【临床经验】

1 例免疫球蛋白 G4 相关肺炎性假瘤误诊为肺癌病例分析并文献复习

叶文婧[1]，韩锋锋[1]*，彭 娟[1]，管雯斌[2]，郭雪君[1]
（1. 上海交通大学医学院附属新华医院呼吸科，上海 200092；2. 上海交通大学医学院附属新华医院病理科，上海 200092）

摘要：回顾性分析我院 1 例误诊为肺癌患者的临床资料，患者为老年女性，肺内主要表现为左肺上叶团块，病灶呈膨胀性生长。患者左上肺病灶支气管镜经引导鞘管支气管内超声穿刺病理结果为黏膜慢性炎症。经积极抗感染治疗后，病灶无明显吸收，临床一度考虑肺癌可能。后行 CT 引导下经皮肺穿刺，并联系病理科行特殊染色，结果提示免疫球蛋白 G（immunoglobulin G，IgG）阳性、IgG4 阳性（＞ 40 个 /HPF），诊断为 IgG4 相关肺炎性假瘤。该病例提示临床医生对于肺内占位的患者，不能仅考虑恶性肿瘤的可能。IgG4 相关性肺内炎性假瘤在病理上以局限性炎性细胞浸润为主要病变，大体上形成肺内结节样团块，IgG 及 IgG4 免疫组织化学染色有助于其诊断。

关键词：免疫球蛋白G4相关性肺疾病；肺炎性假瘤；病理；免疫组化
中图分类号：R563 **文献标志码**：A **文章编号**：1672-9188（2022）01-0070-05
DOI：10.13683/j.wph.2022.01.013

Analysis of one patient with immunoglobulin G4-related pulmonary inflammatory pseudotumor misdiagnosed as lung cancer and literature review

YE Wenjing[1], HAN Fengfeng[1]*, PENG Juan[1], GUAN Wenbin[2], GUO Xuejun[1]
（*1. Department of Respiration, Xinhua Hospital, School of Medicine, Shanghai Jiaotong University, Shanghai 200092, China;*
2. Department of Pathology, Xinhua Hospital, School of Medicine, Shanghai Jiaotong University, Shanghai 200092, China）

Key words: Immunoglobulin G4-related pulmonary disease; inflammatory pseudotumor; pathology; immunohistochemical staining

免疫球蛋白G4相关性疾病（immunoglobulin G4-related disease，IgG4-RD）是一种较罕见的、由免疫介导的慢性炎症伴纤维化疾病，可累及全身多个器官和系统，临床表现复杂多样[1]。免疫球蛋白G（immunoglobulin G，IgG）4 相关性肺疾病的临床表现主要为咳嗽、劳力性呼吸困难和胸痛等不具特异性的呼吸道症状，胸内表现不仅可累及肺实质，还可累及胸内淋巴结、纵膈、胸膜以及呼吸道。实验室检查特点为血清 IgG4 水平升高（＞ 1.35 g/L），影像学分型可分为实性结节型、支气管血管束型、肺泡间隙型和圆形磨玻璃型。其病理类型可分为炎性假瘤样、间质性肺炎及淋巴瘤样肉芽肿样 3 种。目前 IgG4-RD 的诊断标准尚未确立。临床上 IgG4-RD 常会被误诊为肺癌、肺部感染等，其中误诊为肺癌的比例极高，需引起临床医生的高度重视。为提高对该疾病的认识，本文对 2021 年 2 月我院 1 例 IgG4 相关肺炎性假瘤的诊治过程进行回顾，并对相关文献进行分析。

1 病历资料

患者，女，65 岁，因“气促 2 周，加重 3 d”入院。

收稿日期：2021-04-28；**修回日期**：2021-12-31
作者简介：叶文婧，博士，主治医师，研究方向：慢性气道疾病。
通信作者：韩锋锋，教授，主任医师，研究方向：慢性阻塞性肺疾病、支气管哮喘、肺癌、肺炎等诊断与治疗。

