

• 临床研究 • doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2024.14.020

网络首发 [https://link.cnki.net/urlid/50.1097.r.20240510.1411.002\(2024-05-10\)](https://link.cnki.net/urlid/50.1097.r.20240510.1411.002(2024-05-10))

92 例 IgG4 相关性疾病患者的临床特征分析

孙杰¹, 钟艳艳¹, 杨雪¹, 于红云¹, 徐晶¹, 解见业¹, 徐萍¹, 温大蔚², 赵磊², 王吉波^{1△}
(青岛大学附属医院:1. 全科医学科;2. 风湿免疫科, 山东青岛 266003)

[摘要] **目的** 分析 IgG4 相关性疾病(IgG4-RD)的临床特点, 指导治疗药物选择, 探寻 IgG4 潜在的肿瘤标识意义。**方法** 通过医渡云系统择取 2017 年 1 月 1 日至 2021 年 12 月 31 日于该院住院治疗的 92 例 IgG4-RD 患者为研究对象, 对其临床资料进行汇总分析, 总结 IgG4-RD 的临床特点。**结果** 92 例患者 IgG4-RD 确诊平均年龄为(58.1±11.3)岁, 其中男 65 例(70.7%), 女 27 例(29.3%)。最常受累的器官组织为淋巴结(37 例, 40.2%)、胰腺(33 例, 35.9%)、唾液腺(31 例, 33.7%)。92 例患者中单器官组织受累者为 28 例(30.4%), 双器官或多器官受累者各为 32 例(34.8%)。92 例患者中有 89 例患者接受激素治疗, 71 例患者接受免疫抑制剂治疗, 其中 45 例使用过环磷酰胺(占 63.4%)。激素联合免疫抑制剂组的初始治疗有效率(72.7% vs. 55.6%)与 1 年未复发率(38.2% vs. 20.0%)均优于单用激素组, 但差异无统计学意义($P>0.05$)。92 例患者中肿瘤合并者 IgG4 水平 >40 g/L 的比例(18.2%)明显高于非肿瘤合并者(1.2%), 差异有统计学意义($P<0.05$), 而其他 IgG4 水平分段中肿瘤合并者与非肿瘤合并者比较, 患者比例差异无统计学意义($P>0.05$)。**结论** IgG4-RD 发病多见于中老年男性, 淋巴结、胰腺、唾液腺受累者多见, 多数患者双器官或多器官受累。治疗上建议激素与免疫抑制剂联合应用。IgG4-RD 患者 IgG4 水平 >40 g/L 可能对并发肿瘤具有提示意义。

[关键词] IgG4 相关疾病; 受累器官; 合并症; 恶性肿瘤; 治疗; IgG4 水平

[中图分类号] R593.2 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1671-8348(2024)14-2182-05

Analyse of clinical characteristics of 92 patients with IgG4 related diseases

SUN Jie¹, ZHONG Yanyan¹, YANG Xue¹, YU Hongyun¹, XU Jing¹, XIE Jianye¹,
XU Ping¹, WEN Dawei², ZHAO Lei², WANG Jibo^{1△}

(1. Department of General Medicine; 2. Department of Rheumatology and Immunology, the
Affiliated Hospital of Qingdao University, Qingdao, Shandong 266003, China)

[Abstract] **Objective** To analyze the clinical characteristics of IgG4-related disease (IgG4-RD), guide the selection of therapeutic drugs, and to explore the significance of potential tumor identification for IgG4-RD. **Methods** A total of 92 patients diagnosed with IgG4-RD and admitted to this hospital from January 1, 2017 to December 31, 2021 were selected as the research subjects by using the Yidu Cloud system. The clinical data conducted the summary analysis. The clinical characteristics of IgG4-RD were summarized. **Results** The mean age of IgG4-RD was definitely diagnosed in the 92 patients was (58.1±11.3) years old, with 65 male cases (70.7%) and 27 female cases (29.3%). The most commonly affected organ tissues were lymph nodes (37 cases, 40.2%), pancreas (33 cases, 35.9%) and salivary glands (31 cases, 33.7%). In the patients with the 92 patients, 28 cases (30.4%) had involvement of a single organ tissue, while 32 cases (34.8%) had involvement of two or more organs. In the 92 patients, 89 cases received steroid therapy, and 71 cases received immunosuppressive therapy, in which 45 cases (63.4%) used cyclophosphamide. The initial treatment effective rate (72.7% vs. 55.6%) and one-year non-recurrence rate (38.2% vs. 20.0%) of the steroid combined immunosuppressive therapy group were better than those of the single steroid group, but the differences were not statistically significant ($P>0.05$). The proportion of the patients with tumor comorbidity and IgG4 level >40 g/L (18.2%) was significantly higher than that of the non-tumor comorbidity (1.2%), and the difference was statistically significant ($P<0.05$). However, there was no statistically significant difference in the proportion of patients with tumor comorbidity compared to the non-tumor comorbidity in other IgG4 level groups ($P>0.05$). **Conclusion** IgG4-RD is more common in middle-aged and elderly men, lymph nodes, pancreas and sal-

