

Клинический случай  
IgG4 – ассоциированного  
тубулоинтерстициального  
нефрита

Григорян З. Э.

*I Региональная конференция РДО для Северо-Кавказского  
Федерального Округа  
23.04 – 24.04.21*

Доклад Григорян З.Э.  
I Региональная конференция РДО  
для Северо-Кавказского Федерального Округа  
23-24 апреля 2021

Пациент С, 34 года, мужчина, мастер по ремонту оргтехники, женат, госпитализирован 20.11.2020 г.

---

- общую слабость,
  - быструю утомляемость,
  - одышку при физической нагрузке,
  - повышение температуры тела от 37 – 38.5 С в течение двух месяцев,
  - Боль и судороги в мышцах н\конечностей,
  - боль в коленных суставах,
  - онемение голеней и стоп,
  - похудение на 8 кг за 6 месяцев,
- 23-24 апреля 2021

## Из анамнеза заболевания:

- считает себя больным с конца мая 2020 г., когда без причины среди полного здоровья появились ноющие боли в мышцах нижних конечностей (мышцы таза, бедер). За медицинской помощью не обращался, не лечился, со слов «терпел».
- С начала сентября 2020 г. к мышечным болям присоединилось повышение температуры тела от 37.3 – 38.5 С, принимал ибуклин, парацетамол.
- На фоне приема ибуклина с парацетамолом в конце сентября отмечена генерализованная сыпь, обратился к дерматологу, диагностирован аллергический дерматит, назначены антигистаминные препараты, после чего сыпь регрессировала.
- С сентября месяца больной все-таки начал обследоваться, прошел лабораторную диагностику, осмотрен урологом, гематологом, нефрологом.

23-24 апреля 2021

## Из анамнеза заболевания:

17/09/2020

- Нь - 120 г\л, микроцитоз, WRC –  $6,89 * 10^9 / л$ , PLT –  $311 * 10^9 / л$ , умеренная лимфопения, базофилы – 2% (0-1), миелоциты 3%, СОЭ 65 мм\час;

09/10/2020

### Биохимия:

- общий белок – 78,1 г\л,
- мочевина 5.4 ммоль\л, креатинин 88,8 мкмоль\л, **мочевая кислота 640 мкмоль\л,**
- глюкоза 4,8 ммоль\л,
- ОХС – 6,4 ммоль\л,
- кальций – 2,5 ммоль\л,
- **сывороточное железо 6.0 ммоль\л,**
- **РФ отриц, СРБ – 96,17 мг\л, АСЛО –**
- **113 МЕ/мл, фибриноген 10.7 г\л, МНО 1,12,**
- ЩФ 106,1 Ед\л; АЛТ, АСТ, билирубин - норма
- Гепатиты В и С, ЭДС, ВИЧ отриц
- **В моче – удельный вес 1016, ПУ 0.5 г\л, без мочевого осадка,**



- Нь - 102 г\л,
- мочевина 14.0 ммоль\л,
- креатинин 217 мкмоль\л

## Из анамнеза заболевания:

### Предварительное обследование - октябрь 2020:

УЗИ почек: правая - размеры: 135 x 77 x 73 мм, толщина паренхимы -28 мм, левая - размеры: 136 x 70 x 57 мм, толщина паренхимы -25 мм, кортико-медуллярная дифференциация определяется, «с-м выделяющихся пирамидок», нарушения уродинамики нет с обеих сторон

- УЗИ предстательной железы, комплексное: диффузные изменения паренхимы предстательной железы с микрокальцинатами; солидные образования паренхимы обоих яичек (требуют дообследования)
- В обеих паховых областях визуализируются множественные гипоэхогенные лимфоузлы округлой и овальной формы, с нарушенной дифференцировкой, размерами справа до 3,5\*1,8\*1,0 см и слева до 2,9\*1,8\*1,6 см с воротным типом кровотока (требуют дообследования)

Доклад Григорян З.Э.

**Из анамнеза заболевания:**

I Региональная конференция РДО

**Консультации:**  
для Северо-Кавказского Федерального Округа

23-24 апреля 2021

Уролог:

**Диагноз:** новообразование обоих яичек? Mts в паховые лимфоузлы?

Паховый лимфаденит? Азотемия.

Рекомендованы: консультация гематолога, нефролога, онко-уролога.

Доклад Григорян З.Э.

I Региональная конференция РДО

для Северо-Кавказского Федерального Округа

23-24 апреля 2021

## Консультация нефролога (первичная 22.10.2020):

- **Объективный осмотр:** Т-ра тела –37,0 С. Вес тела – 60,0 кг (собственный вес со слов 65 кг). Кожные покровы бледно-землистые, чистые. Видимые слизистые чистые, бледные. Зев слегка гиперемирован, миндалины рыхлые. Пальпируются умеренно увеличенные подчелюстные и паховые лимфоузлы с обеих сторон, б\б, не спаяны с окружающими тканями. Суставы (крупные и мелкие) без видимой деформации. Пальпация мышц нижних конечностей чувствительна. Периферических отеков нет. Дыхание при аускультации везикулярное, хрипов нет, ЧДД – 18 в мин. SpO2 – 98%. Тоны сердца приглушены, ритмичны, АД – 130/95, ЧСС 98 в 1 мин. Язык влажный, не обложен. Живот мягкий, б\б во всех отделах. Почки б\б при глубокой пальпации, симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Диурез со слов адекватный принятой жидкости. Стул б\о

**Диагноз:** Вторичная нефропатия неясного генеза (вторичная нефропатия на фоне ДЗСТ ? Паранеопластическая нефропатия, ЛПЗ?)