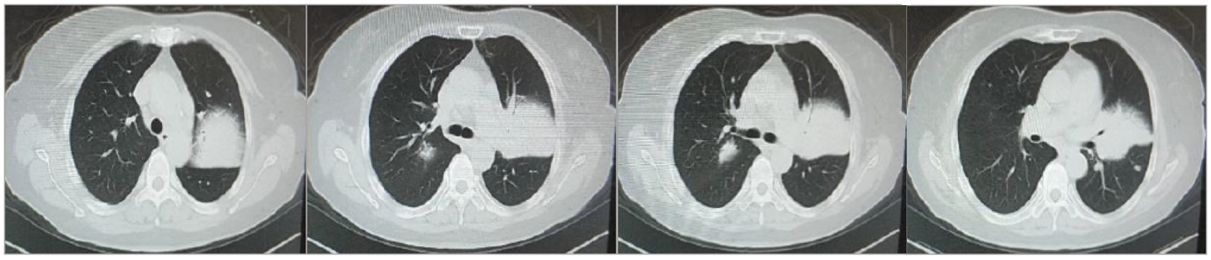
患者于入院前 2 周无明显诱因下开始出现气促症状，活动后明显，休息后稍能缓解。入院前 3 d 诉气促加重，故至我院急诊就诊。查胸部 CT 平扫提示左肺上叶团块状实变，两肺多发斑片影，左肺下叶实性小结节（图 1A）。拟诊“肺炎”，急诊给予莫西沙星静脉滴注治疗 2 d。经治疗后患者症状稍缓解，为进一步诊治，拟诊“肺部阴影”收治入院。患者有高血压病史，现口服缬沙坦氨氯地平降压，血压控制良好；有Ⅱ度房室传导阻滞 30 余年，偶有心悸。否认其他慢性疾病病史，否认烟酒嗜好及家族史。

入住我院后实验室检查提示 C 反应蛋白（C-reactionprotein，CRP）35 mg/L，血沉 120 mm/h，肺炎支原体抗体 1 ：40 阳性，血清 IgG4 0.62 g/L（正常范围内）。血常规和降钙素原等感染指标、出凝血、肿瘤标志物、肾功能、电解质、免疫球蛋白、T 淋巴细胞计数、炎症因子、肺功能、心彩超及腹部超声等均基本正常。痰找细菌、真菌、抗酸杆菌及脱落细胞结果阴性。

2 诊治经过

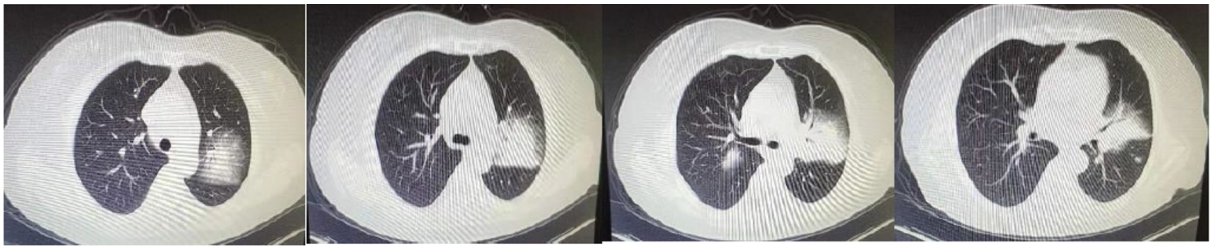
患者入院后予头孢他啶联合左氧氟沙星抗感染治疗。为明确肺内病灶性质，行电子支气管镜检查，并对左舌段支气管及右上叶后段 b 分支低回声区行经引导鞘管支气管内超声（endobronchial ultrasonography with a guide sheath，EBUS-GS）活检及刷检，同时外送灌洗液二代基因测序（next-generation sequencing technology，NGS）。电子支气管镜镜下见左侧支气管明显狭窄。支气管镜 EBUS-GS 病理提示黏膜慢性炎症；灌洗液 NGS 未找到明确致病菌；气管镜刷检及灌洗液均未找到肿瘤细胞；抗酸杆菌及细菌培养均为阴性。

