

Case Report

A Case Report of IgG4-related Disease With Common Clinical Manifestation in an Atypical Gender



Seyed Reza Najafizadeh¹ , *Maryam Yaseri¹

1. Rheumatology Research Center, Vali-E-Asr Hospital, Tehran University of Medical Sciences, Tehran, Iran.



Citation Najafizadeh SR, Yaseri M. [A Case Report of IgG4-related Disease With Common Clinical Manifestation in an Atypical Gender (Persian)]. *Journal of Guilan University of Medical Sciences*. 2024; 33(3):346-359. <https://doi.org/10.32598/JGUMS.33.3.1916.1>

doi <https://doi.org/10.32598/JGUMS.33.3.1916.1>

Received: 13 Apr 2024

Accepted: 23 Apr 2024

Available Online: 01 Oct 2024

ABSTRACT

Background IgG4-related disease (IgG4-RD) is a clinicopathological condition with a wide range of clinical symptoms. This study reports IgG4-RD with common clinical symptoms in an atypical gender.

Case Presentation The cases were two 26-year-old and 50-year-old Iranian women with IgG 4-RD suffering from low back pain, flank pain, and retroperitoneal mass, with a compressive effect on the kidney and ureter, causing hydronephrosis. A biopsy of the mass revealed infiltrates with IgG4 plasma cells, which was consistent with the diagnosis of IgG4-RD. The patients were treated with corticosteroids and rituximab and showed significant improvement.

Conclusion Retroperitoneal fibrosis should be suspected in patients with low back pain, renal dysfunction, and other associated symptoms. It is important to identify this particular cause as it may be easily missed. It can be treated if appropriately diagnosed using the kidney function assessment and abdominal CT or MRI. A biopsy of the mass can help rule out a diagnosis of malignancy.

Keywords:

Retroperitoneal mass,
Retroperitoneal
fibrosis, IgG4-RD

* Corresponding Author:

Maryam Yaseri

Address: Rheumatology Research Center, Vali-E-Asr Hospital, Tehran University of Medical Sciences, Tehran, Iran.

Tel: +98 (911) 1350675

E-Mail: maryam.yaseri21@yahoo.com



Copyright © 2024 The Author(s);

This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (CC-BY-NC; <https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/legalcode.en>), which permits use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited and is not used for commercial purposes.

Extended Abstract

Introduction

Immunoglobulin G4-related disease (IgG4-RD) is an immune-related condition that involves multiple organs and mimics many malignant, infectious, and inflammatory disorders [1]. The most common tissues involved are the major salivary glands, lacrimal gland, pancreas, orbits, bile ducts, and retroperitoneum. The hallmark pathological features of IgG4-RD are a lymphoplasmacytic infiltrate with a high percentage of plasma cells staining for IgG4, storiform fibrosis, obstructive phlebitis, and mild to moderate tissue eosinophilia, and the diagnosis is based on clinicopathological correlation [2]. Unfortunately, the heterogeneity and ambiguity of these symptoms do not allow for clear and standardized identification and cause delays in diagnosis and treatment, which brings many problems [3]. In this study, we report two specific cases of IgG4-RD, both with retroperitoneal fibrosis.

Case Report

Case one

The first case was a 26-year-old woman with no previous medical history who visited the clinic of the hospital one month ago complaining of back pain. Her back pain was continuous and radiated to the flanks and hypogastrum. The patient complained of decreased urine output for the past two weeks, but no complaints of fever, chills, weight loss, gastrointestinal, pulmonary, or skin symptoms were

recorded. Blood pressure, heart rate, body temperature, and oxygen saturation were normal at room temperature, and based on clinical examination, there was CVA tenderness in the flanks. Also, there was no peripheral lymphadenopathy in the cervical, axillary, or inguinal regions. Laboratory tests revealed a normal complete blood count (CBC), erythrocyte sedimentation rate (ESR) (40 mm/h), C-reactive protein (CRP) (10 mg/dL), blood urea nitrogen (BUN) (33 mg/dL), and creatinine (2.5 mg/dL). During the hospitalization, the patient underwent abdominal and pelvic ultrasound, which showed that the liver, gallbladder, and pancreas were normal, and no splenomegaly was found. Both kidneys were reported to be larger than normal, with the right kidney measuring 147×47 mm and the left kidney measuring 130×47 mm. Echo parenchyma of both kidneys was normal, and grade 1 hydronephrosis with ureteral dilatation was evident on both sides. Also, the ovaries and uterus were normal.

Due to hydronephrosis on ultrasound, the patient underwent a non-contrast CT scan of the abdomen and pelvis, which showed hydronephrosis without stones in the kidneys. Also, soft tissue density was observed in the para-aortic area, measuring 26×59×129 mm. Multiple lymphadenopathy with a maximum sagittal abdominal diameter (SAD) of 10 mm was observed in the abdominal cavity (Figure 1). Due to increasing hydronephrosis and elevated creatinine, the patient underwent bilateral percutaneous nephrostomy (PCN). After creatinine reduction, the patient underwent non-contrast abdominal and pelvic magnetic resonance imaging (MRI), which confirmed a retroperitoneal mass around the aorta and inferior vena cava (IVC) (Figure 2). A needle biopsy of

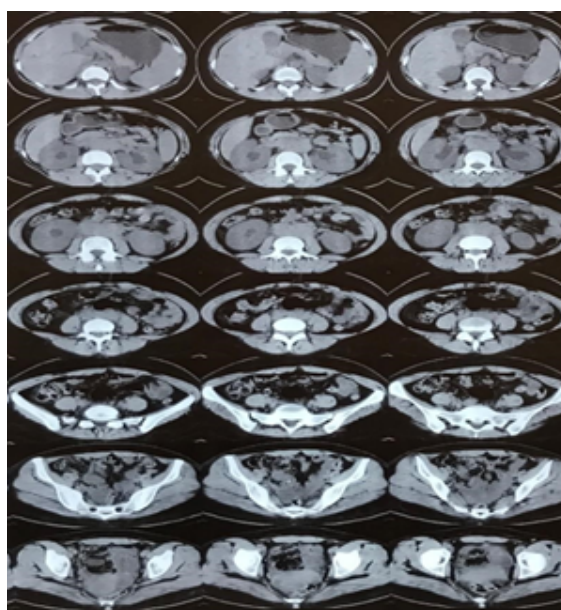


Figure 1. Non-contrast abdominal and pelvic CT scan for the first case

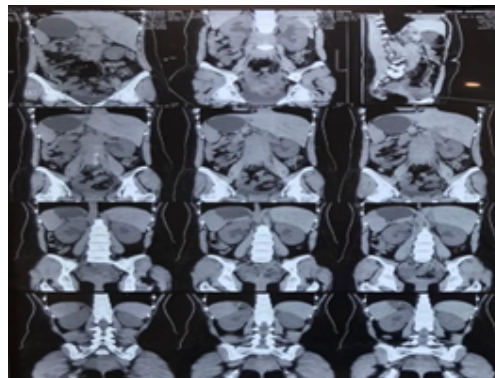


Figure 2. Non-contrast abdominal and pelvic MRI for the first patient

Journal of
Guilan University of Medical Sciences

the retroperitoneal mass was performed under CT scan guidance, and pathology reports showed patchy lymphoplasmacytic infiltration between skeletal muscle fibers in the mass. In plasma cells, antigen assay results showed low CD3, low CD20, negative B-catenin, positive SMA, negative CD34, and positive IgG4 (Figure 3).

