	16.3	6.7~22.4
游离 $\lambda$ 轻链(mg/L)	26.3	8.3~27.0
游离 $\kappa$ 轻链/游离 $\lambda$ 轻链	0.62	0.31~1.56
尿轻链定量(g/L)		
尿 $\kappa$ 轻链	0.04	<0.02
尿 $\lambda$ 轻链	<0.05	<0.05

注:—表示无数据。



注: $\alpha$ 2 区带水平明显升高,疑似 M 蛋白。

图 1 血清蛋白电泳结果



注:查见 M 蛋白,与抗 IgG 重链抗体结合。

图 2 血清免疫固定电泳结果

1.2.3 病理学检查 患者右肺中叶穿刺病理结果显

示:IgG4<sup>+</sup>浆细胞(200~300 个/HP,HP 表示高倍镜视野),见图 3,未检出 IgH 基因和 IgK 基因重排及 BRAF 基因突变。患者骨髓组织穿刺免疫组化显示:骨髓造血细胞增生低下,见少数 IgG4<sup>+</sup>浆细胞灶性或散在分布。骨髓流式分析,未见明显异常表型细胞群,查见 CD19<sup>+</sup>细胞且表达  $\kappa$ 、 $\lambda$ ,见图 4。患者右锁骨上淋巴结组织穿刺病理结果显示:IgH 基因重排检测未查见克隆性扩增,IgK 基因重排检测查见克隆性扩增。支持不典型淋巴组织组织增生伴 B 细胞克隆性增生,IgG4<sup>+</sup>浆细胞数量显著增加且淋巴组织  $\kappa$ 、 $\lambda$  均阴性。结合影像学、实验室检查、病理诊断,亚专业组会诊诊断结果:倾向 IgG4-RLD、 $\gamma$ -HCD。

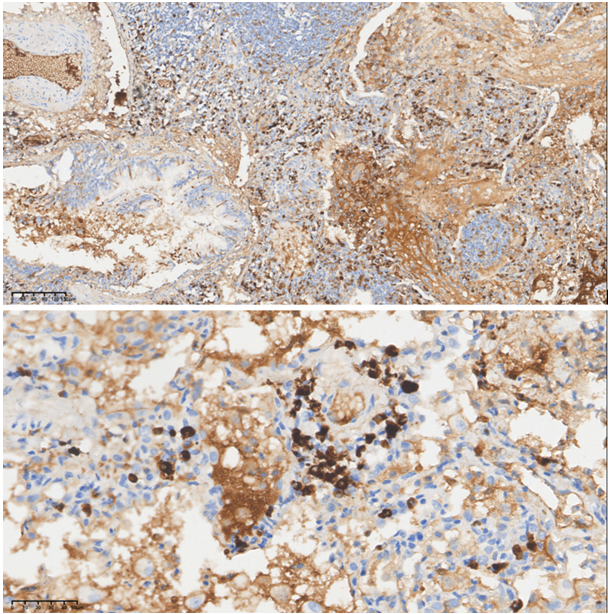
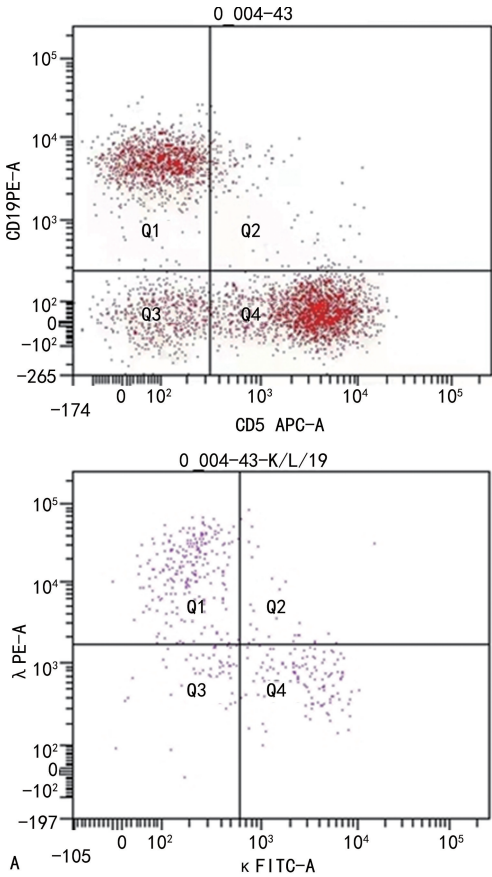


