

短 篇

盆腔IgG4相关性腹膜后纤维化误诊一例

李 刚 余红军*

云南省昆明市第一人民医院影像中心
(云南 昆明 650000)

【摘要】本文报道了盆腔IgG4相关性腹膜后纤维化误诊为淋巴瘤1例。患者女，44岁，因B超体检发现双侧附件包块2月余入院，既往曾行双侧下颌包块切除术，病理不详。胸部CT平扫提示纵隔内及双侧腋窝多发肿大淋巴结。盆腔MRI表现为盆腔腹膜后间隙多发大小不等软组织肿块影，T₂WI呈等/稍低信号，脂肪抑制T₂WI信号较子宫肌层信号稍低，T₁WI呈等信号，增强扫描动脉期呈中等强化，静脉期及延迟期呈明显均匀强化，病灶沿髂血管旁和盆腔后壁分布，未见大血管被包绕。行腹腔镜下取材手术，病理证实为IgG4相关性腹膜后纤维化。

【关键词】IgG4相关性疾病；腹膜后纤维化；盆腔肿瘤；磁共振成像

【中图分类号】R445.2

【文献标识码】D

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2023.06.063

IgG4-Related Retroperitoneal Fibrosis of the Pelvis: A Case Report

Li Gang, YU Hong-jun*.

Department of Medical Imaging, The First Hospital of Kunming, Kunming 650000, Yunnan Province, China

ABSTRACT

This paper reports a case of pelvic IgG4-related retroperitoneal fibrosis misdiagnosed as lymphoma. A 44-year-old female patient was admitted to the hospital due to the discovery of bilateral adnexal masses during physical examination for more than 2 months. She had previously undergone bilateral mandibular mass excision. The pathology is unknown. Chest CT showed multiple lymphadenopathy in the mediastinum and bilateral axilla. Pelvic MRI showed multiple soft tissue masses of different sizes in the retroperitoneal space of the pelvis, with iso/hypointense on T₂WI and isointense on T₁WI, moderate enhancement in arterial phase, and further enhancement in venous phase and delayed phase. The posterior wall of the pelvis was distributed, and no large blood vessels were found to be surrounded. After laparoscopic surgery, the pathological diagnosis was IgG4-related retroperitoneal fibrosis.

Keywords: IgG4-Related Disease, Retroperitoneal Fibrosis, Pelvic Mass, Magnetic Resonance Imaging

患者 女，44岁，因B超体检发现双侧附件包块2月余入院。患者2月前因“间断咳嗽2年余”在我院南院呼吸科住院治疗，诊断为“肺炎”，治疗后肺炎有好转，予出院(具体治疗不详)。住院期间完善B超示：右侧附件区实质性低回声结构(大小6.8cm*2.9cm)。妇科会诊后完善阴道B超示：1.双侧附件区包块2.子宫腺肌病。无发热，无腹痛，无异常阴道流血，无肛门坠胀感，无排尿排便异常等症状，建议手术治疗。月经规律，经期6天，周期26-27天，末次月经：2019年02月14日，经量中等，轻微痛经，无需服用止痛药物。既往曾行双侧下颌包块切除术，病理不详。专科查体：右侧附件区触及大小约5cm实性包块，与右侧盆壁分界不清，压痛，左侧附件区触及大小约3cm包块，活动可，无压痛。实验室检查包括血常规、肝肾功、电解质及常见肿瘤标记物均未见明显异常。胸部CT：1、双肺多发渗出病变，以双肺上叶及右肺中叶较明显，请结合临床。2、纵隔内及双侧腋窝内多发淋巴结肿大。盆腔MR：1、盆腔腹膜后组织间隙内多发大小不等结节状、团块状软组织影，T₂WI呈等/稍低信号，T₁WI呈等信号，脂肪抑制T₂WI呈不均匀等/稍低信号，较同层面子宫肌层信号稍低，增强扫描动脉期中等程度强化，静脉期及延迟期呈明显均匀强化，病灶沿髂血管旁和盆腔后壁分布，未见大血管被包绕，病灶向下累及直肠下段水平骶前间隙及直肠旁间隙(图1~图7)，盆腔、双侧腹股沟多个肿大淋巴结，考虑肿瘤性病变；淋巴组织来源？卵巢肿瘤并多发转移？2、子宫肌层增厚、信号不均匀，考虑子宫腺肌症。3、膀胱、直肠扫描未见异常。行腹腔镜探查，术中可见双侧附件与同侧盆壁、子宫后壁及肠管粘连，双侧卵巢及输卵管外观形态未见明显异常。盆腔侧腹膜后触及质硬结节。行腹腔镜下取材术、肠粘连松解术。术中冰冻切片提示(盆腔包块)增生的纤维组织中见较多淋巴样细胞分布，未见癌，炎性病变待排，肿瘤性病变待排。石蜡切片镜下所见：送检组织增生、硬化，席纹状纤维化，大量淋巴细胞、浆细胞浸润(图8)。免疫组织化学：CD3(+)、CD79a(+)、CD38(+)、IgG4+/IgG+(比值>40%)、CD163(+)、CD1a(-)、CD34(-)、CD31(+)、CD138(+) (图9)。最终诊断为IgG4相关性腹膜后纤维化。术后患者伤口恢复良好，转院继续相关治疗。电话随访，患者自述口服激素治疗，无特殊不适，末次随访时间为3年零4个月。

