



# CT 理论与应用研究

Computerized Tomography Theory and Applications



## IgG4相关硬化性胆管炎初诊患者CT和MRI表现与血清IgG4水平升高相关性研究

董力宁, 闫威, 张洁, 杨大为, 刘朋, 徐辉, 杨正汉, 王振常, 靳二虎

### A Study of the Correlations between CT and MRI Findings and Elevated Serum IgG4 Levels in Newly-diagnosed Patients with IgG4-related Sclerosing Cholangitis

DONG Lining, YAN Wei, ZHANG Jie, YANG Dawei, LIU Peng, XU Hui, YANG Zhenghan, WANG Zhenchang, and JIN Erhu

在线阅读 View online: <https://doi.org/10.15953/j.ctta.2022.158>

#### 您可能感兴趣的其他文章

##### Articles you may be interested in

#### 成人烟雾病MRI表现与MRA血管分级的相关性研究

Relationship between MRI Performance and Vascular Score of MRA in Adult Moyamoya Disease

CT理论与应用研究. 2019, 28(6): 669-675

#### 软骨母细胞型骨肉瘤的影像诊断

Imaging Diagnosis of Chondroblastic Osteosarcoma

CT理论与应用研究. 2021, 30(3): 379-386

#### 喉软骨肉瘤MSCT诊断分析

Diagnosis and Analysis of Laryngeal Chondrosarcoma with MSCT

CT理论与应用研究. 2019, 28(5): 625-630

#### 韧带样纤维瘤的CT和MRI诊断

CT and MRI Diagnosis of Desmoid Type Fibromatoses

CT理论与应用研究. 2020, 29(6): 733-741

#### CT在新型冠状病毒肺炎诊断与鉴别诊断中的应用价值

Application of CT in the Diagnosis and Differential Diagnosis of Novel Coronavirus Pneumonia

CT理论与应用研究. 2020, 29(3): 273-279

#### Gd-EOB-DTPA增强MRI在乙肝肝硬化背景下肝癌的诊断价值

The Diagnostic Value of Gd-EOB-DTPA Enhanced MRI in Hepatocellular Carcinoma in Liver Cirrhosis

CT理论与应用研究. 2019, 28(4): 485-492



关注微信公众号, 获得更多资讯信息

董力宁, 闫威, 张洁, 等. IgG4 相关硬化性胆管炎初诊患者 CT 和 MRI 表现与血清 IgG4 水平升高相关性研究[J]. CT 理论与应用研究, 2023, 32(2): 231-239. DOI:10.15953/j.ctta.2022.158.

DONG L N, YAN W, ZHANG J, et al. A Study of the Correlations between CT and MRI Findings and Elevated Serum IgG4 Levels in Newly-diagnosed Patients with IgG4-related Sclerosing Cholangitis[J]. CT Theory and Applications, 2023, 32(2): 231-239. DOI:10.15953/j.ctta.2022.158. (in Chinese).

## IgG4 相关硬化性胆管炎初诊患者 CT 和 MRI 表现 与血清 IgG4 水平升高相关性研究

董力宁<sup>1</sup>, 闫威<sup>2</sup>, 张洁<sup>1</sup>, 杨大为<sup>1</sup>, 刘朋<sup>1</sup>, 徐辉<sup>1</sup>, 杨正汉<sup>1</sup>, 王振常<sup>1</sup>, 靳二虎<sup>1✉</sup>

1. 首都医科大学附属北京友谊医院放射科, 北京 100050

2. 中国中医科学院望京医院放射科, 北京 100012

**摘要:** 目的: 观察 IgG4 相关硬化性胆管炎 (IgG4-SC) 的 CT 和 MRI 表现, 探究初诊患者影像特征与血清 IgG4、IgG 水平的关系。方法: 总结 50 例 IgG4-SC 初诊患者的临床、实验室及影像资料, 通过 MRCP 观察病变分型、管腔狭窄形态与扩张程度; 增强 MRI 和 CT 观察管壁增厚、强化模式及合并其他 IgG4-RD 的数量, 分析基线血清 IgG4 及 IgG 水平与胆管病变和合并其他 IgG4-RD 数量的相关性。结果: 初诊 41 例 MRCP 见 I 型 IgG4-SC 28 例, IIa 型 11 例, III 型、IV 型各 1 例; 肝外胆管狭窄端呈漏斗状 37 例、截断状 4 例, 狭窄段均为长狭窄 ( $\geq 1.0$ cm), 其中 1 例胰腺段狭窄伴憩室样外凸; 狭窄上游胆管扩张 37 例, 不扩张 4 例。初诊 42 例增强 MRI/CT 均显示肝外胆管壁连续性增厚, 15 例见肝内胆管壁弥漫性增厚, 管壁增厚呈向心性。50 例 IgG4-SC 均合并 AIP, 其他受累器官还包括肾 19 例、涎腺 7 例、腹膜后纤维化 5 例、肝 4 例、肺 4 例、前列腺 2 例、硬化性纵隔炎 2 例、胆囊壁增厚 20 例及上腹部淋巴结肿大 15 例。基线血清 IgG4、IgG 水平升高与合并其他 IgG4-RD 的数量呈正相关, 而与胆管壁厚度、狭窄段长度不相关。结论: 胆管局限性狭窄伴上游胆管扩张或不扩张以及管壁弥漫性增厚是 IgG4-SC 初诊患者的特征性 MRI 和 CT 表现。基线血清 IgG4 及 IgG 水平升高与胆管病变的严重程度无关, 而与合并其他 IgG4-RD 的数量有关。

