

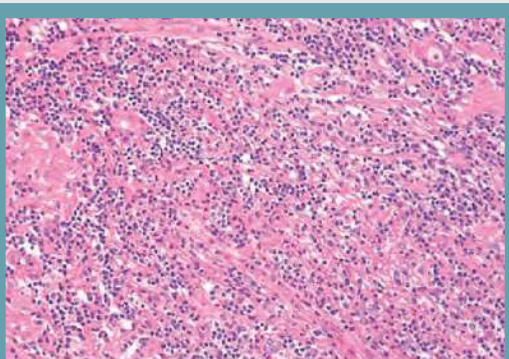


七

十二歲的劉先生是糖尿病患者，因為心血管阻塞而通過波仔，需要定期到政府醫院抽血及覆診。

今年大約農曆新年後，劉先生女兒Debbie收到醫院的電話，要求劉先生提早到醫院驗血，本身任職護士的Debbie感覺不太尋常。

「當時新冠肺炎的疫情仍然嚴峻，非緊急的醫療服務被大幅削減，當院方要求父親提早覆診，一定是有甚麼問題……於是向父親查問最近身體的情況及醫生在診症時的意見，但父



►圖為前列腺組織檢查中，發現有大量IgG4抗體。



治療後消腫

免疫解碼

人體的免疫系統為健康把關，在感染的時候產生抵抗力對付敵人；但當免疫系統無法分辨敵我的時候，便會造成「自己打自己」，引發身體出現炎症，傷害自己，其中IgG4就發現與不少炎症有關。以下個案的主人翁，出現離奇炎症，經深入追查後才發現與IgG4有關……

撰文：陳旭英 設計：張均賢

IgG4 相關疾病

親自己都不清楚……」Debbie向記者說。

Debbie帶父親到自己工作的私營醫療中心求醫，醫生經「醫健通」查閱他在政府醫院的醫療紀錄，結果發現劉先生的腎功能在六個月內急劇變差，立即安排他照超聲波，發現兩邊輸尿管收窄，令尿液無法順利排出，因而影響腎功能，於是馬上轉介到泌尿科醫生跟進。

「泌尿科醫生一見到父親的檢查報告，立即問有否檢驗血液中IgG4的水平，我說沒有，於是他安排再抽血化驗及電腦掃描，同時為父親安排緊急手術在輸尿管中植入支架，令輸尿管回復暢通。」Debbie說。

►張錚醫生說，IgG4不是致病抗體，但醫學界發現有很多炎症與它有關。



▼淚腺發炎、腫脹，有機會由IgG4抗體造成。圖為患者在治療前後的情況。

其後驗血報告確

認劉先生IgG4水平

很高，於是轉介到風濕病科張錚醫生跟進。

免疫抗體數量大增

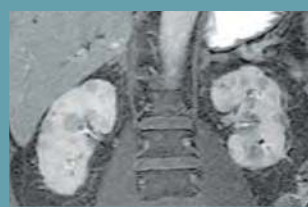
究竟劉先生為何出現輸尿管收窄？IgG4抗體與輸尿管收窄有何關連？

養和醫院風濕病科張錚醫生說，以往有多種罕見的炎症，例如後腹膜發炎、第一類自體免疫胰臟炎，一直未能夠確切找到病因；直至近二十年，醫學界發現這些病症有一個共通點，就是在抽取的組織內含有大量的淋巴白血球，它們會製造一種不常見的抗體（Immunoglobulin，簡稱Ig）IgG4。

「抗體可分為五大類，包括IgG、IgA、IgM、IgE和IgD；功能各有不同。其中IgE和敏感症有關。而IgA大多數不在血液內，它主要留在黏膜，例如肺、氣管、腸胃等。至於主要為身體提供抵抗力的便是在血液中水平最高的IgG。」張醫生說。



治療前淚腺腫脹至眼腫



▲磁力共振掃描顯示患者的腎臟出現「假腫瘤」。



►磁力共振影像掃描顯示患者後腹膜發炎。

IgG可以分為四小

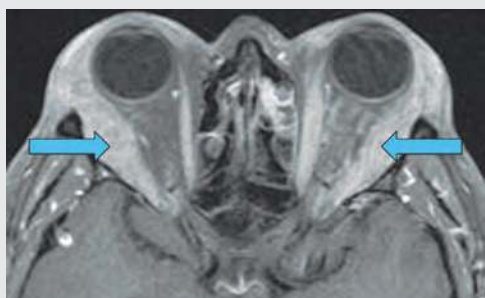
類，它們有不同功能，當中數量最多的是IgG1，而IgG4數量最少。當病人患有以上罕

見炎症的時候，而且組織活檢一致發現有大量淋巴白血球，並同時製造IgG4，而非IgG1。這種異常的情況引發研究人員追查，發現有很多昔日原因不明的疾病，原來都與IgG4有直接關係。