图 3 免疫组化发现肺间质大量 IgG4<sup>+</sup>浆细胞

**1.2.4 诊疗过程** 该患者入院后针对呼吸困难及咳嗽予以多索茶碱、拜复乐、甲强龙、博利康尼等治疗;请传染科会诊考虑诊断慢性乙型肝炎后,建议予恩替卡韦长期服用;确诊 IgG4-RLD、 $\gamma$ -HCD 后使用糖皮质激素、乙酰半胱氨酸治疗,硫酸铝口服液护胃,恩替卡韦抗病毒。经糖皮质激素治疗后复查血气分析(未吸氧):pH 7.43(参考范围:7.35~7.45),氧分压(PO<sub>2</sub>) 69.5 mmHg(参考范围:75.0~100.0 mmHg),二氧化碳分压(PCO<sub>2</sub>) 42.3 mmHg(参考范围:35.0~45.0 mmHg)。全套肺功能检查:用力肺活量(FVC) 52%(参考范围:>80%),第 1 秒用力呼气容积(FEV<sub>1</sub>)/FVC 98.53%(参考范围:>80%),肺-氧化碳弥散量(DLCO)32.2%(参考范围:>80%)。患者呼吸困难明显缓解,无明显咳嗽、咳痰。从 2020 年确诊 IgG4-RLD、 $\gamma$ -HCD 至 2023 年,患者继续使用泼尼松治疗,随访发现患者血清 IgG4 水平逐渐恢复正常,见图 5。



注:A 为 CD19<sup>+</sup>检测结果;B 为  $\kappa$ 、 $\lambda$  表达情况。

图 4 骨髓流式查见 CD19<sup>+</sup>细胞且表达  $\kappa$  和  $\lambda$

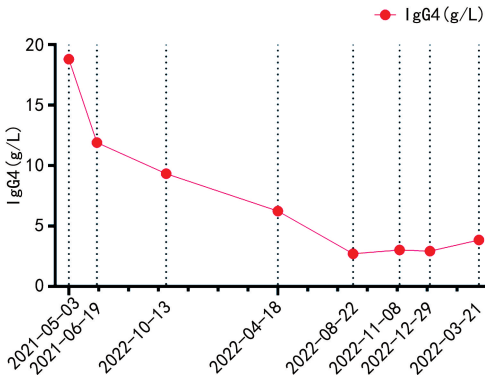


图 5 泼尼松治疗后血清 IgG4 随访结果

2 案例分析与讨论

**2.1 IgG4 相关疾病诊断** 该患者咳嗽 6 年多,伴呼吸困难 6 个多月,胸部 CT 显示双肺间质纤维化伴感染,双侧肺门及腋窝淋巴结增多、部分增大,血清 IgG4 亚型 13.6 g/L,肺部穿刺病理活检查见肺间质多处淋巴样细胞聚集,IgG4<sup>+</sup>浆细胞(200~300 个/HP)。据文献报道,84.00%的 IgG4-RLD 患者血清 IgG4 水平升高<sup>[3]</sup>,本例患者血清和病理结果符合 IgG4-RLD 诊断标准<sup>[4]</sup>。患者自身抗体阴性,血清 IgG4 阳性且肺部穿刺病理活检查见 IgG4<sup>+</sup>浆细胞,故排除自身免疫相关间质性肺病。IgG4-RLD 是 IgG4 相关性疾病累及肺或胸膜时的表现,2011 年 10 月在波士顿举行的