**关键词:** X 线计算机体层摄影; 磁共振成像; IgG4 相关硬化性胆管炎; 诊断

DOI:10.15953/j.ctta.2022.158 中图分类号: R814; R445 文献标识码: A

IgG4 相关硬化性胆管炎 (IgG4-related sclerosing cholangitis, IgG4-SC) 是一种胆道系统的慢性炎症性疾病, 临床上患者多以梗阻性黄疸就诊, 同时常合并其他的 IgG4 相关性疾病 (IgG4-related disease, IgG4-RD), 其中以自身免疫性胰腺炎 (autoimmune pancreatitis, AIP) 居多<sup>[1]</sup>。目前普遍应用的日本 IgG4-SC 临床诊断标准中, 除病理确诊外, 影像表现与血清异常指标也是其主要的诊断依据<sup>[2-3]</sup>。MRCP、MRI 和 CT 能直观显示 IgG4-SC 的病变特征, 如胆管病变分型、胆管狭窄与扩张、管壁增厚的严重程度及胆管外其他器官受累情况。

国外文献报道 IgG4-SC 影像表现为肝内外胆管壁连续的向心性增厚伴边缘光滑, 管腔漏斗状狭窄, 常累及胰腺段<sup>[4-6]</sup>, 而国内相关的研究报道有限<sup>[7-9]</sup>。此外, 尽管文献报道 84% 的 IgG4-SC 确诊患者血清 IgG4 水平显著升高<sup>[10-11]</sup>, 但其基线血清 IgG4 水平在评估病情中的作用并不明确, 目前国内外文献中尚未见描述初诊 IgG4-SC 患者血清 IgG4、IgG 水平与 MRCP、MRI 或 CT 病变征象相关性的研究报道。

为此, 本研究回顾性分析我院收治的 1 组 IgG4-SC 初诊患者的 MRCP、MRI 和 CT 表现, 并探究其影像特征与基线血清 IgG4、IgG 水平升高的相关性, 旨在提高对该疾病的认识和诊断水平。

收稿日期: 2022-08-05。

基金项目: 北京市医院管理中心临床医学发展专项 (定量影像研究 (ZYLX202101))。

## 1 资料和方法

### 1.1 一般资料

搜集 2016 年 1 月至 2022 年 1 月于首都医科大学附属北京友谊医院明确诊断的 IgG4-SC 患者。纳入标准：① 有完整的临床资料，符合 2012 年日本 IgG4-SC 临床诊断标准<sup>[3]</sup>；② 于我院初诊并接受腹部 MRCP 和（或）增强 MRI/CT 扫描。排除标准：① 图像质量差，无法明确判断病变征象；② 入院前已接受过相关治疗（如服用激素、胆管支架及引流等）；③ 伴有胆管或其他器官的恶性肿瘤。

最终，本研究共纳入 50 例 IgG4-SC 患者，均具有前文临床诊断标准中 IgG4-SC 的胆管病变影像学表现，同时所有病例均合并 AIP。其中男 37 例，女 13 例；年龄 23~83 岁，中位年龄 63.5 岁。初次就诊最常见的表现是黄疸（ $n=28$ ）和体质量下降（ $n=28$ ），其他依次为腹痛（ $n=22$ ）、尿黄（ $n=15$ ）、腹胀（ $n=8$ ）、食欲下降（ $n=7$ ）、无症状的肝功能异常（ $n=6$ ）、皮肤瘙痒（ $n=3$ ）、乏力（ $n=3$ ）及腹泻（ $n=2$ ）。13 例有过敏史。

### 1.2 仪器与方法

CT 检查采用 GE 公司的 Lightspeed 多排 CT 扫描机，扫描范围自膈顶至髂棘。扫描参数：管电压 120 kVp，管电流 125~300 mA。准直层厚 0.5~0.75 mm，螺距 0.6~1.25，重建层厚 3~5 mm，重建间隔 3~5 mm，多平面 3D VR 重组层厚 0.5~1.0 mm，间隔 0.3~0.5 mm。CT 增强扫描时，应用高压注射器以 3.0 mL/s 流率经肘静脉注入对比剂碘海醇（剂量 2 mL/kg）。自注射对比剂开始延迟 25 s、70 s 启动扫描，分别获得肝胆动脉期、门静脉期影像。此外，对可疑肺部异常的患者进行胸部 CT 扫描，层厚 5 mm，层间隔 5 mm。

MR 检查采用 GE Discovery MR750 3.0 T MR 设备，8 通道相控阵体部表面线圈，扫描范围自膈顶至双肾下极水平。扫描参数：冠状面屏气单次激发快速自旋回波（signal shot fast spin echo, SSFSE）-T2WI，TR 830 ms，TE 80 ms，层厚 6 mm；轴面呼吸门控脂肪抑制快速自旋回波（fast spin echo, FSE）-T2WI，TR 6000 ms，TE 106.5 ms，层厚 6 mm；轴面脂肪抑制快速扰相梯度回波（fast spoiled gradient recalled echo, FSPGR）-T1WI，TR 200 ms，TE 2.7 ms，层厚 6 mm；轴面弥散加权成像（diffusion weighted imaging, DWI）采用 SE-EPI 序列，TR 5000 ms，TE 58 ms，激发次数 4 次， $b=0$  及 800 s/mm<sup>2</sup>，层厚 6 mm。

增强扫描采用 LAVA 序列屏气采集，TR 2.8 ms，TE 1.3 ms，层厚 3 mm，经肘静脉团注对比剂钆喷替酸葡胺（Gd-DTPA），注射剂量 0.1 mmol/kg，流率 2 mL/s，分别延迟 25 s 和 70 s 扫描以获得轴面肝胆动脉期、门静脉期，于 180 s 和 240 s 获得冠状面及轴面延迟期影像。MR 胆胰管成像（MRCP）采用屏气二维采集技术，SSFSE 重 T2 加权成像序列，TR 8000 ms，TE 900 ms，层厚 50 mm，以体轴为中心，间隔 5° 连续采集 12 幅冠状面及斜冠状面影像。此外，对可疑涎腺和前列腺异常的患者进行相应的 MRI 检查。

### 1.3 图像分析及数据记录

由两名有经验的腹部影像诊断医师共同分析 MRCP 及增强 MRI/CT 图像，所有病变征象经协商一致后记录结果。影像观察项目如下：

MRCP 分析。① IgG4-SC 病变分型；② 胆管狭窄部位、长度及形态；③ 胆管扩张最大管径及扩张程度。

增强 MRI/CT 分析。① 病变胆管壁厚度；② 增厚管壁信号及强化特征。

临床及影像学数据记录：有无合并其他 IgG4-RD 及其部位、数量。实验室数据记录：基线血清 IgG4 和 IgG 水平（注：基线血清 IgG4 和 IgG 检测与初诊影像学检查的时间间隔为 0~4 天）。

