

# 两例IgG4相关疾病的个案报道

朱新龙<sup>1</sup>, 薛旭航<sup>1</sup>, 徐致远<sup>2</sup>, 孙斯凡<sup>2</sup>, 王旭方<sup>2</sup>, 高 坤<sup>2\*</sup>

<sup>1</sup>南京中医药大学第一临床医学院, 江苏 南京

<sup>2</sup>南京中医药大学附属医院肾内科, 江苏 南京

收稿日期: 2026年3月23日; 录用日期: 2026年4月18日; 发布日期: 2026年4月27日

## 摘 要

目的: 探讨IgG4相关疾病的临床表现及诊治要点。方法: 回顾分析我院收治的2例IgG4相关疾病的临床资料。结果: 例1因咳嗽、胸腔积液入住外院, 查CT示腹主动脉周围及肠系膜根部软组织密度占位, 双侧输尿管中下段包绕双侧输尿管及肾盂肾盏扩张积液, PET-CT示全身多组淋巴结肿大伴FDG代谢增高, 考虑血液系统疾病, 恶性淋巴瘤可能。后入住我院, 辅助检查提示全血细胞减少、血肌酐升高、血清IgG4及IgE水平升高。淋巴结病理: 符合IgG4相关性淋巴结病。治疗上予醋酸泼尼松片30 mg qd口服。2月后随诊, 患者血常规及血清肌酐水平在正常范围。例2体检查肌酐165  $\mu\text{mol/L}$ , 因疲倦乏力入外院, 查血肌酐198  $\mu\text{mol/L}$ , 血清IgG4升高, 上腹部核磁提示: 胆管支架术后观, 胰腺萎缩, 胰管轻度扩张。入院前查血肌酐440.0  $\mu\text{mol/L}$ , 后入住我院, 查血清IgG4升高、双肾实质损害, 诊断考虑IgG4相关性肾病。治疗上予甲泼尼龙片24 mg qd口服, 治疗2周后复查肌酐下降, 随访17月, 肌酐波动300~400  $\mu\text{mol/L}$ , IgG4持续转阴。结论: IgG4相关疾病临床上可累及多个系统, 临床上容易误诊, 组织病理及血清IgG4检测有助于病情诊断。

## 关键词

IgG4相关疾病, 腹膜后纤维化, 肾小管间质性肾炎

# Two Case Reports of IgG4-Related Disease

Xinlong Zhu<sup>1</sup>, Xuhang Xue<sup>1</sup>, Zhiyuan Xu<sup>2</sup>, Sifan Sun<sup>2</sup>, Xufang Wang<sup>2</sup>, Kun Gao<sup>2\*</sup>

<sup>1</sup>The First Clinical Medical College, Nanjing University of Chinese Medicine, Nanjing Jiangsu

<sup>2</sup>Department of Nephrology, Affiliated Hospital of Nanjing University of Chinese Medicine, Nanjing Jiangsu

Received: March 23, 2026; accepted: April 18, 2026; published: April 27, 2026

## Abstract

**Objective:** To investigate the clinical manifestations and key points of diagnosis and treatment of

\*通讯作者。

文章引用: 朱新龙, 薛旭航, 徐致远, 孙斯凡, 王旭方, 高坤. 两例 IgG4 相关疾病的个案报道[J]. 临床医学进展, 2026, 16(4): 4754-4761. DOI: 10.12677/acm.2026.1641747

**IgG4-related disease. Methods:** A retrospective analysis of clinical data from two patients with IgG4-related disease admitted to our hospital. **Results:** Case 1 was admitted to another hospital due to cough and pleural effusion. CT scans revealed soft tissue masses of increased density around the abdominal aorta and at the root of the mesentery, encasement of the middle and lower segments of both ureters, and dilation and hydronephrosis of both ureters and renal pelvis. PET-CT showed generalized lymphadenopathy with increased FDG uptake, suggesting a hematologic disorder, possibly malignant lymphoma. The patient was subsequently admitted to our hospital. Auxiliary tests revealed pancytopenia, elevated serum creatinine, and elevated serum IgG4 and IgE levels. Lymph node pathology was consistent with IgG4-related lymphadenopathy. Treatment consisted of oral prednisone acetate 30 mg once daily. At a follow-up visit two months later, the patient's complete blood count and serum creatinine levels were within normal ranges. Case 2: During a physical examination, serum creatinine was 165  $\mu\text{mol/L}$ . The patient was admitted to another hospital due to fatigue and weakness, where serum creatinine was 198  $\mu\text{mol/L}$  and serum IgG4 was elevated. An upper abdominal MRI revealed post-biliary stent placement findings, pancreatic atrophy, and mild pancreatic duct dilation. Pre-admission serum creatinine was 440.0  $\mu\text{mol/L}$ . The patient was subsequently admitted to our hospital, where elevated serum IgG4 and bilateral renal parenchymal damage were noted, leading to a diagnosis of IgG4-related nephropathy. Treatment consisted of oral methylprednisolone 24 mg once daily. After 2 weeks of treatment, serum creatinine levels decreased. During a 17-month follow-up, serum creatinine fluctuated between 300 and 400  $\mu\text{mol/L}$ , and serum IgG4 remained negative. **Conclusion:** IgG4-related disease can clinically affect multiple systems and is prone to misdiagnosis. Histopathological examination and serum IgG4 testing are helpful for diagnosis.