IgG4 相关性疾病国际研讨会上推荐将 IgG4 相关性疾病的肺受累称为 IgG4 相关性疾病。由于对 IgG4 相关性疾病的认识较晚,其临床表现无特异性,影像学呈多样性,极易造成误诊、漏诊及误治。IgG4 相关性疾病可表现为肺部炎性假瘤、中央气道疾病、间质性肺炎和胸膜炎这 4 种肺部临床综合征<sup>[5]</sup>,对于 IgG4 相关性疾病,目前还没有特异性的诊断试验,确切的发病机制仍不明确,排除类似 IgG4 相关性疾病的疾病,与其他疾病进行鉴别很重要。2016 年, MATSUI 等<sup>[6]</sup>提出了 IgG4 相关性疾病诊断标准,2021 年有作者更新了 IgG4 相关性疾病的临床病理特征<sup>[7]</sup>,他们关注 IgG4 相关性疾病的胸部影像学、血清学、组织学及其他器官的浸润。这些诊断标准或共识为诊断该疾病提供了一定依据。IgG4 相关性疾病可以影响胸部的任何结构,包括肺、气道、纵隔和(或)胸膜。影像学表现主要有:支气管血管型、肺泡间质型、圆形磨玻璃样混浊和实性结节型,但对于 IgG4 相关性疾病来说并没有特异性,难以与其他疾病进行鉴别。血清 IgG4 检测是临床应用中最简便、最广泛的实验室指标,但血清 IgG4 水平升高( $>135\text{ mg/dL}$ )对该疾病的诊断灵敏度和特异度均不高。病理学检测依然是 IgG4 相关性疾病诊断的金标准:(1)致密淋巴浆细胞浸润;(2)纤维化,至少有灶性排列成螺旋状;(3)闭塞性静脉炎;(4)IgG4 阳性细胞 $>10$  个/HP。

**2.2 重链病相关诊断** 该患者淋巴结彩超结果显示双侧锁骨上区淋巴结、右侧腋窝淋巴结、双侧腹股沟区淋巴结增大,实验室检查结果显示血清蛋白电泳查见  $\alpha_2$  区疑似 M 蛋白,免疫固定电泳 IgG 区带查见 M 蛋白,该 M 蛋白未与抗  $\kappa$ 、 $\lambda$  轻链抗体结合。尿  $\kappa$  轻链  $0.04\text{ g/L}$ ,尿  $\lambda$  轻链 $<0.05\text{ g/L}$ ,尿免疫固定电泳查见 M 蛋白。结合血清蛋白电泳、血清免疫固定电泳、尿免疫固定电泳结果,诊断为  $\gamma$ -HCD。HCD 是一种临床罕见的 B 细胞克隆增殖性疾病,其特征是合成和分泌不完全单克隆免疫球蛋白重链<sup>[8]</sup>。 $\gamma$ -HCD 患者产生 IgG 重链而无轻链的合成,其特征是在患者血清或尿液中存在异常的  $\gamma$  重链。HCD 的确诊有赖于血清蛋白电泳和免疫固定电泳技术。HCD 起病隐袭,患者表现各异,早期以颈部和腋窝淋巴结增大最明显,且因 HCD 较少见,临床表现、血常规、骨髓等方面的改变缺乏特异性,极易造成漏诊、误诊。

综上所述,IgG4 相关性疾病和 HCD 在临床上的表现并无特异性,都容易发生漏诊误诊等状况,导致部分患者接受不必要的手术治疗或放化疗。IgG4 相关性疾病的诊断有赖于病理学活检,但 IgG4 血清学检测在 IgG4 相关性疾病中也具有重要提示作用,同时对后期治疗效果的评估具有一定优势;在 HCD 的诊断中,免疫固定电泳等实验室检查联合对 HCD 和