本组胆管受累部位按照肝内胆管、肝门部胆管、肝外胆管（胰上段、胰腺段、胰下段）描述；IgG4-SC 的 MRCP 分型参照胆管造影分型标准<sup>[12]</sup>。胆管狭窄端形态：漏斗状指胆管逐渐变细为圆锥形；

截断状指胆管突然变细甚至不可见, 梗阻端较平直。肝外胆管局部狭窄长度分为短狭窄 (<1.0 cm) 及长狭窄 ( $\geq 1.0$  cm)。憩室样外凸指病变胆管局部外凸呈囊袋状。

胆管管径的测量及判断原则为: 对于肝外胆管, CT 和 MRI 选择胰腺上方胆总管最宽处层面测量胆总管的最大前后径(管腔内径),  $8\text{ mm} \leq \text{管径} < 12\text{ mm}$  为轻度扩张,  $12\text{ mm} \leq \text{管径} < 16\text{ mm}$  为中度扩张, 管径  $\geq 16\text{ mm}$  为重度扩张; 对于肝内胆管, 正常成年人的左、右肝管直径分别为 3.3 mm 和 3.5 mm, 如果实际测量值大于此正常值, 或是肝内上游胆管增粗而下游胆管相对变细或不显示, 提示胆管扩张, 且管径  $< 5\text{ mm}$  为轻度扩张,  $5\text{ mm} \leq \text{管径} < 9\text{ mm}$  为中度扩张, 管径  $\geq 9\text{ mm}$  为重度扩张。于增强 MRI/CT 门静脉期或延迟期测量病变胆管壁最厚处,  $\geq 1.5\text{ mm}$  判定为管壁增厚。

本组记录的其他 IgG4-RD 根据 IgG4-RD 诊治中国专家共识<sup>[13]</sup>推荐标准, 包括 AIP、IgG4 相关性肾病、涎腺炎、腹膜后纤维化、肝病、肺病、前列腺炎及硬化性纵隔炎。

## 1.4 统计学分析

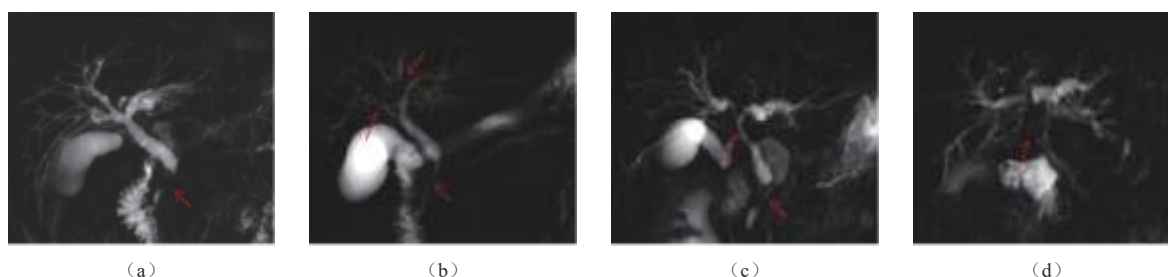
采用 SPSS 25.0 统计分析软件。计量资料符合正态分布时以均值  $\pm$  标准差表示, 不符合正态分布以中位数  $M$  ( $P_{\text{最小值}} \sim P_{\text{最大值}}$ ) 表示; 计数资料以频数比形式表示。基线血清 IgG4、IgG 升高值与肝外胆管狭窄段长度、管壁厚度及合并其他 IgG4-RD 数量的相关性采用 Spearman 相关模型分析。 $P < 0.05$  为差异有统计学意义。

## 2 结果

在纳入的 50 例 IgG4-SC 患者中, 初诊时 41 例接受 MRCP 检查, 25 例接受增强 MRI、8 例增强 CT、9 例同时增强 MRI 和 CT 检查(增强 MRI 34 例, 增强 CT 17 例)。实验室血化验方面, 36 例同时接受 IgG4、IgG 检测, 11 例仅接受 IgG4、3 例仅接受 IgG 检测(IgG4 检测 47 例, IgG 检测 39 例)。

### 2.1 初诊患者 MRCP 表现

本组 41 例 IgG4-SC 初诊 MRCP 分型如下: I 型 28 例 (68.3%), IIa 型 11 例 (26.8%), III 型、IV 型各 1 例 (2.4%) (图 1)。



注: (a) ~ (d) 分别显示 I ~ IV 型 IgG4-SC。(a) 图为 I 型, 胆总管下段狭窄(箭), 其上游肝内外胆管扩张。(b) 图为 IIa 型, 胆总管下段及肝内胆管多发狭窄(箭), 狭窄上游肝内外胆管扩张。(c) 图为 III 型, 胆总管下段和肝门部胆管狭窄(箭), 其上游胆管扩张。(d) 图为 IV 型, 肝门部胆管狭窄(箭), 肝内胆管梗阻性扩张。

