

گزارش یک مورد بیماری مرتبط با ایمونوگلوبولین G4 با تظاهرات نادر

الهه دولتشاهی^{۱*}، محمدمعین فرقانی
رامندی^۲^۱ فوق تخصص روماتولوژی، استادیار، دانشکده پزشکی دانشگاه علوم پزشکی البرز، کرج، ایران^۲ دانشجوی رشته پزشکی، دانشکده پزشکی دانشگاه علوم پزشکی البرز، کرج، ایران

تاریخ دریافت مقاله: ۹۷/۱۲/۲۷؛ تاریخ پذیرش: ۹۸/۶/۳۰

چکیده

بیماری مرتبط با ایمونوگلوبولین G4 (IgG4 Related disease) یک بیماری فیبری-التهابی است که با سطح افزایش یافته و اینفیلتریشن ایمونوگلوبولین G4، درگیری‌های چند ارگانی و ورم پری اوربیتال مشخص می‌شود. این بیماری به صورت معمول در مردان میانسال تا سالخورده دیده می‌شود. تشخیص نهایی بر اساس بافت‌شناسی می‌باشد و تریاد تشخیصی شامل اینفیلتریشن لنفوبلاستی، فیروز storiform و تخریب عروقی است. درمان بصورت رایج بر پایه کورتیکواستروئید می‌باشد.

کلمات کلیدی: بیماری مرتبط با IgG4، ایمونوگلوبولین، بیماری سیستمیک مرتبط با IgG4، ورم پری اوربیتال

نویسنده مسئول:

فوق تخصص روماتولوژی، استادیار،
دانشکده پزشکی دانشگاه علوم پزشکی
البرز، کرج، ایران

۰۹۱۲-۱۸۵۱۷۰۸

E-mail: E.dolatshahi@yahoo.com

مقدمه

گزارش مورد

بیمار خانمی ۳۸ ساله می‌باشد که از ۷ ماه پیش به پزشکان متعددی مراجعه کرده و تست‌های آزمایشگاهی متفاوتی نیز برای او انجام گرفته و با تشخیص Atopy درمان آنتی هیستامین و داروهای ضد التهاب ضد استروئیدی (NSIAD) برای بیمار آغاز شده بوده است. بیمار به علت عدم بهبودی با ادم دوطرفه پری اربیتال و پلی آرتراالژیا، همراه با رینوره و خشکی صبحگاهی به روماتولوژیست مراجعه می‌کند.

در معاینه بالینی، فشار خون بیمار 110/75 mmhg، ضربان قلب ۶۸ ضربه در دقیقه و دمای بدن ۳۷ درجه بود. ریه، قلب، شکم، لگن و دستگاه عصبی نرمال بودند. آرتريت دیده نشد و ادم پری اوربیتال وجود داشت. در بررسی‌های آزمایشگاهی ESR برابر با ۴۰ mm/h و افزایش اندک اتوزینوفیل گزارش شد و تمامی فاکتورهای روماتولوژیک، تست‌های بیوشیمیایی و تست ادرار نرمال بودند. در بررسی‌های پاراکلینیکی نیز سی تی اسکن‌های سینوس‌ها توراکس، شکم و لگن نرمال گزارش شدند. در تست آزمایشگاهی بعدی IgG4 سرم اندازه گیری گردید که بسیار افزایش یافته بود. سپس برای بیمار جهت بررسی پاتولوژیک، بیوپسی پلک انجام شد که در آن تریاد اینفیلتریشن لنفوبلاستی، فیبروز storiform و تخریب عروقی مشاهده گردید و در نهایت تشخیص IgG4 گذاشته شد. جهت درمان بیمار ۳۰ میلی گرم پردنیزولون و ۱۰ میلی گرم در هفته متوتروکسات تجویز شد و در ادامه دوز کاهش یافته و پس از یک ماه ۹۰ درصد ادم پری اوربیتال کاهش یافت همچنین سطح IgG4 نیز با کاهش همراه بود.

بحث

IgG4-RD بیماری بسیار نادری است و براساس تظاهرات معمول آن در فرانس‌ها و مقالات مربوط مانند آنچه که در مقدمه بیان شد، این بیمار با در نظر گرفتن تظاهرات مفصلی و خشکی صبحگاهی، جنسیت خانم و سن پایین و عدم درگیری هیچ ارگان دیگری، بسیار نادر محسوب می‌شود.

