

- assessment of long-term outcomes[J]. *Isr Med Assoc J*, 2018, 20(10): 613-618.
- [11] GULATI A, MATHEW C, CALTON R. Young hearts go ischemic too[J]. *J Assoc Physicians India*, 2018, 66(9): 58-61.
- [12] RALLIDIS L S, XENOGIANIS I, BRILAKIS E S, et al. Causes, angiographic characteristics, and management of premature myocardial infarction: Jacc state-of-the-art review[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2022, 79(24): 2431-2449.
- [13] ANDERSON R E, PFEFFER M A, THUNE J J, et al. High-risk myocardial infarction in the young: The valsartan in acute myocardial infarction (VALIANT) trial[J]. *Am Heart J*, 2008, 155(4): 706-711.
- [14] LIU Q, SHI R J, ZHANG Y M, et al. Risk factors, clinical features, and outcomes of premature acute myocardial infarction[J]. *Front Cardiovasc Med*, 2022, 9: 1012095.
- [15] ANAND S S, ISLAM S, ROSENGREN A, et al. Risk factors for myocardial infarction in women and men: insights from the interheart study[J]. *Eur Heart J*, 2008, 29(7): 932-940.
- [16] YANDRAPALLI S, NABORS C, GOYAL A, et al. Modifiable risk factors in young adults with first myocardial infarction[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2019, 73(5): 573-584.
- [17] TUNG B W, NG Z Y, KRISTANTO W, et al. Characteristics and outcomes of young patients with ST segment elevation myocardial infarction undergoing primary percutaneous coronary intervention: Retrospective analysis in a multiethnic Asian population[J]. *Open Heart*, 2021, 8(1): e001437.
- [18] YANASE T, SAKAKURA K, TANIGUCHI Y, et al. Comparison of clinical characteristics of acute myocardial infarction between young (<55 years) and older (55 to < 70 years) patients[J]. *Int Heart J*, 2021, 62(1): 33-41.
- [19] BJÖRKEGREN J L M, LUSIS A J. Atherosclerosis: Recent developments[J]. *Cell*, 2022, 185(10): 1630-1645.
- [20] KHOURY S, SOLEMAN M, MARGOLIS G, et al. Incidence, characteristics and outcomes in very young patients with ST segment elevation myocardial infarction[J]. *Coron Artery Dis*, 2020, 31(2): 103-108.
- [21] 牛绍乾, 张晓晴, 汪雁博, 等. 青年与中老年急性ST段抬高型心肌梗死患者的临床特点及预后比较[J]. *中国循证心血管医学杂志*, 2021, 13(9): 4.
- [22] GULATI R, BEHFAR A, NARULA J, et al. Acute myocardial infarction in young individuals[J]. *Mayo Clinic proceedings*, 2020, 95(1): 136-156.
- [23] 许晶晶, 姜琳, 宋莹, 等. 早发急性心肌梗死的影响因素及其PCI术后远期预后[J]. *中华心血管病杂志*, 2020, 48(8): 6.

19例IgG4相关颈面部疾病CT及MR表现

潘桂海¹, 陈武标¹, 邱小青², 罗泽斌¹, 周 飞^{3*} (广东医科大学附属医院 1. 放射科; 2. 病理科; 3. 内分泌科, 广东湛江 524001)

摘要: **目的** 探讨IgG4相关颈面部疾病的CT与MRI表现。**方法** 回顾性分析19例经病理证实的IgG4相关颈面部疾病患者的影像及临床病理资料并复习相关文献。**结果** 其中10例为双侧泪腺、颌下腺对称性肿大, 双侧腮腺多发小囊变, 累及右侧眶周组织, 双侧颈部多发小淋巴结; 6例主要表现为腮腺及颌下腺非对称性结节状病变, 病灶MR动态增强的时间-信号强度曲线(TIC)呈平台型, 对侧腮腺及颌下腺多发小囊变; 3例为双侧泪腺及肾脏对称性肿大。12例病灶信号或密度均较均匀, 7例呈结节状的病灶, T1WI略低于邻近唾液腺信号, T2WI及增强扫描与邻近腺体信号接近; 行CT检查的病例, CT平扫为等密度, CT增强扫描呈中等较均匀强化。**结论** IgG4相关颈面部疾病可表现为泪腺和/或唾液腺对称性肿大, 也可表现为唾液腺非对称性结节状改变, 信号及密度较均匀, 有一定特征性。