图 1 初诊 IgG4-SC 患者 MRCP 分型表现

Fig.1 MRCP classifications of IgG4-SC in newly diagnosed patients

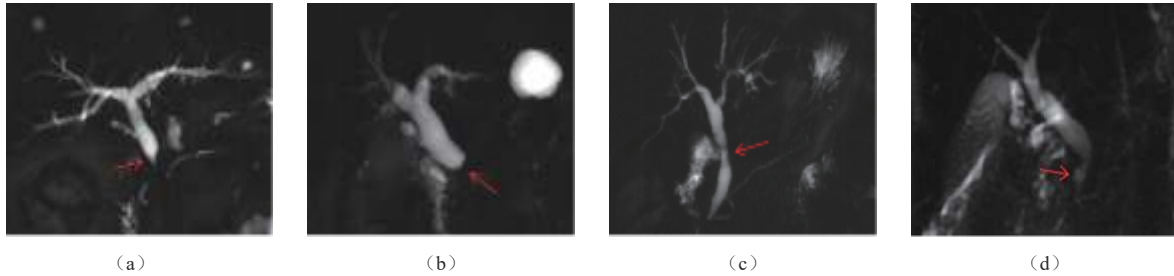
病变形态方面, 肝外胆管狭窄端管腔呈漏斗状 37 例 (90.2%), 截断状 4 例 (9.8%); 狭窄段均为长狭窄, 狭窄长度介于 1.37 ~ 3.82 cm, 中位长度 2.49 cm, 其中 1 例胰腺段狭窄处伴有憩室样外凸。狭窄段粗细不均, 管腔完全可见 21 例 (51%), 断续可见 14 例 (34%), 不可见 6 例 (15%); 其上游胆管无扩张 4 例、轻度扩张 2 例、中度扩张 33 例、重度扩张 2 例 (图 2)。

### 2.2 初诊患者增强 MRI/CT 表现

本组 42 例增强 MRI/CT 检查 (9 例两者兼有, 25 例仅增强 MRI, 8 例仅增强 CT) 均显示肝外胆



管至肝门部胆管壁连续性增厚，其中 15 例（35%）同时见肝内胆管壁弥漫性增厚。肝外胆管壁纵向增厚不均匀，以狭窄段增厚最显著；胆管轴面观察增厚呈均匀向心性；MRI 测得最厚处中位值为 0.28 cm (0.21~0.47 cm)，CT 测得最厚处中位值为 0.27 cm (0.15~0.36 cm)。

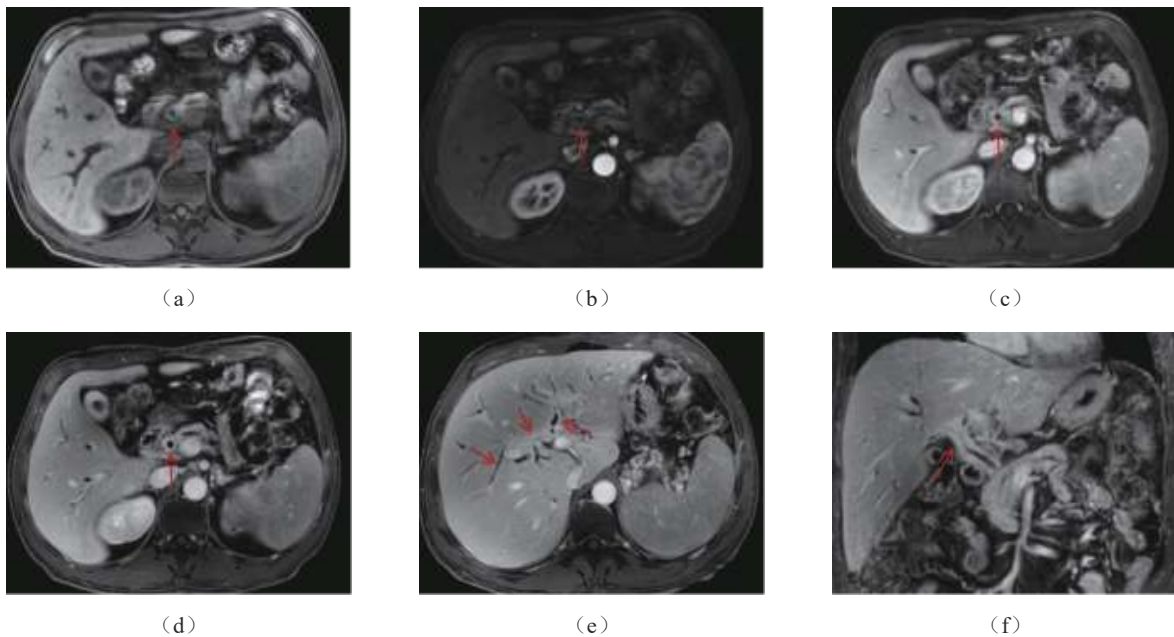


注：(a) 图显示肝外胆管狭窄端呈漏斗状(箭)，狭窄段较长且管腔断续可见。(b) 图显示狭窄端呈截断状，狭窄段管腔不可见(箭)。(c) 图显示肝外胆管胰上段狭窄，管腔粗细不均(箭)。(d) 图显示肝外胆管胰腺段狭窄伴邻近十二指肠侧憩室样外凸(箭)。

图 2 初诊 IgG4-SC 患者 MRCP 狭窄端及狭窄段形态

Fig.2 Morphologic patterns of the stenotic end and segment of IgG4-SC in newly diagnosed patients on MRCP

增厚胆管壁在 T1WI 呈等信号，T2WI 呈低信号 36 例、等信号 14 例，MRI/CT 动态增强扫描呈渐进性强化，以延迟期强化最显著（图 3）。



注：(a) ~ (d) 分别为轴面 T1WI 的蒙片、动脉期、门静脉期、延迟期图像，可见肝外胆管壁均匀向心性增厚及渐进性强化(箭)，同时见胆囊壁增厚及异常强化。(e) 为肝内胆管层面的轴面 T1WI 延迟期，(f) 为冠状面 T1WI 延迟期，可见肝内、外胆管壁弥漫性增厚及明显强化(箭)，肝内胆管扩张。

图 3 51 岁，男性，初诊 IgG4-SC 患者增强 MRI 表现

Fig.3 Contrast-enhanced MRI findings of IgG4-SC in a newly diagnosed 51-year-old male patient

### 2.3 初诊患者合并其他 IgG4-RD 情况

本组 50 例初诊 IgG4-SC 患者均合并 AIP (100%)，其他包括肾脏受累 19 例 (38%)、涎腺受累 7 例 (14%)、腹膜后纤维化 5 例 (10%)、肝脏受累 4 例 (8%)、肺部受累 4 例 (8%)、前列腺受累 2 例 (4%)、硬化性纵隔炎 2 例 (4%)。

