

· 病例报告 ·

以双侧颌下腺肿物为主要表现的 IgG4 相关性疾病
 ^{18}F -FDG PET/CT 显像 1 例

张颖 焦建 杨子鹤 董薇

首都医科大学附属北京安贞医院核医学科, 北京 100029

通信作者: 董薇, Email: dongwei_810303@163.com

DOI: 10.3760/cma.j.cn321828-20240725-00272

 ^{18}F -FDG PET/CT imaging of IgG4-related disease with bilateral submandibular gland mass as the main manifestation: a case report

Zhang Ying, Jiao Jian, Yang Zihao, Dong Wei

Department of Nuclear Medicine, Beijing Anzhen Hospital, Capital Medical University, Beijing 100029, China

Corresponding author: Dong Wei, Email: dongwei_810303@163.com

DOI: 10.3760/cma.j.cn321828-20240725-00272

患者男, 71 岁。因“双侧颌下腺肿物 1 年, 头晕、乏力 1 个月”入院。患者于 1 年前发现双侧颌下腺肿物, 进行性增大, 无疼痛, 未予重视, 1 个月前无明显诱因出现头晕、乏力伴左侧头痛、眼痛及纳差。体格检查: 双侧颌下触及肿物, 5 cm × 5 cm 大小; 耳前、耳后、颌下、颈前、颈后、腋窝及腹股沟均可触及肿大淋巴结, 最大者 2 cm × 1 cm, 质韧, 无压痛, 活动可。实验室检查: 免疫球蛋白 (immunoglobulin, Ig) G 82.95 (括号内为正常参考值范围, 下同; <17.40) g/L, IgG4 56.70 (<1.40) g/L, 补体 C3 0.37 (0.73~1.46) g/L, C4 0.01 (0.10~0.40) g/L, 肿瘤标志物未见明显异常。为评估全身情况, 患者行全身 ^{18}F -FDG (北京原子高科股份有限公司提供) PET/CT (德国 Siemens Biograph mCT) 显像。PET 最大密度投影及 PET/CT 断层融

合图 (图 1) 示: 双侧腮腺、双侧颌下腺、脾脏、双肾葡萄糖代谢普遍增高; 双侧锁骨区、双侧颈旁、纵隔及双肺门、双侧腋窝、心膈角、腹盆腔及双侧腹股沟多发对称性肿大淋巴结 (葡萄糖代谢增高), 最大者位于气管隆突下, 3.2 cm × 3.4 cm 大小, $\text{SUV}_{\max}$ 7.6; 骨髓代谢未见异常增高。PET/CT 提示全身多系统病变, 结合临床考虑自身免疫性疾病可能性大。为进一步明确诊断, 根据 ^{18}F -FDG PET/CT 提示的高代谢灶进行右侧颌下腺肿物、左侧腋窝淋巴结穿刺活检组织检查 (简称活检) 以及骨髓穿刺、流式细胞学检测, 结果提示有较多的淋巴细胞及浆细胞浸润, 每高倍镜视野下 IgG4⁺ 浆细胞 > 80 个, IgG4⁺/IgG⁺ 浆细胞比率 > 40%, 骨髓增生活跃, 未见明确轻链限制。2020 年更新版 IgG4 相关性疾病 (IgG4-related disease,