بیماری وابسته به IgG4 یک بیماری فیبری-التهابی است که معمولاً با ضایعات آماسی بروز می‌کند. در گذشته به عنوان سندروم Mikulicz یا نوعی از سندروم شوگرن در نظر گرفته می‌شده است اما هم اکنون خود بیماری مجزایی می‌باشد^۱. این بیماری در آقایان شایع تر می‌باشد به طوری که در مطالعات مختلف بین ۶۲ تا ۸۳ درصد بیماران را آقایان تشکیل می‌دهد^۲. همچنین این بیماری در آقایان بالای ۵۰ سال شایع تر است^۳. پاتوژنز این بیماری تا حدی زیادی ناشناخته می‌باشد و به احتمال زیاد اتوایمیون یا آلرژیک است^۴. تظاهرات بالینی این بیماری بسیار متنوع بوده و همچنان در حال شناخته شدن است، به صورتی که تظاهرات این بیماری در حیطه تمامی تخصص‌های پزشکی قرار می‌گیرد. ارگان‌هایی که به صورت شایع درگیر می‌شوند مجاری صفراوی، پانکراس، غدد بزاقی، بافت‌های اطراف چشمی، کلیه‌ها، ریه‌ها، غدد لنفاوی می‌باشد^۵. درگیری تیروئید به دو صورت تیروئیدیت ریدل و فرم فیبروز هاشیموتو دیده می‌شود^۶. براساس مطالعات متعدد بین ۶۰ تا ۹۰ درصد بیماران در چند ارگان درگیری دارند^۷. علائم سرشتی بیماری‌های روماتیسمی در IgG4-RD معمولاً شدید نیست، تب و افزایش چشمگیر CRP در این بیماران شایع نیست. این بیماری تظاهرات بسیاری از بیماری‌های بدخیم، عفونی و التهابی را تقلید می‌کند^۸ و تعداد زیادی از بیماران IgG4-RD با شک به بدخیمی، بیوپسی می‌شوند و بیماری به صورت اتفاقی در بررسی پاتولوژی تشخیص داده می‌شود. تریاد تشخیصی IgG4-RD شامل اینفیلتریشن لنفوبلاستی، فیبروز storiform و تخریب عروقی می‌باشد^۹. درمان آن اساساً بر پایه کورتیکواستروئیدها می‌باشد اما در موارد مقاومت بیماری به درمان سایر ایمونوساپرسیوها مثل داروهای دسته DMARD نیز کاربرد دارند. مورد ارائه شده در این مقاله از تظاهرات غیر معمول بیماری به حساب می‌آید.

References

1. Baf MMF, Sahebari M, Khazaeni K, Rezaieyazdi Z. Immunoglobulin G4-related disease in the head and neck: two case reports and literature review. *Archives of Rheumatology* 2015;30(2):172-8.
2. Frulloni L, Lunardi C, Simone R, et al. Identification of a novel antibody associated with autoimmune pancreatitis. *N Engl J Med*. 2009;361:2135-42.
3. Raina A, Yadav D, Krasinskas AM, et al. Evaluation and management of autoimmune pancreatitis: experience at a large US center. *Am J Gastroenterol*. 2009; 104:2295-306.
4. Stone JH, Zen Y, Deshpande V. IgG4-related disease. *New England Journal of Medicine* 2012;366(6):539-51.
5. Cheuk W, Chan JK (2010) IgG4-related sclerosing disease: a critical appraisal of an evolving clinicopathologic entity. *Adv Anat Pathol*. 17:303
6. Nizar A-H, Toubi E. IgG4-related disease: case report and literature review. *Autoimmunity Highlights* 2015;6(1):7.
7. Li Y, Nishihara E, Kakudo K et al (2011) Hashimoto's thyroiditis: old concepts and new insights. *Curr Opin Rheumatol*. 23:102
8. Okazaki K, Uchida K, Koyabu M et al (2011) Recent advances in the concept and diagnosis of autoimmune pancreatitis and IgG4-related disease. *J Gastroenterol*. 46:277
9. Suhail T, Filer C. 031 Case report: IgG4-related disease. *Rheumatology* 2018;57(suppl_3):key075. 255.

Elahe Dolatshahi*¹, Mohamad Moin Forghani Ramandi²

¹ Department of Rheumatology, Medical University of Albors, Karaj, Iran

² Medical Student, Medical University of Albors, Karaj, Iran

A Rare Case Report with Periorbital Edema

Received:18 Mar. 2019 ; Accepted:21 Sep. 2019

Abstract

IgG4 related disease is fibro-inflammatory condition characterized by infiltration and increased levels of G4 immunoglobulin, multi-organ involvement and periorbital swelling. It is more common among men especially in middle to old ages. The diagnosis should be confirmed with histopathology. The diagnostic three important features of disease are lymphoplasmacytic infiltration, storiform fibrosis, and obliterative phlebitis. Treatment is Commonly based on corticosteroids.

Keywords: IgG4-Related Disease, Immunoglobulin, IgG4 Related Systemic Disease, Periorbital swelling

***Corresponding Author:**
Department of Rheumatology,
Medical University of Albors,
Karaj, Iran

Tel: 0912-1851708
E-mail: E.dolatshahi@yahoo.com