## Keywords

IgG4-Related Disease, Retroperitoneal Fibrosis, Tubulointerstitial Nephritis

Copyright © 2026 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

## 1. 引言

免疫球蛋白 G4 相关疾病(IgG4-Related Disease, IgG4-RD)是一类自身性免疫介导的慢性炎症伴纤维化的疾病,可累及多个器官和组织[1][2],具有增生性和纤维化性两种表型特征,其临床表现主要取决于受累器官。2003年,IgG4-RD首次被确认是一种独立的疾病[3],将多种独立疾病整合,归入IgG4-RD这一大类。近年来,临床医生对IgG4-RD的认识逐渐深入,其发病机制、治疗方案有所进展,但由于仍属罕见疾病,发病率低,起病过程较为隐匿,因此早期诊断具有一定的挑战性。我院收治了2例IgG4的相关疾病,分析如下。

## 2. 病例资料

病例1:男,78岁,因“发现血肌酐升高3月”入院。2019年5月体检发现血肌酐115  $\mu\text{mol/L}$ ,未重视。2019年6月因“咳嗽、胸腔积液”入住外院,查血生化:白蛋白28.3 g/L,球蛋白60.7 g/L,肌酐237.2  $\mu\text{mol/L}$ ,尿素15.10 mol/L;体液免疫:IgG 53.8 g/L, C3 0.44 g/L, C4 < 0.0712 g/L; 24 h尿蛋白定量516 mg/24h;骨髓穿刺:未见异常浆细胞;予抗感染、控制血压等治疗后咳嗽好转。2019年7月17日复查血生化:白蛋白14 g/L,球蛋白64.1 g/L,肌酐301.3  $\mu\text{mol/L}$ ,尿素21.36 mol/L;腹部CT:前列腺癌术后改变;腹主动脉周围及肠系膜根部软组织密度占位,双侧输尿管中下段包绕,双侧输尿管及肾盂

肾盂扩张积液，双腹股沟多发肿大淋巴结，血吸虫性肝硬化；2019年8月1日查PET-CT：1. 全身多组淋巴结肿大伴FDG代谢增高，考虑血液系统疾病，恶性淋巴瘤可能，建议淋巴结活检；2. 约双肾门水平腹膜后软组织增厚，包绕腹主动脉壁及左侧输尿管，FDG代谢增高，考虑同上性质恶性病变可能；3. 右侧斜裂胸膜小结节状增厚，右肺中叶、左肺下叶近膈肌部位多发小结节，FDG代谢未见增高，考虑肺内淋巴结可能。行左侧腹股沟淋巴结穿刺示良性增生。为进一步诊治入住我科。既往曾4年前于外院行“前列腺癌根治术”；3年前于我院普外科行甲状腺切除术，术后病理示良性增生。