Case two

The second case was a 50-year-old woman admitted to the hospital one month ago with complaints of persistent back pain radiating to the left flank. The patient claimed that her back pain did not improve with rest and was disrupting her sleep at night. The patient also complained of decreased urine volume and had no systemic symptoms. Blood pressure, heart rate, body temperature, and oxygen saturation were normal at room temperature. On a brief

physical examination, the patient had tenderness in the left flank and diffuse tenderness in the lumbar region. Laboratory evaluation showed that CBC, sodium, potassium, liver function test (LFT), ESR (55 mg/h), CRP (5 mg/dL), creatinine (1.2 mg/dL), and BUN (34 mg/dL) were normal.

The patient underwent an ultrasound, and severe hydronephrosis was seen in the left kidney. Also, a mass measuring 19×20 mm was observed in the pelvis. Abdominal MRI showed hydronephrosis of the left kidney and a 23×19 mm mass at the pelvic inlet, which resulted in displacement of the left ureter and extension to the presacral region with retroperitoneal fibrosis. Retroperitoneal, and pelvic lymphadenopathy and mesenteric lymphadenitis were not seen (Figure 4). The patient then underwent a PET scan to assess possible retroperitoneal fibrosis, and

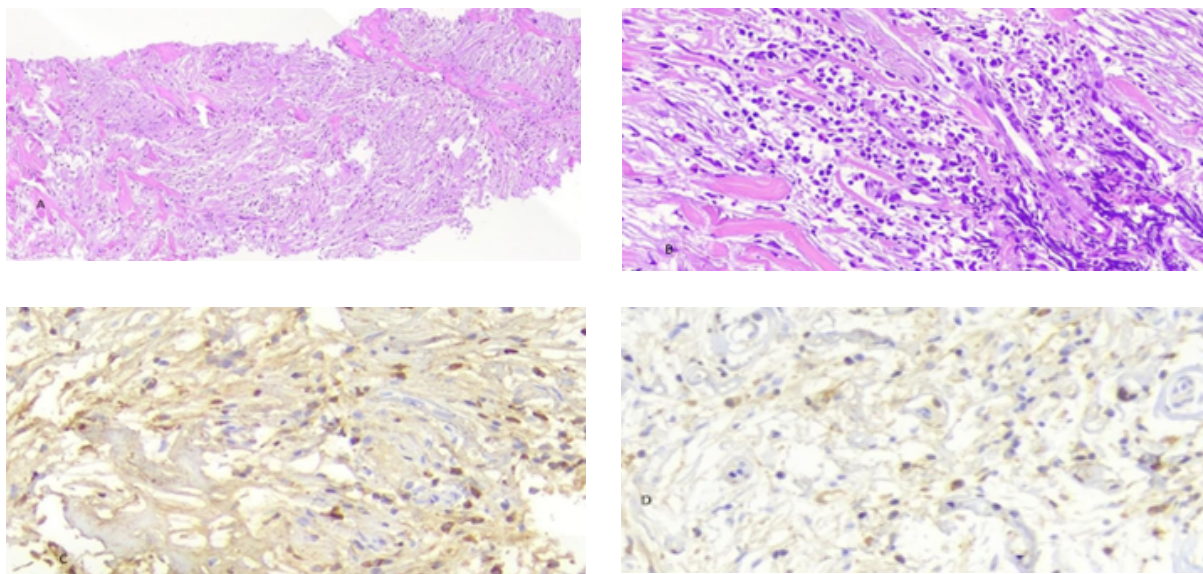


Figure 3. Histopathological findings for the first patient

Journal of
Guilan University of Medical Sciences

A) Histologic features of IgG4-RD, B) Storiform fibrosis (x100 H&E staining), C) Lymphoplasmic infiltration (x400 H&E staining), D) IgG4 (x400 H&E staining)