关键词: IgG4相关颈面部疾病; 计算机断层扫描(CT); 磁共振成像(MRI)

中图分类号: R 445.2

文献标志码: A

文章编号: 2096-3610(2023)04-0417-05

CT and MRI findings of IgG4 related cervicofacial diseases: 19 cases

PAN Gui-hai¹, CHEN Wu-biao¹, DI Xiao-qing², LUO Ze-bin¹, ZHOU Fei^{3*} (1.Department of Radiology; 2.Pathology Department; 3.Endocrinology Department, the Affiliated Hospital of Guangdong Medical University, Zhanjiang 524001, China)

收稿日期: 2022-12-28

作者简介: 潘桂海(1981-),男,硕士,副主任医师, E-mail: 1135581510@qq.com

通信作者: 周 飞(1980-),女,硕士,副主任医师, E-mail: 2406790@qq.com

Abstract: **Objective** To investigate the CT and MRI findings of cervicofacial diseases. **Methods** The imaging and clinic-pathologic data of 19 patients with IgG4 related cervicofacial diseases who have been pathologically diagnosed were analyzed retrospectively and the related literatures were reviewed. **Results** Among 19 cases, 10 cases showed symmetry enlargement of bilateral lacrimal glands and submandibular glands, multiple small cysts in bilateral parotid gland, right periorbital tissues involved and multiple small lymph nodes at bilateral neck, 6 cases showed asymmetrical nodular lesions of parotid and submandibular glands, platform-type time-intensity curve of MR dynamic enhancement of the lesion, and bilateral multiple small cysts of parotid and submandibular gland; 3 cases showed bilateral symmetry enlargement in lacrimal gland and kidneys. The lesion signal or density of 12 cases were uniform, 7 cases showed nodular lesion, the signal was slightly lower on T1WI than that of the adjacent salivary gland, and the signal were close to the adjacent gland on T2WI and enhanced scan. For the cases who received CT scan, equal density was shown on plain CT, and moderate uniform enhancement was shown in enhanced CT scan. **Conclusion** IgG4 related cervicofacial diseases can manifest as symmetry enlargement in lacrimal gland and/or salivary glands or asymmetric nodular changes in salivary glands, with uniform signal and density and characteristic in CT and MRI.

Key words: IgG4 related cervicofacial diseases; CT; MRI

IgG4 相关疾病范围非常广泛,但单独具体分析颈面部相关性疾病的国内外文献较少,主要为个案报道,由于对其认识不足,临床工作常误诊为肿瘤等病变。笔者对 19 例经病理证实为 IgG4 患者的 CT、MRI 及临床表现进行回顾性分析并复习相关文献,总结其影像及临床特点,以提高对该病的认识。

1 资料和方法

1.1 一般资料

收集 2013–2022 年经手术病理证实的 IgG4 相关颈面部疾病患者 19 例,其中男 12 例,女 7 例,年龄 50~65 岁,平均年龄 56 岁。10 例为双侧下颌下腺肿物 1~3 a,行肿物切除病理检查;6 例病史为耳垂下肿物 1~3 a,行肿物切除病理检查;3 例为双眼睑对称性肿物 3 个月,B 超发现双肾肿物 2~4 周,行双眼睑肿物切除病理检查。以上均为无痛性肿物。

1.2 方法

10 例行 CT 和 MRI 常规平扫+增强扫描,6 例行眼眶至颈部 MRI 平扫+动态增强扫描,3 例行 MR 常规平扫+增强扫描和上腹部 CT 平扫检查。采用 GE MR750 3.0T 超导磁共振扫描仪,八通道头颈联合线圈,进行眼眶至颈部扫描。MRI 平扫序列及参数:T1WI(TR790 ms, TE 12.3 ms),FS FRTSE T2WI (TR2500 ms, TE69.3 ms),层厚 5 mm,层距 2 mm,视野 240 mm×216 mm,矩阵 188×200。动态增强扫描:采用高压注射器经肘静脉快速(<10 s)团注 Gd-DTPA,剂量为 0.1 mmol/kg,注射流率为 3.0 mL/s,注射完毕后静脉团注 15 mL 生理盐水。动态增强扫描采集 15 个动态,每个动态采集 44 幅图像,扫描时间 6 min 13 s。图像分析:于 aw46-1 后处理工作站处理图像;采用