查体：BP164/80 mmHg，贫血貌，双侧腋窝及腹股沟淋巴结肿大，听诊两肺呼吸音清，未闻及干湿啰音，心率75次/分，律齐，各瓣膜听诊区未闻及病理性杂音。腹软，无压痛及反跳痛，肝脾肋下未及，双下肢无水肿。辅助检查：血常规：白细胞计数 $2.60 \times 10^9/L$ ，红细胞计数 $2.45 \times 10^{12}/L$ ，血红蛋白77g/L，血小板 $69 \times 10^9/L$ ；尿常规：尿蛋白弱阳性；血生化：尿素26.32 mmol/L，肌酐 $361.2 \mu\text{mol}/L$ ，天门冬氨酸氨基转移酶27 U/L，血清丙氨酸氨基转移酶12 U/L，白蛋白33.90 g/L，球蛋白49.26 g/L；体液免疫：免疫球蛋白G 32.40 g/L，补体C3 0.29 g/L，补体C4 0.02 g/L，IgE 185.9 IU/ml；IgG4：29.30 g/L；前列腺特异性抗原、ANA抗体谱、ANCA、糖化血红蛋白及血清免疫固定电泳未见异常。肾、输尿管、膀胱彩超双侧肾盂积液，右侧输尿管扩张。入院后行右侧腹股沟淋巴结活检术，术后病理：送检组织明显增生，以浆细胞增生为主。IgG4+浆细胞 $>100$ 个/HPF，结合临床资料及免疫标记结果，考虑为IgG4相关性淋巴结病。治疗上予醋酸泼尼松片30 mg口服qd治疗。激素治疗2周后患者双侧腋窝及腹股沟淋巴结较前明显缩小。激素治疗2月后复查血常规、肾功能指标正常范围，IgE 52.47 IM/ml，IgG4 5.81 g/L。后定期随访至出院15月，血常规及肾功能持续正常。

病例2：男，73岁，因“疲倦乏力1年余”入院。2023年6月无明显诱因出现疲倦乏力，2023年7月体检血生化示：血肌酐 $165 \mu\text{mol}/L$ ；2024年2月因外出摔倒至外院住院，查血生化：血肌酐 $198 \mu\text{mol}/L$ ；免疫球蛋白IgG4亚型 $2.62 \text{ g/L}\uparrow$ ；抗C1q抗体IgG 0 RU/ml、抗磷脂酶A2受体抗体(-)；尿NAG酶7.6 U/L，24 h尿蛋白定量11.5 mg/24 h，上腹部核磁提示：1. 结合病史胆管支架术后观，肝门部胆管积气可能，请结合临床。2. 胰腺萎缩，胰管轻度扩张。3. 右肾囊肿；双肾周渗出。4. 脾周少量积液，予保肾对症治疗好转出院。2024年4月复查血生化：尿素11.8 mmol/L、肌酐 $201.6 \mu\text{mol}/L$ ，改予百令胶囊、海昆肾喜胶囊治疗。2024年5月出现食欲下降、乏力加重，遂至我院门诊就诊，完善相关检查：血常规：血红蛋白88 g/L；尿常规：尿隐血弱阳性；血生化：尿素16.5 mmol/L、肌酐 $440.0 \mu\text{mol}/L$ ，天门冬氨酸氨基转移酶27 U/L，血清丙氨酸氨基转移酶12 U/L，白蛋白47.2 g/L，球蛋白26.8 g/L，钾5.43 mmol/L，磷1.84 mmol/L，二氧化碳 $19.2 \text{ mmol}/L$ ，尿酸 $377 \text{ mmol}/L$ ；糖化血红蛋白7.1%；IgG4 2.257 g/L。为进一步诊治入住我科。既往12年前确诊自身免疫性胰腺炎，现服甲泼尼龙片2 mg口服qd；10年前曾行胆总管支架植入术；高血压、糖尿病史10年余，未规律服药。

查体：BP127/88 mmHg，慢性面容，贫血貌，听诊两肺呼吸音清，未闻及干湿啰音，心率76次/分，律齐，各瓣膜听诊区未闻及病理性杂音。腹软，无压痛及反跳痛，肝脾肋下未及，双下肢无水肿。辅助检查：体液免疫：IgG 11.70 g/L，IgM 0.12 g/L，补体C3 0.61 g/L，补体C4 0.26 g/L，IgE 60 IU/ml；IgG4：29.30 g/L、血清肌钙蛋白、BNP、ANA抗体谱、抗磷脂抗体、血、尿KAPPA、LAMBDA轻链比值正常及血清免疫固定电泳未见异常。肾、输尿管彩超：双肾实质性损害；胸腹部CT：两肺多发小结节；两肺散在纤维灶；胆管支架植入后；胰腺萎缩，胰管轻度扩张，胰腺头颈部钙化灶。上腹部磁共振平扫：胆管支架置入后，内少许积气可能，胆总管下端稍增厚，强化欠均匀，胰腺萎缩，胰管轻度扩张；结合CT，符合慢性胰腺炎改变；右肾小囊肿。结合临床资料及患者既往病史，考虑为IgG4相关性肾病。治疗上予甲泼尼龙片24 mg口服qd治疗。激素治疗2周后患者复查肾功能：肌酐 $305.8 \mu\text{mol}/L$ ，钾4.37 mmol/L，磷1.62 mmol/L，调整甲泼尼龙片20 mg口服qd。激素治疗6月后复查IgG4 0.631 g/L。后定期随访至出

