

• 个案报道 •

IgG4-related disease involving multi-system: Case report

IgG4 相关疾病累及多系统 1 例

李 静, 牟肖霖

(大连医科大学附属大连市中心医院放射科, 辽宁 大连 116033)

[Keywords] IgG4-related disease; tomography, X-ray computed

[关键词] IgG4 相关疾病; 体层摄影术, X 线计算机

DOI: 10.13929/j.1672-8475.201808026

[中图分类号] R593; R814.42 [文献标识码] B [文章编号] 1672-8475(2019)05-0320-01

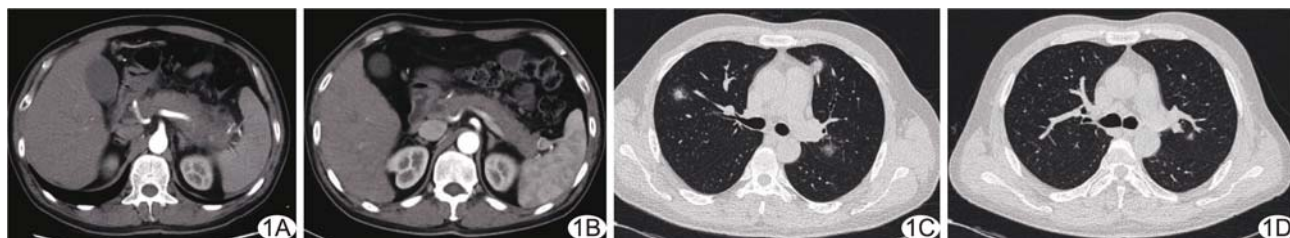


图 1 IgG4 相关疾病 A、B. 首诊时(A)及抗感染、补液、经皮肝穿刺胆道引流减压等“胰腺炎”对症治疗后(B)腹部 CT 增强扫描图像; C. 连续口服甲泼尼龙 3~4 周后 6 个月胸部 CT 平扫肺窗图像; D. 因发现肺部病变再次连续口服甲泼尼龙 8~12 周后 1 个月, 胸部 CT 平扫肺窗图像

患者男, 58 岁, 因“皮肤、巩膜黄染, 饱餐后出现上腹部疼痛”就诊。实验室检查: 丙氨酸转氨酶 402 U/L, 天冬氨酸转氨酶 352 U/L, 血清总胆红素 119.6 $\mu\text{mol/L}$, 直接胆红素 85.1 $\mu\text{mol/L}$ 。腹部 CT 示胰腺弥漫性肿大, 呈“腊肠状”, 周围可见低密度晕征, 胆囊增大、壁增厚(图 1A), 符合胰腺炎、胆囊炎表现, 并提示胆道低位梗阻。结合影像学表现, 临床诊断为胰腺炎、胆汁淤积性黄疸、胆道下段梗阻。经抗感染、补液、经皮肝穿刺胆道引流等“胰腺炎”对症治疗, 患者临床症状缓解, 复查腹部 CT 提示胰腺病变较前减轻(图 1B)。出院后 2 个月内多次出现腹痛、黄疸症状, 经对症治疗有所缓解。4 个月后, 患者因“再次出现腹痛症状且黄疸加重”入院。实验室检查: 血清 IgG4 为 11.4 g/L。综合临床症状、既往 CT 及 MRI 表现, 符合 IgG4 相关性疾病。遂给予口服甲泼尼龙(每日 30~40 mg, 3~4 周), 患者好转出院。6 个月后, 患者因“咳嗽 1 个月”就诊, 胸部 CT 示双肺内多发磨玻璃密度结节, 后纵隔脊柱前缘弧形软组织密度影(图 1C)。结合病史, 考虑为 IgG4 相关肺结节、后

纵隔炎性改变。继续给予口服甲泼尼龙(每日 30~40 mg, 持续 8~12 周), 1 个月后复查胸部 CT 示双肺内多发磨玻璃密度结节较前明显缩小(图 1D); 3 个月后再次复查胸部 CT 示肺内多发磨玻璃结节消失。

讨论 IgG4 相关疾病为 IgG4 阳性浆细胞浸润不同组织或器官并导致其肿大的硬化性病变, 是一类原因不明的慢性进行性自身免疫性疾病, 好发于老年男性, 可同时累及包括胰腺、胆道系统、鼻窦、唾液腺、泪腺、肺、肾及腹膜后间隙等多个器官或组织。皮质醇类药物对本病效果较好。IgG4 相关疾病受累器官或组织可出现弥漫性肿大、结节、功能障碍等, 患者血清 IgG4 水平明显升高($>1.35 \text{ g/L}$); 组织学上, 受累器官或组织可见 IgG4 阳性浆细胞浸润。IgG4 相关性胰腺炎(I 型自身免疫性胰腺炎)为最常见的 IgG4 相关疾病。本例患者属 IgG4 相关疾病的好发人群, 病变先后累及胰腺、胆道系统、肺、后纵隔等部位; 经多次影像学检查, 临床最终结合 IgG4 检查结果诊断为 IgG4 相关疾病, 并经皮质醇类药物有效而确诊。

[第一作者] 李静(1990—), 女, 湖北襄阳人, 在读硕士。E-mail: 2438884602@qq.com

[收稿日期] 2018-08-22 [修回日期] 2019-01-17