

讨论：腹腔干缺如是指胃左动脉、肝总动脉、脾动脉独立起源于腹主动脉，腹腔干不存在，是罕见的血管变异，文献报告^[1-3]其发生率约为0.19%~0.38%。腹腔干缺如与腹部其他动脉变异经常合并存在^[4]，本病例腹腔干缺如并伴有肝左动脉异位起源于胃左动脉的变异。关于腹腔干缺如的胚胎学形成机制，大部分学者认为在胚胎发育早期，胃左动脉、肝总动脉、脾动脉和肠系膜上动脉在原始腹主动脉自上而下发出4个根，一条纵行的吻合动脉连接这4个根，正常发育下，第3~4根之间的吻合动脉发生中断，从而形成腹腔干与肠系膜上动脉；如果每根之间的吻合动脉均发生了中断，则会出现4条动脉均独立起源于腹主动脉的血管变异^[5]。腹腔干缺如除了胃左动脉、肝总动脉、脾动脉和肠系膜上动脉分别起源于腹主动脉这种经典型外，还有三种亚型，其特征是肝总动脉、脾动脉或胃左动脉独立起源于肠系膜上动脉，而非腹主动脉。行上腹部疾病外科手术或介入治疗前，通过影像学检查及时发现腹腔干缺如，有利于手术医师提前做好手术规划，避免医源性损伤。

参考文献

- [1] Matusz P, Miclaus GD, Ples H, et al. Absence of the celiac trunk: case report using MDCT angiography[J]. Surg Radiol Anat, 2012, 34(10): 959-963.
- [2] Mao Y, Yao Y, Li XG, et al. Absence of the celiac trunk: definition, classification, MDCT angiographic findings and their probable embryological mechanisms[J]. Vascular, 2023, 31(6): 1214-1221.
- [3] Bezabih YS. Absence of the celiac trunk: the left gastric, the common hepatic, and the splenic arteries arising independently from the abdominal aorta: a case report[J]. Radiol Case Rep, 2023, 19(3): 949-952.
- [4] Covantsev S, Uzdenov R, Mazuruc N, et al. Absent celiac trunk and unusual arterial anatomy of the upper abdomen: into the deep[J]. Folia Med (Plovdiv), 2023, 65(3): 500-507.
- [5] 李育良, 金波, 旷连勤, 等. 腹腔干缺如的MSCT血管成像表现[J]. 临床放射学杂志, 2018, 37(10): 1689-1692.

(收稿日期: 2024-09-11)

(校对编辑: 翁佳鸿)

· 短篇 ·

1例IgG4相关性硬化性胆管炎并胰腺炎

雷凤* 黄志华 周美云

南昌大学附属感染病医院(南昌市第九医院)放射科(江西南昌 330002)

第一作者: 雷凤, 女, 主治医师, 主要研究方向: 腹部影像学。E-mail: 1144098517@qq.com

通讯作者: 雷凤

【关键词】 IgG4相关性疾病; IgG4相关性硬化性胆管炎; 自身免疫性胰腺炎

【中图分类号】 R657.5+1

【文献标识码】 D

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2026.01.061

A Case of IgG4-associated Sclerosing Cholangitis with Pancreatitis

LEI Feng*, HUANG Zhi-hua, ZHOU Mei-yun.

Department of Radiology, the Affiliated Infectious Diseases Hospital of Nanchang University, Nanchang Ninth Hospital, Nanchang 330002, Jiangxi Province, China

Keywords: IgG4-related Disease; IgG4-associated Sclerosing Cholangitis; Autoimmune Pancreatitis

IgG4相关性硬化性胆管炎(IgG4-associated sclerosing cholangitis, IgG4-SC)属于硬化性胆管炎的一种^[1], 它亦被证实为IgG4相关性疾病(IgG4-related disease, IgG4-RD)的一部分^[2]。血清学检测方法常以IgG4升高为特征。IgG4-SC与PSC、继发性硬化性胆管炎、肝门区胆管恶性肿瘤等存在异病同症、异病同影现象, 不少患者被误诊行不必要的手术。现将我院收治的一例误诊的IgG4相关性胆管炎并胰腺炎进行病例报道。