积极抗感染治疗 10 d 后，复查胸部 CT 提示肺内病灶较治疗前无明显吸收。为进一步明确诊断，告知患者家属病情后，行 CT 引导下肺穿刺活检。左肺组织穿刺病理切片苏木精 - 伊红（hematoxylin eosin，HE）染色结果提示增生的纤维组织伴胶原化，淋巴细胞、浆细胞以及组织细胞浸润（图 2）。抗酸



A. 胸部 CT 示左肺上叶团块状实变，两肺多发斑片影，左肺下叶实性小结节

A. mass consolidation in the upper lobe of the left lung, multiple patchy shadows in both lungs, and small solid nodules in the lower lobe of the left lung



B. 激素治疗 1 个月后复查胸部 CT 提示左肺病灶较前缩小

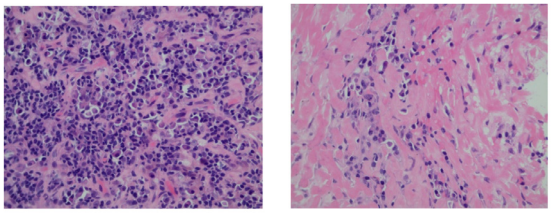
B. lesion was smaller after one month hormone treatment

图 1 患者胸部 CT 影像表现

Figure 1 CT findings of the patient

染色，过碘酸雪夫染色以及银染均为阴性。

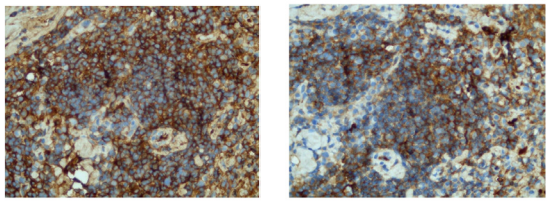
由于支气管镜活检及常规肺穿刺病理未能明确诊断，故联系病理科联系进一步行免疫组化染色，最终诊断示 IgG 阳性、IgG4 阳性（＞ 40 个 /HPF，图 3）。故该患者最终诊断考虑 IgG4 相关肺炎性假瘤。予以强的松口服（一日 2 次，每次 20 mg），治疗 1 个月后复查胸部 CT 提示左肺病灶较前缩小（图 1B）。患者目前无呼吸道症状及体征，强的松减量为早 20 mg、晚 15 mg 口服，继续规律随访中。



A B

图 2 左肺穿刺病理（HE 染色，×400）

Figure 2 Puncture pathology of the left lung
（HE staining，×400）



A B

图 3 免疫组化染色（En Vision 法，×400）

Figure 3 Immunohistochemistry staining
（En Vision method，×400）

3 讨论

本病例为老年女性，两肺多发病灶，经积极抗感染治疗后，病灶无明显吸收，电子支气管镜 EBUS-GS 活检病理未能明确诊断。故行 CT 引导下经皮肺穿刺，并联系病理科行特殊染色，结果提示 IgG 阳性、IgG4 阳性（＞ 40 个 /HPF），临床诊断为 IgG4 相关肺炎性假瘤。IgG4-RD 是一种由免疫介导的慢性炎症伴纤维化的疾病，主要组织病理表现为以 IgG4 浆细胞为主的淋巴、浆细胞浸润，并伴有席纹状纤维化、闭塞性静脉炎和嗜酸性粒细胞浸润 [2]。该病可累及身体的各个部位，包括胆管、唾液腺、泪腺、肝脏、肾脏、腹膜后器官、主动脉、中枢神经系统、胃肠道、前列腺、甲状腺、淋巴结以及肺。少数患者仅有单个器官受累，而大多数患者则同时或先后出现多个器官病变。不同脏器受累患者临床特点差异较大 [3]。显著升高的血清 IgG4 水平和肿块样病灶是本病最常见的临床表现，肿块样病变和持续性免疫炎症反应导致的纤维化可对受累脏器及其周围组织造成压迫和不可逆的损伤，甚至器官功能衰竭 [4-5]。此外，本病因肿块样病变易被误诊为肿瘤，导致部分患者接受不必要的手术治疗或放化疗。IgG4-RD 患者首诊科室的小样本调查结果显示，67% 的患者在风湿免疫科确诊；发病至确诊中位时长为 8 个月，多数患者需辗转 3 个以上科室才能确诊 [6]。IgG4-RD 于 2015 年才公布了第一个国际专家共识 [4]，可见在 IgG4-RD 治疗领域缺乏高水平的循证医学证据，治疗尚不规范。