**Рекомендовано:** дообследование у ревматолога (даны рекомендации по сдаче необходимых анализов), гематолога, онко-уролога с последующим повторным осмотром нефролога

**Назначены:** курантил 75 мг\сут + кардиомагнил 75 мг\сут, аллопуринол 200 мг\сут

# Обследование в Ставропольском краевом онко-диспансере

(ноябрь 2020 г.)

- ТАБ паховых л\у справа и слева: Заключение - реактивный лимфоузел
- КТ почек и МВП (без контрастирования): правая – 111,2\*69,2 мм, левая - 129,0\*69,5 мм, дополнительных образований не выявлено, нарушения уродинамики нет.
- На КТ выявлены участки уплотнения костной ткани в левой боковой массе S2 – позвонка, проксимальных отделах правой и левой бедренной кости, вероятно эностозы до 4,5 мм в диаметре
- УЗИ ОБП: : Умеренная гепатоспленомегалия; в проекции париетальной и висцеральной брюшины на участках визуализации дополнительных образований на момент исследования не получено. ЛУ в брюшной полости и забрюшинном пространстве в доступных визуализации местах не увеличены; свободной жидкости в брюшной полости нет, в полости малого таза умеренное количество свободной жидкости.
- УЗИ органов мошонки: в мошоночной камере визуализируются оба яичка. Правое яичко: 4,35\*2,45\*4,6 см, контуры ровные, эхогенность обычная, структура неоднородная, с множественными гипоэхогенными образованиями размерами от 3,5\*2,8 мм до 7,8\*5,5 мм, с ровными контурами, умеренно неоднородной структуры, сниженной эхогенности, в режиме ЦДК гиперваскулярные. Головка придатка размерами 0,73\*0,55 см, контуры ровные, эхогенность обычная, структура неоднородная с анэхогенными образованиями размерами 0,4\*0,35 см с ровными контурами, с однородным содержимым; левое яичко: 4,1\*2,3\*4,7 см, контуры ровные, эхогенность обычная, структура неоднородная, с множественными гипоэхогенными образованиями размерами от 3,2\*2,8 мм до 5,0\*3,5 мм, с ровными контурами, умеренно неоднородной структуры, сниженной эхогенности, в режиме ЦДК гиперваскулярные, с кистоподобным образованием размерами 7,0\* 5,2 мм. Головка придатка размерами 1,35\*0,9 см, контуры ровные, эхогенность обычная, структура неоднородная единичными анэхогенными образованиями размерами 3,0\*2,5 мм с ровными контурами, с однородным содержимым
- **Заключение: признаки очаговых образований обоих яичек, кисты головки придатка правого яичка, очаговых образований головки придатка левого яичка**



# Доклад Григорян З.Э.

## Консультация онко-уролога:

Образование обеих яичек кл.гр. 1а. Паховая лимфаденопатия.

для Северо-Кавказского Федерального Округа

### • Консультация гематолога:

Вторичная железодефицитная анемия средней степени тяжести. Кахексия

Рекомендовано: феррум лек 100 мг в\м

- Консультация ревматолога: исключить системный васкулит (иммунохимия в работе)

23-24 апреля 2021

## Лабораторные показатели (09.11 2020)

- Гемоглобин 76 г\л, WRC –  $4,88 * 10^9 / л$ , PLT –  $313 * 10^9 / л$ , умеренная лимфопения, базофилы – 3% (0-1), п\я – 8%, с\я – 66%, лимфоциты - 8%, моноциты 15%, СОЭ 75 мм\час

- Биохимия: общий белок – 80 г\л, мочевины 21,3 ммоль\л, креатинин 546 мкмоль\л, ЛДГ – 612 Е\л, мочевая кислота 534 мкмоль\л, глюкоза 4,76 ммоль\л, железо 4,77 ммоль\л, СРБ – 79,14 мг\л, вит В12 – 217,4 пг\мл (норма 191-663), фолиевая кислота – 5,58 пг\мл (норма 4,6-18,7), ферритин – 1133 пг\мл (норма 30-400)

## Лабораторные показатели (18.11.2020)

- Мочевина 35,4 ммоль/л, креатинин 814 мкмоль/л,
- В моче – удельный вес 1015, умеренная протеинурия 0.9 г/л, без мочевого осадка.

Госпитализирован 20.11.2020 в АНМО «Нефрологический центр»

I Региональная конференция РДО  
для Северо-Кавказского Федерального Округа  
23-24 апреля 2021