△ 通信作者, E-mail: wangjibo2005@126.com.

ivary glands are commonly involved, and most patients have the double organs and multiple organs involvement. The combination use of hormone and immunosuppressant in treatment is recommended. The IgG4 level >40 g/L in the patients with IgG4-RD may has the suggestive significance for complicating tumor.

[Key words] IgG4-related disease; affected organ; complications; malignant tumor; treatment; IgG4 level

IgG4 相关性疾病 (IgG4 related diseases, IgG4-RD) 是一种由免疫介导的慢性炎症伴纤维化疾病, 该病可累及全身多个部位, 例如淋巴结、唾液腺、胰腺、胆管、腹膜后等, 主要的病理特征是病变部位大量淋巴细胞及 IgG4 阳性浆细胞浸润^[1-5]。IgG4-RD 可累及多个器官组织, 包括淋巴结、唾液腺、胰腺、胆管等^[1-5]。由于受累器官的不同、临床表现差异巨大, 该病有多种曾用名, 例如米库利奇病、自身免疫性胰腺炎、腹膜后纤维化等。由于该病常表现为占位性病变且医生认知欠缺, 临床上常将其误诊为肿瘤而行不必要的手术治疗, 给患者及其家庭带来巨大的创伤及经济损失。近年来, IgG4-RD 与恶性肿瘤的关系受到越来越多的关注, 各国报道的 IgG4-RD 患者肿瘤发生风险存在明显差异^[6-12]。为加深对 IgG4-RD 的认识, 指导治疗药物选择, 本文探寻了潜在的 IgG4-RD 肿瘤标记物。

1 资料与方法

1.1 一般资料

通过本院医渡云系统检索收集 2017 年 1 月 1 日至 2021 年 12 月 31 日于本院住院诊疗的 IgG4-RD 患者 110 例, 其中 18 例患者因信息不全予以排除, 其余 92 例患者符合 2019 年 IgG4-RD 国际分类标准^[13]。在本组患者中共有 63 例患者完善器官组织病理活检, 其中 33 例 (52.4%) 患者满足《2011 年 IgG4-RD 综合诊断标准》^[14], 48 例 (76.2%) 患者满足《2020 更新版 IgG4-RD 综合诊断标准》^[15]。本研究通过本院伦理委员会审批 (审批号: QYFYWZLL28719)。

1.2 方法

通过医院信息系统 (HIS) 检索 92 例 IgG4-RD 患者的临床诊疗资料, 对其临床表现、受累器官、化学检验及治疗情况等方面的资料进行回顾性分析, 归纳总结 IgG4-RD 的临床特点。

1.3 统计学处理

采用 SPSS22.0 软件分析数据, 符合正态分布的计量资料用 $\bar{x} \pm s$ 表示, 比较采用 t 检验, 不符合正态分布的计量资料用 M 表示, 比较采用秩和检验。计数资料采用例数或百分比表示, 比较采用 χ^2 检验或 Fisher 确切概率法。以 $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