1 讨 论

1.1 IgG4相关性疾病(IgG4-related disease, IgG4-RD) IgG4-RD是一种新近认识的炎症性、纤维化性疾病，呈慢性、进行性发展，病因暂不十分明确，和免疫相关，属于自身免疫性疾病的一种，伴或不伴患者血清IgG4(G类免疫球蛋白第四种亚型)水平升高。IgG4-RD病理学表现为相关受累组织或相关受累器官内大量淋巴细胞浸润和IgG4+浆细胞浸润，同时还伴有特征的组织席纹状纤维化而发生肿大，结节或增生^[1-2]。IgG4-RD可以单独累及一种器官，也可以同时或依次累及多种器官或组织，包括涎腺、甲状腺、胰腺、泪腺、胆管、肺、纵隔、神经系统、肾脏和腹膜后组织等。临床症状与受累组织或器官相关，多表现为阻塞、压迫症状或者受累器官的萎缩、纤维化等，最终可导致受累器官功能衰竭。国内相关研究显示，IgG4-RD患者临床表现为颌下腺、淋巴结和泪腺肿大最为常见^[3-4]。本例患者既往有双侧下颌包块切除史，CT提示纵隔和双侧腋窝多发肿大淋巴结，符合IgG4-RD的临床表现。

1.2 腹膜后纤维化(retroperitoneal fibrosis, RPF) RPF主要表现为腹膜后纤维组织增生，是一种临床少见病，典型组织学特点是病变包绕腹主动脉远端、髂动脉分支或者

【第一作者】李 刚，男，住院医师，主要研究方向：头颈影像学。E-mail: 1392923480@qq.com

【通讯作者】余红军，男，主任医师，主要研究方向：头颈影像学。E-mail: 821822047@qq.com

包绕邻近的输尿管而引起继发性尿路梗阻和肾盂肾盏积水。RPF分两类,特发性(iRPF)和继发性(sRPF),iRPF与自身免疫有关,sRPF常有明确病因,与药物、感染、肿瘤、外伤、放疗及手术等因素密切相关。

iRPF发病率低,平均发病年龄在55~60岁,男性略多见^[5]。随着近年对IgG4-RD的进一步认识,发现部分iRPF与IgG4-RD有相似的病理特点(淋巴细胞浸润、席纹状纤维化和闭塞性静脉炎),故将其归为IgG4相关性腹膜后纤维化(IgG4-related retroperitoneal fibrosis, IgG4-RPF)^[6]。IgG4-RPF被认为是iRPF的一种独立亚型,目前影像学手段无法明确区分IgG4-RPF和iRPF,病理学观察IgG4-RPF病灶内更容易见到闭塞性静脉炎,IgG4+浆细胞比例更高^[7]。

IgG4-RPF影像学表现与一般RPF无本质区别^[8]。RPF典型影像表现为腹膜后包绕血管或输尿管的不规则软组织肿块及纤维索条影,病灶多分布于肾门至髂动脉分叉水平,可压迫输尿管导致肾积水。少数病例报道软组织肿块影位于直肠周围及骶前间隙^[8],与本例相符合。MR具有较高的软组织分辨率,能显示部分特异的病理过程。病灶早期纤维组织不成熟,大量炎性细胞浸润,新生毛细血管及水分含量较多,T₂WI对水含量敏感,呈均匀稍高信号,增强呈明显强化;随着纤维化进展,中晚期病灶内部胶原纤维明显增多,炎症减轻,毛细血管及水分减少,T₂WI信号随之减低,增强扫描强化程度也明显减低^[9]。