Functo. 自带后处理软件,选择病变实性区域作为 ROI,获得 MR 动态增强扫描时间-信号曲线(TIC)。CT 检查采用 Siemens64 层螺旋 CT,层厚 1 mm,肘正中静脉注射造影剂增强扫描,以流速 4.5 mL/s,剂量 0.9~1.0 mL/kg,自动触发动态扫描动脉期、门脉期及延迟期。

1.3 影像及病理分析

所有影像由 2 名副主任医师以上的 CT 或 MRI 诊断医师共同进行回顾性分析,分析内容包括肿块的部位、形态、大小、边缘、密度、强化特征等,所有病理由 2 名主要从事腺体诊断经验丰富的病理科医师共同进行分析。

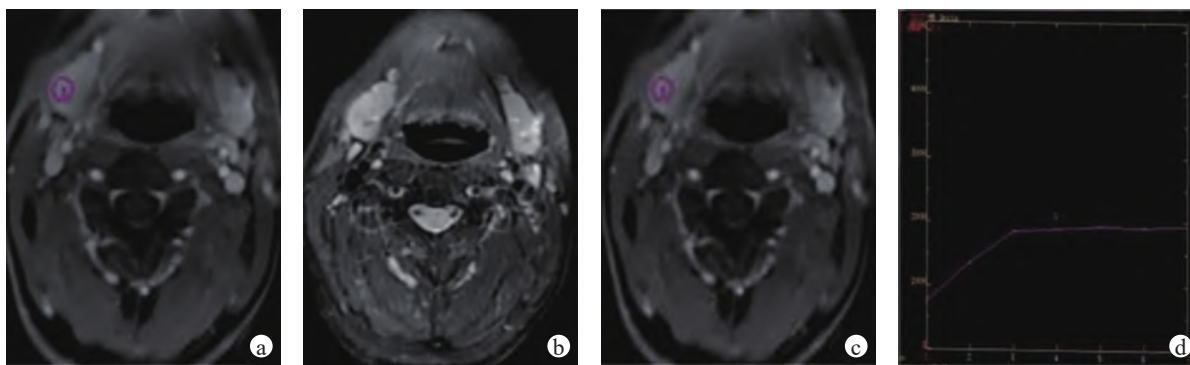
2 结果

2.1 影像学表现

10 例患者主要发生于下颌下腺,为类圆形结节病灶,边界于 T1WI 显示较清晰,信号均匀,磁共振 T1WI 稍低于颌下腺信号, T2WI 脂肪抑制与颌下腺信号接近,信号较均匀, T1WI 显示病灶边界清晰,增强扫描病灶信号强度接近正常颌下腺信号, TIC 为速升平台型,左侧颌下腺见斑点状囊变影,见图 1。

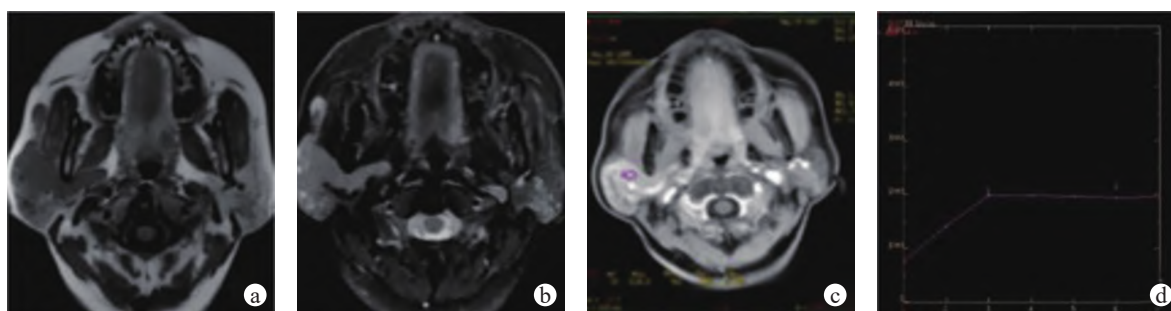
6 例患者病变主要位于右侧腮腺,表现为结节状肿物, T1WI 信号接近肌肉信号, T2WI 脂肪抑制呈稍高信号, T1WI 显示病灶边界清晰,增强扫描病灶信号强化接近正常腮腺信号, TIC 为速升平台型,病灶周围及左侧腮腺稍肿胀,内见斑点及索条状水样信号影,为小囊变及扩张的腮腺导管,见图 2。