此外, 还发现非结石性胆囊壁增厚 20 例 (40%), CT (8 例) 测得最厚处中位值为 0.41 cm (0.32~0.64 cm), MRI (14 例) 测得最厚处中位值为 0.36 cm (0.31~0.81 cm); 上腹部淋巴结肿大 15 例 (30%), CT (6 例) 测得淋巴结短径中位值为 1.2 cm (1.1~1.5 cm), MRI (15 例) 测得短径中位值为 1.2 cm (1.0~1.6 cm)。

### 2.4 初诊患者基线血清 IgG4、IgG 水平升高与影像表现的相关性

本组患者基线血清 IgG4 值异常升高 42 例 (42/47, 89%), 中位值为 12.35 g/L (2.46~52.80 g/L); 血清 IgG 值异常升高 30 例 (30/39, 77%), 中位值为 1920 g/L (1600~5500 g/L)。本组 IgG4 及 IgG 的正常参考值范围分别为 0.03~2.01 g/L 及 700~1600 g/L。

将血清 IgG4、IgG 升高值分别与肝外胆管狭窄段长度、管壁厚度及合并其他 IgG4-RD 的数量进行 Spearman 相关性分析。结果显示, 基线血清 IgG4 水平升高 ( $r = 0.613$ ) 及 IgG 水平升高 ( $r = 0.524$ ) 与合并其他 IgG4-RD 的数量呈正相关, 而与肝外胆管狭窄段长度、管壁厚度不相关 (表 1)。

表 1 IgG4-SC 患者血清 IgG4、IgG 升高与影像表现的相关性分析  
Table 1 Correlation analysis between elevated serum IgG4 and IgG levels and imaging findings in patients with IgG4-SC

影像表现	血清 IgG4 升高		血清 IgG 升高	
	<i>r</i>	<i>P</i>	<i>r</i>	<i>P</i>
肝外胆管狭窄段长度	-0.348	0.070	-0.086	0.717
管壁厚度 MRI 测量	0.208	0.271	0.209	0.363
管壁厚度 CT 测量	0.247	0.416	0.655	0.078
合并其他 IgG4-RD 的数量	0.613*	0.000	0.524*	0.003

注: \*为  $P < 0.01$ , 相关性显著。

## 3 讨论

IgG4-SC 是 IgG4-RD 累及胆管的一种表现, 临床表现缺乏特异性, 影像学检查和血清 IgG4、IgG 水平检测不仅有助于明确诊断, 而且两者在自然病程随访或激素等治疗后评估疗效方面也具有重要作用。本文在总结一组 IgG4-SC 初诊患者临床表现和影像特征的基础上, 探讨基线血清 IgG4、IgG 水平升高与胆管病变严重程度及合并其他 IgG4-RD 数量的关系。

### 3.1 流行病学及临床表现

IgG4-SC 好发于中老年人, 偶有儿童病例报道<sup>[14]</sup>。日本 2019 年流行病学调查显示其患病率为 2.18/10 万<sup>[15]</sup>, 我国尚无这方面数据。本组 IgG4-SC 的中位发病年龄为 63.5 岁, 最小发病年龄为 23 岁, 男女比约为 3:1。最常见的临床表现是梗阻性黄疸, 其次为腹痛, 与国外<sup>[10-11, 15-17]</sup>文献报道基本一致, 这或许提示 IgG4-SC 的人口特征类似。

### 3.2 初诊 IgG4-SC 影像学特征

日本对 872 例 IgG4-SC 患者的研究发现, ERCP 和 MRCP 对胆管形态改变的显示率相似<sup>[18]</sup>, 这是 MRCP 可用于 IgG4-SC 诊断和分型的基础。本组研究发现, I 型 IgG4-SC 病例最多, 与文献结果一致<sup>[12]</sup>; II 型病例中未发现 IIb 型, 考虑可能是由于初诊患者在确诊时疾病尚处于早期阶段, 肝内胆管病变尚未进展为纤维性硬化或闭塞阶段; IV 型病例最少, MRI 表现为肝门部胆管壁局限性增厚, 诊断难度较大。极少数情况下, IgG4-SC 炎症可扩展至肝门周围并形成孤立性肿块, 形成 IgG4 相关肝脏炎症性假瘤<sup>[19]</sup>, 临床上与胆管癌鉴别困难。

本组 MRCP 见肝外胆管病变狭窄端多呈漏斗状外观 (漏斗征), 严重狭窄时局部管腔断续显示,

甚至不显示；截断征少见。这两种征象与 Swensson 等<sup>[4]</sup>及 Kim 等<sup>[20]</sup>的报道一致。管腔突然狭窄或截断伴下游管腔不可见高度提示胆管癌，这种 IgG4-SC 的 MRCP 表现应与肿瘤（尤其肝门部病变）鉴别。本病增强 MRI/CT 通常显示胆管狭窄或截断是管壁向心性均匀增厚的结果，且伴有纵向管壁弥漫性增厚。而胆管癌多表现为局限性不规则增厚，通常 > 5 mm，边界模糊，管腔内、外均可受累，形成偏心性狭窄或截断<sup>[20-21]</sup>，增强 MRI/CT 尚可检出胆管病变之外的转移灶。Kim 等<sup>[20]</sup>报道 IgG4-SC 的肝外胆管病变可表现为短狭窄。本组未发现短狭窄。

胆管憩室样外凸多见于 PSC 患者，其病理基础是病变始于胆管黏膜层，继而使其破坏（包括胆管上皮）、内缘凹凸不整，病变进展可导致不规则的透壁性结构破坏<sup>[22]</sup>，病变进展的不均匀性使胆管局部外凸呈憩室样；而 IgG4-SC 的炎症虽起自管壁黏膜层，但胆管上皮通常完好，管腔面平整。本组 1 例胰腺段狭窄的胆管壁出现憩室样外凸，这尚未见文献报道。推测其形成与局部管壁薄弱、组织损伤及十二指肠蠕动的牵拉有关。