2.1 本组患者基本资料分析

92 例 IgG4-RD 患者确诊年龄为 31~84 岁, 平均

(58.1 ± 11.3) 岁, 其中男 65 例 (70.7%), 女 27 例 (29.3%), 男女比例为 2.4 : 1.0; 吸烟者 38 例 (41.3%), 非吸烟者 54 例 (58.7%); 饮酒者 25 例 (27.2%), 非饮酒者 67 例 (72.8%)。上述患者首诊科室情况: 消化科 17 例、颌面外科 14 例、肾内科 11 例、风湿科 9 例、眼科 9 例、肝胆外科 8 例、血液科 4 例、呼吸科 3 例、泌尿外科 3 例、急诊科 3 例、耳鼻喉科 3 例、胃肠外科 2 例、神经外科 2 例、血管外科 1 例、心内科 1 例、淋巴瘤科 1 例、脊柱外科 1 例。

2.2 本组患者受累器官、组织分析

本组患者最常受累的 3 个部位依次是淋巴结、胰腺、唾液腺, 见表 1。本组患者中单器官组织受累者为 28 例, 占 30.4%; 双器官及多器官受累者均为 32 例, 各占 34.8%。

表 1 本组患者受累部位分析 ($n=92$)

受累部位	受累人数 (n)	占比 (%)
淋巴结	37	40.2
胰腺	33	35.9
唾液腺	31	33.7
泪腺及眼睑	22	23.9
胆管	21	22.8
腹膜后纤维化	14	15.2
肾脏	13	14.1
肺脏	7	7.6
腹主动脉	3	3.3
脑部	2	2.2
肝脏	1	1.1
口腔黏膜	1	1.1
皮肤	1	1.1

2.3 本组患者风湿病合并症分析

本组患者中有 13 例患者同时合并其他风湿病, 占 14.1%, 最常见的风湿病合并症为原发性胆汁性肝硬化、类风湿性关节炎、干燥综合征 (各 3 例), 其次为强直性脊柱炎、抗磷脂抗体综合征、系统性红斑狼疮、结缔组织病 (各 1 例)。

2.4 本组患者肿瘤合并症分析

本组患者中共有 11 例患者合并肿瘤, 发生率为 12.0%, 其中男 8 例, 女 3 例; 其确诊年龄为 55~74 岁, 平均 (63.6 ± 7.2) 岁; 吸烟者 3 例, 非吸烟者 8 例; 饮酒者 3 例, 非饮酒者 8 例。本组患者中最常见的肿

瘤合并类型为消化系统肿瘤 6 例(54.5%),具体肿瘤合并情况见表 2。肿瘤与 IgG4-RD 同时确诊患者 6 例(二者确诊时间相差前后半年内),IgG4-RD 确诊晚于肿瘤确诊者 3 例(1 例为恶性肿瘤确诊后 1 年,2 例为恶性肿瘤确诊后 8 年),IgG4-RD 确诊早于肿瘤确诊者 2 例(1 例为恶性肿瘤确诊前 1 年,1 例为恶性肿瘤确诊前 5 年)。

表 2 本组患者肿瘤合并情况($n=11$)

合并肿瘤类别	合并人数(n)	占比(%)
消化系统肿瘤	6	54.5
胆管癌	2	18.2
胰腺癌	2	18.2
胰腺癌+胆管癌	1	9.1
乙状结肠高级别上皮内瘤变	1	9.1
生殖系统恶性肿瘤	2	18.2
乳腺癌	1	9.1
子宫内膜癌	1	9.1
血液系统肿瘤	2	18.2
淋巴瘤	1	9.1
慢性白血病	1	9.1
甲状腺癌	1	9.1

2.5 本组患者激素、免疫抑制剂使用情况分析

本组患者中有 89 例患者治疗过程中应用激素治疗,有 71 例患者治疗过程中应用免疫抑制剂治疗,具体药物应用情况见表 3,其中最常应用的免疫抑制剂为环磷酰胺(占 63.4%)。

2.6 本组患者治疗结局分析

本组患者中有 27 例接受初始 3 个月的激素单药治疗(单用激素组),有 55 例接受初始 3 个月的激素加免疫抑制剂联合治疗(激素联合免疫抑制剂组),无初始接受免疫抑制剂单药治疗的患者,有 10 例患者接受治疗后 3 个月内失联,未统计 3 个月疗效。所有患者常规接受对症支持治疗。治疗 1 年后随访,单用激素组再次有 17 例失联,激素联合免疫抑制剂组再次有 21 例失联,激素联合免疫抑制剂组的初始治疗有效率与 1 年未复发率均优于单用激素组,但差异无统计学意义($\chi^2=2.42,0.48,P>0.05$),具体疗效及预后情况见表 4、5。4 例单用激素治疗 3 个月无效患者加用免疫抑制剂后 IgG4 水平下降。

