

# 基层医院应用影像学诊断 IgG4 相关疾病 (IgG4-RD) (病例临床分析)

丁静 许有英 王继鉴 陈元坚 黄世霜 胡延生  
(福建省尤溪县总医院血液内科 福建 三明 365100)

**摘要:** 目的 基层医院通过临床表现、影像学 (CT、MRI) 检查、实验室检查 (血清免疫五项及 IgG4 血清浓度测定等) 及病理检验结果, 认知 IgG4 相关性疾病, 进而提高临床医生对 IgG4 相关疾病的早期诊断水平。方法 回顾性分析 2017 年至 2020 年在我院住院诊断的 4 例 IgG4 相关疾病患者, 均采用 Philips Brilliance 64 排 128 层 CT 机扫描, 扫描参数: 120kv、200mAs、层厚 5mm、螺距 0.8-1.1。患者扫描前 8 小时禁食。MRI 检查采用联影 1.5T 超导磁共振成像仪, 扫描序列包括: T2WI、T1WI、正反相位、DWI, T2WI 采用 FSE、GRE 序列, TR138ms、TE6.2ms, 层厚 3-5mm。结果 4 例 IgG4 相关疾病 CT 和 MR 扫描为 1 例胰腺及腮腺受累; 1 例胰腺及肝胆管受累; 1 例双侧肾脏、小肠系膜、眼外肌、腮腺受累; 1 例肝脏及肠系膜受累。结论 IgG4-RD 可累及单个和 (或) 多个器官、多个系统, 其 CT 及 MRI 的特征性特点为临床诊断提供可靠依据, 可在基层医院广泛应用。

**关键词:** IgG4; IgG4-RD; 影像学特征。

【中图分类号】R 【文献标识码】A 【文章编号】

## 病例资料

**例 1:** 男, 69 岁, 以“乏力、食少、恶心、尿黄 1 周”为主诉于 2017 年 9 月入院。既往有“脑梗死”6 年, 长期门诊随访。入院查体: T: 36.2℃, P: 62bpm, R: 20bpm, Bp: 108/68mmHg; 神志清楚, 精神疲乏; 全身皮肤、粘膜中度黄染, 无出血点, 未见肝掌, 蜘蛛痣; 浅表淋巴结未触及。心肺无异常。腹平软, 肝脾肋下未触及, Murphy 征 (一), 未扪及包块。四肢肌力、肌张力正常。病理反射未引出。实验室检查: 总蛋白 (TP): 68.6g/L (65-85g/L), 白蛋白 (ALB) 36.2g/L (40-55g/L), 球蛋白 (GLB) 32.4g/L (20-40g/L), 白球蛋白比例 (A/G) 1.12 (1.2-2.4), 总胆红素 116.4umol/L (0-23umol/L), 直接胆红素 82.9umol/L (0-8umol/L), 间接胆红素 33.5umol/L (0-12umol/L), 丙氨酸氨基转移酶 (ALT) 53.4U/L (7-40U/L), 门冬氨酸转氨酶 (AST) 62.8U/L (13-35U/L), 谷氨酰转氨酶 (GGT) 229.9U/L (7-45U/L), 碱性磷酸酶 (ALP) 320.8U/L (50-135U/L), 血清脂肪酶 (LPS) 107.3U/L (0-110U/L), 血清淀粉酶 (AMY) 66U/L (20-90U/L), 乙肝表面抗原 (定量) (HBsAg) 0.006IU/ml, 乙肝表面抗体 (HBsAb) 75.464mIU/ml, 乙肝核心抗体 (HBcAb) 3.479C.O.I, 乙肝 e 抗原 (HBeAg) < 0.001 C.O.I, 乙肝 e 抗体 (HBeAb) 30.069Inh%。免疫五项: 免疫球蛋白 A (IgA) < 0.50g/L (0.70-4.00), 免疫球蛋白 G (IgG) 32.8g/L (7.00-16.00), 免疫球蛋白 M (IgM) 1.52g/L (0.40-2.30), 补体 3 (C3) 1.50g/L (0.90-1.80), 补体 4 (C4) 0.23g/L (0.10-0.40), 免疫球蛋白 G4 (IgG4) 28.6g/L (0.050-1.540)。腹部 CT 平扫: 胆管扩张, 胆囊增大; 胰腺增粗, 主胰管未见扩张, 胰周围脂肪间隙模糊, 左侧吉氏筋膜稍增厚, 增强扫描可见胰腺实质均匀强化。上腹部 MRI 平扫: 胰腺弥漫性肿大, 胰腺周围线状低信号影围绕, 肝内外胆管扩张, 胆囊增大, MR 增强扫描胰腺均匀强化。CT 及 MR 根据胰腺增粗呈“腊肠样”典型改变及肝内外胆管扩张, 考虑自身免疫性胰腺炎、