## Объективные данные на момент поступления

Общее состояние удовлетворительное, сознание ясное. Положение в постели активное. Поведение адекватное. Гипостенической конституции (вес – 58 кг (собственный вес до заболевания) – 65 кг, рост – 168 см). Т-ра тела 36,7 С. Кожные покровы чистые, бледные, элементов сыпи нет. Видимые слизистые чистые, бледные. Зев гиперемирован, слизистый налет по задней поверхности глотки, миндалины рыхлые. Пальпируются увеличенные подчелюстные и паховые лимфоузлы с обеих сторон, б\б, не спаяны с окружающими тканями. Умеренные отеки голеней и стоп. Суставы (крупные и мелкие) без видимой деформации. Пальпация мышц нижних конечностей болезненна. Дыхание везикулярное, хрипов нет, ЧДД – 18 в мин. SpO<sub>2</sub> – 99%. Тоны сердца ритмичны, акцентированы, АД – 155\80, ЧСС 132 в 1 мин. Язык влажный, не обложен. Живот мягкий, чувствительный в левом подреберье. Печень выступает из-под реберной дуги на 4-5 см, гладкая, б\б. Селезенка пальпируется. Почки чувствительны при глубокой пальпации, симптом поколачивания (+\-) с обеих сторон. При аускультации – шум в проекции брюшной аорты не выслушивается. Мочеиспускание свободное, б\б. Диурез адекватен принятой жидкости (со слов), дизурии, никтурии нет. Стул в норме.

23-24 апреля 2021

## Клинико-лабораторные показатели (при поступлении)

- Гемоглобин 64 г\л, WRC –  $6,1 * 10^9 / \text{л}$ , PLT –  $293 * 10^9 / \text{л}$ , лейкоформула в норме, СОЭ 65 мм\час
- Биохимия: общий белок – 86 г\л, альбумин 39 г\л, мочевины 31,69 ммоль\л, креатинин 918,0 мкмоль\л, мочевая кислота 525 мкмоль\л, ЛДГ 418 Е\л, ОХС – 8,0 ммоль\л, ЩФ – 124 Е\л, РФ отриц, СРБ – 24 мг\л, фибриноген 5,1 г\л, глюкоза 5,5 ммоль\л, натрий 135 ммоль\л, калий – 5,5 ммоль\л
- В моче – удельный вес 1015, умеренная протеинурия 1,0 г\л, без мочевого осадка

23-24 апреля 2021

# Инструментальное обследование

- **Правая почка:** Размеры: 138х 74 х 68 мм, толщина паренхимы -23-26 мм, синус - 26 мм. Соотношение паренхимы и структуры почечных синусов 1:1. **Левая почка:** Размеры: 140х 69 х 75 мм, толщина паренхимы - 23 мм, синус - 33 мм. Соотношение паренхимы и структуры почечных синусов 1:1,4. С двух сторон эхоструктура паренхимы с сохранением медуллярной дифференцировки, неоднородная, повышенной эхогенности. Пирамидки отечны. Эхогенность кортикального слоя неравномерно повышена. Нарушения уродинамики нет с двух сторон. Скорости кровотока в почечных артериях , особенно диастолическая составляющая снижены, доплерометрические индексы повышены.
- **УЗИ ОБП. Заключение:** Умеренная гепатомегалия. Умеренная спленомегалия. Умеренные диффузные изменения паренхимы печени. Диффузные изменения видимых отделов паренхимы поджелудочной железы. Гидроперитонеум.
- **МСКТ грудной полости:** **Заключение:** Патологических изменений в грудной полости не выявлено, увеличенных ЛУ не выявлено. Неравномерно склерозировано тело Th6.

23-24 апреля 2021

## КЛИНИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ (при поступлении):

**Основной:** БПГН, вторичный на фоне ДЗСТ (?)

**Осложнение основного:** Анемия тяжелой степени смешанного генеза (нефрогенная, железодефицитная).

Уремия. Миокардиодистрофия смешанной этиологии (уремическая, анемическая и в рамках ДЗСТ).

**Сопутствующий:** Хронический тонзиллит. Хронический гастрит. Объемные образования обоих яичек, кл.гр 1 а.

(+)

- Общая слабость, быстрая утомляемость
- Фебрильная лихорадка
- Артралгии, миалгии
- Похудение на 8 кг за 6 месяцев
- Прогрессирующая анемия
- Признаки миокардиодистрофии
- Быстро прогрессирующая почечная недостаточность с увеличенными размерами почек
- Гепатоспленомегалия
- Лимфаденопатия

(-)

- Минимальная протеинурия, скудный мочевой осадок
- Незначительное повышение АД
- Отсутствие кожного синдрома
- Объемные образования обоих яичек

Доклад Григорян З.Э.  
I Региональная конференция РДО  
для Северо-Кавказского Федерального Округа

## Инициальная терапия (с первого же дня поступления):

- Метипред 40 мг\сут
- Циклофосфан 600 мг в\в кап
- НМГ в терапевтической дозе
- Антианемическая терапия: гемотрансфузия, препараты в\в железа + фолиевая кислота + ЭПО
- ГД???

23-24 апреля 2021



# Динамика лабораторных показателей

	Перед поступлением	20.11.2020	23.11.2020				
Общий белок, г\л			86				
Альбумин, г\л			39				
Мочевина, ммоль/л	35,4	31,69	42,2				
Креатинин, мкмоль\л	814	918,0	893				
СКФ, мм/мин/1,72 м <sup>2</sup>	7	6	6				
Мочевая кислота, мкмоль/л		525,0	648				
Билирубин общ, мкмоль/л			12,2				
ЛДГ, Е/л			412				
Натрий, ммоль/л		133	135,8				
Калий, ммоль/л		5,5	5,81				
Фосфор неорг, ммоль/л			3,72				
СРБ, мг\л			24				

№ 0. пациента Доклад Григорян З.Э.