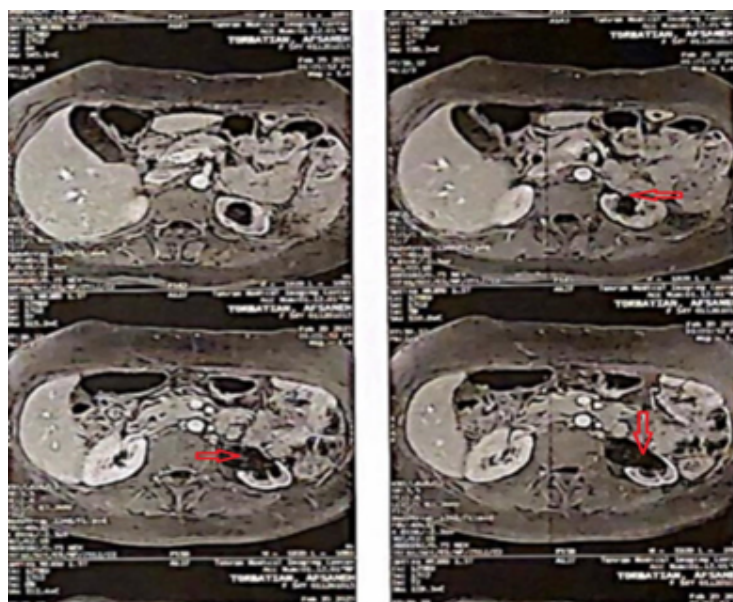


Figure 4. Non-contrast abdominal and pelvic MRI for the second patient

Journal of
Guilan University of Medical Sciences

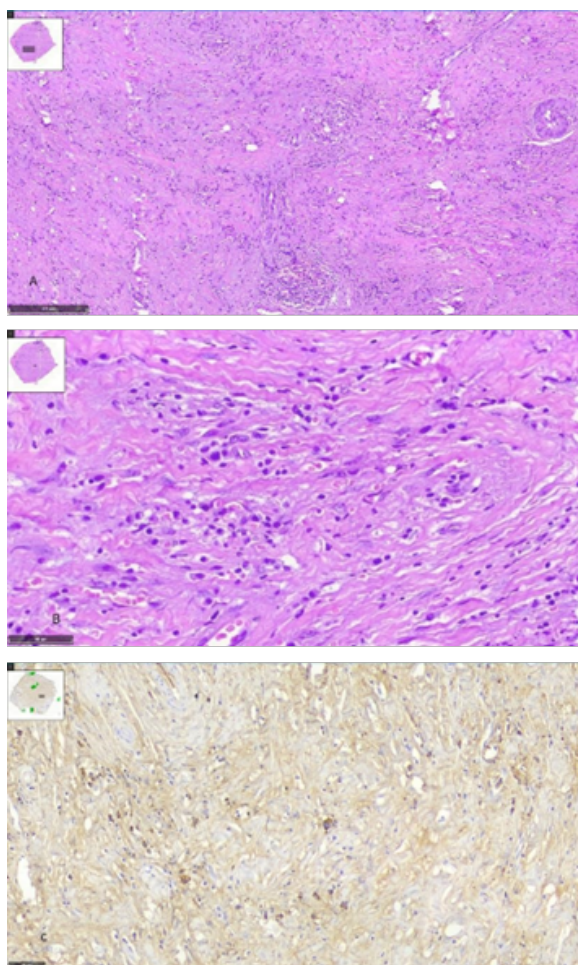


Figure 5. Histopathological findings for the second patient

Journal of
Guilan University of Medical Sciences

A) Storiform pattern fibrosis (x200 H&E staining), B) Lymphoplasmacytic infiltration (x400 H&E staining), C) IgG4. (x200 H&E staining)

mild heterogeneous F-fluorodeoxyglucose (FDG) uptake in soft tissue was observed. Then, due to increased creatinine during hospitalization and severe hydronephrosis of the left kidney, the patient underwent ureteral stenting and ureterolysis, and a biopsy was performed on the mass. The pathology report showed a retroperitoneal mass and lymphoplasmacytic infiltration in the fibroconnective tissue and ureter. On immunohistochemical (IHC) examination, IgG 4 was positive (Figure 5). Plasma cells with IgG4/IgG greater than 40% were confirmed without evidence of malignancy. IHC was negative for ALK and H-caldesmon showed normal muscle structure. The IgG level was 1850 mg/dL (700-1600 mg/dL) and the IgG4 level was 149 mg/dL (86.4-3.9 mg/dL). ANA, Anti-Ro, Anti-La and RF tests were negative.

Conclusion

The patients' complaints of lower back and flank pain should be carefully considered. Retroperitoneal mass due to IgG4-RD can be a rare, slowly progressive disease. It can have a good prognosis if diagnosed and treated promptly. The mass in our cases was periaortic, accompanied by hydronephrosis and mesenteric lymphadenitis. Both cases in our study also had involvement of the infra-renal aorta, which had a compressive effect on the ureter and led to hydronephrosis. Both patients responded well to treatment with corticosteroids and rituximab.

Ethical Considerations

Compliance with ethical guidelines

Ethical approval was obtained from the Ethics Committee of the University of Tehran, Tehran, Iran (Code: IR.TUNS.IKHC.REC.1402.536). Informed consent was obtained from the participants.

Funding

This research did not receive any specific grant from funding agencies in the public, commercial, or not-for profit sectors.

Authors' contributions

Conceptualization, methodology, validation, analysis, investigation, resources, and writing: Maryam Yaseri; Visualization, supervision, project management, review and editing: Seyed Reza Najafizadeh.

Conflicts of interest

The authors declared no conflict of interest.



گزارش موردی

گزارش ۲ مورد بیماری IgG4 با تظاهر بالینی شایع در جنسیت غیرمعمول

سید رضا نجفی‌زاده^۱، *مریم یاسری^۱

۱. مرکز تحقیقات روماتولوژی، بیمارستان ولیعصر، دانشگاه علوم پزشکی تهران، تهران، ایران.



Citation Najafizadeh SR, Yaseri M. [A Case Report of IgG4-related Disease With Common Clinical Manifestation in an Atypical Gender (Persian)]. *Journal of Guilan University of Medical Sciences*. 2024; 33(3):346-359. <https://doi.org/10.32598/JGUMS.33.3.1619.1>

doi <https://doi.org/10.32598/JGUMS.33.3.1619.1>

چکیده

زمینه: بیماری مرتبط با ایمونوگلوبولین G4 (IgG4-RD) یک وضعیت بالینی پاتولوژیک است که اخیراً با طیف وسیعی از تظاهرات بالینی توصیف شده است که شامل ارتشاح لنفوپلاسمی متراکم و غنی از سلول‌های پلاسمایی IgG4، فیبروز در یک الگوی استورمی فرم، قلبیت انسدادی و افزایش غلظت IgG4 سرم است. درمان این بیماری شامل کورتیکواستروئیدها و ریتوکسیماب برای موارد شدید است.

گزارش موردی: در این مطالعه ۲ بیمار (۲ زن) سفیدپوست (۲۶ سال و ۵۰ سال) مبتلا به IgG4-RD با کمردرد، درد پهلوی و توده خلفی صفاقی با اثر فشاری بر کلیه و حالب و هیدرونفروز را معرفی می‌کنیم. بیوپسی از توده، یک انفیلتراسیون با سلول‌های پلاسمای IgG4 نشان داد که با تشخیص بیماری IgG4 مطابقت داشت. بیماران با خانواده استروئیدها و ریتوکسیماب درمان شدند و بهبود قابل توجهی را نشان دادند.

نتیجه‌گیری: فیبروز خلفی صفاقی یکی از نادرترین علت کمردرد در بزرگسالان جوان است که باید در بیماران مبتلا به کمردرد، اختلال عملکرد کلیه و سایر علائم مرتبط مورد توجه قرار گیرد. دقت به این موضوع و تشخیص بهنگام در بالین اهمیت دارد، زیرا این مشکل می‌تواند به راحتی در بین تشخیص‌ها گم شود، درحالی‌که این بیماری در صورت تشخیص درست، قابل درمان است. تشخیص شامل ارزیابی عملکرد کلیه و تصویربرداری شکم با استفاده از توموگرافی کامپیوتری (CT) یا تصویربرداری رزونانس مغناطیسی (MRI) است. همچنین بیوپسی توده به رد تشخیص بدخیمی کمک می‌کند.