本组均见肝外至肝门部胆管壁连续性增厚，其中 35% 的患者同时见肝内胆管壁弥漫性增厚。管壁增厚呈均匀的向心性，这与 Naitoh 等<sup>[23]</sup>在 IDUS 下的观察结果相似。尽管文献报道 IgG4-SC 可表现为偏心性管壁增厚<sup>[8,24]</sup>，尤其在病程进展或治疗后复发时，但本组未发现偏心性增厚，或许是因为初诊患者的病变尚处于早期阶段。本组肝内胆管壁增厚较少，可能与病变处于早期或部分病例采用双期增强 CT 检查有关。推测随着炎症由肝外向肝内胆管进展，或是采用 3 期增强 MRI 检查技术，会有更多的肝内胆管壁增厚被发现。

在合并的 IgG4-RD 中，胰腺是最常见的胆管外受累器官，约 83%~87% 的 IgG4-SC 病例合并 AIP<sup>[10,15]</sup>，故胰腺异常表现在鉴别 IgG4-SC 和胆管癌方面具有高度敏感性和特异性（均 > 80%）<sup>[5]</sup>。IgG4 相关硬化性胆囊炎被认为是一种独立的疾病<sup>[25-26]</sup>，但目前缺乏诊断标准，通常为胆管系统（胆管、胆囊管和胆囊）受累的局部表现<sup>[27]</sup>。本组病例 40% 合并非结石性胆囊壁增厚，其强化特征与病变胆管壁一致，尽管未经组织学证实诊断，但仍一定程度上提示其与 IgG4-SC 的潜在关联。Tokala 等<sup>[6]</sup>研究发现胆囊壁增厚有助于鉴别 IgG4-SC 与 PSC。

### 3.3 初诊血清 IgG4、IgG 水平升高与影像表现的相关性

IgG4-SC 受累胆管的狭窄段长度及管壁厚度反映胆管病变的严重程度，既往文献未曾探究过初诊患者的基线血清 IgG4、IgG 水平升高与这两者的关系，本组研究结果为不相关。对此可能的解释是，一方面 IgG4-SC 常合并 AIP，受累胰腺弥漫性肿大或胰头肿大<sup>[28]</sup>一定程度上会影响肝外胆管狭窄；另一方面 IgG4-RD 是一种全身性疾病，血清 IgG4、IgG 水平升高反映全身的炎症反应状态，而不同器官的病变存在异质性，故其不能完全代表单一器官病变的严重程度。此外，血清 IgG4 升高不是诊断 IgG4-RD 的特异性生物学指标<sup>[13]</sup>，PSC、胆管癌等疾病也可导致不同程度的血清 IgG4 水平升高。

本组研究发现初诊患者基线血清 IgG4、IgG 水平升高与合并其他 IgG4-RD 的数量呈正相关，与既往文献结果一致<sup>[29-30]</sup>。提示异常增高的 IgG4、IgG 水平可以预测多器官受累，此时应考虑对患者进行全身检查或多器官综合检查。

本研究局限性。① 仅对初诊患者进行分析，样本量较小；② 并非所有入组病例均进行了 MRCP、增强 MRI/CT 检查或血清 IgG4、IgG 水平检测，而且增强 CT 未扫描延迟期，可能导致观察结果偏倚；③ 评估 IgG4-SC 合并的 IgG4-RD 时，部分诊断缺少病理结果支持，仅依据已有的影像特征或临床诊断标准判断，可能存在低估或高估情况。

总之，本组研究发现 MRCP 检查能显示 I~IV 型 IgG4-SC 病变。初诊患者 IgG4-SC 影像特征为单发或多发的胆管局限性狭窄和肝内外管壁弥漫性增厚，以狭窄段管壁增厚最显著；狭窄段上游的胆管扩张或不扩张；常合并其他的器官受累，以 AIP 最多见，非结石性胆囊壁增厚次之。此外，基线血清 IgG4 及 IgG 水平升高不能反映胆管病变的严重程度。