表 6 本组患者不同 IgG4 水平肿瘤合并者和非肿瘤合并者比例的分析

IgG4	肿瘤合并者($n=11$)		非肿瘤合并者($n=81$)		χ^2	P
	n (%)	IgG4 水平($M, g/L$)	n (%)	IgG4 水平($M, g/L$)		
0~10 g/L	3(27.3)	4.7	38(46.9)	4.8	0.82	>0.05
>10~20 g/L	4(36.4)	15.6	13(16.0)	13.2	1.48	>0.05

2.7 本组患者 IgG4 水平情况分析

本组患者 IgG4 水平在 0~10 g/L 的有 41 例(占 44.6%),中位 IgG4 水平为 4.7 g/L;>10~20 g/L 的有 17 例(占 18.5%),中位 IgG4 水平为 13.8 g/L;>20~30 g/L 的有 6 例(占 6.5%),中位 IgG 水平为 22.6 g/L;>30~40 g/L 的有 2 例(占 2.2%),中位 IgG4 水平为 36.1 g/L;>40 g/L 的有 3 例(占 3.3%),中位 IgG4 水平为 49.9 g/L;>3.56 g/L(具体数值不详)的有 23 例(占 25.0%)。本组患者中肿瘤合并者 IgG4 水平>40 g/L 的比例高于非肿瘤合并者,差异有统计学意义($P<0.05$),而其他 IgG4 水平分段中肿瘤合并者与非肿瘤合并者比较,患者比例差异无统计学意义($P>0.05$),见表 6。

表 3 本组患者药物治疗情况汇总分析($n=92$)

药物类别	用药人数(n)	占比(%)
激素	89	96.7
免疫抑制剂	71	77.2
环磷酰胺	45	63.4
来氟米特	18	25.4
马替麦考酚酯	14	19.7
雷公藤多苷	7	9.9
甲氨蝶呤	3	4.2
硫唑嘌呤	2	2.8
环孢素	1	1.4
他克莫司	1	1.4
沙利度胺	1	1.4

表 4 本组患者初始治疗 3 个月疗效分析[n (%)]

治疗效果	单用激素组 ($n=27$)	激素联合免疫抑制剂组 ($n=55$)
有效	15(55.6)	40(72.7)
无效	12(44.4)	15(27.3)

有效:IgG 水平下降 $\geq 10\%$;无效:IgG 水平下降 $< 10\%$ 。

表 5 本组患者规律治疗 1 年复发率分析[n (%)]

复发情况	单用激素组 ($n=10$)	激素联合免疫抑制剂组 ($n=34$)
1 年内复发	8(80.0)	21(61.8)
1 年未复发	2(20.0)	13(38.2)

续表 6 本组患者不同 IgG4 水平肿瘤合并者和非肿瘤合并者比例的分析

IgG4	肿瘤合并者(<i>n</i> =11)		非肿瘤合并者(<i>n</i> =81)		χ^2	<i>P</i>
	<i>n</i> (%)	IgG4 水平(<i>M</i> ,g/L)	<i>n</i> (%)	IgG4 水平(<i>M</i> ,g/L)		
>20~30 g/L	0		6(7.4)	22.6		
>30~40 g/L	0		2(2.5)	36.1		
>40 g/L	2(18.2)	47.7	1(1.2)	78.3	2.95	<0.01
>3.56 g/L ^a	2(18.2)		21(25.9)		0.03	>0.05

^a:因每位患者 IgG4 水平不详,所以无法计算中位 IgG4 水平。

3 讨 论

IgG4-RD 在临床上是一组较为罕见的慢性自身免疫性疾病,缺乏特异性的临床特征,目前确诊的主要手段是组织病理活检。IgG4-RD 的好发年龄为 50~70 岁,平均发病年龄为(54.6±13.1)岁,男女比例在 1.6:1.0~4.0:1.0^[16-17]。本研究中患者 IgG4-RD 确诊平均年龄为(58.1±11.3)岁,大于 IgG4-RD 上述平均发病年龄。本组患者中男性患者为 65 例(占 70.7%),女性患者为 27 例(占 29.3%),男女比例为 2.4:1.0。