病例资料: 患者, 男, 67岁。自诉20余天前无明显诱因出现全身皮肤发黄伴瘙痒难耐。10天前出现脂肪泻, 无畏寒发热, 无腹胀腹痛。近一月体重减少约10kg。于当地予以对症治疗, 近日症状较前加重, 来我院就诊。实验室检查: PTA 76%, HBsAb

43.81mIU/ml, hs-CRP >5.0mg/L, CRP 12.7mg/L, 常规生化检测: AST 48.6U/L, TBIL 346.40μmol/L, DBIL 214.70μmol/L, IBIL 131.70μmol/L, ALB 27.5g/L, GLB 36.0g/L, A/G 0.8, ALP 244.2U/L, TBA 192.40μmol/L; CHE 3248U/L, AFU 70.0U/L, PA 117mg/L, ADA 3.1U/L, LDH 336U/L, HBDH 256U/L, GLU 6.50mmol/L, CH 2.73mmol/L, TG 4.67mmol/L, HDL 0.24mmol/L, ApoA1 0.13g/L, ApoB 1.75g/L, K 2.94mmol/L, SAA 10.50mg/L, CA50 114.23U/ml, CA19-9 115.92U/ml, AFP、CEA、CA125均正常。腹部彩超: 右上腹肿块, 拟胰头占位(图1A); 胆总管稍增宽并见细密回声光点聚集; 肝内胆管轻度扩张(图1B); 右肾结石伴轻度积水; 前列腺增生。

64排螺旋CT平扫显示轻度肝内胆管扩张；胰腺体积增大、体尾部密度欠均匀。MRCP检查示肝内胆管扩张。腹部CTA+CTV显示：肝门区胆管腔狭窄、壁增厚并轻度强化(图2)；肝内胆管轻度扩张(图3)；胰腺体积增大、周围见边界清楚的包膜样改变(图4)。术前考虑肝门区胆管细胞癌。术中见肝脏肿大；肝门区触及非质软性肿块。肝内胆管扩张、胆管壁增厚，肝门区管腔狭窄，局部有梗阻；胰腺质硬。术后手术切除标本镜下见胆管壁增厚，上皮部分缺失，腺体结构无异型，管壁纤维结缔组织增生，胆管周

围纤维化，大量浆细胞、淋巴细胞及少量嗜酸性粒细胞、中性粒细胞浸润，部分呈肉芽肿样结节，闭塞性静脉炎。特殊染色：Masson染色及网状纤维染色显示胆管周围大量纤维组织增生，PAS(+)，抗酸、荧光抗酸及荧光真菌均(-)。免疫组化：CD38(+), CD138(+), IgG4(少数+), Mum-1(+), CD68(巨噬细胞+)，CK19(胆管+)。病理诊断符合 IgG4相关性硬化性胆管炎(图5)。后续行血清学检测IgG4 156 mg/dl。

