

- [J]. Hepatology, 2021, 73(2):661-673.
- [12] Levink IJM, Jaarsma SC, Koopmann BDM, et al. The additive value of CA19.9 monitoring in a pancreatic cyst surveillance program[J]. United European Gastroenterol J, 2023, 11(7):601-611.
- [13] 张迎春, 段慧. 肿瘤标志物与 C-反应蛋白检测诊断原发性肝癌的临床意义[J]. 中国卫生检验杂志, 2021, 31(16):2011-2014.
- [14] Yuan HX, Su JR, Zhang QY, et al. Characterization of the Clinical Features in HBV-Related Acute-on-Chronic Liver Failure[J]. Altern Ther Health Med, 2022, 28(2):65-69.
- [15] 胡会芬, 刘雯, 谭林. 富马酸替诺福韦联合扶正化癥治疗对乙肝肝硬化患者肝纤维化程度及免疫状态的影响[J]. 河北医学, 2021, 27

- (4):686-692.
- [16] Su C, Zhi Z, Zhang J, et al. Evaluation of the Curative Effect of Treating HBV-related Liver Fibrosis/Cirrhosis Based on the Method of Removing Turbidity and Regulating the Liver[J]. Altern Ther Health Med, 2023, 29(8):710-716.
- [17] 李松, 张娟. 替诺福韦酯对乙型肝炎肝硬化患者肝纤维化状态与 Th1/Th2 型细胞因子的影响研究[J]. 肝脏, 2020, 25(1):54-56.

(收稿日期:2025-03-07)

(本文编辑:李丹青)



[DOI]10.3969/j.issn.1001-9057.2025.09.019

<http://www.lcnkzz.com/CN/10.3969/j.issn.1001-9057.2025.09.019>

## • 病例报告 •

## 免疫球蛋白 G4 相关自身免疫性胰腺炎一例

夏玲 陈伟

[关键词] 免疫球蛋白 G4; 自身免疫性胰腺炎

[中图分类号] R576.1

[文献标识码] B

患者,男,65岁,因“上腹胀伴黄染1月余”于2022年10月20日收入我院。患者于1个多月前餐后出现腹胀,伴皮肤、巩膜黄染,尿黄,大便量少,瓷白色,曾于外院就诊,期间予抗炎治疗,效果欠佳,遂来我院肝胆外科就诊。自起病以来,患者精神饮食欠佳,睡眠一般,体力及体重下降。患者多年前因左下肢外伤致下肢高位截肢,否认肝病及其他特殊疾病史。门诊行全腹部CT检查示:1.肝内外胆管扩张增粗,下段狭窄;2.胆囊体积增大,胆囊炎;3.右上腹脂膜炎。遂收入我院肝胆外科。入院体格检查:T 36.3℃、R 20次/分、Bp 161/78 mmHg、P 77次/分,皮肤巩膜黄染,心脏及肺部体格检查均未见异常,腹软,无压痛及反跳痛,肝脾肋下未及,未闻及移动性浊音,双下肢无肿胀。入院后完善相关辅助检查:肝功能:总胆红素(TBil)246.2 μmol/L(0~26.0 μmol/L,括号内为正常值参考范围,以下相同),直接胆红素(DBil)202.5 μmol/L(0~8.0 μmol/L),间接胆红素(IBil)43.7 μmol/L(1.7~21.0 μmol/L),L-γ谷氨酰基转移酶(GGT)268.1 IU/L(10~60.0 IU/L),ALT 99 IU/L(9~50 IU/L),AST 96.1 IU/L(15~40.0 IU/L);糖类抗原(CA)50 175 IU/ml(0~25 IU/ml);IgG4 9.91 g/L(0~2.01 g/L);嗜酸性粒细胞计数、抗核抗体(ANA)、甲胎蛋白(AFP)等均未见明显异常。10月22日行上腹部增强CT检查结果:胰腺呈“腊肠样”状肿胀,增强呈延迟强化,胆总管下段进行性狭窄。10月24日行上腹部MRI平扫+增强+磁共振胰胆管成像(MRCP)检查结果:胰腺明显肿胀,整体强化延迟,胆总管胰头段鼠尾状变细,其以上胆管扩张,腹主动脉远端管壁增厚,弥散受限,胰头及腹膜后血管

周围见多个小淋巴结(图1)。10月24日超声内镜检查结果:胆总管下段狭窄,肝内外胆道扩张,胰腺回声增粗、增强(图2)。考虑诊断:自身免疫性胰腺炎(AIP)。遂转至消化内科进一步诊治。入消化内科后完善相关辅助检查,结果示红细胞沉降率(ESR)114 mm/h(0~15 mm/h);CA199、AIH、ENA、免疫球蛋白补体全套均未见异常。最终诊断:IgG4相关AIP(IgG4-AIP)。遂予健肝乐颗粒6g每日2次、熊去氧胆酸250mg每日2次及腺苷蛋氨酸1000mg每日1次口服,人血白蛋白10g每日1次静脉滴注对症治疗。10月29日复查肝功能指标较前无下降,加用泼尼松每日30mg口服治疗。11月2日复查肝功能指标较前均下降,黄疸症状较前消退。11月3日患者出院,嘱定期至门诊随访、复查。2023年2月3日复查上腹部MRI平扫+增强结果示胰腺体积较前减小,胰头内胆总管段明显狭窄,其上方肝内外胆管扩张较前明显(图3)。5月3日门诊复查肝功能各项指标均正常。