1.3 误诊分析及鉴别诊断 回顾性读片分析,发现忽视了两个重要的关键征象。其一,通过仔细观察可以在T₂WI图像上找到患者双侧正常卵巢(图1~图2),由此可以排除卵巢来源的肿瘤性病变;其二,病灶在脂肪抑制T₂WI图像上信号均匀且偏低(图1~图2,图5),对比淋巴瘤虽然信号均匀,但在脂肪抑制T₂WI信号多呈稍高信号;病灶特征T₂WI低信号正好反应了其纤维化的过程。病灶平扫和脂肪抑制T₂WI信号均匀且偏低,增强扫描动脉期早期即发生

中等程度强化,后期进一步明显均匀强化(图6~图7),推测病变处于活动期。

鉴别诊断主要包括:1)淋巴瘤:腹膜后淋巴瘤较常见,好发于大血管周围,呈均质融合性肿块,出血、坏死、囊变少见。病灶可包绕并推移血管呈现“血管漂浮征”,多伴周围淋巴结肿大融合。MR平扫呈均匀稍长T₁、稍长T₂信号,增强扫描多呈轻-中度强化。2)转移瘤:腹膜后转移瘤患者大多有原发恶性肿瘤病史,常多发,信号不均匀,病灶中心容易因血供不足发生坏死、液化而呈现不均匀稍长/长T₂、稍长/长T₁信号,合并出血可以见到短T₁信号,增强扫描多呈环状强化。3)神经源性肿瘤:常为单发肿块,MRI信号常不均匀,富含粘液,T₂WI多呈不均匀稍高信号,易发生粘液样病及囊变,增强扫描实性部分常明显不均匀强化,但节细胞神经瘤强化程度较弱。4)炎性假瘤:常表现为单发肿块,可发生于眼眶、肺、四肢、腹盆腔等。发生于腹膜后者少见,可包绕腹膜后组织如大血管等,与RPF鉴别困难。病灶呈分叶状或团块状,信号多不均匀,呈稍长/长T₁、稍长/长T₂信号,增强扫描强化方式多样,确诊需要病理活检。5)平滑肌瘤:腹膜后平滑肌瘤文献报道较少,但临床工作中并不少见,好发于女性。原发腹膜后平滑肌瘤需要与子宫浆膜下及阔韧带平滑肌瘤鉴别。病灶多单发,多发少见。病灶边缘光滑,质软,容易变性或合并囊变、坏死等而呈现不均匀信号,T₂WI可见到病灶内部分布不均匀的斑片状或条索状低信号,类似肌肉低信号,较有特征性。

IgG4-RPF属于iRPF的一种独立亚型,临床少见,病灶多包绕腹部大血管或输尿管,部分患者血清IgG4水平可有不同程度升高。IgG4-RPF累及盆腔腹膜后间隙及直肠周围者更少见,容易与其他原发腹膜后恶性肿瘤及附件来源肿瘤混淆,对其认识不足,易造成误诊。随着病灶纤维化的进展,磁共振T₂WI及脂肪抑制T₂WI出现特征性低信号有一定提示意义。若病灶处于早期与其他肿瘤性病变或炎性病鉴别困难,仍需考虑组织活检。