تاریخ دریافت: ۲۵ فروردین ۱۴۰۳

تاریخ پذیرش: ۱۰ اردیبهشت ۱۴۰۳

تاریخ انتشار: ۱۰ مهر ۱۴۰۳

کلیدواژه‌ها:

توده خلفی صفاقی،
فیبروز خلفی صفاقی،
IgG4-RD

* نویسنده مسئول:

مریم یاسری

نشانی: تهران، دانشگاه علوم پزشکی تهران، بیمارستان ولیعصر، مرکز تحقیقات روماتولوژی، فلوشیپ روماتولوژی.

تلفن: ۱۳۵۰۶۷۵ (۹۱۱) +۹۸

رایانامه: maryam.yaseri21@yahoo.com



Copyright © 2024 The Author(s);

This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (CC-BY-NC: <https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/legalcode.en>), which permits use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited and is not used for commercial purposes.

مقدمه

و هیدرونفروز درجه ۱ با اتساع حالب در هر دو طرف مشهود بود. همچنین تخمدان‌ها و رحم نرمال بودند. به دلیل هیدرونفروز در سونوگرافی، بیمار تحت سی‌تی‌اسکن بدون کنتراست شکم و لگن قرار گرفت که هیدرونفروز بدون وجود سنگ را در کلیه‌ها نشان داد. همچنین تراکم بافت نرم در ناحیه پارائورت به ابعاد ۱۲۹×۵۹×۲۶ میلی‌متر مشاهده شد. لنفادنوپاتی چندگانه با حداکثر قطر سائیتال شکمی ۱۰^۵ میلی‌متر در حفره شکمی مشاهده شد (تصویر شماره ۱).

به دلیل افزایش هیدرونفروز و افزایش کراتینین، بیمار تحت نفروستومی دوطرفه از راه پوست^۶ قرار گرفت. پس از کاهش کراتینین، تصویربرداری رزونانس مغناطیسی شکم و لگن بدون حاجب برای بیمار انجام شد که توده خلفی صفاقی در اطراف آئورت و ورید اجوف تحتانی^۷ را تأیید کرد (تصویر شماره ۲). بیوپسی سوزنی از توده خلفی صفاقی تحت هدایت سی‌تی‌اسکن انجام شد و گزارش‌های پاتولوژی نشان‌دهنده انفیلتراسیون لنفوپلاسمیتیک patchy بین رشته‌های عضلاتی اسکلتی در توده بود. در سلول‌های پلاسما، نتایج آزمایشات آنتی‌ژنی نشان داد که B-catenin (low)، CD20 (low)، CD3 (منفی)، SMA (مثبت)، CD34 (منفی) و IgG4 (مثبت) بود (تصویر شماره ۳).

برای بررسی بیشتر بیمار تحت اسکن توموگرافی انتشار پوزیترون^۸ قرار گرفت و نتایج یک توده بافت نرم هایپرمتابولیک با حاشیه نامنظم را نشان داد که در ناحیه خلفی صفاقی قرار داشت و تا زیر انشعاب آئورت گسترش یافته بود که شامل فضاهای پارائورت چپ، آئورتوکاوال و اطراف کاوال و گیر افتادن حالب دوطرفه همراه با هیدرونفروز بود. تمام آزمایشات درخواستی، آنتی‌بادی ضدهسته‌ای^۹، آنتی‌بادی سیتوپلاسمی ضدنوتروفیل ANCA، Anti La، Anti Ra، فاکتور روماتوئید^{۱۰} و نشانگرهای توموری منفی بود، اما IgG ۱۶۸۰ میلی‌گرم در دسی‌لیتر (۷۰۰-۱۶۰۰ میلی‌گرم در دسی‌لیتر) و IgG4 ۱۶۸ میلی‌گرم در دسی‌لیتر (۳/۹-۸۶/۴ میلی‌گرم بر دسی‌لیتر) بود. بیمار مبتلا به IgG4-RD با ۵۰ میلی‌گرم پردنیزولون تحت درمان قرار گرفت. بیمار ۲ دز یک‌گرمی ریتوکسیماب دریافت کرد و طی ۳ ماه، پردنیزولون به تدریج به ۵ میلی‌گرم کاهش یافت. در سونوگرافی بعدی اندازه توده و مقدار IgG4 سرم کاهش یافته بود.

بیمار شماره ۲

خانمی ۵۰ ساله ۱ ماه پیش با شکایت از کمردرد مداوم با انتشار به پهلوی چپ در بیمارستان بستری شد. بیمار خاطرنشان

بیماری مرتبط با ایمونوگلوبولین (IgG4-RD) یک وضعیت مرتبط با ایمنی است که چند عضو را درگیر و بسیاری از اختلالات بدخیم، عفونی و التهابی را تقلید می‌کند [۱]. تشخیص این بیماری مرتبط به شرايطی است که قبلاً به‌عنوان بیماری‌های یک عضو منفصل شناخته می‌شدند و خارج از هرگونه شرايط سیستمی شناخته‌شده‌ای بودند. شایع‌ترین بافت‌هایی که درگیر می‌شوند، غدد بزاقی اصلی، غده اشکی، پانکراس، اربیت‌ها، مجاری صفراوی و خلف صفاق هستند. ویژگی‌های بارز پاتولوژی-IgG4-RD یک ارتشاح لنفوپلاسمی با درصد بالایی از رنگ‌گیری سلول‌های پلاسما برای IgG4، فیبروز استرومی فرم، فلیت انسدادی و اتوزینوفیلی بافتی خفیف تا متوسط است و اساس تشخیص بر همبستگی بالینی پاتولوژیک استوار است [۲]. متأسفانه ناهمگونی و مبهم بودن این علائم اجازه شناسایی واضح و استاندارد را نمی‌دهد و باعث تأخیر در تشخیص و درمان می‌شود که مشکلات زیادی را به همراه می‌آورد [۳]. ما در این مطالعه ۲ گزارش مورد خاص از IgG4-RD را شرح می‌دهیم که هر دو با درگیری خلفی صفاقی تشخیص داده شدند.