院 17 个月, 肌酐波动在 300~400  $\mu\text{mol/L}$ , IgG4 持续阴性。

### 3. 讨论

#### 3.1. 疾病概况

IgG4-RD 是一组系统性的自身免疫性疾病, 其典型病理改变为淋巴样浆细胞浸润、席纹状间质纤维化和闭塞性静脉炎[4] [5], 具有血清 IgG4 水平升高等共同特点。IgG4-RD 既往多以单器官病变被先后报道, 直到 2003 年, Kamisawa 等才首次引入 IgG4-RD 的概念。对于 IgG4-RD 的大规模流行病学调查有限, 2016 年日本统计自身免疫性胰腺炎发病率 3.1/100,000 [6], 美国基于保险理赔数据对 2015 年至 2019 年间的 IgG4-RD 发病率分析为 0.78~1.39/100,000 [7], 目前研究表明其好发于中老年男性, 男女比例为 2.2:1, 其临床表现与受累器官相关, 易于误诊[8]。

#### 3.2. 临床表现

IgG4-RD 几乎可以累及所有器官和组织, 常见的受累器官和组织有泪腺、胰腺、胆管、腹膜后、肾脏、心脏、肺等[9]-[13]。其中大约有 7%~24.6% 的患者会出现肾脏受累, 即 IgG4 相关性肾病(IgG4-Related Kidney Disease, IgG4-RKD), 常见病理改变为肾小球病变、特别是膜性肾病, 腹膜后纤维化继发的阻塞性尿路病变和肾小管间质病变[14] [15]。

IgG4-RD 导致的腹膜纤维化常扩散到邻近结构, 导致梗阻性泌尿道病变影响肾功能, 可伴随急性肾后肾损伤(Acute Kidney Injury, AKI) [16]。病例 1 患者起病初表现为血肌酐进行性升高, 经治疗后恢复正常, 考虑其肾功能改变与 IgG4-RD 导致的腹膜纤维化引起泌尿系梗阻有关。患者 4 年前曾有前列腺肿瘤病史, 起病初外院曾误诊为肿瘤性病变, 治疗后随访过程中未见新发肿瘤及转移。目前已有研究观察 IgG4-RD 与肿瘤的关系, 发现绝大多数 IgG4 合并肿瘤的患者, 肿瘤发现于 IgG4 诊断后的 1 年内, 以胃、肺及前列腺肿瘤为多见[17]。由于存在较多肿瘤和 IgG4-RD 同时发生的病例, 也有学者认为在特定情况下, IgG4-RD 可被认为是一种副肿瘤综合征[18]。

值得注意的是, 例 1 患者较为特殊的一点在于起病初存在造血系统损害, 患者血常规提示全血细胞减少。根据 2019 年美国风湿病学会(ACR)/欧洲抗风湿病联盟(EULAR)制定的 IgG4-RD 分类标准, 不明原因的白细胞减低和血小板减少症是 IgG4-RD 的排除标准之一[19], 但与本例临床表现不符合。临床上针对本例患者的血液系统损害情况也进行了相关检查检验, 排除了感染、自身免疫、肿瘤等引起造血系统损害的继发因素, 但遗憾的是, 患者未行骨髓穿刺及骨髓活检术明确骨髓造血情况。既往有学者报道过累及骨髓的 IgG4-RD, 临床上存在贫血, PET/CT 检查提示骨髓受累, 骨髓穿刺及骨髓活检发现骨髓中存在 IgG4 阳性的浆细胞[20]。也有文献报道 IgG4-RD 引起的白细胞减低和血小板减少症, 经激素治疗后白细胞和血小板恢复正常水平[21]。本例患者经激素治疗 2 月后血常规恢复正常, 综合以上因素, 考虑造血系统损害与 IgG4-RD 相关。

肾小管间质性肾炎(IgG4-Related Tubulointerstitial Nephritis, IgG4-TIN)是 IgG4-RD 常见的形式, 通常表现为少量蛋白尿和不同程度的急性或慢性肾衰竭[22]。病例 2 患者既往自身免疫性胰腺炎、胆管支架植入史, 长期小剂量激素维持治疗中, 起病初表现为血肌酐进行性升高、血清 IgG4 抗体升高、24h 尿蛋白定量正常范围, 经治疗后血肌酐下降, 血清 IgG4 抗体明显下降并持续转阴, 结合影像学多系统慢性纤维化炎症表现, 考虑其肾功能改变与 IgG4-RD 导致的 IgG4-TIN 有关, 但遗憾的是, 患者未行肾活检, 缺乏组织病理学结果。当然值得注意的是, IgG4-RD 的经典组织病理确实是高度特征, 但并非独立诊断性指标, 需整合临床、血清学、放射学和病理学数据来明确诊断[23]。此外, 有研究表明[24], IgG4-TIN 患者存在血清 C3 下降和/或 C4 水平下降的特征。