2 例患者为双侧泪腺、颌下腺对称性肿大,双侧颌下腺旁及双侧颈部多发小淋巴结影,累及右侧眼眶周围组织并出现软组织肿物,信号较均匀, CT 及 MRI 平扫和增强扫描病灶密度及信号较均匀,强化程度高于



a. 右下颌下腺结节病灶,呈T1WI 稍低于颌下腺信号; b、c.T2WI fs 与增强图像示病灶信号接近颌下腺,左侧颌下腺见斑点状囊变; d.TIC 为上升平台型

图1 双侧颌下腺非对称性病变的影像表现



a、c. 右侧腮腺结节状肿物, T1WI 及增强图像信号接近肌肉, T1WI 边界更容易显示; b.T2WI 脂肪抑制呈稍高信号, 病灶周围及左侧腮腺稍肿胀, 内见小囊变及扩张的腮腺导管; d.TIC 为速升平台型

图2 双侧腮腺非对称性病变的影像表现

肌肉,双侧腮腺稍肿大并多发小囊变,见图3。

1例为双侧腮腺对称性肿大,平扫等信号,增强扫描较明显均匀强化,该患者双肾及双侧肾盂对称性受累及,见图4。

2.2 术后病理

HE染色玻片镜下见纤维增生、硬化,大量浆细胞浸润,部分淋巴结见滤泡增生见图5。

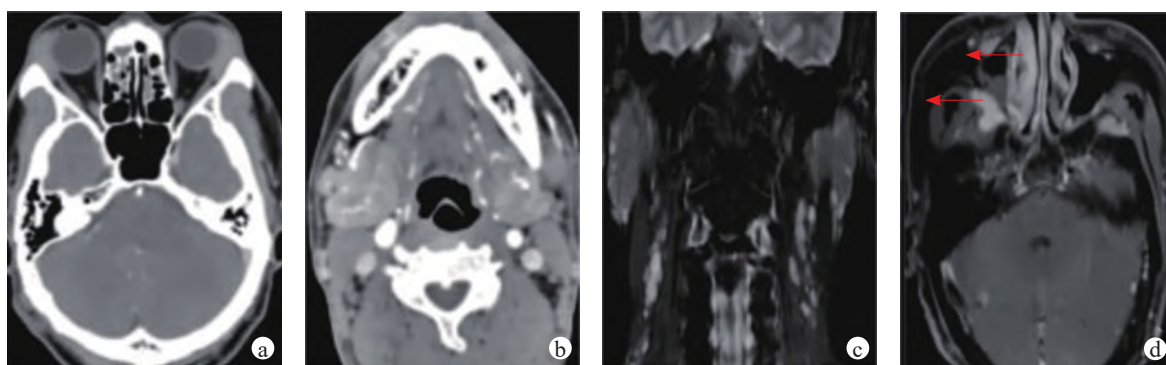
3 讨论

3.1 临床表现及病理特点

IgG4相关性疾病谱系疾病种类繁多,其中IgG4相关性颈面部病变较常见,以往把累及泪腺及唾液腺的IgG4相关性疾病称为米库利兹病(MD)。MD在1888年首次报道是一种慢性自身免疫性疾病,目前病因及发病机制仍不明确,临床症状较轻,主要取决于受累器官病变程度。本组患者主要因下颌下腺、腮腺及泪腺无痛性肿物而就诊,病变可对称或不对称。本组病例中10例为双侧泪腺及颌下腺对侧性病变,6例腮腺及颌下腺为非对称病变,3例为泪腺及双侧肾脏为对称性病变,与李茜等^[1-2]报道相似。高丽^[3]研究的数据表明,该病好发于中老年人,男女均可发病,其中男性多于女性。本组19例患者年龄均介于50~65岁间,男