多发性骨髓瘤等其他疾病的鉴别也具有重要意义。本病例患者病史长达 6 年,早期进行血清 IgG4、血清蛋白电泳及免疫固定电泳检查,可有助于疾病的早诊早治。

有研究报道,B 细胞在 IgG4 相关性疾病的炎症和纤维化过程中均发挥重要作用<sup>[9]</sup>:首先,B 细胞作为抗原提呈细胞,可以促进多种 T 细胞活化,这些 T 细胞本身可以通过表达各种生物活性分子加速疾病的炎症及纤维化进程,同时可以反过来促进 B 细胞类别转换、体细胞突变、生发中心形成等免疫应答,最终促进 IgG4 产生。患者血清 IgG4 水平升高,受累组织或器官中有 IgG4 阳性浆细胞浸润,病变部位出现硬化或纤维化,以及阻塞性静脉炎。由于易形成肿块性病变,常被误诊为恶性肿瘤。HCD 的病因尚不清楚,经典表现包括全身淋巴结肿大和脾肿大,病理组织浸润的细胞主要是淋巴细胞和浆细胞。 $\gamma$ -HCD 的临床表现多种多样,最常见的初发症为乏力、发热、贫血,肝、脾、淋巴结肿大,骨质破坏少见。有研究指出  $\gamma$ -HCD 与发病前或诊断时存在的自身免疫病关系密切,以类风湿关节炎最常见,自身免疫性溶血性贫血、系统性红斑狼疮也有报道<sup>[10-11]</sup>。结合  $\gamma$ -HCD 与自身免疫性疾病关系密切,推测该例患者  $\gamma$ -HCD 的发生发展与 IgG4 相关性疾病可能有密切联系。该患者肺部组织和骨髓组织中都查见 IgG4<sup>+</sup>浆细胞且表达  $\kappa$ 、 $\lambda$  轻链,患者血清 IgG4 升高,相关病理和实验室检查均与 IgG4 相关性疾病相关。HCD 是一种异质性的 B 细胞克隆增殖性疾病。IgG4 相关性疾病患者体内的 B 细胞是否有进一步发生克隆性病变的风险有待进一步研究。该例患者左锁骨上淋巴结穿刺病理活检结果中查见 IgG4<sup>+</sup>浆细胞且不表达  $\kappa$ 、 $\lambda$  轻链,血清和尿液中均查见  $\gamma$  重链,相关病理和实验室检查均与  $\gamma$ -HCD 相关。推测该例患者外周血  $\gamma$  型 M 蛋白可能为 IgG4 型别,其 IgG4 相关性疾病可能是  $\gamma$ -HCD 的促进因素,患者淋巴组织中的 IgG4<sup>+</sup>浆细胞可能发生了克隆性病变,导致该患者  $\gamma$ -HCD 的发生,最终导致 IgG4 相关性疾病与  $\gamma$ -HCD 的合并状态。

自身免疫性疾病是由免疫系统对自身抗原发起攻击,导致细胞破坏、组织损伤或器官功能障碍而引起的慢性疾病。患者两种疾病的发生发展都与自身免疫性疾病紧密相关,都是由 B 淋巴细胞系浆细胞异常增殖导致的疾病。患者 IgG4 相关性疾病需要与自身免疫相关间质性肺病做好鉴别; $\gamma$ -HCD 需要与淋巴瘤做好鉴别。近年来,越来越多的患者被诊断出自身免疫性疾病,在该类疾病发病初期,患者通常没有明显的临床症状,且难以发现和预防,在中后期疾病发展阶段有较为明显的临床症状,如免疫细胞异常发育和功能紊乱、T 细胞平衡破坏、免疫调节紊乱等,这些

因素导致了持续性的炎症和组织损伤及疾病的发生和进展。

IgG4 相关性疾病的治疗方案包括传统糖皮质激素,以及利妥昔单抗等 B 细胞清除治疗<sup>[12]</sup>;HCD 为对有症状,低度恶性淋巴浆细胞淋巴瘤患者可考虑苯丁酸氮芥片治疗,如果增生细胞以浆细胞为主,可给予美法仑和泼尼松治疗;有进展性淋巴浆细胞增生性疾病或者高度恶性非霍奇金淋巴瘤证据的  $\gamma$ -HCD 患者可选择 COP(C 为环磷酰胺,O 为长春新碱,P 为泼尼松)方案或者联合阿霉素化疗。因此,IgG4 相关性疾病和 HCD 均可用糖皮质激素治疗<sup>[13]</sup>。