### 3.3. 诊断及鉴别诊断

目前临床上有两个应用较广泛的 IgG4-RD 诊断标准, 分别是 2011 年日本制定的 IgG4-RD 综合诊断标准和 2019 年 ACR/EULAR 制定的 IgG4-RD 分类标准[25]。2011 年日本标准: (1) 1 个或多个脏器特征性的弥漫性/局限性肿大或肿块形成; (2) 血清 IgG4 升高(1350 mg/L); (3) 组织病理学检查显示: ① 大量淋巴细胞和浆细胞浸润, 伴纤维化; ② 组织中浸润的 IgG4+ 浆细胞/IgG+ 浆细胞比值 >40%, 且每高倍镜视野下 IgG4+ 浆细胞 >10 个。符合上述 3 条标准, 可确诊。符合上述标准(1)+(3)为可能诊断。符合上述标准(1)+(2)为可疑诊断。2019 年 ACR/EULAR 标准则分为四步: (1) 必须符合纳入标准; (2) 不能符合任何一项排除标准; (3) 包含项目逐一评分; (4) 总分  $\geq 20$  分可确诊。

2020 年日本发布了修订的综合诊断(RCD)标准[26], 满足三项 RCD 标准的患者可确诊 IgG4-RD: (1) 器官受累, 如弥漫性/局部肿胀; (2) 血清 IgG4 浓度 > 135 mg/dl; (3) 3 项病理亚项中有 2 项呈阳性。与 2011 年标准相同, 满足(1)和(3)可能为 IgG4-RD 的患者, 满足(1)和(2)可能为 IgG4-RD 的患者。此外, 被诊断为可能或可能且符合 IgG4-RD 器官特异性标准的患者, 随后会被确诊为 IgG4-RD。2011 年标准与器官特异性标准的结合相互强化, 提高了 IgG4-RD 诊断的敏感性和特异性。

值得注意的是, 血清 IgG4 升高是 IgG4-RD 的特征性标志, 近年来大型队列研究显示, 血清 IgG4 浓度升高的整体敏感性超过 80% [27], 可作为 IgG4-RD 良好生物标志物。但不能忽视部分 IgG4-RD 病人血清 IgG4 在正常范围, 以及非 IgG4-RD 也可能存在血清 IgG4 升高的情况[24], 因此, 临床上诊断 IgG4-RD 往往需要根据患者的临床、实验室及病理指标综合评判。

鉴别诊断方面, 临床中存在多种与 IgG4-RD 表现类似的疾病, 如实体肿瘤、淋巴瘤、castleman 病、木村病、嗜酸性肉芽肿性血管炎等, 在依靠临床表现和实验室检查诊断仍存在困难时, 应尽量取得组织标本进行病理学检查, 以助于鉴别诊断。

### 3.4. 治疗

首先应根据患者临床表现和辅助检查评估疾病活动情况。对有症状、病情活动或重要脏器受累的病人应及时采取治疗措施。糖皮质激素是 IgG4-RD 的治疗的一线治疗药物。大多数病人对中等剂量的糖皮质激素治疗反应良好, 2~4 周病情控制后可规律减量, 维持治疗时间 1~3 年。对于难治或者复发的病人, 可以联合使用免疫抑制剂及生物制剂[28] [29]。近年来, B 细胞清除治疗 IgG4-RD 也备受关注, Inebilizumab 是一种人源化的抗 CD19 单克隆抗体, 2024 年开展的 III 期临床试验比较了泼尼松减量联合 Inebilizumab 与单独服用泼尼松减量治疗[30], 前者疾病复发率降低 87%, 标志着 IgG4-RD 治疗与管理的新进展。沙利度胺是治疗多发性骨髓瘤的临床药物, 研究发现[31]沙利度胺联合糖皮质激素能有效预防 IgG4-RD 的复发, 安全性良好, 可适用于无生育计划的中老年患者。此外, 最近的一项全基因组关联研究揭示了中国汉族人群 IgG4-RD 的遗传易感位点[32], 为精准诊疗提供了新方向。