дата	вес утро	вес вечер	выпито	выделено
22			4000	
23	54.4		3200	3500
24	54.4	53.3	4400	5200
25	53.1	54.1	5380	5000
26	52.3	53.4	3400	3700
27	51.8	53.3	3500	3500
28	51.8	52.5	3660	3500
29	51.01	52.5	3700	3700
30	51.5	52.5	3700	3700
01	50.8	52.2	3700	3500 + 20
02	51.9	53.2	4100	4400
03	52.2	52.5	4100	3800 + 300
04	51.5			

I Региональная конференция РДО  
для Северо-Кавказского Федерального Округа  
23-24 апреля 2021

# Биохимический анализ мочи

Параметры/Дата	23.11.2020		Норма
	Ед. измер.	Ед. измер/сут	
Мочевина	88	352	333-583 ммоль\сут
Креатинин	2,680	10,72	7,1-17,7 ммоль/сут
Мочевая кислота	<b>1,200</b>	<b>4,8</b>	1,5-4,5 ммоль\сут
Магний	<b>5,7</b>	<b>22,8</b>	1.0-10.5 ммоль\сут
Кальций общ.	<b>10,7</b>	<b>42,8</b>	2,5-7,5 ммоль\сут
Калий	11,7	46,8	38,3-81,7 ммоль\сут
Натрий	<b>84,8</b>	<b>339,2</b>	100-255 ммоль\сут

# Полученные данные обследования:

- **Иммунохимия:** Anti SS-B – 30.00 (слабо - положительный), Anti SS-A – отрицательный, Антинуклеарный антитела IgG – отрицательный, Антитела к фосфолипидам IgM/G – отрицательный, Anti-Histone IgG – отрицательный, ANCA IgG – отрицательный,

- **Аутоантитела:** Антитела к двуспиральной ДНК (dsDNA) IgG – < 2,60 ед/мл (0-100).
- **Волчаночный а/коагулянт** – 1,02 у.е. (норма)
- **Компоненты комплемента:** C3 – 1,2 (0,9-1,8 г/л), C4 – 0,33 (0,1-0,4 г/л)
- **Гормоны щитовидной железы:** ТТГ- 1,9 мк МЕ/мл (N- 0.35 - 4,94), Т4 – 13,5 пмоль/л (N-10-23), аТПО – 1,7 МЕ\мл (N – 0-30)
- **ПЦР ДНК ЦМВ, ЭБВ, ВПГ** – не обнаружены
- **ПЦР РНК SARS- Cov 2 (при поступлении)**- отриц

# Динамика лабораторных показателей

	При поступлении	20.11.2020	23.11.2020	24.11.2020	26.11.2020	30.11.2020	04.12.2020
Общий белок, г\л			86		73,0		68
Альбумин, г\л			39		32,0		32,0
Мочевина, ммоль/л	35,4	31,69	42,2	37,7	31,9	31,0	23,8
Креатинин, мкмоль\л	814	918,0	893	801,0	819,0	494,0	274
<b>СКФ, мл/мин/1,72 м<sup>2</sup></b>	<b>7</b>	<b>6</b>	<b>6</b>	<b>7</b>	<b>7</b>	<b>12</b>	<b>25</b>
Мочевая кислота, мкмоль/л		525,0	648		375	317,0	341
Билирубин общ, мкмоль/л			12,2				
ЛДГ, Е/л			412		482,0		209
Натрий, ммоль/л		133	135,8	132,8	129,0	131,1	136,3
Калий, ммоль/л		5,5	5,81	5,48	5,45	4,77	3,96
Фосфор неорг, ммоль/л			3,72				1,48
СРБ, мг\л			24		6,0		отриц

# Динамика лабораторных показателей

ДатаПУ	Нь, г/л	Эр* 10 <sup>12</sup>	Л*10 <sup>9</sup>	Нт%	Гр*10 <sup>9</sup>	СОЭ мм\ч	ПУ
20.11.2020	64	2,57	6,1	19,2	293	65	1,0
23.11.2020	74	3,00	8,3	22,1	378	39	0,15
26.11.2020	71	2,83	6,3	20,4	338	63	
30.11.2020	70	2,79	5,9	20,6	330	66	отриц
02.12.2020	81	3,06	5,7	23,3	225	60	0,2
04.12.2020	76	2,86	5,0	21,9	187	56	0,1

23-24 апреля 2021

Доклад Григорян З.Э.  
I Региональная конференция РДО  
для Северо-Кавказского Федерального Округа  
23-24 апреля 2021

## Инструментальное обследование (контроль перед выпиской)

- **Правая почка:** Размеры: 122 x 57 x 59 мм, толщина паренхимы -18 мм, синус -22 мм. Соотношение паренхимы и структуры почечных синусов 1:1. **Левая почка:** 125x 53 x 75 мм, толщина паренхимы -18 мм, синус -28 мм. Соотношение паренхимы и структуры почечных синусов 1:1,4. Нарушения уродинамики нет с двух сторон. Допплерографические индексы в норме
- **УЗИ ОБП** – нормализация размеров печени и селезенки. Свободной жидкости в брюшной полости нет.

Доклад Григорян З.Э.

КЛИНИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ:

I Региональная конференция РДО

• Основной: Острый лекарственный тубулоинтерстициальный нефрит (НПВС)

Осложнение основного: ОПП, стадия полиурии.

Анемия тяжелой степени смешанного генеза (нефрогенная, железodefицитная).