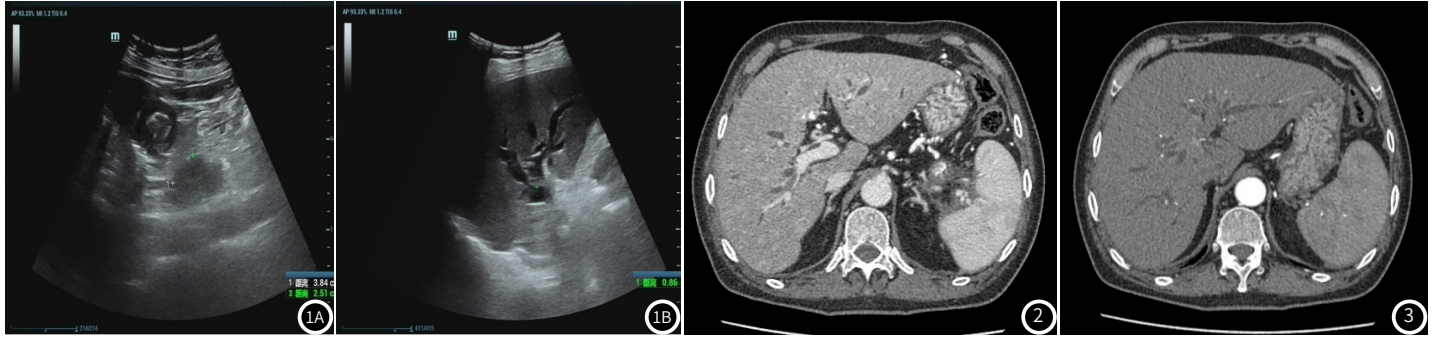


图1A 右上腹肿块；图1B 肝内胆管扩张。图2 肝门区胆管腔狭窄、壁增厚并轻度强化。图3 肝内胆管轻度扩张。

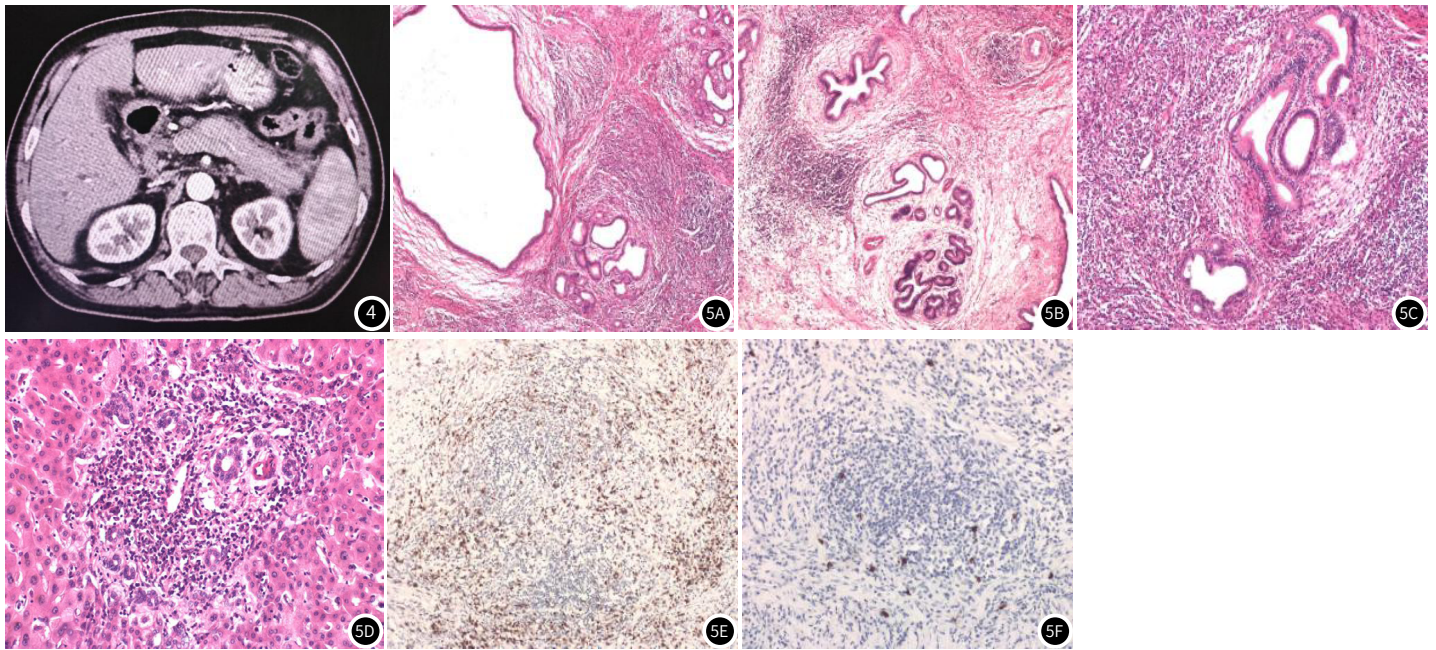


图4 胰腺体积增大，胰腺周围显示边界清楚的包膜样改变。图5A 胆管扩张，周围纤维化，大量淋巴、浆细胞浸润(X10)；图5B 胆管周围纤维化，呈“洋葱皮”样(X20)；图5C 胆管周围大量淋巴、浆细胞浸润(X40)；图5D 闭塞性静脉(X40)；图5E CD38 +显示大量浆细胞浸润；图5F IgG4阳性细胞约10个×20倍。