## 参考文献

- [1] LOHR J M, VUJASINOVIC M, ROSENDAHL J, et al. IgG4-related diseases of the digestive tract[J]. *Nature Reviews Gastroenterology and Hepatology*, 2021. DOI:10.1038/s41575-021-00529-y.
- [2] NAKAZAWA T, KAMISAWA T, OKAZAKI K, et al. Clinical diagnostic criteria for IgG4-related sclerosing cholangitis 2020[J]. *Journal of Hepato-Biliary-Pancreatic Sciences*, 2021, 28(3): 235-242. DOI:10.1002/jhbp.913.
- [3] OHARA H, OKAZAKI K, TSUBOUCHI H, et al. Clinical diagnostic criteria of IgG4-related sclerosing cholangitis 2012[J]. *Journal of Hepato-Biliary-Pancreatic Sciences*, 2012, 19(5): 536-542. DOI:10.1007/s00534-012-0521-y.
- [4] SWENSSON J, TIRKES T, TANN M, et al. Differentiating IgG4-related sclerosing cholangiopathy from cholangiocarcinoma using CT and MRI: Experience from a tertiary referring center[J]. *Abdominal Radiology*, 2019, 44(6): 2111-2115. DOI:10.1007/s00261-019-01944-1.
- [5] YATA M, SUZUKI K, FURUHASHI N, et al. Comparison of the multidetector-row computed tomography findings of IgG4-related sclerosing cholangitis and extrahepatic cholangiocarcinoma[J]. *Clinical Radiology*, 2016, 71(3): 203-210. DOI:10.1016/j.crad.2015.10.024.
- [6] TOKALA A, KHALILI K, MENEZES R, et al. Comparative MRI analysis of morphologic patterns of bile duct disease in IgG4-related systemic disease versus primary sclerosing cholangitis[J]. *American Journal of Roentgenology*, 2014, 202(3): 536-543. DOI:10.2214/AJR.12.10360.
- [7] 李安琪, 王屹. IgG4 相关性胆管炎 CT 及 MRI 影像学诊断与鉴别诊断[J]. *中华消化外科杂志*, 2015, 14(4): 344-348.  
LI A Q, WANG Y. CT and MRI for identification and diagnosis of immunoglobulin G4 associated cholangitis[J]. *Chinese Journal of Digestive Surgery*, 2015, 14(4): 344-348. (in Chinese).
- [8] 张斌斌, 张洁, 靳二虎, 等. IgG4 相关硬化性胆管炎的 CT 和磁共振胰胆管成像表现[J]. *中国介入影像与治疗学*, 2015, 12(6): 336-340. DOI:10.13929/j.1672-8475.2015.06.004.  
ZHANG B B, ZHANG J, JIN E H, et al. CT and magnetic resonance cholangiopancreatography features of IgG4-related sclerosing cholangitis[J]. *Chinese Journal of Interventional Imaging and Therapy*, 2015, 12(6): 336-340. DOI:10.13929/j.1672-8475.2015.06.004. (in Chinese).
- [9] 姜畔, 连敏, 李博, 等. 免疫球蛋白 G4 相关硬化性胆管炎及合并自身免疫性胰腺炎患者的临床观察[J]. *中华肝脏病杂志*, 2018, 26(6): 415-419.  
JIANG P, LIAN M, LI B, et al. Clinical observation of isolated immunoglobulin G4-related sclerosing cholangitis and immunoglobulin G4 sclerosing cholangitis combined autoimmune pancreatitis[J]. *Chinese Journal of Hepatology*, 2018, 26(6): 415-419. (in Chinese).
- [10] TANAKA A, TAZUMA S, OKAZAKI K, et al. Clinical features, response to treatment, and outcomes of IgG4-related sclerosing cholangitis[J]. *Clinical Gastroenterology and Hepatology*, 2017, 15(6): 920-926. DOI:10.1016/j.cgh.2016.12.038.
- [11] KEMP W, MAJEED A, MITCHELL J, et al. Management, outcomes and survival of an Australian IgG4-SC cohort: The MOSAIC study[J]. *Liver International*, 2021, 41(12): 2934-2943. DOI:10.1111/liv.15036.
- [12] NAKAZAWA T, OHARA H, SANO H, et al. Schematic classification of sclerosing cholangitis with autoimmune pancreatitis by cholangiography[J]. *Pancreas*, 2006, 32(2): 229. DOI:10.1097/01.mpa.0000202941.85955.07.
- [13] 张文, 董凌莉, 朱剑, 等. IgG4 相关性疾病诊治中国专家共识[J]. *中华内科杂志*, 2021, 60(3): 192-206.  
ZHANG W, DONG L L, ZHU J, et al. Chinese expert consensus on the diagnosis and treatment of IgG4-related diseases[J]. *Chinese Journal of Internal Medicine*, 2021, 60(3): 192-206. (in Chinese).
- [14] KARIM F, LOEFFEN J, BRAMER W, et al. IgG4-related disease: A systematic review of this unrecognized disease in pediatrics[J]. *Pediatric Rheumatology*, 2016, 14(1). DOI:10.1186/s12969-016-0079-3.
- [15] TANAKA A, MORI M, KUBOTA K, et al. Epidemiological features of immunoglobulin G4-related sclerosing cholangitis in Japan[J]. *Journal of Hepato-Biliary-Pancreatic Sciences*, 2020, 27(9): 598-603. DOI:10.1002/jhbp.793.
- [16] ALI A H, BI Y, MACHICADO J D, et al. The long-term outcomes of patients with immunoglobulin G4-related sclerosing cholangitis: The Mayo Clinic experience[J]. *Journal of Gastroenterology*, 2020, 55(11): 1087-1097. DOI:10.1007/s00535-020-01714-7.
- [17] HUGGETT M T, CULVER E L, KUMAR M, et al. Type 1 autoimmune pancreatitis and IgG4-related sclerosing cholangitis is associated with extrapancreatic organ failure, malignancy, and mortality in a prospective UK cohort[J]. *The American Journal of Gastroenterology*, 2014, 109(10): 1675-1683. DOI:10.1038/ajg.2014.223.



- [18] NAITOH I, KAMISAWA T, TANAKA A, et al. Clinical characteristics of immunoglobulin IgG4-related sclerosing cholangitis: Comparison of cases with and without autoimmune pancreatitis in a large cohort[J]. *Digestive and Liver Disease*, 2021, 53(10): 1308-1314. DOI:10.1016/j.dld.2021.02.009.
- [19] NOTOHARA K. Histological features of autoimmune pancreatitis and IgG4-related sclerosing cholangitis with a correlation with imaging findings[J]. *Journal of Medical Ultrasonics* (2001), 2021, 48(4): 581-594. DOI:10.1007/s10396-021-01148-5.
- [20] KIM J H, BYUN J H, LEE S J, et al. Differential diagnosis of sclerosing cholangitis with autoimmune pancreatitis and periductal infiltrating cancer in the common bile duct at dynamic CT, endoscopic retrograde cholangiography and MR cholangiography[J]. *European Radiology*, 2012, 22(11): 2502-2513. DOI:10.1007/s00330-012-2507-1.
- [21] MADHUSUDHAN K S, DAS P, GUNJAN D, et al. IgG4-related sclerosing cholangitis: A clinical and imaging review[J]. *American Journal of Roentgenology*, 2019, 213(6): 1221-1231. DOI:10.2214/AJR.19.21519.
- [22] NAITOH I, NAKAZAWA T, HAYASHI K, et al. Comparison of intraductal ultrasonography findings between primary sclerosing cholangitis and IgG4-related sclerosing cholangitis[J]. *Journal of Gastroenterology and Hepatology*, 2015, 30(6): 1104-1109. DOI:10.1111/jgh.12894.
- [23] NAITOH I, NAKAZAWA T, OHARA H, et al. Endoscopic transpapillary intraductal ultrasonography and biopsy in the diagnosis of IgG4-related sclerosing cholangitis[J]. *Journal of Gastroenterology*, 2009, 44(11): 1147-1155. DOI:10.1007/s00535-009-0108-9.
- [24] MAEDA E, AKAHANE M, YOSHIOKA N, et al. Comparison of CT findings of biliary tract changes with autoimmune pancreatitis and extrahepatic bile duct cholangiocarcinoma[J]. *Japanese Journal of Radiology*, 2012, 30(3): 227-234. DOI:10.1007/s11604-011-0035-6.
- [25] LEE Y C, CHON H K, CHOI K H. IgG4-related sclerosing cholangitis involving the gallbladder mimicking a hilar cholangiocarcinoma[J]. *Endoscopy*, 2022. DOI:10.1055/a-1778-3393.
- [26] HARADA Y, MIHARA K, AMEMIYA R, et al. Isolated IgG4-related cholecystitis with localized gallbladder wall thickening mimicking gallbladder cancer: A case report and literature review[J]. *BMC Gastroenterol*, 2022, 22(1): 99. DOI:10.1186/s12876-022-02179-z.
- [27] WATANABE K, KAMISAWA T, CHIBA K, et al. Gallbladder wall thickening in patients with IgG4-related diseases, with special emphasis on IgG4-related cholecystitis[J]. *Scandinavian Journal of Gastroenterology*, 2021, 56(12): 1456-1461. DOI:10.1080/00365521.2021.1971758.
- [28] 丁航, 郑琳琳, 刘源, 等. 自身免疫性胰腺炎及其合并 IgG4 相关硬化性胆管炎的临床特征和预后比较[J]. *临床肝胆病杂志*, 2021, 37(4): 888-892.  
DING H, ZHENG L L, LIU Y, et al. Clinical features and prognosis of autoimmune pancreatitis alone or with IgG4-related sclerosing cholangitis[J]. *Journal of Clinical Hepatology*, 2021, 37(4): 888-892. (in Chinese).
- [29] LIN W, LU S, CHEN H, et al. Clinical characteristics of immunoglobulin G4-related disease: A prospective study of 118 Chinese patients[J]. *Rheumatology*, 2015, 54(11): 1982-1990. DOI:10.1093/rheumatology/kev203.
- [30] KAWASHIRI S, ORIGUCHI T, UMEDA M, et al. Association of serum levels of fibrosis-related biomarkers with disease activity in patients with IgG4-related disease[J]. *Arthritis Research & Therapy*, 2018, 20(1). DOI:10.1186/s13075-018-1777-7.