НО!

Объемные образования обоих яичек, кл.гр 1 а.??

для Северо-Кавказского Федерального Округа

23-24 апреля 2021



# Полученные данные обследования:

- IgA – 162,6 мг\дл (70-400 мг/дл),
- IgG – 2071 мг\дл (700-1600 мг/дл),
- IgG 4, суммарные – 1,85 г\л (0,1-1,35 г\л),
- Ig M – 125,9 мг\дл (40-230 мг/дл)
- Антитела к PLA2R менее 1:10

# Доклад Григорян З.Э.

## КЛИНИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ:

- **Основной:** Предполагаемый IgG4 – ассоциированный тубулоинтерстициальный нефрит. Псевдоопухоль обоих яичек.
- **Осложнение основного:**  
Острое почечное повреждение 3 стадии неолигурическая форма стадия разрешения.  
Анемия средней степени смешанного генеза (нефрогенная, железо-дефицитная, в рамках основного заболевания).  
. Миокардиодистрофия смешанной этиологии (уремическая, анемическая) ХСН 2 А ФК II (NYHA).
- **Сопутствующий:** Хронический тонзиллит, фарингит. Хронический гастрит, вне обострения.

23-24 апреля 2021

# Терапия на амбулаторном этапе

- **Рекомендовано:**

1. Кораксан 2.5 мг \* 2 р\д длительно

2. Фолацин 5 мг \* 1 р\д – 1 месяца

3. Сорбифер дурулек 1 таб \* 2 р\д во время еды (днем и вечером) – 1 месяц

4. ТромбоАСС 100 мг после ужина – 2 месяца

5. Аспаркам 1 таб \* 3 р\д – 2 месяца

6. Кальций с витамином Д 1000 мг\сут во время завтрака утром

7. Метипред 40 мг (10 таб) утром после завтрака

8. Разопразол 20 мг утром натощак

9. Наблюдение у нефролога

## Иммуноглобулин G4-ассоциированная болезнь (IgG4-АБ)

- Иммуноглобулин G4-ассоциированная болезнь (IgG4-АБ) – хроническая системная фибровоспалительная патология неустановленной этиологии, характеризующаяся формированием в пораженных органах опухолеподобных масс с уникальной гистологической структурой и повышением сывороточной концентрации иммуноглобулина G4 (IgG4) у многих пациентов.
- IgG4-АБ выделена в отдельную нозологическую единицу относительно недавно (2003 г., Kamisawa и соавт.).

23-24 апреля 2021

## Иммуноглобулин G4-ассоциированная болезнь (IgG4-АБ)

- К сожалению, данная патология плохо известна широкому кругу медицинских специалистов, как терапевтов, так и хирургов, что зачастую приводит к поздней диагностике и назначению неадекватного лечения.
- В среднем, срок установки диагноза растягивается до двух лет.
- Для многих пациентов постановка диагноза IgG4-АБ становится своего рода облегчением, поскольку многие больные годами наблюдаются у различных «узких» специалистов без определенного диагноза и получают неспецифическое лечение, не приносящее существенного улучшения
- Учитывая опухолеподобный характер роста, некоторым пациентам ошибочно ставится диагноз злокачественной опухоли и они подвергаются необоснованным хирургическим вмешательствам.

За последние годы отмечается значительный рост числа исследований, посвященных данной патологии, а в 2019 г. экспертами Европейской антиревматической лиги (EULAR) и Американской коллегии ревматологов (ACR) были предложены классификационные критерии IgG4-ассоциированного заболевания.

## Предпочтительная номенклатура отдельных органных поражений при IgG4-АБ

ЛОКАЛИЗАЦИЯ	ЗАБОЛЕВАНИЕ
Поджелудочная железа	Аутоиммунный панкреатит 1 типа \ IgG4ассоциированный панкреатит
Печень и желчные протоки	IgG4ассоциированный склерозирующий холангит (склерозирующий холангит)
Забрюшинное пространство	IgG4ассоциированный ретроперитонеальный фиброз (болезнь Ормонда)
Слезные железы	IgG4ассоциированный дакриoadенит (болезнь Микулича)
Слюнные железы	IgG4ассоциированный сиалоаденит (опухоль Кюттнера), IgG4ассоциированное поражение подчелюстных желез
Средостение	IgG4ассоциированный медистенит

## Предпочтительная номенклатура отдельных органных поражений при IgG4-АБ

ЛОКАЛИЗАЦИЯ	ЗАБОЛЕВАНИЕ
Почки	IgG4ассоциированные поражения почек, включая тубулоинтерстициальный и мембранозную нефропатию
Легкие	IgG4ассоциированное поражение легких (интерстициальная пневмония)
Лимфатические узлы	IgG4ассоциированная лимфаденопатия
Орбита	IgG4ассоциированное воспаление орбиты (воспалительный псевдотумор орбиты)
Щитовидная железа	IgG4ассоциированный тиреоидит (тиреоидит Риделя)
Аорта	IgG4ассоциированный аортит или периаортит (лимфоплазмочитарный аортит)
Гипофиз	IgG4ассоциированное поражение гипофиза (аутоиммунный гипофизит)
Простата	IgG4ассоциированный простатит
Яички	IgG4ассоциированный эпидидимоорхит (воспалительная псевдоопухоль яичек)

# Универсальные диагностические критерии IgG4-АБ

1. Характерные диффузные или локальные изменения в одном или нескольких органах

---

2. Концентрация IgG4 в сыворотке  $\geq 135$  мг/дл

3. Характерная гистологическая картина:

- выраженная преимущественно плазмоцитарная инфильтрация и фиброз
- наличие IgG4-позитивных плазматических клеток при иммуногистохимическом исследовании (соотношение IgG4/IgG  $> 40\%$  и  $> 10$  IgG4 - позитивных плазмоцитов в поле зрения на большом увеличении).