讨论：IgG4相关性疾病(IgG4-RD)的概念由kamisaw等^[3]学者于2003首次提出，当IgG4-RD患者的胆管受累后，即为IgG4-SC，IgG4-SC患者有特征性表现：胆管被IgG4阳性浆细胞和CD4或CD8阳性的T淋巴细胞的广泛浸润及纤维化^[4]。正是由于这些炎性细胞的浸润，IgG4-SC患者的胆管逐渐增厚发生狭窄^[5]。本文患者不仅累及胆管，且并发胰腺炎。既往文献^[3,6-8]指出IgG4-SC、自身免疫性胰腺炎(autoimmune pancreatitis)两者休戚相关，而且只与I型自身免疫性胰腺炎关系密切^[8-10]。I型自身免疫性胰腺炎

也属于IgG4-RD的一部分^[2,6,10]，同样病理可以看到上述浆细胞、淋巴细胞的广泛浸润。本病例只有受累胆管的病理结果，并未对病变胰腺进行病理活检。IgG4-RD除了累及胆管、胰腺外，还可累及眼眶、甲状腺、下颌下腺、唾液腺、乳房、腹膜后、肾脏、肺脏、纵隔等其他器官组织，它是一种全身性疾病^[4]。

由于本文患者仅有IgG4-SC的病理结果，下面笔者将着重介绍IgG4-SC。根据日本学者^[11]的回顾性队列研究，IgG4-SC多见于中老年男性，该文患者年龄符合；临床上，可出现梗阻性黄

疸、皮肤瘙痒、腹痛或无任何症状，合并失代偿性肝硬化、腹水、肝性脑病或静脉曲张出血的表现少见。本文患者最初亦出现黄疸伴皮肤瘙痒症状，后继患者出现脂肪泻。既往有文献^[12]报道，自身免疫性胰腺炎的患者由于胰腺胰岛和腺泡的破坏，胰腺的内、外分泌功能有时会受损。所以笔者推测本文患者的脂肪泻是胰腺外分泌功能受损所致。IgG4-SC患者的血清碱性磷酸酶、谷氨酰氨基转移酶、胆红素水平会升高^[7]，上述检查结果本文患者基本符合。

诊断IgG4-SC可以借助多种影像学检查：①胆管造影：包括ERCP及MRCP。在胆管造影表现中可以发现弥漫性或节段性的胆管狭窄、胆管壁增厚，但是管腔无闭塞^[7,13]。根据显示狭窄的区域将IgG4-SC分为四种类型^[9]：1型，胆总管下部局限的狭窄；2型，肝内外胆管狭窄普遍存在；3型，肝门病变和胆总管下部狭窄；4型，胆管狭窄局限于肝门。其中第2型又包括2a和2b型：2a型，肝内胆管狭窄与狭窄前扩张两者缺一不可；2b型与2a型的不同之处在于：缺失了狭窄前胆管的扩张、胆管分支减少，表现为枯萎树样外观，此项与PSC典型造影表现为胆管分支减少、如修剪树的外观不同。②CT和MRI：胆管狭窄、壁增厚伴胆管扩张，并且胆管壁增厚与狭窄部分关系不密切，增强后呈现延迟强化^[7,13]。

IgG4-SC的患者伴随有胰腺异常的亦利于IgG4-SC诊断^[5]，根据Gardner^[14]等的研究，伴有胰腺病变时，诊断IgG4-SC的敏感性与特异性较高，分别为70-80%和87-97%。所以熟悉IgG4相关性胰腺炎影像表现的重要性不言而喻，IgG4相关性胰腺炎的CT或MR异常表现^[15-20]如下：CT或MR中可见胰腺弥漫性肿大呈“腊肠样”改变或形成局灶型肿块，胰腺实质T1WI信号减低、T2WI信号增高，增强后延迟强化；胰腺周围出现边缘光滑、边界清晰的包膜样改变、即出现“鞘膜征”，T1WI、T2WI均显示低信号，增强后亦延迟强化，正是此项表现使得IgG4相关性胰腺炎具备一定特征性；MRCP可见不规则狭窄、壁增厚的胰管、胆总管胰腺段以及上方管腔扩张的胆管。在FDG-PET(positron emission tomography (PET) using fluorine-18 fluorodeoxyglucose (FDG))中，病变胰腺可以显示出对FDG的强烈摄取^[18,21-22]。