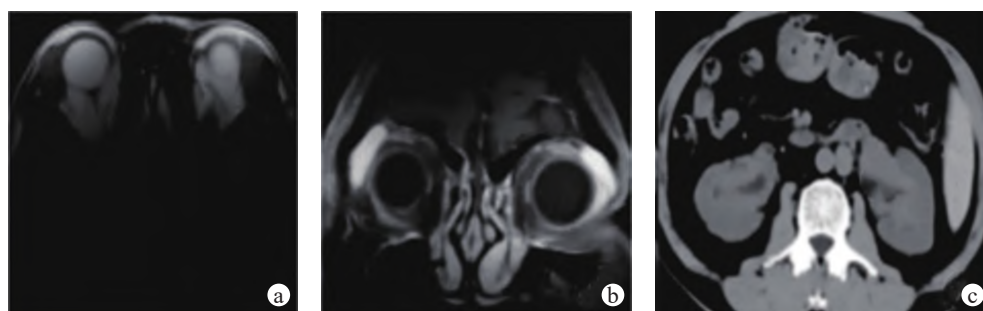
性15例,女性4例,与该报道相近。该病少数患者可出现轻微口干及眼干症状,此时容易与干燥综合征混淆,因临床表现相近,很长一段时间IgG4相关性颈面部疾病被认为是干燥综合性的一个亚型。随着研究的深入,发现两者不管临床表现、血清学检查、病理检查均有很多不同点。Hiroto等^[4]学者通过对IgG4相关性疾病及干燥综合性患者的唇部组织进行基因表达模式研究,发现两者发病机制也不同,为两种不同疾病。该病发生与患者过敏体质密切相关,而抗核抗体、类风湿因子、抗-SSA、抗-SSB抗体等抗体多阴性,血清学IgG4亚类水平明显增高,组织学主要异常为大量淋巴细胞浸润,且IgG4阳性细胞占浆细胞比例大于50%^[5],因此该病被归入IgG4相关性疾病的范畴。2008年日本学者提出MD诊断标准^[6]:双侧或单侧泪腺、腮腺或颌下腺对称性、无痛性、持续性肿大大于3个月;血清IgG4>1.35 g/L;病理活检镜下可见大量淋巴浆细胞浸润且IgG4阳性浆细胞>10个/HPF和/或IgG4阳性浆细胞>50%。

病理:大体标本切面质中或质韧,灰白或灰褐色,镜下见纤维组织增生硬化,导管周围胶原鞘形成,大量淋巴细胞及浆细胞浸润,部分淋巴结见滤泡增生,少



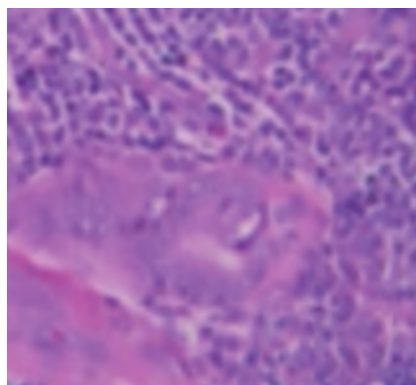
a. 双侧泪腺及颌下腺对称性肿大; b. 双侧腮腺多发小囊变, 颌下腺旁多发小淋巴结影; c. CT 及MRI 平扫和增强扫描病灶密度及信号较均匀, 双侧腮腺多发小结节囊变病灶; d. 右侧眼眶周围受病变累及(红色箭头), 病灶信号较均匀