肺炎性假瘤是一种境界较清的炎性增生性肿块，由炎症细胞和梭形间叶细胞以不同比例混杂而形成，按其组织形态特征可分浆细胞肉芽肿型和纤维组织细胞型两种类型，故炎性假瘤又常被称为浆细胞肉芽肿、炎性肌纤维母细胞肿瘤 [7]。浆细胞型肺内炎性假瘤在病理上以局限性炎症细胞浸润为主要病变，大体上形成肺内结节样团块，镜下可见大量淋巴细胞和浆细胞聚集以及不规则的纤维化，局部可见淋巴滤泡形成 [8]。本例患者病理也主要表现为淋巴细胞、浆细胞、组织细胞浸润及纤维组织增生，符合炎性假瘤表现。由于临床所获取标本的局限性，支气管镜检查肺活检或经皮肺穿刺活检确诊肺炎性假瘤困难，而肺炎性假瘤对 18F- 氟脱氧葡萄糖的摄取明显增高，故正电子发射计算机断层显像影像诊断技术对肺炎性假瘤和肺癌的鉴别诊断作用非常有限 [9-10]。故明确诊断最终可能需依靠经胸腔镜手术或者开胸肺活检。

IgG4-RD 主要发生于成人，男性（占 70% ～

80%）多于女性，年龄主要为 60 ～ 65 岁 [11]。IgG4-RD 的影像学表现可分为实性结节型、支气管血管束型、肺泡间隙型及圆形磨玻璃影型 [12-13]，其中炎性假瘤尤以实性结节型多见。病灶多位于下肺叶，少数可局部浸润或累及纵膈、肺门，典型形态是位于肺周边的孤立性结节灶，病灶形态多呈圆形或不规则形，直径多在 3.0 ～ 5.0 cm。肿块边缘光滑，密度均匀，周围多有假性包膜，可伴空洞或坏死，增强 CT 扫描多表现为明显强化，中央有坏死时表现为环形强化，易误诊为周围型肺癌。

2011 年日本制定的 IgG4-RD 综合诊断标准是最早的综合性分类诊断标准，亦是迄今为止临床医生应用最广泛的标准之一 [14]。主要包括特征性临床表现、血清 IgG4 水平升高和典型的病理特征 3 方面。具体标准如下：①临床显示单一或多器官特征性的弥漫或局限肿胀。②血清 IgG4 水平升高（＞ 135 mg/dl）。③组织病理学显示：a. 显著淋巴细胞及浆细胞浸润和纤维化。b. 浸润的 IgG4 浆细胞每高倍视野下＞ 10 个或 IgG4/IgG 浆细胞比率＞ 35%。符合全部 3 条者为确定诊断，符合①、③者为疑似诊断，符合①、②者为可能诊断。本例的免疫组化染色均见镜下较多 IgG4 阳性淋巴细胞，血清 IgG4 水平正常，符合 IgG4-RD 的疑似诊断标准。

对于 IgG4-RD 的诊断，更依赖于病理组织学检查。2011 年 IgG4-RD 国际研讨会上达成的病理诊断专家共识中，特征性病理表现包括：①特征性的组织学表现，大量淋巴和浆细胞浸润、席纹状纤维化及闭塞性静脉炎。② IgG4 阳性浆细胞浸润，受累组织中 IgG4 阳性浆细胞数增多，IgG4 阳性浆细胞 / IgG 阳性浆细胞比值升高。其他常见组织病理学特征包括管腔未堵塞的静脉炎和嗜酸性粒细胞浸润 [2]。不同受累组织中高倍视野下 IgG4 阳性浆细胞数的推荐值迄今尚未统一，多数建议高倍视野下 IgG4 阳性浆细胞＞ 30 ～ 40 个 [1]。临床上有多种疾病与 IgG4-RD 的组织病理学表现相似，可模拟 IgG4-RD 表现，如慢性感染、淋巴瘤、实体肿瘤、系统性血管炎、结节病、浆细胞型 Castleman 病、罗道病、脂质肉芽肿病及炎性肌纤维母细胞瘤等 [15-17]，临床医生需要高度警惕并进行相关鉴别。由此可见，病理组织学检查以及在组织学改变基础上的 IgG 以及 IgG4 免疫组化染色，对 IgG4 相关肺炎性假瘤的诊断有重要意义。