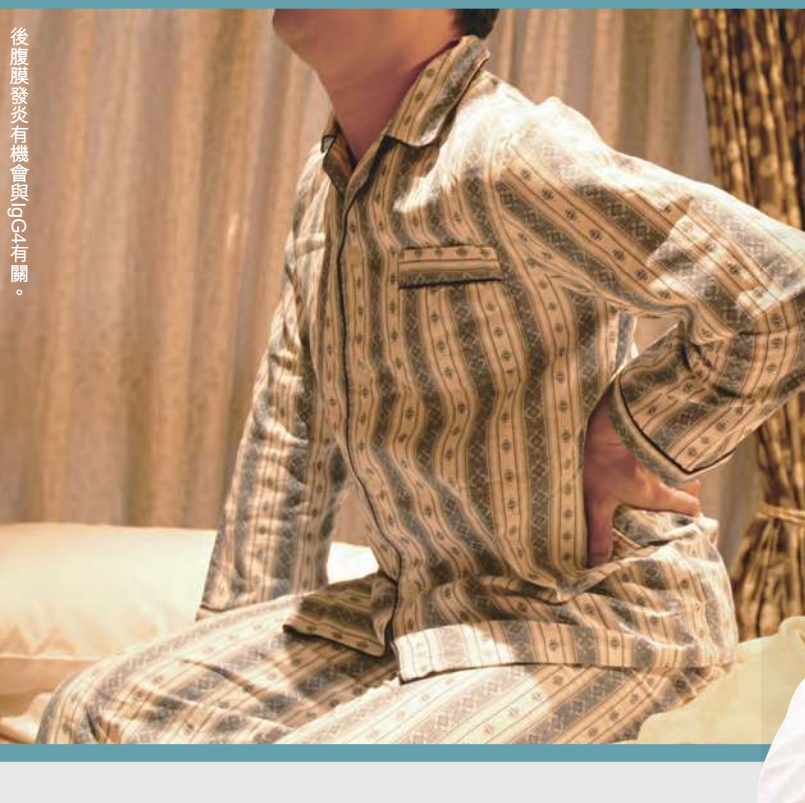
面腫病人癒後消腫

不過張醫生強調，IgG4本身不是一個致病抗體，因此有IgG4不代表一定有病。如果病人有IgG4相關疾病的病症，加上活檢確實，才算患有IgG4相關疾病。

「目前醫學界仍未能完全明



◀磁力共振影像掃描顯示患者的眼球後發炎。



後腹膜發炎有機會與IgG4有關。

白致病的原因，但知道患者會有長期的發炎反應，導致受影響的組織纖維化。同時這種發炎反應會刺激淋巴白血球製造較多的IgG4，因此在血液檢查中會發現較高的IgG4水平，成為這個疾病的一個獨特生物標記。」張醫生說。

醫學界亦逐漸發現IgG4與昔日病因不明的疾病有關，其中一種疾病和乾燥症非常相似。張錚醫生說曾治療一位疑似患有乾燥症的病人，「該病人臉龐腫脹持續了好一段時間，他都不以為

意，直至因其他疾病到政府醫院覆診，醫生檢查時發現他的頸淋巴腫脹，抽取組織化驗，才發現IgG4的水平很高，轉介他見風濕病科醫生跟進。病人服用類固醇後，口水腺及淚腺腫脹消失，面部的腫脹也漸漸消退。

年長男性患者居多

張錚醫生說，大部分免疫系統疾病的患者都是較年輕的女性，但IgG4相關疾病剛剛相反，以男士居多，男女患者比例是三比一，而且多數是較年長的男士，幸好整體發病率不高。

「亞洲患者在全球比率屬較高，每十萬人有五個患者。在亞洲地區中以日本患者較多，香港暫時未有統計數字。」張醫生說。

IgG4相關疾病會在身體中引發慢性發炎，其中一個特徵就是在受影響的位置長成一個好像腫瘤般的物體，在影像掃描中或會被誤以為是癌腫瘤，這種稱為「假腫瘤」(pseudotumor)。

張醫生舉例說，有病人視力突然變差，接受電腦掃描發現眼眶內有腫瘤，追查下才知道是眼底後的

軟組織發炎，形成假腫瘤。

另一例子是有黃疸徵狀的病人接受電腦掃描後發現胰臟有腫瘤，正電子掃描亦顯示這些細胞比較活躍，初步確診為胰臟癌，不過病人在手術後才發覺不是惡性細胞，而是因為IgG4相關疾病導致的假腫瘤。

