

MRI 诊断双侧输尿管末段肿瘤样 IgG4 相关疾病 1 例

MRI diagnosis of bilateral peripheral ureteral tumor-like IgG4-related disease: report of one case

陈冉, 安鹏, 陈红, 高平

(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)

CHEN Ran, AN Peng, CHEN Hong, GAO Ping

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

[关键词] 免疫球蛋白 G4 相关疾病; 输尿管疾病; 磁共振成像

[中图分类号] R693; R445.2

[文献标识码] B

[文章编号] 1008-1062(2024)04-0299-02

DOI:10.12117/jccmi.2024.04.020

病例 男, 55 岁, 主诉腰痛, 门诊以“双肾积水 1 周”收入院。无尿痛、肉眼血尿、尿频尿急等症状。既往有高血压及甲状腺功能减退病史。MRI 平扫: 双侧输尿管末段周围可见团状软组织肿物影, T₁WI 呈等信号(图 1a)、T₂WI 呈等或稍高信号(图 1b), 扩散加权成像序列病灶呈高信号(图 1c), ADC 呈明显低信号(图 1d), 轮廓欠光整、信号较均匀, 左侧较右侧

略大, 范围约 25 mm×23 mm×35 mm, 局部输尿管受压狭窄, 其以上双肾、输尿管积水扩张。MRI 增强扫描(图 1e): 病灶呈中等度较均匀强化。MRI 提示: IgG4 相关炎性肿块可能, 请结合临床考虑。血清学检查显示 IL-6、IgG4、IgE 升高。临床给予患者醋酸泼尼松片和吗替麦考酚酯分散片治疗, 6 月后复查 MRI, 肿块缩小消失(图 2a, 2b)。

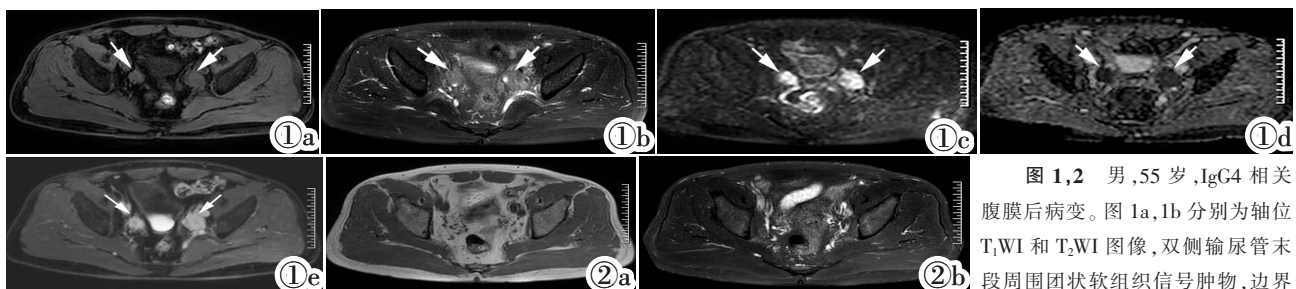


图 1, 2 男, 55 岁, IgG4 相关腹膜后病变。图 1a, 1b 分别为轴位 T₁WI 和 T₂WI 图像, 双侧输尿管末段周围团状软组织信号肿物, 边界尚清, 轮廓欠光整, T₁WI 呈等信号, T₂WI 呈等或稍高信号; 图 1c 为扩散加权成像序列, 病灶呈高信号; 图 1d 为表观扩散系数图, 病灶呈低信号; 图 1e 为 MRI 增强扫描图像, 病灶呈中等度较均匀强化。图 2a, 2b 为治疗 6 月后复查的 T₁WI 和 T₂WI 图, 肿块完全消失。

讨论 IgG4 相关性疾病 (IgG4-related disease, IgG4-RD) 通常表现为肿块样炎性改变, 发病率约为 3.1/10 万^[1], 常累及涎腺、泪腺、胰腺等腺体^[2]。本例累及双侧输尿管末段较罕见, 易误诊。IgG4-RD 好发于中老年人, 临床表现以淋巴结肿大、腺体肿胀、下背部或腹部隐痛等非特异性症状为主, 且合并有腹膜后病变的 IgG4-RD 者通常出现临床症状和被确诊的时间要晚于腹膜后未受累者^[3]。