گزارش مورد

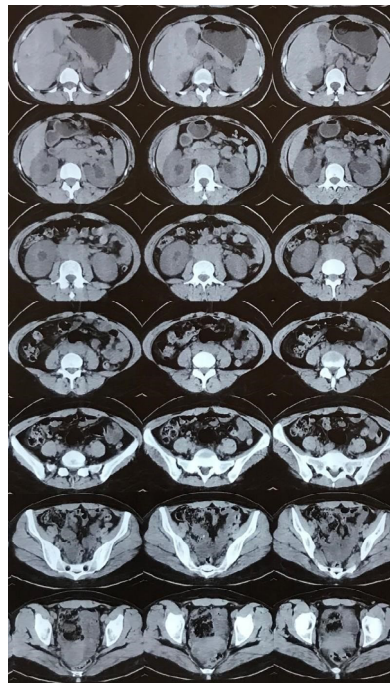
بیمار شماره ۱

خانم ۲۶ ساله‌ای که سابقه بیماری قبلی نداشته از ۱ ماه پیش با شکایت از کمردرد به کلینیک بیمارستان مراجعه کرد. درد کمر بیمار پیوسته بود و به پهلوها و هایپوگاستر سرایت کرده بود. بیمار از کاهش حجم ادرار در ۲ هفته اخیر شکایت داشت، اما شکایتی از تب، لرز، کاهش وزن، علائم گوارشی، ریوی یا پوستی ثبت نشد. فشار خون، ضربان قلب، دمای بدن و اشباع اکسیژن در دمای اتاق طبیعی بود و در معاینه بالینی در دق پهلوها درد (تندرنس) CVA وجود داشت. همچنین هیچ‌گونه لنفادنوپاتی محیطی در ناحیه گردن، زیر بغل یا اینگوینال وجود نداشت.

در بررسی آزمایشگاهی، شمارش کامل خون^۱، نرمال؛ سرعت رسوب گلبول قرمز^۲، ۴۰ میلی‌متر بر ساعت؛ پروتئین واکنشگر C^۳، ۱۰ میلی‌گرم در دسی‌لیتر؛ نیتروژن اوره خون^۴، ۳۳ میلی‌گرم در دسی‌لیتر و کراتینین^۵، ۲/۵ میلی‌گرم در دسی‌لیتر بود. در طول بستری برای بیمار سونوگرافی شکم و لگن انجام شد که در گزارش سونوگرافی، کبد، کیسه صفرا و پانکراس طبیعی بودند و اسپلنومگالی یافت نشد. هر دو کلیه بزرگ‌تر از حد طبیعی گزارش شد که سائز کلیه راست ۱۴۷×۴۷ میلی‌متر و کلیه چپ ۱۳۰×۴۷ میلی‌متر بود. اکو پارانشیمی هر دو کلیه نرمال بود

1. Complete blood count (CBC)
2. Erythrocyte sedimentation rate (ESR)
3. C-Reactive Protein (CRP)
4. Blood Urea Nitrogen (BUN)

5. Short-axis Diameter (SAD)
6. Percutaneous Nephrostomy (PCN)
7. Inferior Vena Cava (IVC)
8. Positron Emission Tomography (PET)
9. Antinuclear Antibody (ANA)
10. Rheumatoid Factor (RF)



تصویر ۱. سی تی اسکن شکم و لگن بدون حاجب (بیمار شماره ۱)

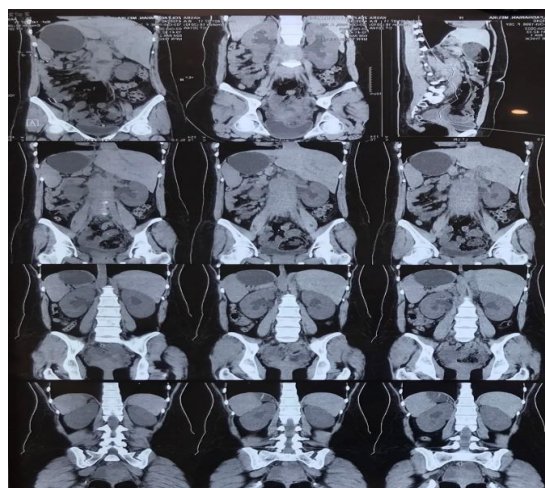
مجله دانشگاه علوم پزشکی گیلان

پروتئین و اکشنگر C، ۵ میلی گرم در دسی لیتر؛ کراتینین، ۱/۲ میلی گرم در دسی لیتر و نیتروژن اوره خون، ۳۴ میلی گرم در دسی لیتر بود.

برای بیمار سونوگرافی انجام شد و شواهدی از هیدرونفروز شدید در کلیه چپ دیده شد. همچنین توده‌ای به اندازه ۲۰×۱۹ میلی متر در لگن مشاهده شد. ام آر آی شکم، هیدرونفروز کلیه چپ و توده‌ای به اندازه ۱۹×۲۳ میلی متری در ورودی لگن را نشان داد که منجر به جابه‌جایی حالب چپ و گسترش به سمت پره ساکرال با فیبروز خلفی صفاقی شد. لنفادنوپاتی خلف