---

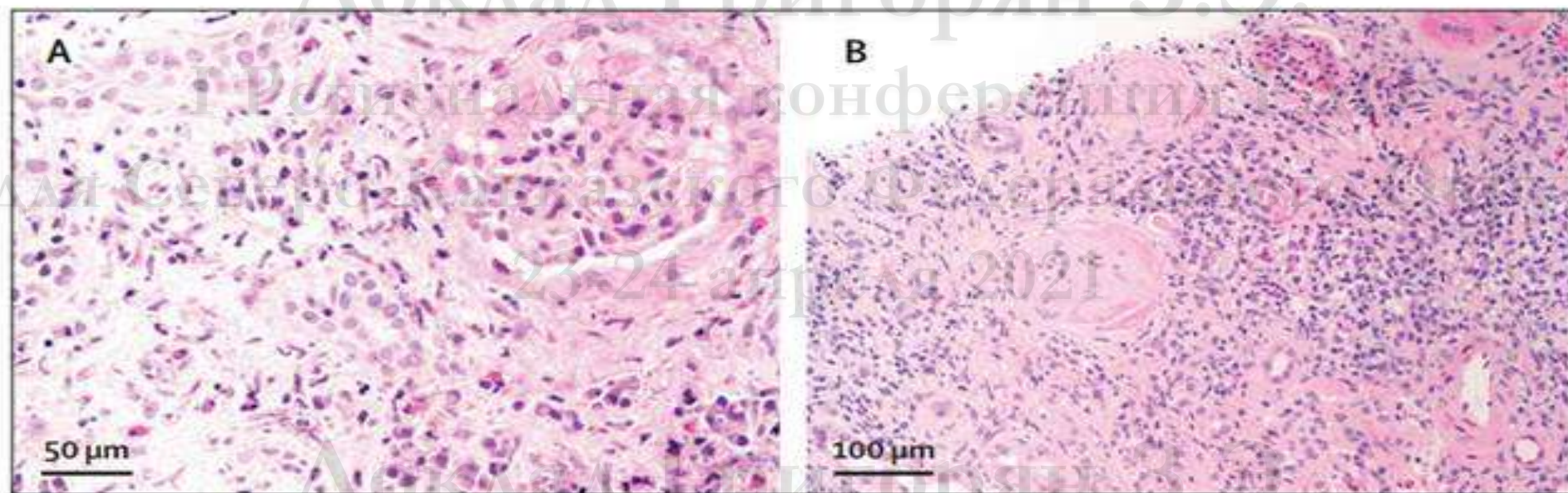
*(1) + (2) + (3) = достоверный диагноз*

*(1) + (3) = вероятный диагноз*

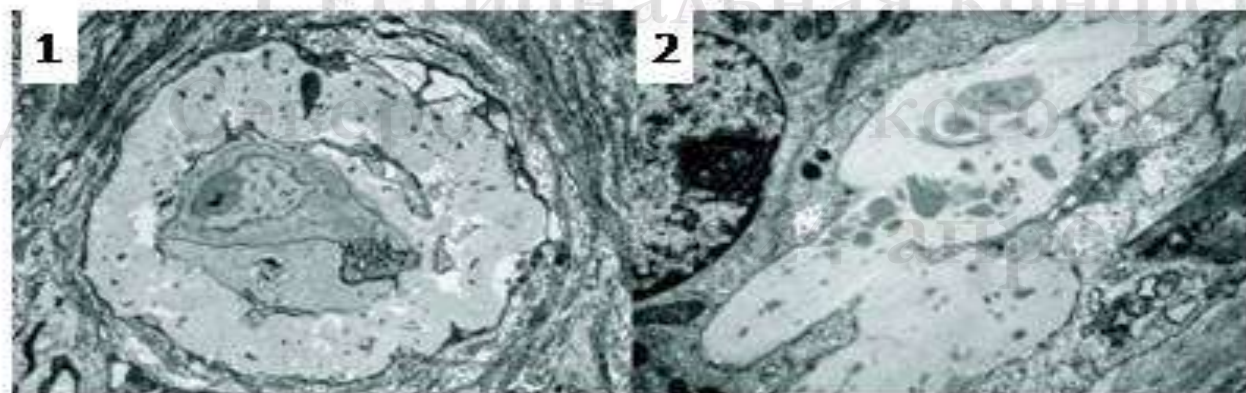
*(1) + (2) = предполагаемый диагноз*