图3 双侧泪腺、颌下腺及腮腺病变的CT及MRI表现



a、b. 双侧泪腺对称性肿大, 平扫及增强扫描信号均匀; c. 该患者双肾及双侧肾盂受累及变形

图4 双侧泪腺及双侧肾脏对称性病变的影像及病例表现



患者颌下腺病变对应的病理图片(HE×400), 镜下见纤维增生、硬化, 大量浆细胞浸润, 淋巴结见滤泡增生

图5 患者颌下腺病变对应的病理表现

数可见闭塞性静脉炎。高丽^[3]对IgG4相关性涎腺炎组织的免疫组化研究结果如下: 可见较多CD38、Kappa、Lambda、IgG及IgG4阳性浆细胞浸润, 每高倍视野IgG4阳性浆细胞>50个, IgG4阳性浆细胞占IgG阳性浆细胞比例均大于50%, 且Kappa、Lambda染色显示B淋巴细胞为多克隆性。

3.2 影像学特点

IgG4相关性颈面部疾病影像上既可表现为累及部位对称弥漫性肿大, 也可表现为非对称结节及肿块影, 但不管是较对称弥漫肿胀病灶还是非对称结节病

灶, MRI或CT显示病灶信号或密度均较均匀, 以接近等密度或等信号为主, MRI上可见散在微小囊变影。本组病例中6例表现为腮腺及颌下腺非对称性病变, 一侧为结节状表现, 腮腺结节跨越深叶及浅叶, 对侧颌下腺及腮腺表现为稍肿大伴多发小囊变或腺导管扩张, 结节病灶均呈T1WI稍低于邻近腺体信号, 颌下腺病灶于T1WI上显示最为清楚, T2WI脂肪抑制及增强扫描与邻近腺体信号接近, 此时病灶边界与邻近颌下腺组织反而难以区分, 尤其是颌下腺病灶如没仔细观察T1WI图像可能会导致漏诊, 对于该颌下腺病例T1WI对发现病灶价值更大。以上6例均进行MR动态增强扫描并做相应后处理产生TIC曲线, TIC均呈快速上升平台型, 与冯莉莉等^[7]报道泪腺患者TIC以平台型为主近似, 这可能是IgG4相关性眼部病变在MRI上的特征表现之一, 当然还需增加样本量证实。以上6例术前因形成软组织肿物, 曾误诊为良性肿瘤性病变, 对于此类型病变诊断时要特别注意与肿瘤性病变鉴别。10例患者表现双侧泪腺、双侧颌下腺对称性肿大, 双侧腮腺稍肿大伴多发小囊变, 双侧颈部多发淋巴结影, 泪腺肿物及双侧颌下腺肿物CT平扫为较均匀等密度, 增强扫描病灶较均匀中等度强化。部分病变还累及右侧眶周软组织并形成结节状肿物, 与冯莉

莉等^[7-8]报道的一组眼眶病例表现类似,也都有不同程度眼睑及眼眶周围组织受累。对于本病患者,MRI在显示眶周病变明显优于CT,尤其MRI增强扫描可以清晰显示眶周软组织肿物。1例表现为双侧泪腺对称性肿大,T1WI呈稍低信号、T2WI呈等信号,增强扫描病灶明显较均匀强化,腹部CT平扫显示双侧肾实质及肾盂对称性受累及,肾组织及肾盂较对称性肥厚、变形,密度较均匀,因IgG4相关性疾病临床谱很广,MD随着病情的发展,除累及涎腺及泪腺外,还可累及胰腺、肾脏及腹膜后组织等组织^[9-10],本例肾脏符合IgG4相关性肾炎表现。

3.3 鉴别诊断

本病需与以下疾病鉴别:(1)发生于涎腺的结节及肿块病变需与良性肿瘤性病变鉴别,本组2例结节病灶术前就曾误诊为混合瘤,笔者认为:如病灶T2WI为信号较均匀的等或稍低信号,囊变较少、较小,且对侧也有病变存在,TIC曲线为平台型,不应诊断为良性肿瘤性病变,因良性涎腺肿瘤性病变最常见为混合瘤及腺淋巴瘤,而上述两种肿瘤囊变均较大且较明显,混合瘤T2WI为混杂高信号,且混合瘤及腺淋巴瘤TIC曲线分别为缓慢上升型(A型)及速升速降型(B型)^[11-12]。(2)干燥综合征^[13]:主要发生于女性,男女比例可达1:20,常表现为腺体间断性肿大,有明显口干及眼干症状,血清学检查抗核抗体、SSA、SSB阳性,而血清IgG4水平正常,对激素治疗不如IgG4相关性颈面部疾病敏感。(3)Mikulicz综合征:白血病、结节病、淋巴瘤及结核病等全身疾病可累及泪腺及唾液腺,引起腺体肿大,此时需结合病理活检及病史加以鉴别。(4)累及肾脏时需与狼疮性肾炎、感染或药物等引起的肾炎鉴别,主要靠病理活检,是否有大量IgG4阳性浆细胞的浸润及肾间质纤维化是最重要鉴别点。(5)全身淋巴结受累则需与淋巴瘤、多中心Castleman病等鉴别。