CT 和 MRI 能显示受累及的部位、范围及病变的形态、大小, 在判断腹膜后器官受累的病变性质时 MRI 略优于 CT。病变非活动期的 MRI 典型表现为腹主动脉前外侧及髂总动脉周围与腰大肌信号相近的团片状软组织信号影包绕, 常引起输尿管下段向内侧移位或梗阻; 当病变处于活动期时, T₂WI 呈高信号。DWI 有助于鉴别 IgG4-RD 是否处于活动期, 及表现与之类似的腹膜后恶性肿瘤; 非活动期病变的 ADC 值高于活动期及腹膜后恶性肿瘤^[4]。当临床疑似患者为 IgG4-RD, 且发现合并腹膜后占位时, 常需要对腹膜后病变行穿刺活

检^[5], 但当腹膜后肿块出现非活动期典型影像特征时, IgG4-RD 诊断明确, 无需活检^[6]。本例患者的影像表现较为特殊, 以双侧输尿管末段对称性团状软组织信号肿物为主, 且病变范围局限, 形态不规则, T₂ 像信号高于周围肌肉软组织, 弥散受限、且 ADC 值减低较明显, 回顾文献考虑为 IgG4-RD 活动期表现, 易误诊为肿瘤性病变。本例患者初诊时影像诊断较为精准的原因可能由以下几点: ①病灶同时累及双侧输尿管, 对称性可作为排除其他恶性肿瘤的重要依据; ②病灶信号较均匀, 无明显囊变、坏死及出血; ③病灶边界较模糊, 与周围脂肪组织边界不清、略呈团片状, 而该部位其他肿瘤一般边界较清晰或呈侵袭性生长、周围组织牵拉。

IgG4-RD 腹膜后病变, 根据其累及范围的解剖部位可分为三种亚型^[7]: ①包绕在腹主动脉或髂动脉周围; ②包绕肾盂和输尿管周围; ③与盆腔内任何器官没有明确相关性, 只分布在盆腔腹膜后。其中第一种亚型最为常见。当病变局限在双侧输尿管周围时, 主要与以下几种可累及输尿管的恶性肿

[收稿日期] 2023-06-25; [修回日期] 2023-08-03

[作者简介] 陈冉(1998-), 男, 湖北十堰人, 住院医师。E-mail: 1160143865@qq.com

[通信作者] 高平, 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, 441000。E-mail: Gaoping0226@163.com

瘤相鉴别。①输尿管原发肿瘤:临床较少见,多为移行细胞癌;MRI 常显示为输尿管腔内的肿块、可侵及腔外, T₁WI 及 T₂WI 信号分别高于、低于尿液,累及腔外时常信号不均;对称性累及双侧输尿管罕见。②淋巴瘤:淋巴瘤范围广泛,常见腹膜后自胰腺周围水平即出现的肿大淋巴结,部分可融合;当腹主动脉后方淋巴结肿大时,可将腹主动脉向前推移,使其显示不清,出现“主动脉淹没征”,但淋巴瘤质软、很少引起双侧输尿管狭窄,且淋巴瘤增强扫描呈轻中度均匀强化^[6],其强化程度弱于活动期 IgG4-RD。③输尿管周围转移瘤:可表现为输尿管旁实质性肿块或肿大淋巴结,前者无明显特征性,后者常为单个或多个不连续的结节状病变,一般边界较清晰,患者多有原发恶性肿瘤病史。

糖皮质激素对 IgG4-RD 普遍有效,免疫抑制剂作为诱导疾病缓解的药物也是必要的,糖皮质激素治疗的反应性也作为 IgG4-RD 的诊断纳入标准之一^[9]。本例患者联合使用糖皮质激素与免疫抑制剂治疗后,腹膜后肿物消失,也是对 IgG4-RD 诊断成立的有力佐证。

因此,当临床遇到亚急性起病、阳性体征较少、腹膜后发现软组织肿物包绕双侧输尿管的患者时,要考虑到 IgG4-RD 的可能性,并结合血清学检查、影像学特征及治疗反应综合诊断,从而避免误诊。

[参考文献]

[1]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.