# IgG4-ассоциированное поражение почек

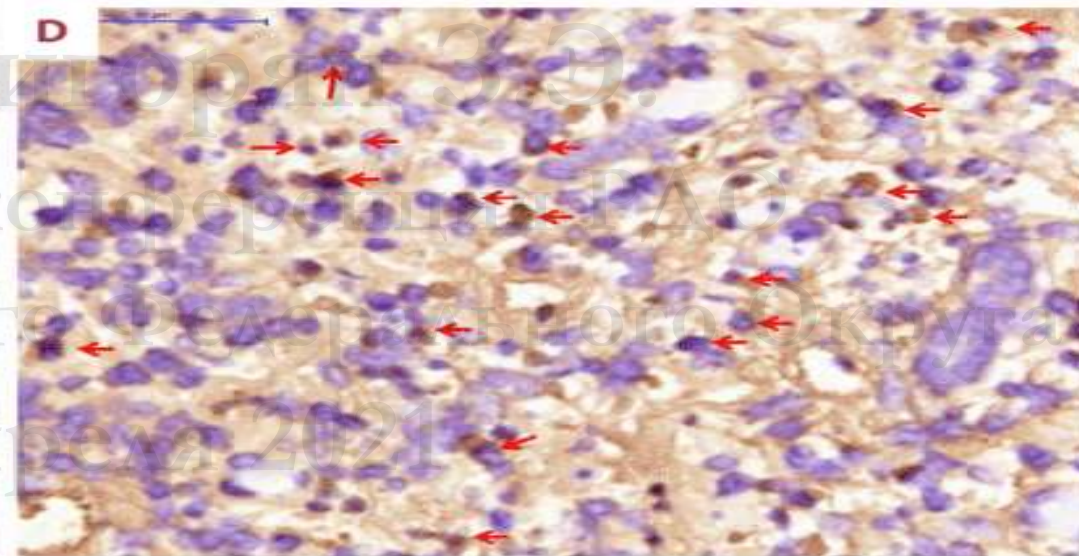
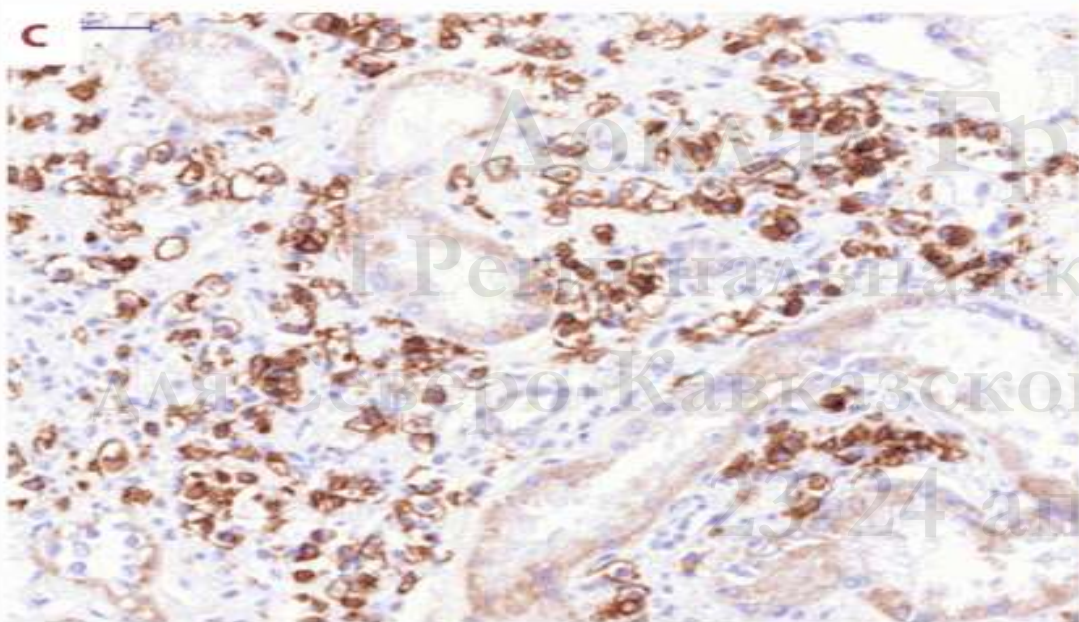
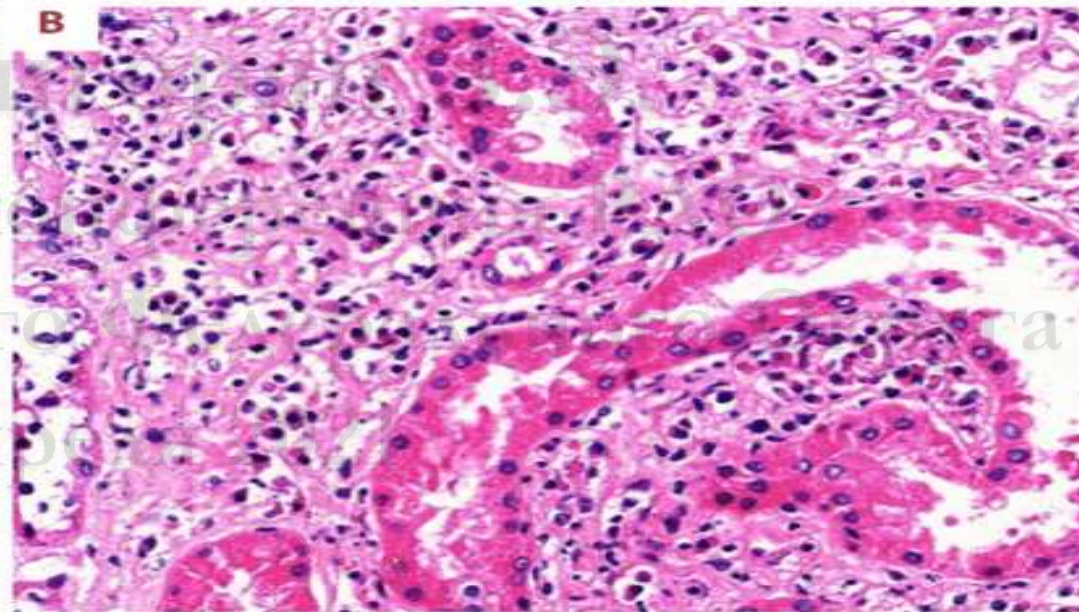
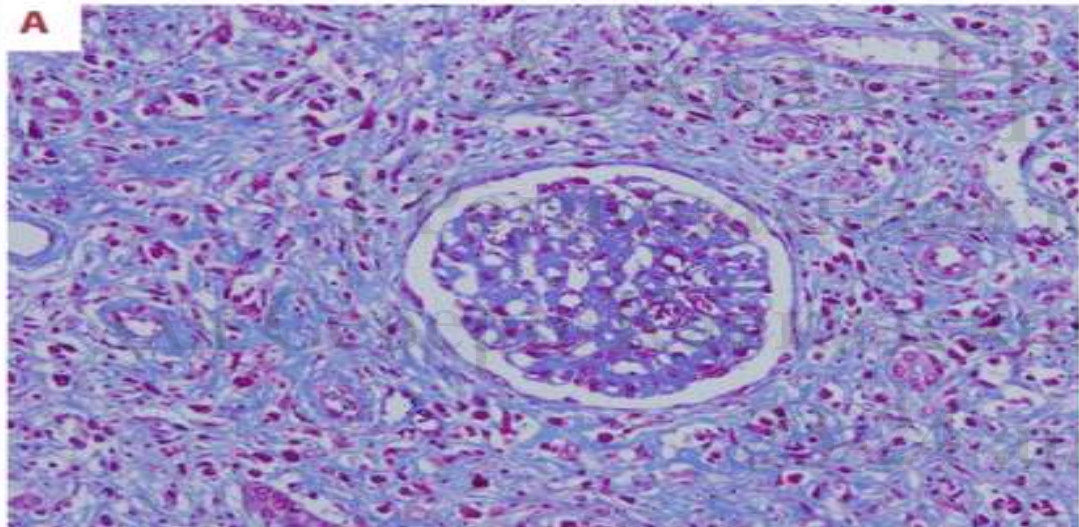