IgG4-SC临床诊断标准由IgG4-RD研究委员会在2012年提出^[1]。其具体内容如下：①胆道成像显示弥漫性或节段性狭窄的肝内和/或肝外胆管与胆管壁增厚②血清中IgG4浓度升高(>135mg/dl)③与其他器官的IgG4-RD共存的。④组织学显示：a.特征性的淋巴细胞和浆细胞浸润和纤维化b.每高倍镜下，浆细胞(IgG4阳性)浸润数大于10个。c.席纹状纤维化。d.闭塞性静脉炎。假如满足①+③或①+②+④组织病理标准中的2项以上，即可明确诊断为IgG4-SC。值得注意的是，如果IgG4-SC患者经穿刺活检后，排除了胰腺、胆道等恶性肿瘤，类固醇治疗的有效性可以作为补充诊断。当患者符合①+②+类固醇治疗的有效性三条标准时，只能诊断可能IgG4-SC。若患者仅仅具备①+②两条标准时，此时归为疑似IgG4-SC。

临床上，不少IgG4-SC被误诊为肝门部恶性肿瘤。因为IgG4-SC肝门胆管狭窄的造影表现与肝门胆管癌相似^[5]，鉴别存在困难。肝内胆管癌起自胆管上皮细胞，其病因不明确，它与多种原因导致的肝硬化有关^[23-24]，乙肝、丙肝导致的肝硬化尤为显著^[24-26]。然而IgG4-SC患者伴发肝硬化罕见。肝门部胆管癌典型影像是：不规则增厚的局部胆管壁、上游胆管扩张、管腔内占位以及最重要的管腔突然截断闭塞^[27]，相反IgG4-SC管腔无闭塞。完全切除是肝内胆管癌最有效的治疗方法，但风险是术后残肝功能障碍或失败(比如肝

性脑病、腹水、凝血功能障碍等)^[26]。对比IgG4-SC的患者不需要手术治疗，他们对激素治疗反应显著^[4-6,11]，如果及时明确诊断IgG4-SC可避免误诊后不必要的手术。IgG-SC还需与PSC区分开。PSC是一种胆汁淤积慢性肝病，病因不明确，此疾病罕见，常与炎症性肠病(IBD)有联系^[5-6,28-29]。相比之下，IgG4-SC与AIP以及其余IgG4相关疾病联系紧密。如上所述，IgG4-SC患者血清中常检测到IgG4水平升高，然而此项血清学检查缺乏特异性，因为存在PSC患者的IgG4水平升高的报道^[5,29]，所以当检测到血清IgG4值升高时不可直接排除PSC。值得强调的是：IgG4-SC患者常常可检测到胆管壁和门静脉周围区域IgG4阳性浆细胞浸润^[5]。相比之下，PSC患者的门静脉周围区域罕见IgG4阳性浆细胞浸润。PSC的胆管造影中的跳跃性(受累胆管与正常胆管交替出现)、串珠状外观及修剪树样外观^[9,14,28-29]，这与IgG4-SC中胆管受累连续性及枯萎树样外观不同。肝移植是唯一能提高PSC患者生存率的治疗形式^[28-30]。显而易见，以上三种疾病治疗方法截然不同，患者治疗后的生活质量差距显著，将其区分开来显得尤为重要。诊断IgG4-SC前，腹部外伤后引起胆管损伤、门脉高压性胆汁病、东方人胆管性肝炎、艾滋病相关胆管病变、淀粉样变性、胆石症、移植物抗宿主疾病、缺血性胆管疾病等引起的继发性的硬化性胆管炎也需要排除^[31]。显而易见，继发性硬化性胆管炎诊断相对比较简单，主要依据病因区分即可。

简而言之，IgG4-SC是一种多系统疾病，与自身免疫性因素相关，属于IgG4-RD的胆道体现，可以合并胰腺等其他器官的改变，可以通过血清学、组织学、影像学诊断等多种手段明确诊断，使用类固醇治疗效果显著。由于血清学检测不具有特异性，加之通过各种方法对病变胆管活检取得病理来诊断IgG4-SC具有挑战性^[5]。因此，对于IgG4-SC及合并胰腺异常的影像学特点的全面掌握，可以帮助我们尽早准确地诊断IgG-SC，为患者避免不必要的手术。