## 讨 论

IgG4-RD是一种慢性炎症纤维化的免疫性疾病,全身多个组织和器官均可累及,其中主要包括胰腺、胆管、肾脏等<sup>[1-2]</sup>。AIP发病率低且漏诊、误诊率极高。AIP分为1型淋巴浆细胞硬化性胰腺炎(LPSP)和2型特发性导管周围胰腺炎(IDCPC)两种类型。其中我国最常见的为LPSP,主要表现为梗阻性黄疸,胰腺淋巴细胞及浆细胞浸润并发生纤维化,激素治疗对其有明显疗效<sup>[3-4]</sup>。LPSP男性和女性患病比例约为3:1,且好发于老年男性<sup>[5]</sup>。AIP常见并发症除胰腺病变外,还经常伴随胰腺外表现,如IgG4相关硬化性胆管炎、IgG4相关涎腺炎、血管炎、肝炎等<sup>[6-7]</sup>。IgG4相关血管炎根据血管受累部位可分为胸主动脉型、腹主动脉型、腹主动脉和髂动脉型、髂动脉型、胸腹主动脉型及其他动脉型,其中以腹主动脉型较常见,典型特征为受累血管管壁增厚或血管周围出现软组织肿块<sup>[8]</sup>,病理特征为IgG4

作者单位:441000 湖北襄阳,湖北医药学院附属襄阳市第一人民医院消化内科

通讯作者:陈伟, E-mail: chenweiyf@163.com

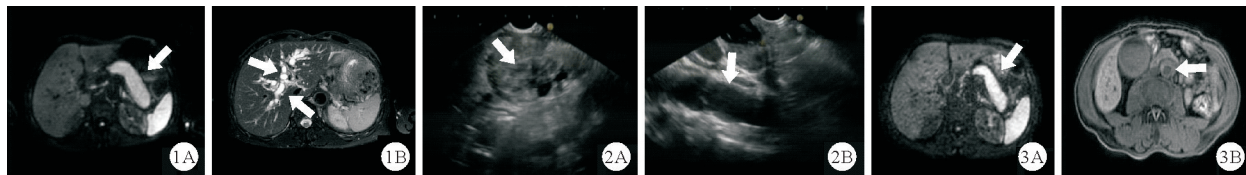


图1 2022年10月24日患者上腹部MRI平扫+增强+MRCP检查结果(A:胰腺肿胀;B:胆管扩张明显;如箭头所示) 图2 2022年10月24日患者超声内镜检查结果(A:胰腺明显肿大;B:胆管扩张;如箭头所示) 图3 2023年2月3日患者上腹部MRI平扫+增强结果(A:胰腺体积明显缩小;B:腹主动脉管壁明显增厚;如箭头所示)

阳性浆细胞和淋巴细胞浸润到外膜层。多项研究结果显示,每个人受累的血管大有差异,可能存在种族等因素的影响。目前其发病机制尚不明确,可能与感染、遗传因素和获得性免疫相关<sup>[9-11]</sup>。由于世界各地对AIP诊断缺乏统一标准,2011年国际胰腺协会提出AIP国际共识<sup>[4]</sup>,目前该共识作为诊断AIP的首选,其诊断标准主要是:(1)具有典型影像学特征;(2)血清IgG4水平>135 mg/dl;(3)具有特征性病理学改变。此外,我国为规范和提高AIP的临床诊治,在2012版《中国自身免疫性胰腺炎诊治指南(上海)》的基础上,再次修订并更新形成《中国自身免疫性胰腺炎诊治指南(上海,2023)》<sup>[12]</sup>。

本例患者为一名65岁的男性,临床表现主要为腹胀、黄疸,既往无肝病病史,完善肝功能检查提示肝细胞受损、胆汁淤积,影像学检查可见胰腺明显肿胀,胆总管可见狭窄及肝内外胆道增宽。入院期间使用护肝药物治疗后复查肝功能未见好转,且MRCP检查结果未见胆道梗阻,经消化内科会诊后完善相关检查,结果提示IgG4水平明显升高,且上腹部增强MRI检查可见胰腺呈“腊肠样”改变,胆总管下端进行性狭窄,予激素治疗后复查肝功能较前好转,随访时复查ALT、AST及TBil、DBil水平较前均进一步下降,复查上腹部MRI提示胰腺肿胀较前缩小,患者临床症状基本好转,表明对激素治疗反应良好,以上临床表现均符合AIP诊断。根据我国最新AIP诊断标准,可诊断为1型AIP。本例患者易被误诊的主要原因包括:(1)临床医生对1型AIP认识不足,初诊时未考虑到该病,而倾向于常见胆道梗阻性病变;(2)患者未及时完成关键辅助检查(如血清IgG4),且拒绝行胰腺穿刺活检,导致确诊困难。