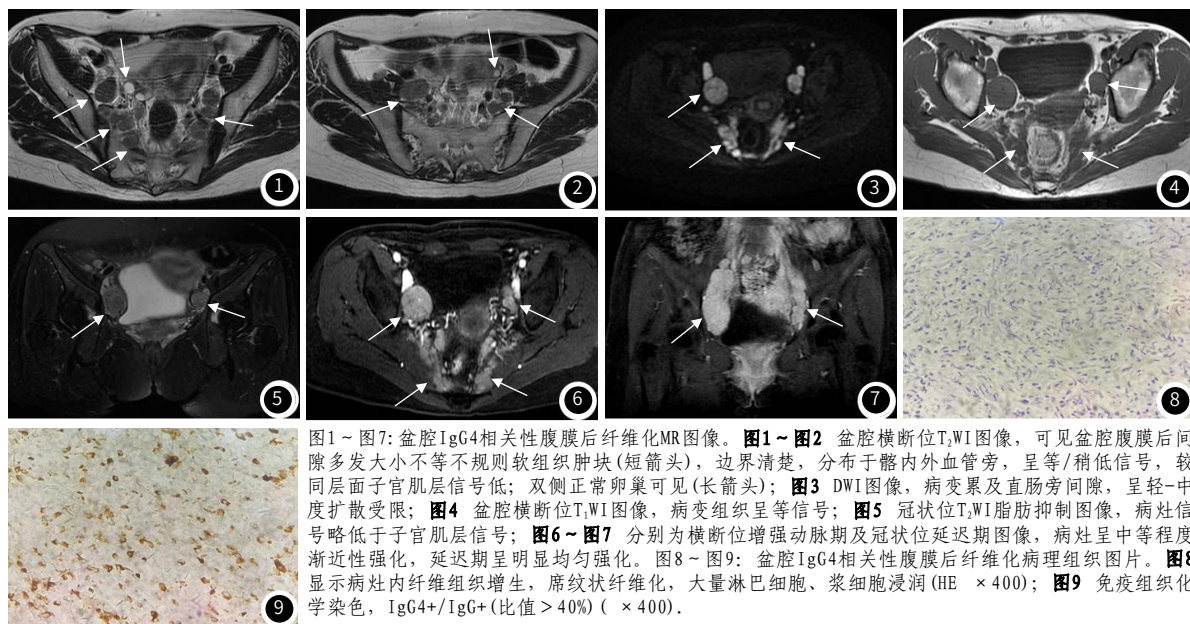


图1~图7:盆腔IgG4相关性腹膜后纤维化MR图像。图1~图2 盆腔横断位T₂WI图像,可见盆腔腹膜后间隙多发大小不等不规则软组织肿块(短箭头),边界清楚,分布于髂内外血管旁,呈等/稍低信号,较同层面子宫肌层信号低;双侧正常卵巢可见(长箭头);图3 DWI图像,病变累及直肠旁间隙,呈轻-中度扩散受限;图4 盆腔横断位T₂WI图像,病变组织呈等信号;图5 冠状位T₂WI脂肪抑制图像,病灶信号略低于子宫肌层信号;图6~图7 分别为横断位增强动脉期及冠状位延迟期图像,病灶呈中等程度渐进性强化,延迟期呈明显均匀强化。图8~图9:盆腔IgG4相关性腹膜后纤维化病理组织图片。图8 显示病灶内纤维组织增生,席纹状纤维化,大量淋巴细胞、浆细胞浸润(HE × 400);图9 免疫组织化学染色, IgG4+/IgG+ (比值>40%) (× 400)。

参考文献

- [1] Chen Y, Cai S, Dong L, et al. Update on classification, diagnosis, and management of immunoglobulin G4-related disease[J]. Chin Med J (Engl). 2022 Jan 4; 135(4): 381-392.
- [2] Kamisawa T, Funata N, Hayashi Y, et al. A new clinicopathological entity of IgG4-related autoimmune disease[J]. J Gastroenterol. 2003; 38(10): 982-4.
- [3] 张德华, 赵婕, 孙阳, 等. IgG4相关性疾病的临床特征分析[J]. 中华临床医师杂志(电子版), 2020, 14(1): 25-29.
- [4] 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.
- [5] Vaglio A, Maritati F. Idiopathic Retroperitoneal Fibrosis[J]. J Am Soc Nephrol. 2016 Jul; 27(7): 1880-9.
- [6] Mahajan VS, Mattoo H, Deshpande V, et al. IgG4-related disease[J]. Annu Rev Pathol. 2014; 9: 315-47.

- [7] Zen Y, Onodera M, Inoue D, et al. Retroperitoneal fibrosis: a clinicopathologic study with respect to immunoglobulin G4[J]. Am J Surg Pathol. 2009 Dec; 33(12): 1833-9.
- [8] Khosroshahi A, Carruthers MN, Stone JH, et al. Rethinking Ormond's disease: "idiopathic" retroperitoneal fibrosis in the era of IgG4-related disease[J]. Medicine (Baltimore). 2013 Mar; 92(2): 82-91.
- [9] Cronin CG, Lohan DG, Blake MA, et al. Retroperitoneal fibrosis: a review of clinical features and imaging findings[J]. AJR Am J Roentgenol. 2008 Aug; 191(2): 423-31.

(收稿日期: 2022-06-25)

(校对编辑: 孙晓晴)