# A Study of the Correlations between CT and MRI Findings and Elevated Serum IgG4 Levels in Newly-diagnosed Patients with IgG4-related Sclerosing Cholangitis

DONG Lining<sup>1</sup>, YAN Wei<sup>2</sup>, ZHANG Jie<sup>1</sup>, YANG Dawei<sup>1</sup>, LIU Peng<sup>1</sup>,  
XU Hui<sup>1</sup>, YANG Zhenghan<sup>1</sup>, WANG Zhenchang<sup>1</sup>, JIN Erhu<sup>1✉</sup>

1. Department of Radiology, Beijing Friendship Hospital, Capital Medical University, Beijing 100050, China
2. Department of Radiology, Wangjing Hospital, Chinese Academy of Traditional Chinese Medicine, Beijing 100012, China

**Abstract:** Objective: To observe the CT and MRI findings in newly diagnosed patients with IgG4-related sclerosing cholangitis (IgG4-SC) and explore their correlations with serum IgG4 and IgG levels. Methods: The clinical, laboratory, and imaging data of 50 newly diagnosed IgG4-SC patients were retrospectively summarized. The type of lesions, shape of lumen stenosis, degree of dilatation of the diseased bile ducts on MRCP, characteristics and enhancement patterns of the thickened bile duct walls, and the number of other coexisting IgG4-RDs on enhanced MRI and CT were observed. Subsequently, the correlations of the patients' baseline serum IgG4 and IgG levels with the severity of bile duct lesions and the number of other coexisting IgG4-RDs were analyzed. Results: Forty-one patients underwent MRCP examinations, and the following types of IgG4-SC were identified: type I in 28 cases, type II a in 11, type III in 1, and type IV in 1. Extrahepatic bile duct stenosis was funnel-shaped in 37 cases and truncated in 4 cases. Moreover, all the stenotic segments were long ( $\geq 1.0$  cm) and one diverticulum-like outpouching was seen in the pancreatic segment stenosis. Upstream bile ducts of the stenosis showed dilatation in 37 cases, while the other 4 cases did not show this. Contrast-enhanced MRI and CT examinations showed continuous thickening of the extrahepatic bile duct walls in 42 cases, and diffuse thickening of the intrahepatic bile duct walls was simultaneously observed in 15 cases among them. The thickness of the bile duct walls was uniformly concentric. Meanwhile, other accompanying IgG4-RDs included AIP in 50 cases, kidney involvement in 19, salivary gland involvement in 7, retroperitoneal fibrosis in 5, liver involvement in 4, lung involvement in 4, prostate involvement in 2, sclerosing mediastinitis in 2, thickened gallbladder wall (without stones) in 20, and enlarged upper abdominal lymph nodes in 15 cases. Moreover, higher baseline serum IgG4 and IgG levels were positively correlated with the number of other coexisting IgG4-RDs, but not with the bile duct wall thickness and stenotic segment length. Conclusions: Localized stenosis of the bile ducts with dilatation or non-dilatation of the upstream bile ducts, as well as diffuse thickening of the bile duct walls, are the MRI and CT features of newly diagnosed patients with IgG4-SC. Furthermore, higher baseline serum IgG4 and IgG levels are not related to the severity of the diseased bile ducts but are related to the number of other coexisting IgG4-RDs.

**Keywords:** X-ray computed tomography; magnetic resonance imaging; IgG4-related sclerosing cholangitis; diagnosis



**作者简介:** 董力宁, 女, 首都医科大学附属北京友谊医院放射科住院医师, 主要从事腹部疾病影像诊断, E-mail: [liningdln@126.com](mailto:liningdln@126.com); 靳二虎<sup>✉</sup>, 男, 医学博士, 首都医科大学附属北京友谊医院放射科主任医师、教授、博士研究生导师, 主要从事医学影像诊断相关的临床、教学和科研工作, 专业特长是腹盆部疾病影像诊断, E-mail: [erhujin@263.net](mailto:erhujin@263.net)。