血清 IgG4 水平升高见于绝大多数 IgG4-RD 患者 [18]。有效治疗后血清 IgG4 水平下降可反映免疫炎症控制，因此其一度被认为是 IgG4-RD 诊断、疾病活动度和疗效判断以及预后评估的生物学标志物。但后期研究发现，血清 IgG4 水平升高并不是 IgG4-RD 特异的生物学指标，亦可见于多种其他疾病，如慢性感染、恶性肿瘤、自身免疫性疾病或过敏性疾病等；且并非所有 IgG4-RD 患者血清 IgG4 水平均升高，部分 IgG4-RD 患者血清 IgG4 水平可正常 [19]。故该指标既不能作为 IgG4-RD 诊断的充分条件，亦不是必要条件 [20]。所以，IgG4-RD 诊断强调与临床表现、影像学检查及病理检查结果相结合。研究提示几乎所有患者经糖皮质激素治疗，当病情得到控制后，血清 IgG4 水平均显著下降，然而有相当比例的患者 IgG4 水平并不能降至正常，特别是基线时数值较高的患者不易降至正常水平 [21]。维持治疗期间 IgG4 水平升高并不预示疾病复发，但持续进行性升高者复发风险增加，需密切监测。

目前糖皮质激素仍是治疗 IgG4-RD 的基石，亦是公认的一线药物，可用于疾病的诱导缓解和维持阶段。治疗反应取决于病程和受累器官类型，但绝大多数患者对激素治疗反应较好。诱导缓解治疗推荐中等剂量激素，相当于泼尼松一日 30 ～ 40 mg[4]，是目前最常推荐的起始用量，绝大多数患者激素治疗起效迅速，其有效率在 90% 以上 [1]。初始剂量治疗 2 ～ 4 周病情得有效控制后可规律减量，每 1 ～ 2 周减 5 mg，至维持剂量。由于 IgG4-RD 病情复发较常见 [22-23]，众多研究表明经诱导缓解后小剂量激素维持治疗可降低复发率，维持治疗时间推荐 1 ～ 3 年 [4]。但考虑到长期使用糖皮质激素的风险，2021

年我国专家共识也提出激素最佳维持时间和维持剂量尚有待进一步探索，应根据每位患者具体疾病的进展、血清学和影像学的改善情况以及是否存在激素治疗不良反应等决定[1]。当患者存在单用激素治疗不能充分控制病情，或因疾病持续激素不能递减，或减量过程中病情反复，以及激素不良反应明显时，推荐联合使用传统免疫抑制剂和生物制剂。传统免疫抑制剂用于治疗 IgG4-RD 的循证医学证据在逐年增加，结果表明，联合免疫抑制剂治疗可提高疗效，可于初始治疗时与激素合用，或激素减量过程中联合使用，有助于激素减量[24]。

尽管 IgG4-RD 是一种良性炎症性疾病，少数患者有自愈倾向，但多数患者病程呈逐渐进展趋势，可能导致重要脏器功能障碍，甚至危及生命。因此，IgG4-RD 的诊断、治疗和随访需要引起临床医生的高度重视。该病可同时累积多脏器，故必要时需行全面评估及多学科会诊。虽然激素目前仍是大多数患者的一线治疗药物，但长期应用存在较多不良反应，2021 年中国专家共识[1]提到各种替代或与激素联合治疗的药物仍在不断探索中。IgG4 相关肺炎性假瘤提出较晚，且其临床症状、影像学表现缺乏特异性，有相当大一部分的病例易被误诊。故临床医生需继续提升对 IgG4-RD 的认知及诊治水平，减少漏诊和误诊，改善患者预后。

参考文献：

[1] 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.