### 3.5. 误诊原因及防范误诊措施

分析病例 1 误诊原因如下: (1) 临床表现易存在误诊: 患者既往有前列腺肿瘤病史, 因咳嗽于外院就诊时查腹部 CT 见多发软组织占位, PET-CT 示全身多组淋巴结肿大伴 FDG 代谢增高, 同时存在血常规三系减低的情况, 临床上容易与肿瘤性病变混淆, 而淋巴结穿刺未行 IgG4 相关染色, 因此误诊。(2) 病情分析不全面。本例患者虽多发软组织占位, 但血生化提示球蛋白水平显著升高, 应考虑到造血系统及自身免疫性疾病等可能, 并进行相关检查。但外院淋巴结活检提示良性病变后未进一步行血液系统相关指标及血清 IgG4 等检测, 因此误诊。提示临床上遇到球蛋白升高、不明原因软组织占位, 而病理不符合肿瘤性病变时, 应考虑到 IgG4-RD 的可能性并行相关检查予以明确。

病例 2 合并多种基础病的 IgG4-RD 老年患者, 临床表现隐匿且不典型, 易被基础病掩盖, 实验室及影像学指标缺乏特异性, 诊断难度较高。临床医师需提高对该病的警惕性, 整合多系统病史, 动态监测 IgG4 水平, 结合排除性诊断及激素治疗反应, 才能提高诊断准确率, 及时干预治疗, 改善患者预后。

### 3.6. 预后

IgG4-RD 总体预后尚可, 多数患者经规范治疗可实现临床缓解, 但疾病复发率较高, 预测复发结局的指标不明确。有研究表明[33]血清 IgG4 浓度升高, 通常预示着活动性疾病的复发。国内一项队列研究表明[34], 血清中 sIL-2R 和 TNF- $\alpha$  水平升高可能是难治性及复发性 IgG4 相关性疾病的具有预后意义的风险因素, 糖皮质激素联合免疫抑制剂的联合治疗可能对预防难治性及复发性 IgG4 性疾病具有保护作用。

### 声 明

该病例报道已获得患者的知情同意。

### 基金项目

国家自然科学基金资助项目(82474473); 江苏省中医药领军人才(苏中医科教[2023]17 号)。

### 参考文献

- [1] Wallace, Z.S., Naden, R.P., Chari, S., Choi, H., Della-Torre, E., Dicaire, J., *et al.* (2020) The 2019 American College of Rheumatology/European League against Rheumatism Classification Criteria for IgG4-Related Disease. *Arthritis & Rheumatology*, **72**, 7-19. <https://doi.org/10.1002/art.41120>
- [2] Peyronel, F., Della-Torre, E., Maritati, F., Urban, M.L., Bajema, I., Schleinitz, N., *et al.* (2025) IgG4-Related Disease and Other Fibro-Inflammatory Conditions. *Nature Reviews Rheumatology*, **21**, 275-290. <https://doi.org/10.1038/s41584-025-01240-x>
- [3] Kawano, M. and Saeki, T. (2015) IgG4-Related Kidney Disease—An Update. *Current Opinion in Nephrology and Hypertension*, **24**, 193-201. <https://doi.org/10.1097/mnh.000000000000102>
- [4] Parums, D.V. (2025) IgG4-Related Disease: A Review of Persistent Challenges in the Pathogenesis, Diagnosis, and Approaches to Treatment. *Medical Science Monitor*, **31**, e950212. <https://doi.org/10.12659/msm.950212>
- [5] Arias-Intriago, M., Gomolin, T., Jaramillo, F., Cruz-Enriquez, A.C., Lara-Arteaga, A.L., Tello-De-la-Torre, A., *et al.* (2025) IgG4-Related Disease: Current and Future Insights into Pathological Diagnosis. *International Journal of Molecular Sciences*, **26**, Article No. 5325. <https://doi.org/10.3390/ijms26115325>
- [6] Masamune, A., Kikuta, K., Hamada, S., Tsuji, I., Takeyama, Y., Shimosegawa, T., *et al.* (2020) Nationwide Epidemiological Survey of Autoimmune Pancreatitis in Japan in 2016. *Journal of Gastroenterology*, **55**, 462-470. <https://doi.org/10.1007/s00535-019-01658-7>
- [7] Wallace, Z.S., Miles, G., Smolkina, E., Petruski-Ivleva, N., Madziva, D., Cook, C., *et al.* (2023) Incidence, Prevalence and Mortality of IgG4-Related Disease in the USA: A Claims-Based Analysis of Commercially Insured Adults. *Annals of the Rheumatic Diseases*, **82**, 957-962. <https://doi.org/10.1136/ard-2023-223950>
- [8] Jha, I., McMahon, G.A., Perugino, C.A., Katz, G., Wallace, Z.S., Fernandes, A., *et al.* (2024) Sex as a Predictor of Clinical Phenotype and Determinant of Immune Response in IgG4-Related Disease: A Retrospective Study of Patients Fulfilling the American College of Rheumatology—European League against Rheumatism Classification Criteria. *The Lancet Rheumatology*, **6**, e460-e468. [https://doi.org/10.1016/s2665-9913\(24\)00089-4](https://doi.org/10.1016/s2665-9913(24)00089-4)
- [9] Ko, J., Lee, M.J., Khwarg, S.I., Yoon, J.S., Yang, S., Son, J., *et al.* (2025) Immunoglobulin G4-Related Ophthalmic Disease. *Ophthalmology*, **132**, 995-1004. <https://doi.org/10.1016/j.ophtha.2025.04.031>
- [10] Wu, S., Qin, X., Jin, Z. and Yang, L. (2025) A Comprehensive Review of IgG4-Related Pancreatitis: Pathogenesis, Diagnosis, and Therapeutic Advances. *Frontiers in Immunology*, **16**, Article ID: 1590902. <https://doi.org/10.3389/fimmu.2025.1590902>
- [11] Beuers, U. and Trampert, D.C. (2025) IgG4-Related Cholangitis. *Seminars in Liver Disease*, **45**, 381-396. <https://doi.org/10.1055/a-2588-3875>