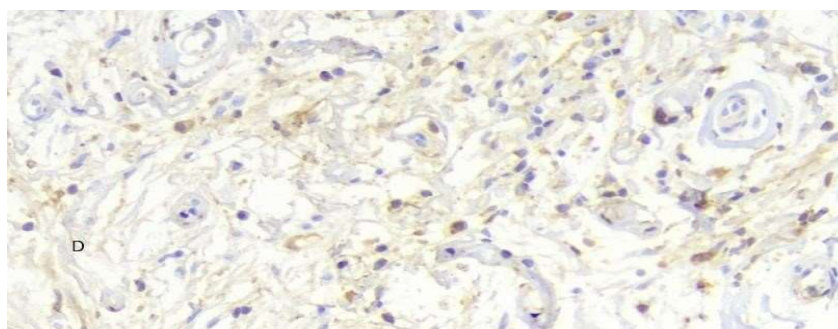
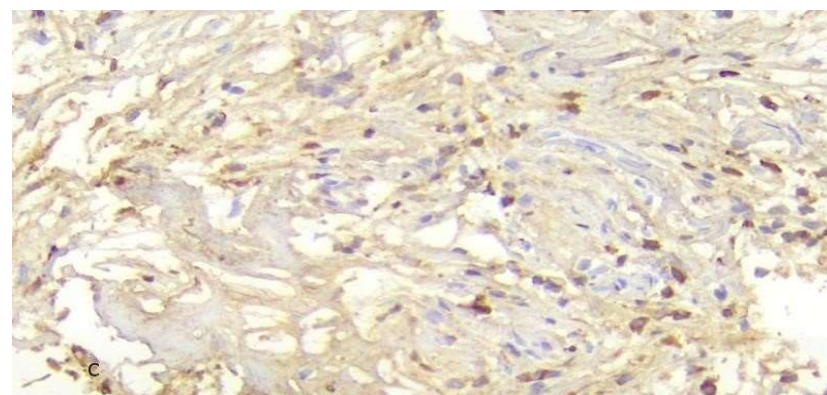
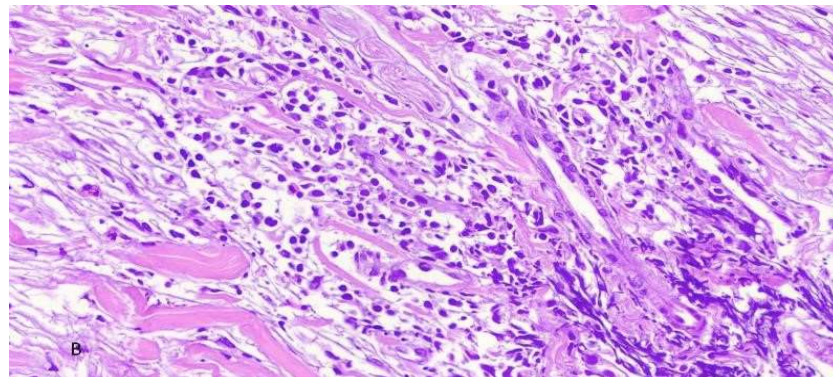
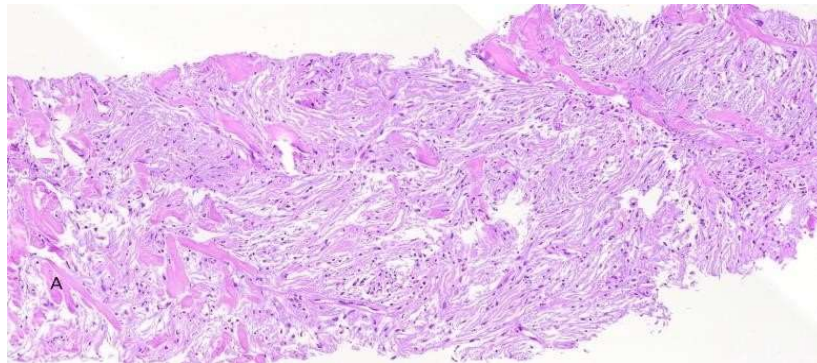
کرد که کمردرد وی با استراحت بهبود نمی‌یابد و باعث اختلال در خواب شبانه می‌شود. همچنین بیمار از کاهش حجم ادرار شکایت داشت و علائم سیستمیک نداشت. فشار خون، ضربان قلب، دمای بدن و اشباع اکسیژن در دمای اتاق طبیعی بود. در یک معاینه فیزیکی مختصر، بیمار دچار تندرنس در پهلوی چپ و تندرنس منتشر در ناحیه کمر بود. بررسی آزمایشگاهی نشان داد که شمارش کامل خون، سدیم، پتاسیم و تست عملکرد کبد^{۱۱} نرمال بودند/ سرعت رسوب گلبول قرمز، ۵۵ میلی گرم در ساعت؛

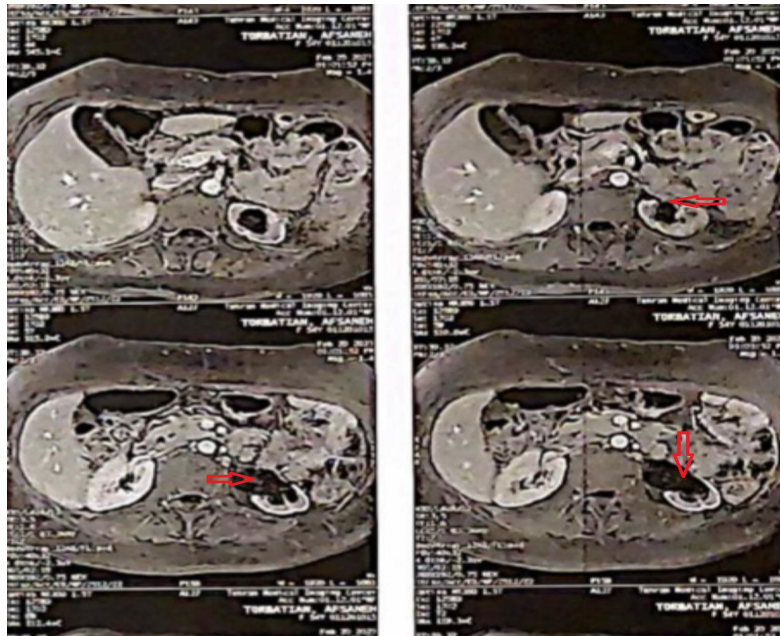
11. Liver Function Test (LFT)



تصویر ۲. ام آر آی شکم و لگن بدون حاجب (بیمار شماره ۱)

مجله دانشگاه علوم پزشکی گیلان





تصویر ۴. ام آر آی شکم و لگن بدون حاجب (بیمار شماره ۲)

مجله دانشگاه علوم پزشکی گیلان

کاهش یافت و با وجود نرمال شدن سطح کراتینین، در اسکن کلیه، کلیه چپ آتروفیک بود و عملکرد نداشت.

بحث

IG4-RD، به عنوان یک بیماری جدید در سال ۲۰۰۳ برای اولین بار پیشنهاد شد و در سال ۲۰۱۰ نام رسمی آن برگزیده شد. علت این اختلال التهابی فیبرو در حال حاضر ناشناخته است و با افزایش غلظت IgG4 سرم و نفوذ مقادیر زیادی از لنفوسیت‌ها و IgG4+ مشخص می‌شود [۴]. IgG4-RD مسئول بیش از نیمی از موارد توده خلفی صفاقی ایدیوپاتیک است. تظاهرات رایج توده خلفی صفاقی مرتبط با IgG4 و پری آئورتیت مزمن، درد موضعی ضعیف در پشت، پهلوه‌ها، پایین شکم یا ران، ادم اندام تحتانی و هیدرونفروز ناشی از درگیری حالب است. تظاهرات رادیولوژیک کلاسیک IgG4-RD یک ضایعه پری آئورتیت است که از ناحیه اینفرانال شروع می‌شود و تا پایین امتداد می‌یابد تا شریان‌های ایلیاک را درگیر کند. حالب‌ها در مسیر خود به مثانه، به آئورت تحتانی و شریان‌های ایلیاک نزدیک می‌شوند و اغلب توسط التهاب اطراف آئورت به دام می‌افتند [۵].