硬化性胆管炎。入院后予以抑制胰腺分泌、补液、抑酸护胃、对症等治疗。于入院后第 27 天, 病情好转而出院。

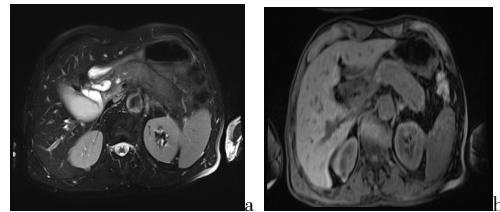


图 1 男 72 岁 a、b MR 平扫 T2WI、T1WI 可见胰腺典型“腊肠样”改变, 胰腺周边纤细低信号包膜围绕。

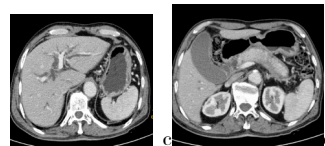


图 1 同一病人 c、d 肝内外胆管扩张, 呈“枯枝样”改变, 胆管扩张至胰腺段截断, 胆管壁及胆囊壁增厚, 胰腺弥漫性肿大。

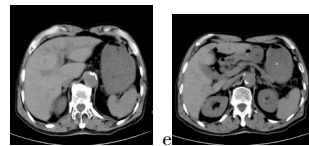
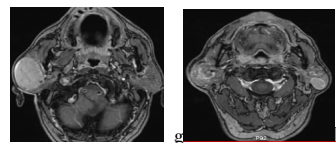


图 1 同一病人 e、f 18 个月后 CT 复查, 肝内外胆管扩张情况明显改善, 胰腺萎缩变小。



(下转第 132 页)

(上接第 129 页)

图 1 同一病人 g、hMR 扫描发现 双侧腮腺肿块, MR 增强扫描肿块明显强化, 信号较均匀, 肿块周边可见纤细包膜强化。

讨论:

IgG4 相关性疾病 (IgG4-Related Disease) 简称 IgG4-RD, 是最近几年被逐渐认识的疾病, 是一类原因不明的由大量淋巴细胞和 IgG4 阳性浆细胞浸润, 同时组织纤维化而导致器官肿大或结节性病变的慢性自身免疫病。其病变表现形式多样, 尽管其疾病谱涵盖了人体各个系统与器官, 相关实验室检查目前缺乏灵敏度及特异度均满意的检查指标, 临床工作中诊断困难, 容易与其他感染性疾病及占位性病混淆<sup>[1]</sup>。

综上所述, IgG4 相关性疾病易与其他疾病, 尤其是实体肿瘤相混淆, 临床医师应熟知临床表现、典型体征、诊断标准。诚然, IgG4-RD 国际座谈会 (2011) 将组织病理定为诊断 IgG4-RD 的金标准, 但是鉴于 IgG4 相关性疾病在不同组织器官具有一定的影像

学特征性改变, 熟谙这些影像特征, 结合血清学 IgG4 水平结果, 可以为基层临床医生早期诊断该病提供可靠依据, 利于早期治疗, 改善预后, 提高疗效。

参考文献:

- [1] 医脉通, 刘梦, 貌似肿瘤, 却非肿瘤--IgG4 相关性疾病, 2018-12-06, <https://m.medlive.cn/cms/research/152013>。
- [2] 胡彦, 陈华, 陈娟娟, IgG4 相关性疾病临床表现与诊断[J]. 实验与检验医学, 2017, 35 (1): 60-63。
- [3] 自身免疫性胰腺炎, 15 版《实用内科学》, 1653-1654。
- [4] 钟宇, 田芳, 邹明宇, 杨本强, 刘文源. IgG4 相关性疾病的影像学特征分析[J]. 中国医科大学学报, 2019, 48 (10): 939-943。