- [12] Kawano, M. (2025) Update on IgG4-Related Periaortitis/Retroperitoneal Fibrosis and Periarthritis -Recent Clinical, Diagnostic and Therapeutic Advances. *Seminars in Arthritis and Rheumatism*, **72**, Article ID: 152691. <https://doi.org/10.1016/j.semarthrit.2025.152691>
- [13] Ghaffari Jolfayi, A., Salmanipour, A., Heshmat-Ghahdarjani, K., Meshgi, S., Dastmardi, M., Salehabadi, G., *et al.* (2025) Imaging Findings in Cardiovascular Involvements of IgG4-Related Disease: A Systematic Review Study. *Rheumatology*, **64**, 943-951. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keac494>
- [14] Ebrahimi, N., Ha, V., Whittier, W., Efe, O., Kronbichler, A., Grace Choung, H.Y., *et al.* (2025) IgG4-Related Kidney Disease. *Clinical Journal of the American Society of Nephrology*, **20**, 588-590. <https://doi.org/10.2215/cjn.0000000684>
- [15] Kawano, M., Saeki, T., Ubara, Y. and Matsui, S. (2023) Recent Advances in IgG4-Related Kidney Disease. *Modern Rheumatology*, **33**, 242-251. <https://doi.org/10.1093/mr/roac065>
- [16] Petelytska, L., Nikitina, A., Tarasenko, O., Chechotenko, I., Mykhailov, D., Kravchenko, V., *et al.* (2023) IgG4-Related Retroperitoneal Fibrosis with Acute Kidney Injury: A Case Report and Literature Review. *Rheumatology International*, **43**, 2141-2153. <https://doi.org/10.1007/s00296-023-05402-6>
- [17] Okamoto, A., Watanabe, T., Kamata, K., Minaga, K. and Kudo, M. (2019) Recent Updates on the Relationship between Cancer and Autoimmune Pancreatitis. *Internal Medicine*, **58**, 1533-1539. <https://doi.org/10.2169/internalmedicine.2210-18>
- [18] Shiokawa, M., Kodama, Y., Yoshimura, K., Kawanami, C., Mimura, J., Yamashita, Y., *et al.* (2013) Risk of Cancer in Patients with Autoimmune Pancreatitis. *American Journal of Gastroenterology*, **108**, 610-617. <https://doi.org/10.1038/ajg.2012.465>
- [19] Wallace, Z.S., Naden, R.P., Chari, S., Choi, H.K., Della-Torre, E., Dicaire, J., *et al.* (2020) The 2019 American College of Rheumatology/European League against Rheumatism Classification Criteria for IgG4-Related Disease. *Annals of the Rheumatic Diseases*, **79**, 77-87. <https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2019-216561>
- [20] Ichiki, A., Hashimoto, N., Ueda, T., Hiraiwa, S., Tajiri, T., Nakamura, N., *et al.* (2016) IgG4-Related Disease with Bone Marrow Involvement. *Internal Medicine*, **55**, 2295-2299. <https://doi.org/10.2169/internalmedicine.55.6749>
- [21] Shimazu, Y., Uchiyama, T., Mizumoto, C., Takeoka, T., Tsuji, M., Tomo, K., *et al.* (2018) Concurrent Autoimmune Neutropenia and Idiopathic Thrombocytopenic Purpura Associated with IgG4-Related Disease. *Internal Medicine*, **57**, 1911-1916. <https://doi.org/10.2169/internalmedicine.0190-17>