[2] Deshpande V, Zen Y, Chan JK, *et al*. Consensus statement on the pathology of IgG4-related disease[J]. Mod Pathol, 2012, 25(9): 1181-1192.

[3] Liu Y, Xue M, Wang Z, *et al*. Salivary gland involvement disparities in clinical characteristics of IgG4-related disease: a retrospective study of 428 patients[J]. Rheumatology (Oxford), 2020, 59(3): 634-640.

[4] Khosroshahi A, Wallace ZS, Crowe JL, *et al*. International consensus guidance statement on the management and treatment of IgG4-related disease[J]. Arthritis Rheumatol, 2015, 67(7): 1688-1699.

[5] Masaki Y, Dong L, Kurose N, *et al*. Proposal for a new clinical entity, IgG4-positive multiorgan lymphoproliferative syndrome: analysis of 64 cases of IgG4-related disorders[J]. Ann Rheum Dis, 2009, 68(8): 1310-1315.

[6] 朱星昀, 刘燕鹰, 孙学娟, 等. 免疫球蛋白G4相关疾病患者发病形式及就诊行为特征分析[J]. 北京大学学报(医学版), 2018, 50(6): 1039-1043.

[7] Leiva-Salinas C, Domingo ML, Flors L. Pulmonary inflammatory myofibroblastic tumour: a confusing diagnosis[J]. Arch Bronconeumol, 2010, 46(2): 106-107.

[8] 高彦定, 韩锋锋. IgG4相关性肺疾病研究进展[J]. 中国呼吸与危重监护杂志, 2014, 13(3): 308-312.

[9] 皮卫峰, 韩锋锋, 黄雁西, 等. 肺炎性假瘤14例误诊分析并文献复习[J]. 临床误诊误治, 2013, 26(7): 67-69.

[10] Narla LD, Newman B, Spottswood SS, *et al*. Inflammatory pseudotumor[J]. Radiographics, 2003, 23(3): 719-729.

[11] Khosroshahi A, Stone JH. A clinical overview of IgG4-related systemic disease[J]. Curr Opin Rheumatol, 2011, 23(1): 57-66.

[12] Duvic C, Desrame J, Lévêque C, *et al*. Retroperitoneal fibrosis, sclerosing pancreatitis and bronchiolitis obliterans with organizing pneumonia[J]. Nephrol Dial Transplant, 2004, 19(9): 2397-2399.

[13] Inoue D, Zen Y, Abo H, *et al*. Immunoglobulin G4-related lung disease: CT findings with pathologic correlations[J]. Radiology, 2009, 251(1): 260-270.

[14] Umehara H, Okazaki K, Masaki Y, *et al*. Comprehensive diagnostic criteria for IgG4-related disease (IgG4-RD), 2011[J]. Mod Rheumatol, 2012, 22(1): 21-30.

[15] 王子乔, 刘燕鹰, 张霞, 等. 17例误诊为IgG4相关疾病患者的临床特点及误诊原因分析[J]. 北京大学学报(医学版), 2019, 51(6): 1025-1031.

[16] Bai Z, Chen Y, Chen X, *et al*. A medical mirroring: chronic myelomonocytic leukemia mimicking immunoglobulin G4-related disease[J]. Am J Transl Res, 2019, 11(7): 4561-4567.

[17] Zheng M, Zhou P, Zheng K, *et al*. A special subtype of POEMS syndrome: IgG4 subtype[J]. Am J Transl Res, 2016, 8(2): 588-596.

[18] Hamano H, Kawa S, Horiuchi A, *et al*. High serum IgG4 concentrations in patients with sclerosing pancreatitis[J]. N Engl J Med, 2001, 344(10): 732-738.

（下转第 95 页）

norovirus 1 infection is associated with histopathological changes in immunocompetent hosts, but clinical disease is prevented by STAT1-dependent interferon responses[J]. J Virol, 2007, 81(7): 3251-3263.

[33] Hsu CC, Meeker SM, Escobar S, *et al*. Murine norovirus inhibits B cell development in the bone marrow of STAT1-deficient mice[J]. Virology, 2018, 515: 123-133.