IgG4相關疾病很多時會影響淋巴，引致淋巴結



如要檢查清楚，可能需要進行電腦掃描。



◀電腦掃描顯示患者的口水腺腫脹。

腫脹，如果出現廣泛性影響，病人可能有多個位置的淋巴都會出現腫脹，擔心是患上淋巴瘤，很多時血液科醫生會安排病人切除淋巴組織作活檢，最終才確診IgG4相關疾病。

常見受影響位置

張錚醫生指出IgG4相關疾病中最典型的是後腹膜發炎，劉先生正是這情況，這類患者多數因為病徵不明顯，一段時間後才因為追查其他問題而發現病情。

「後腹膜慢性發炎會形成腫塊，亦會導致纖維化，纖維化情況會牽扯後腹膜產生黏連，導致輸尿管受壓，甚至影響大動脈。像劉先生做超聲波後發現兩邊輸尿管都已閉塞，電腦掃描更顯示後腹膜發炎而且有腫塊。」張醫生說。

另外，硬化性膽管炎和第一類自體免疫胰臟炎亦是IgG4相關疾病的典型病症。

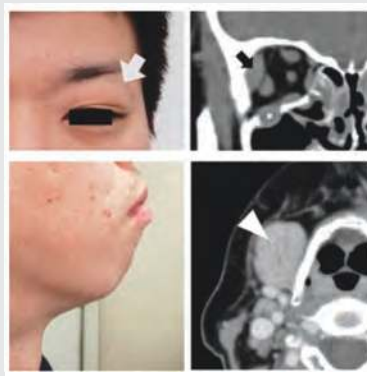
如何追查及確診IgG4相關疾病？張醫生說，於受影響位置抽取組織化驗是診斷的「金標準」，如發現製造IgG4的淋巴白血球比率較高(IgG4數量佔總IgG量達四成以上)，以及見到

另外有些位置也不容易抽取組織檢查，例如後腹膜或胰臟，應如何確診呢？張錚醫生說這類病人則需要找到比較有力的證據，例如有典型的病徵、血液的IgG4水平很高、或透過檢測身體

纖維化及有慢性發炎情況，就可以確診。

張醫生解釋，單憑檢驗血液的IgG4水平，不足以確診，因為其他疾病亦可以引致IgG4水平上升。不過要確診亦有一定難度，例如有些患者只有局部位置受影響，這類病人血液的IgG4水平可能維持正常。

張醫生解釋，單憑檢驗血液的IgG4水平，不足以確診，因為其他疾病亦可以引致IgG4水平上升。不過要確診亦有一定難度，例如有些患者只有局部位置受影響，這類病人血液的IgG4水平可能維持正常。



◀IgG4引致患者淚腺及口水腺發炎，右邊為相關電腦掃描圖。

▼超聲波掃描有機會初步發現腹腔內發炎。



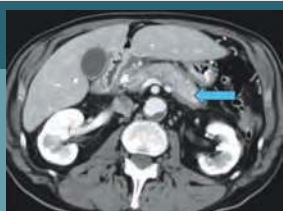
其他受影響的組織，才能確診。

病人也可以接受影像掃描追查，例如眼眶發炎可以進行磁力共振檢查清楚結構，配合顯影劑可檢查發炎組織的活躍度，醫生亦會考慮為病人進行全身正電子掃描，評估病人身體其他位置是否也有受到影響。醫生必須清楚掌握病人受影響的位置及程度，才能制定治療方案及監察治療效果。

類固醇抑壓發炎

治療IgG4相關疾病，主要會以類固醇抑壓發炎。「大部分病人對類固醇的反應很好，初期需要較高劑量的類固醇，一般四星期療程後都會見到有一定進步，隨後可以逐漸減少劑量。」張醫生說。

醫生會因應病情嚴重程度而制定減藥方案，輕微的患者在病情受控後可以慢慢減藥，如果沒



▲電腦掃描影像顯示患者胰臟有腫脹迹象。

IgG4相關疾病的常見病症：

1. 淚腺或腮腺或頷下腺腫大
2. 眼部腫瘤樣病變
3. 自體免疫性肝炎
4. 硬化性膽管炎
5. 間質性肺炎
6. 間質性腎炎
7. 甲狀腺炎或甲狀腺功能減退
8. 腦下垂體炎
9. 發炎性動脈瘤
10. 硬腦膜炎
11. 縱隔纖維化

有復發的話就可以嘗試停藥。如果病情嚴重，例如影響大動脈、後腹膜，及一些有復發危機的，或需要長期使用免疫調節劑。一些比較頑固及嚴重的情況則可以考慮使用生物製劑。

劉先生在今年初因腎功能下降，追查下發現後腹膜發炎引致輸尿管阻塞，置放輸尿管支架後，由張醫生處理炎症，初期需服用較高劑量的類固醇。

「父親最初每天服三十五毫克類固醇，發炎情況受控及穩定之後逐漸減藥，現在每天服用二十毫克，以及一種免疫調節劑。」Debbie說。



IgG4相關疾病，較多發生在年長男士身上。