3.4 治疗及预后

病变一旦确诊,糖皮质激素为首选治疗药物,该病对糖皮质激素敏感,但容易复发,对激素效果欠佳、复发或病情较重患者,可联合应用糖皮质激素及免疫抑制剂,必要时配合手术治疗。

总之,IgG4相关性颈面部疾病为慢性自身免疫

性疾病,既可表现为涎腺及泪腺对称肿胀,也可表现为涎腺非对称结节或肿块样表现,且可累及涎腺及泪腺外组织,如本组病例的肾脏,若病变信号或密度较均匀,对侧腺体轻度肿胀伴小囊变或涎腺导管扩张,患者为老年人,尤其老年男性,且为病史较长的无痛性肿物,需考虑到本病的可能,需尽快做进一步实验室检查及活检明确诊断,以免误诊或延误病情,TIC曲线为平台型可能是该病较特征性表现之一。

参考文献:

- [1]李茜,庞颖,孙子燕.IgG4相关性腮腺病损的MRI影像学分析[J].临床口腔医学杂志,2022,38(10):611-613.
- [2]申钿,冯莉莉,申艳光.IgG4相关眼眶疾病的MRI特征分析[J].医学影像学杂志,2022,32(4):562-566.
- [3]高丽.新疆汉族及维吾尔族IgG4相关性涎腺炎临床病理学研究[D].石河子:石河子大学,2017.
- [4]HIROTO T, YUJI N, MANA L, et al. DNA microarray analysis of labial salivary glands in IgG4-related disease.comparison with Sjögren's syndrome[J].Arthritis Rheumatol, 2014, 66(10): 2892-2899.
- [5]HIMI T, TAKANO K, YAMAMOTO M, et al. A novel concept of Mikulicz's disease as IgG4-related disease [J]. Auris Nasus Larynx, 2012, 39(1): 9-17.
- [6]MASAKI Y, SUGAI S, UMEHARA H. IgG4-related disease including Mikulicz's disease and sclerosing pancreatitis: Diagnostic insights[J].J Rheumatol, 2010, 37(7): 1380-1385.
- [7]冯莉莉,燕飞,付琳,等.泪腺Mikulicz病的MRI表现[J].眼科, 2014, 13(1): 47-50.
- [8]付俊霞,王永平,许光璨.首诊于眼科的IgG4相关疾病初步研究[J].中国眼耳鼻喉科杂志,2022,22(1): 36-41.
- [9]BRITO-ZERÓN P, RAMOS-CASALSA M, BOSCH X, et al. The clinical spectrum of IgG4-related disease[J]. Autoimmun Rev, 2014, 13(12): 1203-1210.
- [10]李瑞利,王燕,王晓月.IgG4相关腹部疾病的临床及影像学表现[J].肝胆胰外科杂志,2022,34(3): 164-169.
- [11]潘桂海,陈韵,周飞,等.扩散加权成像及动态对比增强磁共振成像在腮腺混合瘤与腺淋巴瘤鉴别中的应用[J].实用放射学杂志,2020,36(7): 21-24.
- [12]潘桂海,罗泽斌,夏俊,等.腮腺混合瘤CT灌注成像及MRI动态增强的特征表现[J].广东医科大学学报,2018,36(1): 79-82.
- [13]徐玉琴,陈建国.Mikulicz病MRI误诊一例[J].中国医学影像学杂志,2011,19(8): 614-615.