[2]Perugino CA, Stone JH. IgG4-related disease: an update on pathophysiology and implications for clinical care [J]. Nat Rev Rheumatol, 2020, 16(12): 702-714.

[3]Liu Y, Zhu L, Wang Z, et al. Clinical features of IgG4-related retroperitoneal fibrosis among 407 patients with IgG4-related disease: a retrospective study[J]. Rheumatology(Oxford), 2021, 60(2): 767-772.

[4]Bakir B, Yilmaz F, Turkay R, et al. Role of diffusion-weighted MR imaging in the differentiation of benign retroperitoneal fibrosis from malignant neoplasm: preliminary study [J]. Radiology, 2014, 272(2): 438-445.

[5]陈胜江,尚智伟,刘一靖,等. 超声引导穿刺活检诊断腹膜后纤维化[J]. 中国临床医学影像杂志,2018,29(1):38-41.

[6]Raglianti V, Rossi GM, Vaglio A. Idiopathic retroperitoneal fibrosis: an update for nephrologists[J]. Nephrol Dial Transplant, 2021, 36(10): 1773-1781.

[7]Kawano M, Yamada K. IgG4-Related Kidney Disease and IgG4-Related Retroperitoneal Fibrosis[J]. Semin Liver Dis, 2016, 36(3): 283-290.

[8]李贞,梁奕. 输尿管淋巴瘤 1 例 [J]. 中国临床医学影像杂志, 2020,31(1):73-74.

[9]Katz G, Stone JH. Clinical Perspectives on IgG4-Related Disease and Its Classification[J]. Annu Rev Med, 2022, 73: 545-562.

1 例戊二酸血症 II 型的产前超声表现并文献复习

Prenatal ultrasound findings of glutaric acidemia type II: case report and literature review

周昌荣,张恒静,付喜玲,栗河舟(郑州大学第三附属医院超声科,河南 郑州 450000)

ZHOU Chang-rong, ZHANG Heng-jing, FU Xi-ling, LI He-zhou

(Department of Ultrasound, the Third Affiliated Hospital of Zhengzhou University, Zhengzhou 450000, China)

[关键词] 多酰基辅酶 A 脱氢酶缺乏;超声检查,产前

[中图分类号] R714.55;R445.1 [文献标识码] B

[文章编号] 1008-1062(2024)04-0300-03

DOI:10.12117/jccmi.2024.04.021

病例 女,31岁,孕2产0。1年前于孕20周彩超检查发现“胎儿肾脏回声异常,羊水少”,遂引产,未行染色体等相关检查。孕妇及其爱人肾脏超声检查未见明显异常,双方均无遗传病家族史。现孕18周,外院彩超发现胎儿双肾回声异常。我院行超声检查(图1):胎儿双肾体积饱满,回声增强,皮髓质分界不清,右肾大小约37mm×25mm,左肾大小约38mm×22mm。膀胱、胃泡未显示,最大羊水深度20mm。超声提示:①胎儿双肾体积大并实质回声增强;②羊水偏少;③检查过

程中膀胱、胃泡未见充盈显示。抽取胎儿羊水和父母外周血行全外显子高通量测序和全基因组拷贝数变异检测,提示胎儿及父母亲样本未检测到非整倍体或100Kb以上的已知的、明确的致病基因的基因组拷贝数变异。全外显子高通量测序结果显示:①胎儿电子转移黄素蛋白脱氢酶(ETFDH)基因c.1285+G>A和c.343_344del的致病性复合杂合变异,是戊二酸血症IIc型患者的可能性大;②夫妻双方均为ETFDH致病变异携带者。

[收稿日期] 2023-08-18;[修回日期] 2023-09-27

[作者简介] 周昌荣(1990-),女,河南信阳人,主治医师。E-mail:1252280899@qq.com

[通信作者] 栗河舟,郑州大学第三附属医院超声科,450000。E-mail:lihezhou67@126.com