IgG4-AIP是一种极易复发的慢性疾病,需长期随访,根据患者的症状、血清学指标及影像学特征对患者疗效进行评估。目前,对于AIP的治疗主要包括药物治疗(激素、免疫抑制剂、生物制剂)及外科治疗等<sup>[13-14]</sup>。当前指南推荐将口服糖皮质激素作为首选方案,但需注意起复发风险较高。本例患者对激素治疗反应良好,多次随访结果显示患者症状、肝功能及影像学检查均有显著改善,且未出现复发。尽管穿刺活检是诊断AIP的金标准,但因操作难度大导致患者接受度低。虽然AIP患者的血清IgG4水平常会升高,但并非特异性标志物<sup>[15]</sup>。目前对其预后尚不清楚,据文献报道,少部分IgG4-RD患者可发展为恶性肿瘤,而IgG4-AIP发展为恶性肿瘤的风险更高,且其与胰腺癌的发生存在一定的关联<sup>[16-17]</sup>。因此,临床医师在接管此类病例时应更加注意筛查。今后仍需继续探索诊断该病的无创检测方法及更加有效治疗AIP的药物,从而改善患者整体生活质量。

## 参 考 文 献

- [1] Masaki Y, Dong L, Kurose N, et al. Proposal for a new clinical entity, IgG4-positivemultiorgan lymphoproliferative syndrome; analysis of 64 cases of IgG4-related disorders [J]. Ann Rheum Dis, 2009, 68 (8): 1310-1315.
- [2] Stone JH, Khosroshahi A, Deshpande V, et al. Recommendations for the nomenclature of IgG4-related disease and its individual organ system manifestations [J]. Arthritis Rheum, 2012, 64 (10): 3061-3067.
- [3] Okazaki K, Chari ST, Frulloni L, et al. International consensus for the treatment of autoimmune pancreatitis [J]. Pancreatology, 2017, 17 (1): 1-6.
- [4] Shimosegawa T, Chari ST, Frulloni L, et al. International consensus diagnostic criteria for autoimmune pancreatitis: guidelines of the International Association of Pancreatology [J]. Pancreas, 2011, 40 (3): 352-358.
- [5] Masamune A, Kikuta K, Hamada S, et al. Nationwide epidemiological survey of autoimmune pancreatitis in Japan in 2016 [J]. J Gastroenterol, 2020, 55 (4): 462-470.
- [6] Hart PA, Zen Y, Chari ST. Recent advances in autoimmune pancreatitis [J]. Gastroenterology, 2015, 149 (1): 39-51.
- [7] 赖雅敏, 吴东, 杨红, 等. 1型自身免疫性胰腺炎的流行病学及临床特点 [J]. 基础医学与临床, 2017, 37 (11): 1641-1644.
- [8] Mizushima I, Kasashima S, Fujinaga Y, et al. IgG4-related periaortitis/periarthritis: an under-recognized condition that is potentially life-threatening [J]. Mod Rheumatol, 2019, 29 (2): 240-250.
- [9] Perugino CA, Wallace ZS, Meyersohn N, et al. Large vessel involvement by IgG4-related disease [J]. Medicine (Baltimore), 2016, 95 (28): e3344.
- [10] Inoue D, Zen Y, Abo H, et al. Immunoglobulin G4-related periaortitis and periarthritis: CT findings in 17 patients [J]. Radiology, 2011, 261 (2): 625-633.
- [11] 徐佳佳, 周春华, 孟雨亭, 等. 1型自身免疫性胰腺炎发病机制研究进展 [J]. 中华胰腺病杂志, 2020, 20 (2): 157-161.
- [12] 国家消化系统疾病临床医学研究中心(上海), 免疫与炎症全国重点实验室, 中国医师协会胰腺病学专业委员会, 等. 中国自身免疫性胰腺炎诊治指南(上海, 2023) [J]. 中华胰腺病杂志, 2024, 24 (2): 81-93.
- [13] 徐凯, 吴传玲, 尹凤娇, 等. 自身免疫性胰腺炎的临床特征、诊断与治疗 [J]. 临床肝胆病杂志, 2021, 37 (6): 1477-1482.
- [14] 梁靖雯, 熊思, 赵昱充, 等. 自身免疫性胰腺炎诊治进展 [J]. 临床内科杂志, 2023, 40 (9): 588-592.
- [15] Okazaki K, Kawa S, Kamisawa T, et al. Amendment of the Japanese consensus guidelines for autoimmune pancreatitis, 2020 [J]. J Gastroenterol, 2022, 57 (4): 225-245.
- [16] Kuraishi Y, Uehara T, Watanabe T, et al. Corticosteroids prevent the progression of autoimmune pancreatitis to chronic pancreatitis [J]. Pancreatology, 2020, 20 (6): 1062-1068.
- [17] Lang D, Zwerina J, Pieringer H. IgG4-related disease: current challenges and future prospects [J]. Ther Clin Risk Manag, 2016, 12: 189-199.

(收稿日期: 2024-07-24)

(本文编辑: 李丹青)