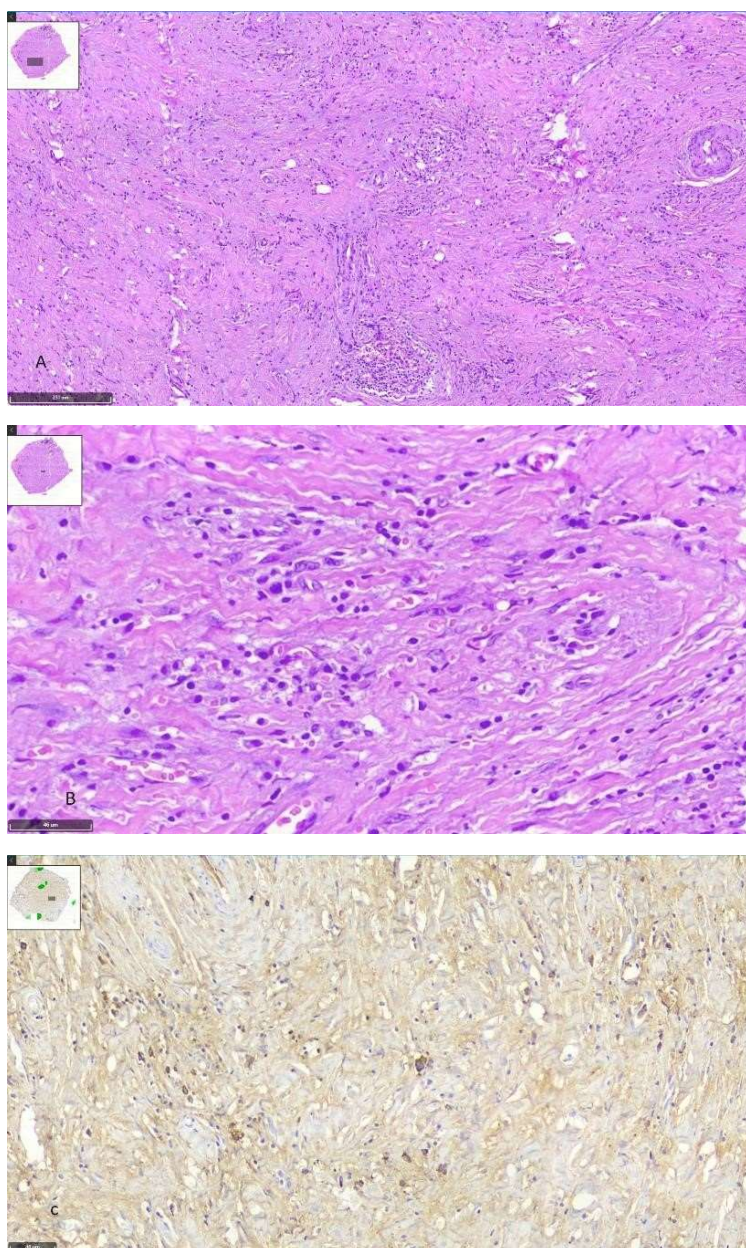
تصاویر بالینی و رادیولوژیک بیمار برای تشخیص توده خلفی صفاقی مناسب است. توده بیمارمان ما پری آئورت بود که با هیدرونفروز و لنفادنوپاتی مزانتریک همراه بود. توده خلفی صفاقی می‌تواند ایدیوپاتیک یا ثانویه باشد که بیمارمان ما هیچ ریسک فاکتوری برای توده خلفی صفاقی نداشتند که متعاقباً با بیوپسی، تشخیص توده خلفی صفاقی، IgG4 مثبت را تأیید کرد.

صفاقی، مزانتریک و لگنی دیده نشد (تصویر شماره ۴). سپس بیمار تحت اسکن توموگرافی انتشار پوزیترون با احتمال فیبروز خلفی صفاقی قرار گرفت و شواهدی از جذب ناهمگن خفیف فلورودئوکسیگلوکز^{۱۸} در بافت نرم مشاهده شد. سپس به دلیل افزایش کراتینین بیمار در حین بستری و هیدرونفروز شدید کلیه چپ، بیمار تحت استنت گذاری حالب و یورترولیز قرار گرفت و از توده بیوپسی انجام شد.

گزارش پاتولوژی توده خلفی صفاقی و ارتشاح لنفوپلاسمیت در بافت فیبروهمبند و حالب را نشان داد. در بررسی ایمونوهیستوشیمی، IgG 4 (ایمونوهیستوشیمی) مثبت بود (تصویر شماره ۵). سلول‌های پلازما با IgG4/IgG بیشتر از ۴۰ درصد بدون شواهدی از بدخیمی تأیید شد. ایمونوهیستوشیمی برای لنفوم کیناز آناپلاستیک^{۱۳} منفی بود و H-CALDesmon ساختار عضلاتی طبیعی را نشان داد. سطح IgG ۱۸۵۰ میلی گرم در دسی لیتر (۷۰۰-۱۶۰۰ میلی گرم در دسی لیتر) و IgG4 ۱۴۹ میلی گرم در دسی لیتر (۳/۹-۸۶/۴ میلی گرم بر دسی لیتر) بود. تست‌های ANA، Anti Ro، Anti La و فاکتور روماتوئید منفی بود. بیمار با تشخیص IgG4-RD با پردنیزولون ۴۰ میلی گرم به مدت ۲ ماه تحت درمان قرار گرفت. بیمار ۲ دز یک گرمی ریتوکسیماب دریافت کرد و کورتیکواستروئید به تدریج به ۵ میلی گرم در روز کاهش یافت. در پیگیری‌های بعدی به مدت ۱ سال، اندازه توده خلفی صفاقی در سونوگرافی و ام آر آی شکم

12. F-fluorodeoxyglucose (FDG)

13. Anaplastic Lymphoma Kinase (ALK)



تصویر ۵. یافته‌های هیستوپاتولوژیک (بیمار شماره ۲)
A. فیبروزیس با الگوی استوریفورم. ۲۰۰ برابر HE
B. نفوذ لنفوسیتها و پلاسموسیتها ۴۰۰ برابر HE
C. IgG4 IHC ۲۰۰ برابر

مجله دانشگاه علوم پزشکی کیران

خارج صفافی در اکثر بیماران رخ می‌دهد [۸].

هر دو بیمار مورد مطالعه به درمان با کورتیکواستروئیدها و ریتوکسیماب پاسخ خوبی دادند. خسروشاهی و همکاران یک بیانیه راهنمایی اجماع بین‌المللی در مورد درمان IgG4-RD گزارش کردند. بدین صورت که تصمیم‌گیری‌ها در مورد استراتژی‌های درمان عمدتاً براساس گزارش‌های موردی و گروهی است [۹]. درمان توده خلفی صفافی مرتبط با IgG4 چالش‌برانگیز است و بیشتر شامل گلوکوکورتیکوئیدهای طولانی‌مدت است [۱۰].