[34] Nice TJ, Baldridge MT, McCune BT, *et al*. Interferon-λ cures persistent murine norovirus infection in the absence of adaptive immunity[J]. Science, 2015, 347(6219): 269-273.

[35] Chachu KA, Strong DW, LoBue AD, *et al*. Antibody is critical for the clearance of murine norovirus infection[J]. J Virol, 2008, 82(13): 6610-6617.

[36] Tomov VT, Osborne LC, Dolfi DV, *et al*. Persistent enteric murine norovirus infection is associated with functionally suboptimal virus-specific CD8 T cell responses[J]. J Virol, 2013, 87(12): 7015-7031.

[37] Baldridge MT, Nice TJ, McCune BT, *et al*. Commensal microbes and interferon-λ determine persistence of enteric murine norovirus infection[J]. Science, 2015, 347(6219): 266-269.

[38] Grau KR, Zhu S, Peterson ST, *et al*. The intestinal regionalization of acute norovirus infection is regulated by the microbiota *via* bile acid-mediated priming of type III interferon[J]. Nat Microbiol, 2020, 5(1): 84-92.

[39] Nelson AM, Walk ST, Taube S, *et al*. Disruption of the human gut microbiota following norovirus infection[J]. PLoS One, 2012, 7(10): e48224.

[40] Nelson AM, Elftman MD, Pinto AK, *et al*. Murine norovirus infection does not cause major disruptions in the murine intestinal microbiota[J]. Microbiome, 2013, 1(1): 7.

[41] 孙志强, 黄志成, 王修, 等. 诺如病毒检测技术的研究进展[J]. 中国实验诊断学, 2020, 24(10): 1750-1752.

[42] Siddiq DM, Koo HL, Adachi JA, *et al*. Norovirus gastroenteritis successfully treated with nitazoxanide[J]. J Infect, 2011, 63(5): 394-397.

[43] Rossignol JF, El-Gohary YM. Nitazoxanide in the treatment of viral gastroenteritis: a randomized double-blind placebo-controlled clinical trial[J]. Aliment Pharmacol Ther, 2006, 24(10): 1423-1430.

[44] Haubrich K, Gantt S, Blydt-Hansen T. Successful treatment of chronic norovirus gastroenteritis with nitazoxanide in a pediatric kidney transplant recipient[J]. Pediatr Transplant, 2018, 22(4): e13186.

[45] Netzler NE, Enosi Tuipulotu D, White PA. Norovirus antivirals: where are we now?[J]. Med Res Rev, 2019, 39(3): 860-886.

[46] 董悦, 展鹏, 刘新泳. 抗诺如病毒药物及其疫苗研究新进展[J]. 药学学报, 2020, 55(4): 640-651.

(编辑：史琦琪)

(上接第74页)

[19] Carruthers MN, Khosroshahi A, Augustin T, *et al*. The diagnostic utility of serum IgG4 concentrations in IgG4-related disease[J]. Ann Rheum Dis, 2015, 74(1): 14-18.

[20] Su Y, Sun W, Wang C, *et al*. Detection of serum IgG4 levels in patients with IgG4-related disease and other disorders[J]. PLoS One, 2015, 10(4): e0124233.

[21] 彭琳一, 陈雨, 费允云, 等. 免疫球蛋白G4相关疾病150例治疗前后实验室检测数据的比较[J]. 中华风湿病学杂志, 2016, 20(9): 580-584.

[22] Wallace ZS, Mattoo H, Mahajan VS, *et al*. Predictors of disease relapse in IgG4-related disease following rituximab[J]. Rheumatology (Oxford), 2016, 55(6): 1000-1008.

[23] Masamune A, Nishimori I, Kikuta K, *et al*. Randomised controlled trial of long-term maintenance corticosteroid therapy in patients with autoimmune pancreatitis[J]. Gut, 2017, 66(3): 487-494.

[24] Omar D, Chen Y, Cong Y, *et al*. Glucocorticoids and steroid sparing medications monotherapies or in combination for IgG4-RD: a systematic review and network meta-analysis[J]. Rheumatology (Oxford), 2020, 59(4): 718-726.

(编辑：王 佳)