本研究中,IgG4-RD 患者最常受累的器官组织为淋巴结(40.2%)、胰腺(35.9%)、唾液腺(33.7%),该结果与其他文献报道相似。国内一项纳入 106 例 IgG4-RD 患者的研究结果显示,IgG4-RD 最常受累的器官组织前 3 位为淋巴结(67.0%)、涎腺(37.7%)、胰腺(35.8%)^[5]。另一篇研究结果则显示 IgG4-RD 患者最易受累的器官组织是淋巴结、眼睑及泪腺^[17]。

本组患者中单器官组织受累者为 28 例(30.4%),双器官及多器官受累者共 64 例(69.6%)。目前国内外相关研究对于 IgG4-RD 患者器官受累数量的报道存在较大差异,INOUE 等^[11]报道 IgG4-RD 患者单器官受累者占比为 42%^[11],而 YAMADA 等^[18]发现 IgG4-RD 患者单器官受累者占 11.4%,张盼盼等^[19]更是报道 IgG4-RD 患者单器官受累者仅占 7.5%。

本组患者中共有 11 例患者合并肿瘤,发生率为 12.0%,其中男 8 例,女 3 例。9 例 IgG4-RD 患者(81.8%)被诊断为实体瘤,2 例患者(18.2%)为血液系统肿瘤,其中最常合并的肿瘤是消化系统恶性肿瘤(6 例,54.5%)。3 例 IgG4-RD 患者诊断前有恶性肿瘤病史,其他 8 例患者在诊断 IgG4-RD 时或之后发生恶性肿瘤。TANG 等^[6]报道,IgG4-RD 患者中,淋巴瘤合并者仅占所有肿瘤合并患者的 5.9%,而实体瘤合并患者则占 94.1%,其中胃肠道肿瘤最常见(23.5%),其次为甲状腺肿瘤(17.6%),23.5%的肿瘤合并患者既往有恶性肿瘤病史,76.5%的肿瘤合并者无恶性肿瘤病史^[6]。本研究中肿瘤发生情况与一般人群相比存在较大的差异。国家癌症中心公布 2016 年我国癌症粗发病率为 293.91/10 万,世界人口

标化发病率为 186.46/10 万,男性高于女性(207.03/10 万 vs. 168.14/10 万),最常见的肿瘤类别依次为肺癌、结直肠癌、胃癌、肝癌、乳腺癌^[20]。

本组患者中激素联合免疫抑制剂组的初始 3 个月治疗有效率为 72.7%,1 年复发率为 61.8%,单用激素组的初始 3 个月治疗有效率为 55.6%,1 年复发率为 80.0%。激素联合免疫抑制剂组复发率与国外文献报道的 24%~63%的复发率相接近^[21-22],单用激素治疗组复发率上升,因此作者认为应推荐激素加免疫抑制剂联合治疗 IgG4-RD。免疫抑制剂与激素联合使用可减少激素累积剂量,提高治疗疗效,减少疾病复发^[23-24]。

本组患者中肿瘤合并者 IgG4 水平>40 g/L 的占比明显高于非肿瘤合并者,差异有统计学意义(*P*<0.05)。但是较为遗憾的是本研究中 IgG4 水平>40 g/L 的患者仅有 3 例,该结论的普适性较低,需增加患者数量以进一步论证结论可信度。

综上所述,IgG4-RD 发病多见于中老年男性,淋巴结、唾液腺、胰腺受累者多见,约 2/3 的患者为双器官及多器官受累。IgG4-RD 患者最常见的风湿病合并症为原发性胆汁性肝硬化、类风湿性关节炎、干燥综合征。IgG4-RD 患者最常合并的肿瘤为消化系统肿瘤。IgG4-RD 复发率高,治疗推荐激素与免疫抑制剂联合治疗。IgG4-RD 患者 IgG4 水平>40 g/L 可能是预测 IgG4-RD 合并肿瘤的潜在指标。

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] SÁNCHEZ-ORO R, ALONSO-MUÑOZ E M, MARTÍ R L. Review of IgG4-related disease [J]. Gastroenterol Hepatol, 2019, 42(10): 638-647.
- [3] LIN W, LU S, CHEN H, et al. Clinical characteristics of IgG4-related disease: a prospective study of 118 Chinese patients [J]. Rheumatology