**А – Гистологическая картина тубулоинтерстициального IgG4-ассоциированного нефрита, Г-Э (Kamisawa, 2016) В – износившиеся клубочки**



1. Электронная микроскопия – утолщение тубулярной мембраны и депозиты иммунных комплексов (ув.  $\times 5800$ ).
2. Аморфные тубулярные депозиты (ув.  $\times 9700$ )

Y. Raissian 2011 г.



# Диагностические критерии постановки диагноза в данном случае:

1. Клинические проявления ТИН с ОПП
2. Опухолевидные образования обоих яичек
3. Признаки склеротических изменений в телах грудного, крестцовых позвонков, выявленные при КТ
4. Повышенный уровень IgG4 в сыворотке крови - 185 г\л (норма 10-135 г/л)
5. Быстрый позитивный ответ на гормонотерапию

23-24 апреля 2021

## Доклад Григорян З.Э.

### ЗАКЛЮЧИТЕЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ:

- **Основной:** Предполагаемая IgG4 – ассоциированная болезнь:  
тубулоинтерстициальный нефрит, псевдоопухоль обоих яичек
- **Осложнение основного:**  
Острое почечное повреждение 3 стадии неолигурическая форма стадия разрешения.  
Анемия средней степени смешанного генеза (нефрогенная, железо-дефицитная).  
Миокардиодистрофия смешанной этиологии (уремическая, анемическая)  
ХСН 2 А ФК II (NYHA).
- **Сопутствующий:** Хронический тонзиллит, фарингит. Хронический гастрит, вне обострения.

23-24 апреля 2021

## Клинико-лабораторные показатели (29.12.2020)

- Гемоглобин 80 г\л, WRC –  $5,53 * 10^9 / \text{л}$ , PLT –  $218 * 10^9 / \text{л}$ , лейкоформула в норме, СОЭ 11 мм\час
- Биохимия: общий белок – 72,7 г\л, альбумин 35,9 г\л, мочевины 9,5 ммоль\л, креатинин 117,0 мкмоль\л, мочевая кислота 320 мкмоль\л, ЛДГ 200 Е\л, кальций – 2,36 ммоль\л, калий – 4,32 ммоль\л
- В моче – удельный вес 1015, рН – 6,5, белок отриц, лейкоциты 3-4-3 в п\зр, эритроциты, цилиндры отсутствуют

I Региональная конференция РДО  
для Северо-Кавказского Федерального Округа  
23-24 апреля 2021

Доклад Григорян З.Э.

**БЛАГОДАРЮ**

I Региональная конференция РДО  
для Северо-Кавказского Федерального Округа

**ЗА**

23-24 апреля 2021  
**ВНИМАНИЕ!**

Доклад Григорян З.Э.

I Региональная конференция РДО  
для Северо-Кавказского Федерального Округа

23-24 апреля 2021