

(上接 B6 版)

建党百年 回望初心——湖北篇

赓续传承 不忘初心 湖北风湿践行“一市一科一中心”

▲ 华中科技大学同济医学院附属同济医院风湿免疫科 余毅恺 董凌莉



湖北省的风湿免疫专业起步于 20 世纪 90 年代初,1992 年湖北省第一家风湿免疫科在华中科技大学同济医学院附属同济医院扎根。

此后,华中科技大学同济医学院附属协和医院、湖北省中医院、湖北民族大学附属民大医院等也相继成立风湿免疫科,他们成为早期薪火,为湖北风湿的成长奠定了基础。



董凌莉 教授

脚踏实地 不忘初心共同进步

1998 年在湖北省医学会的大力支持下,成立了湖北省风湿病学会,风湿分会专家承担起了培养基层医生、建立和宣传风湿病规范诊疗的使命。他们不辞辛劳,奔赴宜昌、襄阳、荆州等地的基层医院,并多次前往黄冈等红色革命老区和交通设施不完善的恩施等山区进行义诊和学术讲座。

同济医院作为湖北地区三甲龙头综合医院,

积极响应中华医学会风湿病学分会和中国医师协会风湿免疫科医师分会提出的“一市一科一中心”思想(在一个县级市建立独立的风湿免疫科和独立的检验中心),2014 年率先成立湖北省风湿免疫科质量控制中心,使得建立风湿科中心在全省各级医院中进一步广泛推行。

目前通过“一市一科一中心”系列活动,全省多个地级市成立风湿病学分会,现已基本覆盖整个湖北省 10 个州市,由此逐渐带动了各个州市风湿病知识的宣传和普及。在湖北省风湿病学分会历届主任委员、同济医院何培根教授、胡绍先教授、董凌莉教授的领导下,分会组织全省风湿免疫科专家开展“专家团队走基层”义诊系列活动,

为当地风湿病患者提供了诊疗帮助,培养壮大了湖北省风湿病的专业医师队伍。至 2020 年底,湖北省风湿专业从业医师由上世纪 90 年代初数 10 名医务人员,已增加至 360 余人。

目前湖北省 14 个地级行政区域中,12 个地级市(武汉市、黄石市、十堰市、宜昌市、襄阳市、鄂州市、荆门市、孝感市、荆州市、黄冈市、咸宁市、随州市)和 1 个自治州(恩施土家族苗族自治州)均已建立独立风湿专科病房或开设风湿科门诊。4 个省直辖县级市中,天门市、潜江市已有专业风湿科医生从事风湿疾病门诊诊疗。

肩负使命 逆行不忘求发展

2020 年,新型冠状病毒肺炎全球大流行,湖

北省众多风湿免疫科医师慨然出征抗疫前线,以非凡的勇气和医者仁心拼死坚守,甘冒生命危险。

与此同时,在现任主任委员董凌莉教授的带领下,湖北省医学会风湿病学分会的 36 家委员单位,在疫情期间开展了 100 余次多学科会诊,为近万名无法到医院就医的风湿病患者提供线上问诊,主持及参与了 75 场线上学术交流会议,共享多家医院数据,撰写并发表风湿病患者新冠肺炎专家建议、科普文章,并发表了 17 篇高质量学术论文,其中包括国际风湿领域顶尖杂志《Ann of the Rheum Dis》(影响因子:27.973)、《The Lancet Rheum》(影响因子:35.482),为世界贡献风湿病新冠肺炎的中国诊疗经验。

经过 30 年的发展,湖北基层医院风湿免疫科的建设和发展也日新月异。新一代的医生们在前辈的教诲下,接过白衣战甲,扎根在各个地区,践行着医者使命。经过几代人的传承、接力,湖北省医学会风湿病学分会踔厉奋发,笃行不殆,从无到有,从弱小到强大,一步一个脚印,践行“一市一科一中心”的使命和责任。

立足现在,展望未来,湖北省医学会风湿病学分会将会赓续传承,与全省风湿同道团结协作,率先实现“一市一科一中心”的全部目标,开展多中心临床研究,促进风湿事业的健康发展,提高群众健康水平,为健康中国贡献湖北风湿的力量。



IgG4 相关性疾病诊断——病理也“疯狂”

▲ 首都医科大学附属北京友谊医院风湿科 卞文杰 刘燕鹰



刘燕鹰 教授

主诉 间断皮肤、巩膜黄染 9 个月,再发 1 个月。

诊治经过 31 岁男性患者 9 个月前无诱因出现全身皮肤及巩膜黄染,伴乏力、腹胀、皮肤瘙痒,尿色偏黄,大便色浅,无腹痛、腹泻、发热、盗汗,外院查肝酶、胆酶、胆红素均升高;腹部 MRCP 示胆囊壁均匀增厚,胰头肿胀伴胰管增宽;腹腔多发淋巴结肿大(图 1A 左)。考虑 IgG4 相关性疾病(IgG4-RD)可能,予患者泼尼松 30 mg/d 治疗,症状无明显好转。

初步诊断 梗阻性黄疸,急性胆囊炎。怀疑胆道占位,行胆囊切除及胆-肠吻合术,留置胆道引流管。术后病理未找到肿瘤证据,提示“可疑肉芽肿性病变”,考虑胆道结核,予抗结核治疗(具体不详),因不能耐受药物不良反应,服用 1 个月后停药。3 个月前复查胆红素降至正常后拔除胆道引流