- gy, 2015, 54(11):1982-1990.
- [4] MARITATI F, PEYRONEL F, VAGLIO A. IgG4-related disease: a clinical perspective[J]. *Rheumatology (Oxford)*, 2020, 59 (Suppl. 3): 123-131.
- [5] 丁航, 刘源, 张连峰, 等. IgG4 相关性疾病的临床特征研究[J]. *中国全科医学*, 2022, 25(5): 584-588.
- [6] TANG H, YANG H, ZHANG P, et al. Malignancy and IgG4-related disease: the incidence, related factors and prognosis from a prospective cohort study in China[J]. *Sci Rep*, 2020, 10(1):4910.
- [7] AHN S S, SONG J J, PARK Y B, et al. Malignancies in Korean patients with immunoglobulin G4-related disease[J]. *Int J Rheum Dis*, 2017, 20(8): 1028-1035.
- [8] SEKIGUCHI H, HORIE R, KANAI M, et al. IgG4-related disease: retrospective analysis of one hundred sixty-six patients[J]. *Arthritis Rheumatol*, 2016, 68(9):2290-2299.
- [9] WALLACE Z S, WALLACE C J, LU N, et al. Association of IgG4-related disease with history of malignancy[J]. *Arthritis Rheumatol*, 2016, 68(9):2283-2289.
- [10] ASANO J, WATANABE T, OGUCHI T, et al. Association between immunoglobulin G4-related disease and malignancy within 12 years after diagnosis: an analysis after longterm follow-up[J]. *J Rheumatol*, 2015, 42(11), 2135-2142.
- [11] INOUE D, YOSHIDA K, YONEDA N, et al. IgG4-related disease: dataset of 235 consecutive patients[J]. *Medicine (Baltimore)*, 2015, 94(15): e680
- [12] HIRANO K, TADA M, SASAHIRA N, et al. Incidence of malignancies in patients with IgG4-related disease[J]. *Intern Med*, 2014, 53(3), 171-176.
- [13] SCHLEINITZ N, BRIANTAIS A, EBBO M. IgG4-related disease: diagnostic criteria evolution toward the 2019 ACR/EULAR classification criteria[J]. *Rev Med Interne*, 2020, 41(12): 814-821.
- [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] UMEHARA H, OKAZAKI K, KAWA S, et al. The 2020 revised comprehensive diagnostic (RCD) criteria for IgG4-RD[J]. *Mod Rheumatol*, 2021, 31(3):529-533.
- [16] BLEDSOE J R, DELLA-TORRE E, ROVATI L, et al. IgG4-related disease: review of the histopathologic features, differential diagnosis, and therapeutic approach[J]. *APMIS*, 2018, 126(6):459-476.
- [17] 唐诗懿, 杜进涛, 刘世喜. 129 例 IgG4 相关性疾病患者临床特征分析[J]. *西部医学*, 2023, 35(11):1632-1636.
- [18] YAMADA K, YAMAMOTO M, SAEKI T, et al. New clues to the nature of immunoglobulin G4-related disease: a retrospective Japanese multicenter study of baseline clinical features of 334 cases[J]. *Arthritis Res Ther*, 2017, 19(1):262.
- [19] 张盼盼, 赵继志, 王木, 等. IgG4 相关性疾病 346 例临床特征分析[J]. *中华内科杂志*, 2017, 56(9):644-649.
- [20] ZHENG R S, ZHANG S W, ZENG H M, et al. Cancer incidence and mortality in China, 2016 [J]. *J Natl Cancer Cent*, 2022, 2(1):1-9.
- [21] WALLANCE Z S, MATTOO H, MAHAJAN V S, et al. Predictors of disease relapse in IgG4 related disease following rituximab[J]. *Rheumatology (Oxford)*, 2016, 55(6):1000-1008.
- [22] MASMUNE 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.
- [23] 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.
- [24] LIU Y, ZENG Q, ZHU L, et al. Relapse predictors and serologically unstable condition of IgG4-related disease: a large Chinese cohort [J]. *Rheumatology (Oxford)*, 2020, 59(8): 2115-2123.