### 【案例点评】

本文介绍了 1 例 IgG4 相关性肺病(IgG4-RLD)合并  $\gamma$  重链病( $\gamma$ -HCD)的患者。IgG4-RLD 临床表现缺乏特异性,部分患者表现为呼吸道症状,如咳嗽、呼吸困难、咯血等;极少数表现为发热、乏力等全身症状;多数患者起病隐匿,无任何症状,仅表现胸部影像炎症性、间质性等改变,易漏诊。因此,对于肺部占位、间质性改变、肺炎患者可考虑完善血清 IgG4 水平检测,进行 IgG4-RLD 筛查。本例患者血清 IgG4 水平升高,提示临床诊断思路 and 方向,再通过病理学进一步证实疾病情况,影像学 and 自身抗体检查排除自身免疫性疾病相关的间质性肺病。HCD 是一组临床上罕见的成熟 B 淋巴细胞肿瘤,其特征是产生异常重链蛋白,但缺乏与之相结合的轻链。根据重链抗原的类型,可分为  $\alpha$ 、 $\gamma$  或  $\mu$  重链疾病。 $\gamma$ -HCD 是最常见的重链病,但仍在临床上罕见,其临床表现差异很大,重链型 M 蛋白阳性是其重要的诊断依据。本病例血清蛋白电泳查见  $\alpha_2$  区 M 蛋白,血或尿免疫固定电泳均查见 IgG 区带 M 蛋白,且该 M 蛋白未与抗  $\kappa$ 、 $\lambda$  轻链抗体结合,辅助临床诊断为  $\gamma$ -HCD。该病例的整个诊断过程体现了实验室 IgG4 亚类与 M 蛋白检查对 IgG4-RLD 和 HCD 筛查及诊断的重要性,为临床诊治提供方向和依据。本例患者实验室与病理结果提示淋巴结中 IgG4<sup>+</sup> 浆细胞可能为重链克隆性,进一步提示 IgG4-RLD 与  $\gamma$ -HCD 共病状态可能存在进展关系,推测本例患者 IgG4 阳性浆细胞有发生克隆性病变可能。本例患者为极为罕见的 IgG4-RLD 合并  $\gamma$ -HCD,笔者通过对其诊治过程的回顾,为临床医生或医技人员对 IgG4-RLD 与 HCD 疾病的了解、早期诊断和准确治疗提供了思路。

(点评专家:郑冰 上海交通大学医学院附属仁济医院)

### 参考文献

[1] MORALES A T, CIGNARELLA A G, JABEEN I S, et al.

An update on IgG4-related lung disease[J]. Eur J Intern Med, 2019, 66: 18-24.

[2] CHANG L, ZHOU D B, CAO X X. Gamma heavy chain disease: a retrospective analysis of 6 cases[J]. Orphanet J Rare Dis, 2023, 18(1): 77.

[3] WANG A, FAN J, CHEN X, et al. An initial exploration for comprehensive assessment of IgG4-related lung disease: analyses on the cases enrolled from a systematic review[J]. J Thorac Dis, 2018, 10(3): 1825-1841.

[4] LANZILLOTTA M, MANCUSO G, DELLA-TORRE E. Advances in the diagnosis and management of IgG4 related disease[J]. BMJ, 2020, 369: m1067.

[5] CHEN C F, CHU KA, TSENG Y C, et al. IgG4-related lung disease presenting as interstitial lung disease with bronchiolitis: a case report[J]. Medicine (Baltimore), 2017, 96(49): e9140.

[6] MATSUI S, YAMAMOTO H, MINAMOTO S, et al. Proposed diagnostic criteria for IgG4-related respiratory disease[J]. Respir Investig, 2016, 54(2): 130-132.

[7] LIU J, LIU Y, SHEN X, et al. Clinicopathological characteristics of IgG4-related lung disease [J]. BMC Pulm Med, 2021, 21(1): 413.

[8] CHANG L, ZHOU D B, CAO X X. Gamma heavy chain disease: a retrospective analysis of 6 cases[J]. Orphanet J Rare Dis, 2023, 18(1): 77.

[9] DELLA-TORRE E, RIGAMONTI E, PERUGINO C, et al. B lymphocytes directly contribute to tissue fibrosis in patients with IgG4-related disease[J]. J Allergy Clin Immunol, 2020, 145(3): 968-981.

[10] SAN-JOSÉ P, AGUADERO V, PEREA G, et al. Gamma heavy-chain disease accompanied with follicular lymphoma: a case report[J]. Biochem Med (Zagreb), 2018, 28(1): 010802.

[11] DANIC G, DEJOIE T, CAILLON H, et al. Gamma heavy chain disease associated with rheumatoid arthritis: a case report[J]. J Med Case Rep, 2021, 15(1): 121.

[12] MARITATI F, PEYRONEL F, VAGLIO A. IgG4-related disease: a clinical perspective[J]. Rheumatology (Oxford), 2020, 59(Suppl3): S123-S131.

[13] SINGER S, EFEBERA Y, BUMMA N, et al. Heavy lifting: nomenclature and novel therapy for gamma heavy chain disease and other heavy chain disorders[J]. Clin Lymphoma Myeloma Leuk, 2020, 20(8): 493-498.

(收稿日期:2024-08-08 修回日期:2024-10-11)

(本文编辑:宣艳艳 张耀元)