参考文献

- [1] Ohara, H., et al. Clinical diagnostic criteria of IgG4-related sclerosing cholangitis 2012[J]. Journal of Hepato-Biliary-Pancreatic Sciences, 2012, 19 (5): 536-542.
- [2] Kamisawa, T., et al. A new clinicopathological entity of IgG4-related autoimmune disease[J]. Journal of Gastroenterology, 2003, 38 (10): 982-984.
- [3] Kamisawa, T., et al. Close relationship between autoimmune pancreatitis and multifocal fibrosclerosis[J]. Gut, 2003, 52 (5): 683-687.
- [4] Kamisawa, T. and A. Okamoto. IgG4-related sclerosing disease[J]. World J Gastroenterol, 2008, 14 (25): 3948-3955.
- [5] Kamisawa, T., et al. Clinical practice guidelines for IgG4-related sclerosing cholangitis[J]. Journal of Hepato-Biliary-Pancreatic Sciences, 2019, 26 (1): 9-42.
- [6] Kamisawa, T. and A. Okamoto. Autoimmune pancreatitis: proposal of IgG4-related sclerosing disease[J]. Journal of Gastroenterology, 2006, 41 (7): 613-625.
- [7] 张莉等, 15例IgG4相关性胆管炎影像学特征分析[J]. 甘肃医药, 2021, 40 (7): 617-620.
- [8] Sah, R. P., et al. Differences in Clinical profile and relapse rate of type 1 versus type 2 autoimmune pancreatitis[J]. Gastroenterology, 2010, 139 (1): 140-148.
- [9] Nakazawa, T., et al. Schematic classification of sclerosing cholangitis with autoimmune pancreatitis by cholangiography[J]. Pancreas, 2006, 32 (2): 229.
- [10] Nagpal, S., A. Sharma and S. T. Chari. Autoimmune pancreatitis[J]. Am J Gastroenterol, 2018, 113 (9): 1301.
- [11] Tanaka, A., et al. Clinical features, response to treatment, and outcomes of igg4-related sclerosing cholangitis[J]. Clin Gastroenterol