هر دو بیمار مذکور درگیری آئورت اینفرانال نیز داشتند که اثر فشاری بر حالب داشت و منجر به هیدرونفروز شد. ویژگی‌های IgG4-RPF شبیه به توده خلفی صفافی ایدیوپاتیک است، با این تفاوت که در مردان و سنین بالاتر شایع‌تر است و با بروز بیشتر آسیب کلیوی حاد پس کلیوی همراه با IgG4-RPF همراه است [۶]. میانگین سنی در هنگام تشخیص تقریباً ۶۷ سال و نسبت مرد به زن ۱ به ۳ گزارش شده است [۷]. بالین حال هر دو بیمار ارائه‌شده در این مطالعه زن بودند. گزارش شده است که درگیری

بسته به اینکه کدام اندام‌ها درگیر هستند و بسته به میزان اختلال عملکرد، مدت‌زمان درمان متفاوت خواهد بود. ارزیابی اثربخشی درمان، شامل نظارت دقیق بر ویژگی‌های بالینی، سطوح سرمی IgG4 و نشانگرهای التهابی است. هنگامی که این نشانگرها کاهش یافتند، دُز عامل سرکوب‌کننده سیستم ایمنی باید به آرامی با نظارت دقیق مستمر کاهش یابد. المقدادی و همکاران نقش درمانی بالقوه ریتوکسیماب را به عنوان جایگزینی برای گلوکوکورتیکوئیدها در درمان IgG4-RD گزارش کرده‌اند [۱۱]. کورتیکواستروئیدها عموماً باعث بهبود سریع علائم می‌شوند و اغلب منجر به کاهش اندازه ضایعات خلفی صفاقی و رفع عوارض انسدادی می‌شوند. هر دو بیمار مورد مطالعه پس از تشخیص و شروع درمان با کورتیکواستروئیدها و ریتوکسیماب بهبود یافتند.

نتیجه‌گیری

باتوجه به شکایات هر دو بیمار، درد در ناحیه کمر و پهلوی باید به‌دقت مورد توجه قرار گیرد. توده خلفی صفاقی ناشی از IgG4RD می‌تواند یک بیماری نادر با پیشرفت آهسته باشد. بنابراین در صورت تشخیص و درمان به‌موقع می‌تواند پیش‌آگهی خوبی داشته باشد.

ملاحظات اخلاقی

پیروی از اصول اخلاق پژوهش

از نظر اخلاقی طرح با مشکلی روبه‌رو نبود و بیماران رضایت آگاهانه خود را برای شرکت در مطالعه دادند. مقاله با کد IR.TUNS.IKHC.REC.1402.536 توسط کمیته اخلاق دانشگاه تهران تأیید شد.

حامی مالی

این مطالعه تحت حمایت مالی هیچ سازمان و مؤسسه‌ای نبوده است.

مشارکت نویسندگان

مفهوم‌سازی، روش‌شناسی، اعتبارسنجی، تحلیل، تحقیق و بررسی، منابع، نگارش پیش‌نویس: مریم یاسری؛ ویراستاری و نهایی‌سازی نوشته، بصری‌سازی، نظارت، مدیریت پروژه، تأمین مالی: سید رضا نجفی‌زاده.

تعارض منافع

بنابر اظهار نویسندگان این مطالعه تعارض منافع ندارد.

References

- [1] Perugino CA, Mattoo H, Mahajan VS, Maehara T, Wallace ZS, Pillai S, et al. Emerging treatment models in rheumatology: IgG4-related disease: Insights into human immunology and targeted therapies. *Arthritis & Rheumatology* (Hoboken, N.J.). 2017; 69(9):1722-32. [DOI:10.1002/art.40168] [PMID] [PMCID]
- [2] Zen Y, Nakanuma Y. IgG4-related disease: A cross-sectional study of 114 cases. *The American Journal of Surgical Pathology*. 2010; 34(12):1812-9. [DOI:10.1097/PAS.0b013e3181f7266b] [PMID]
- [3] Comai G, Cuna V, Fabbriozzi B, Sabattini E, Leone O, Tondolo F, et al. A case report of IgG4-related disease: An insidious path to the diagnosis through kidney, heart and brain. *BMC Nephrology*. 2019; 20(1):418. [DOI:10.1186/s12882-019-1587-4] [PMID] [PMCID]
- [4] Lian L, Wang C, Tian JL. IgG4-related retroperitoneal fibrosis: A newly characterized disease. *International Journal of Rheumatic Diseases*. 2016; 19(11):1049-55. [DOI:10.1111/1756-185X.12863] [PMID]
- [5] Bangolo AI, Gupta K, Atoot A. IgG4-Related disease retroperitoneal fibrosis: An unusual cause of low back pain. *Cureus*. 2021; 13(2):e13608. [DOI:10.7759/cureus.13608] [PMID] [PMCID]
- [6] Gormley S, Bravo PT, Kos X, Solanki K, Khashram M. A case of IgG4-related retroperitoneal fibrosis with significant involvement of the abdominal aorta-a clinical and diagnostic challenge. *Journal of Vascular Surgery Cases and Innovative Techniques*. 2022; 8(2):275-80. [DOI:10.1016/j.jvscit.2022.02.003] [PMID] [PMCID]
- [7] Kamisawa T, Funata N, Hayashi Y, Eishi Y, Koike M, Tsuruta K, et al. A new clinicopathological entity of IgG4-related autoimmune disease. *Journal of Gastroenterology*. 2003; 38(10):982-4. [DOI:10.1007/s00535-003-1175-y] [PMID]
- [8] Nikiphorou E, Galloway J, Fragoulis GE. Overview of IgG4-related aortitis and periaortitis. A decade since their first description. *Autoimmunity Reviews*. 2020; 19(12):102694. [DOI:10.1016/j.autrev.2020.102694] [PMID]
- [9] Khosroshahi A, Wallace ZS, Crowe JL, Akamizu T, Azumi A, Caruthers MN, et al. International consensus guidance statement on the management and treatment of IgG4-related disease. *Arthritis & Rheumatology*. 2015; 67(7):1688-99. [DOI:10.1002/art.39132] [PMID]
- [10] Mota MMDS, Bezerra ROF, Garcia MRT. Practical approach to primary retroperitoneal masses in adults. *Radiologia Brasileira*. 2018; 51(6):391-400. [DOI:10.1590/0100-3984.2017.0179] [PMID] [PMCID]
- [11] Almqadadi M, Al-Dulaimi M, Perepletchikov A, Tomera K, Jaber BL. Rituximab for retroperitoneal fibrosis due to IgG4-related disease: A case report and literature review. *Clinical Nephrology*. 2018; 6:4-10. [DOI:10.5414/CNCS109321] [PMID] [PMCID]

This Page Intentionally Left Blank