管。1 个月前上述症状再发,复查转氨酶及胆红素再次明显升高。

查体 皮肤、巩膜黄染,四肢有抓痕,腹软、无压痛,肝脾未及。

实验室检查 TBil 442 μmol/L,DBil 341 μmol/L; IgG4 1260 mg/dl; IgE 2153 U/ml。上腹增强 MRI 示肝内胆管多发扩张、管壁增厚伴强化,胰头肿胀伴胰管增宽;腹腔多发淋巴结肿大(图 1A 左)。考虑 IgG4 相关性疾病(IgG4-RD)可能,予患者泼尼松 30 mg/d 治疗,症状无明显好转。

病理会诊 肝组织、胆管及胆囊壁组织中可见肉芽肿性病变,未见干酪样坏死,较多嗜酸性粒细胞浸润。IgG4 散在阳性,PAS 及六

胺银染色可见真菌菌体,酵母样、窄出芽(图 1B)。G 试验 1000 pg/ml,提示真菌感染。蜡块标本二代测序提示胆道白色念珠菌病(图 1C)。予氟康唑 450 mg qd 治疗,血清胆红素及肝酶恢复正常,MRI 显示胆管狭窄、胰头肿胀及腹腔淋巴结肿大均明显缓解(图 1A 右)。

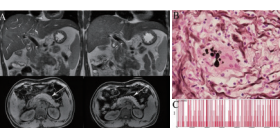


图 1 相关检查结果
 A. 治疗前后腹部 MRI 表现。左上:胆管壁显著增厚、管腔狭窄。左下:胰头肿胀,胰管扩张。右上:胆管狭窄明显缓解。右下:胰头肿胀明显缓解。B. PAS 染色提示多发的酵母样、窄出芽细胞。C. 二代测序结果提示白色念珠菌。横坐标表示白色念珠菌基因组的位置,纵坐标表示深度。

■ 点评 免疫正常宿主胆道念珠菌感染实属罕见,本病例为首次报道。该患者诊治过程一波三折。以梗阻性黄疸起病,初始诊断胆道占位,术后病理未找到肿瘤证据,可疑肉芽肿性病变,将诊断推向胆道结核,短期抗痨不耐受,胆道引流症状一度好转后复发,此时发现血 IgG4 水平明显升高,典型胰腺胆道病变,诊断再次指向 IgG4-RD,但激素治疗无效,病理会诊及二代测序,最终确诊为胆道白色念珠菌感染,提示病理诊断在肯定及排除 IgG4-RD 诊断中的重要意义,对感染病原体不明患者,测序有助于明确病原体。



鉴别 IgG4 相关疾病四大误区

▲ 北京协和医院风湿免疫科 王安琪 费允云



费允云 教授

IgG4-RD 可累及多系统,临床表现复杂多样,一些疾病与该病的临床、血清学、放射学或组织病理学特征相类似。本文旨在总结 IgG4-RD 常见诊断及鉴别诊断的误区。

IgG4-RD 胰-肝-胆表型

该表型和胰腺癌、原发性硬化性胆管炎等需区别。胰腺外受累、血清 IgG4 水平升高、肿瘤标志物阴性、胰腺腊肠样影像学表现和特征性病理结果有助于确立 IgG4-RD 诊断。若诊断尚不明确且获取病理材料困难,可行糖皮质激素试验治疗。原发性硬化性胆管炎通常年龄<40 岁,pANCA 阳性、不伴胰腺病变、血 IgG4 正常、胆管呈串珠状外观、短带状狭窄以及炎性肠病相关

等为鉴别点。

腹膜后/主动脉表型

应排除特发性腹膜后纤维化(IRPF)、大血管炎、炎性肌纤维母细胞瘤等。年轻患者胸主动脉炎应警惕大动脉炎、白塞病、梅毒或强直性脊柱炎等疾病。IgG4 相关腹膜后纤维化和 IRPF 不能仅靠影像学特征鉴别,出现 IgG4 升高或典型病理学特征时,倾向于支持 IgG4-RPF。

头颈局限型表型

IgG4 相关性眼病(IgG4-ROD)可表现为眼外肌和眼眶脂肪受累,常被误诊为 Graves 眼病(GO)。泪腺、外侧直肌、三叉神经分支特别是眶下神经受累,高度提示 IgG4-ROD。而当出现眼下直肌受累、邻近骨破坏及促甲状腺免疫球蛋白阳性时应考虑 GO。Rosai-Dorfman 病表现为双侧颈部淋巴结无痛性肿大伴全身症状如发热、盗汗和体重减轻,组织 IgG4/IgG 比值<40%;无席纹状纤维化、

闭塞性静脉炎和嗜酸性粒细胞;S100+ 组织细胞吞噬(红细胞、浆细胞和淋巴细胞)为主要鉴别点。

Mikulicz/全身表型

SS、肉芽肿性多血管炎(GPA)、多中心卡斯曼病等需与本表型区别。SS 女性患者为主,Mikulicz 表型男性常见,常表现为颌下腺和泪腺肿大,腮腺肿大少见。SS 颌下腺和泪腺肿大较轻。两者均可表现为高球蛋白血症和低补体血症,当 IgG4 和 IgE 水平升高、血嗜酸性粒细胞增多、抗 Ro/SSA 和抗 La/SSB 抗体阴性,倾向 IgG4-RD。典型 GPA 有三联征:上呼吸道、肺和肾脏受累,组织中坏死性血管炎、ANCA 阳性。特别是 PR3-ANCA 阳性时支持诊断 GPA。

特发性多中心卡斯曼病(iMCD)特别是浆细胞类型,在临床和组织学上与全身性 IgG4-RD 相似,出现发热、多发淋巴结肿大和 CRP、IL-6 和 IgA 水平升高,无眼眶、唾液腺和胰腺受累,诊断最终依靠组织学病理。

听医生说话 为医生说话
 说医生的话 做医生的贴心人

医师自己的报纸!