- Hepatol, 2017, 15 (6): 920-926. e3.
- [12] KAMISAWA, T., et al. Pancreatic endocrine and exocrine function and salivary gland function in autoimmune pancreatitis before and after steroid therapy [J]. Pancreas, 2003, 27 (3): 235-238.
- [13] 刘付燕玉, IgG-4相关性胆管炎的CT及MRI影像学特征及鉴别诊断 [J]. 中国当代医药, 2018, 25 (3): 76-78.
- [14] Gardner, C. S., et al. Diagnostic performance of imaging criteria for distinguishing autoimmune cholangiopathy from primary sclerosing cholangitis and bile duct malignancy [J]. Abdominal Imaging, 2015, 40 (8): 3052-3061.
- [15] Irie, H., et al. Autoimmune pancreatitis: CT and MR characteristics [J]. AJR Am J Roentgenol, 1998, 170 (5): 1323-1327.
- [16] Kamisawa, T., Clinical difficulties in the differentiation of autoimmune pancreatitis and pancreatic carcinoma [J]. The American Journal of Gastroenterology, 2003, 98 (12): 2694-2699.
- [17] 周涛, 潘爱珍与雍昉, 自身免疫性胰腺炎的临床及MSCT诊断 [J]. 医学影像学杂志, 2018, 28 (7): 1151-1154, 1159.
- [18] 张灵与黄仲奎, 自身免疫性胰腺炎的临床进展及影像学评价 [J]. 国际医学放射学杂志, 2011, 34 (6): 542-545.
- [19] 郭东强, 史晋伟与戴苏华, 自身免疫性胰腺炎多种影像学比较分析 [J]. 实用医学影像杂志, 2012, 13 (3): 137-139.
- [20] Sahani, D. V., et al. Autoimmune pancreatitis: imaging features [J]. Radiology, 2004, 233 (2): 345-352.
- [21] Nakamoto, Y., et al. FDG-PET of autoimmune-related pancreatitis: preliminary results [J]. European Journal of Nuclear Medicine, 2000, 27 (12): 1835-1838.
- [22] Higashi, T., et al. Diagnosis of pancreatic cancer using fluorine-18 fluorodeoxyglucose positron emission tomography (FDG PET) --usefulness and limitations in "clinical reality" [J]. Ann Nucl Med, 2003, 17 (4): 261-279.
- [23] Ben-Menachem T. Risk factors for cholangiocarcinoma [J]. Eur J Gastroenterol Hepatol, 2007, 19 (8): 615-617.
- [24] Shaib, Y. and H. B. El-Serag. The epidemiology of cholangiocarcinoma [J]. Semin Liver Dis, 2004, 24 (2): 115-125.
- [25] Okuda, K., Y. Nakanuma and M. Miyazaki, Cholangiocarcinoma: recent progress. Part 1: epidemiology and etiology [J]. J Gastroenterol Hepatol, 2002, 17 (10): 1049-1055.
- [26] Mosconi, S., et al. Cholangiocarcinoma [J]. Critical Reviews in Oncology/Hematology, 2009, 69 (3): 259-270.
- [27] 孙江阳等, IgG4相关性硬化性胆管炎误诊为胆管癌2例病例分析及文献复习 [J]. 肝胆胰外科杂志, 2019, 31 (3): 168-171.
- [28] Mendes, F. D. and K. D. Lindor. Primary sclerosing cholangitis [J]. Clinics in Liver Disease, 2004, 8 (1): 195-211.
- [29] Nakazawa, T., et al. The 2016 diagnostic criteria for primary sclerosing cholangitis [J]. Journal of Gastroenterology, 2017, 52 (7): 838-844.
- [30] Hay, J. E. Liver transplantation for primary biliary cirrhosis and primary sclerosing cholangitis: does medical treatment alter timing and selection? [J]. Liver Transpl Surg, 1998, 4 (5 Suppl 1): S9-17.
- [31] Lazaridis, K. N. and N. F. LaRusso. Primary sclerosing cholangitis [J]. N Engl J Med, 2016, 375 (12): 1161-1170.

(收稿日期: 2024-08-27)
(校对编辑: 翁佳鸿)

· 短篇 ·

2例后纵隔苗勒管囊肿病例报告及文献复习*

阿丽耶·阿卜力孜¹ 高平^{2,*} 安鹏² 杨媛²

1. 武汉科技大学医学院襄阳市第一人民医院研究生联合培养基地放射科

2. 湖北省帕金森病临床医学研究中心; 运动障碍疾病襄阳市重点实验室; 湖北医药学院附属襄阳市第一人民医院放射科 (湖北襄阳 441000)

第一作者: 阿丽耶·阿卜力孜, 女, 住院医师, 主要研究方向: MR诊断与技术。E-mail: 2429159092@qq.com

通讯作者: 高平, 女, 副主任医师, 主要研究方向: MR诊断与技术。E-mail: gaoping0226@163.com

【关键词】Mullerian囊肿; 纵隔囊肿; 体层摄影术; 鉴别诊断

【中图分类号】R692

【文献标识码】D

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2026.01.062

【基金项目】湖北省科技计划项目重点研发专项(2023BCB140); 2023湖北省自然科学基金联合基金项目(2023AFD045)

Case Report of 2 Cases of Posterior Mediastinal Mullerian Duct Cyst and Literature Review*

Aliye ABULIZI¹, GAO Ping^{2,*}, AN Peng², YANG Yuan².

1. Department of Radiology, Postgraduate Union Training Base of Xiangyang No.1 People's Hospital, School of Medicine, Wuhan University of Science and Technology, Xiangyang 441000, Hubei Province, China

2. Department of Radiology, Hubei Clinical Research Center of Parkinson's Disease, Xiangyang Key Laboratory of Movement Disorders, Xiangyang No.1 People's Hospital Affiliated to Hubei University of Medicine, Xiangyang 441000, Hubei Province, China

Keywords: Mullerian Cyst; Mediastinal Cyst; Tomography; Differential Diagnosis