- [22] Peyronel, F. and Vaglio, A. (2023) IgG4-Related Kidney Disease. *Clinical Journal of the American Society of Nephrology*, **18**, 994-996. <https://doi.org/10.2215/cjn.000000000000235>
- [23] Stone, J.H. (2025) IgG4-Related Disease: Lessons from the First 20 Years. *Rheumatology*, **64**, i24-i27. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keaf008>
- [24] Raissian, Y., Nasr, S.H., Larsen, C.P., Colvin, R.B., Smyrk, T.C., Takahashi, N., *et al.* (2011) Diagnosis of IgG4-Related Tubulointerstitial Nephritis. *Journal of the American Society of Nephrology*, **22**, 1343-1352. <https://doi.org/10.1681/asn.2011010062>
- [25] 张文, 董凌莉, 朱剑, 等. IgG4 相关性疾病诊治中国专家共识[J]. 中华内科杂志, 2021, 60(3): 192-206.
- [26] Umehara, H., Okazaki, K., Kawa, S., Takahashi, H., Goto, H., Matsui, S., *et al.* (2021) The 2020 Revised Comprehensive Diagnostic (RCD) Criteria for IgG4-rd. *Modern Rheumatology*, **31**, 529-533. <https://doi.org/10.1080/14397595.2020.1859710>
- [27] Tsuge, S., Fujii, H., Tamai, M., Tsujiguchi, H., Yoshida, M., Suzuki, N., *et al.* (2024) Factors Related to Elevated Serum Immunoglobulin G4 (IgG4) Levels in a Japanese General Population. *Arthritis Research & Therapy*, **26**, Article No. 156. <https://doi.org/10.1186/s13075-024-03391-w>
- [28] 费允云, 刘燕鹰, 董凌莉, 等. IgG4 相关性疾病诊疗规范[J]. 中华内科杂志, 2023, 62(10): 1161-1171.
- [29] Khosroshahi, A., Wallace, Z.S., Crowe, J.L., Akamizu, T., Azumi, A., Carruthers, M.N., *et al.* (2015) International Consensus Guidance Statement on the Management and Treatment of IgG4-Related Disease. *Arthritis & Rheumatology*, **67**, 1688-1699. <https://doi.org/10.1002/art.39132>
- [30] Stone, J.H., Khosroshahi, A., Zhang, W., Della Torre, E., Okazaki, K., Tanaka, Y., *et al.* (2025) Inebilizumab for Treatment of IgG4-Related Disease. *New England Journal of Medicine*, **392**, 1168-1177. <https://doi.org/10.1056/nejmoa2409712>
- [31] Chen, Y., Ye, C., Yang, P., Zhang, W., Dai, L., Wei, W., *et al.* (2025) Thalidomide Can Effectively Prevent Relapse in IgG4-Related Disease Outweighing Its Side Effects: A Multicentre, Randomised, Double-Blinded, Placebo-Controlled Study. *Annals of the Rheumatic Diseases*, **84**, 1246-1252. <https://doi.org/10.1016/j.ard.2025.01.033>
- [32] Yan, S., Peng, Y., Xu, J., *et al.* (2025) Genome-Wide Association Studies Reveal New Insights into the Genetic Basis of IgG4-Related Disease in the Chinese Han Population. *Annals of the Rheumatic Diseases*, **85**, 693-703.
- [33] Sasaki, T., Akiyama, M., Kaneko, Y., *et al.* (2018) Risk Factors of Relapse Following Glucocorticoid Tapering in IgG4-

Related Disease. *Clinical and Experimental Rheumatology*, **36**, 186-189.

- [34] Ji, Z.F., Ma, L.Y., Zhang, L.J., *et al.* (2021) Prognostic Factors in IgG4-Related Disease: A Long-Term Monocentric Chinese Cohort Study. *Clinical Rheumatology*, **40**, 2293-2300. <https://doi.org/10.1007/s10067-020-05484-8>