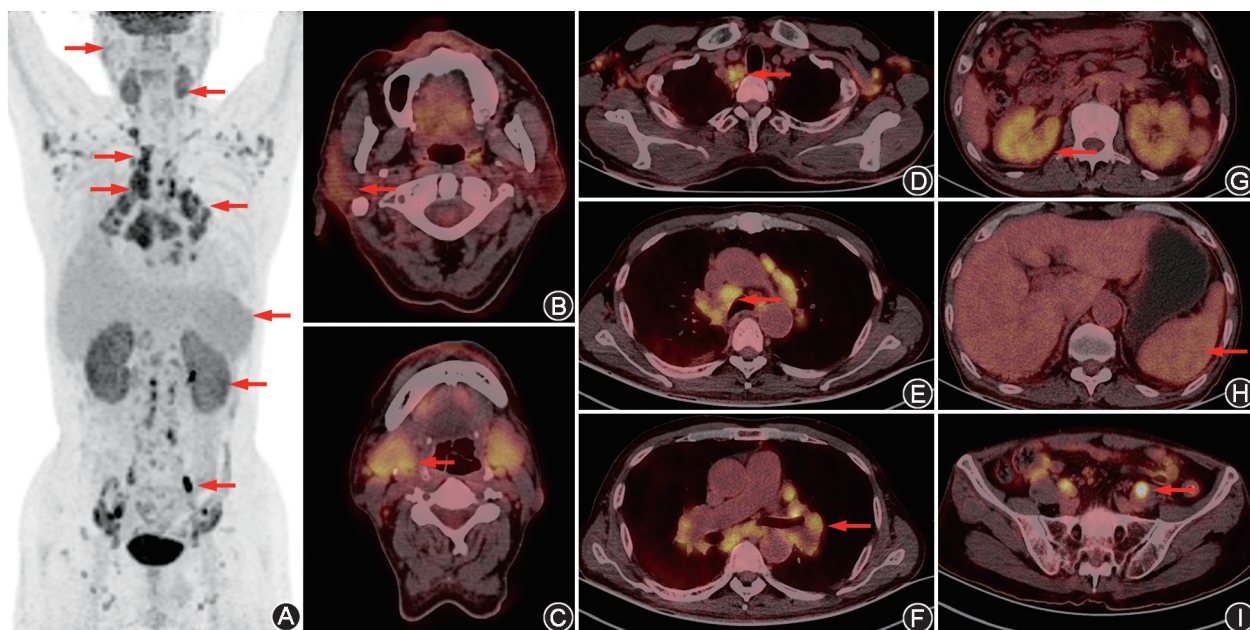


图 1 免疫球蛋白 G4-相关性疾病 (IgG4-RD) 患者 (男, 71 岁) ^{18}F -FDG PET/CT 显像图 (箭头示病灶)。A. PET 最大密度投影 (MIP) 图示全身多发 ^{18}F -FDG 高代谢灶。B, C. 双侧腮腺、双侧颌下腺弥漫性显像剂摄取增高, $\text{SUV}_{\max}$ 5.3; D~F. 纵隔、双肺门多发葡萄糖代谢增高肿大淋巴结, 较大者位于气管隆突下, 大小 3.2 cm × 3.4 cm, $\text{SUV}_{\max}$ 7.6; G. 肾脏葡萄糖代谢普遍增高, $\text{SUV}_{\max}$ 5.8; H. 脾脏葡萄糖代谢普遍轻度增高, $\text{SUV}_{\max}$ 4.6; I. 腹腔内多发葡萄糖代谢增高肿大淋巴结, 较大者位于髂血管旁, 大小 2.0 cm × 1.6 cm, $\text{SUV}_{\max}$ 8.1

IgG4-RD)综合诊断标准^[1]如下:(1)临床及影像学特征为单个或多个器官存在特征性的弥漫性和(或)局限性肿大、肿块形成或结节样表现;单一器官受累时,不包括单纯淋巴结肿大。(2)血清学诊断标准为血清 IgG4 水平升高(≥ 1.35 g/L)。(3)病理学诊断标准包括 3 条(3 条中要符合 2 条)。^①大量淋巴细胞和浆细胞浸润、纤维化;^②组织中浸润的 IgG4⁺/IgG⁺浆细胞比率 $>40\%$,且每高倍镜视野下 IgG4⁺浆细胞 >10 个;^③典型的组织纤维化,尤其是席文状纤维化或闭塞性静脉炎。符合上述(1)(2)(3)3 条标准,可确诊;符合(1)+(3)为可能诊断;符合(1)+(2)为可疑诊断。本病例符合上述诊断标准中的 3 条,因此,最终确诊为 IgG4-RD。由于 IgG4-RD 对激素敏感,患者随即行甲泼尼龙+泼尼松+CD20 单克隆抗体治疗。2 个月后随访,IgG 下降至 18.00 g/L,IgG4 下降至 8.54 g/L(较前下降 85%),超声示腋窝淋巴结较前缩小,腮腺病变较前好转,头晕较前改善,证实诊断及治疗有效。

讨论 IgG4-RD 是一种由免疫介导的慢性炎性疾病,病因及发病机制尚不明确,病理特征为以 IgG4⁺浆细胞为主的淋巴浆细胞浸润^[2]。该病是系统性疾病,一般为多脏器受累,最常见的受累部位为涎腺(特别是下颌下腺)、胰腺、肝胆系统以及腹膜后,几乎可累及人体所有器官^[3-4]。影像学检查是 IgG4-RD 的重要诊断依据,¹⁸F-FDG PET/CT 可通过一次显像显示全身各脏器的受累情况,判断病灶代谢活性,指导临床活检部位选择等^[5],且在血管、唾液腺及淋巴结受累方面的灵敏度要明显优于常规检查。既往文献报道,当唾液腺受累时,¹⁸F-FDG PET/CT 表现为非感染性、均匀性、对称性的代谢增高;累及胰腺时,表现为胰腺弥漫性肿大伴中~高度代谢增高,无胰胆管梗阻;累及主动脉时,表现为主动脉管壁不均匀增厚伴中~高度代谢增高,增高范围不局限于血管内膜;腹膜后占位伴中~高度代谢增高^[2]。同时,¹⁸F-FDG PET/CT 对于 IgG4-RD 会出现假阴性表现,特别是对于微小病灶、肾脏及脑受累,早期显像病变部位代谢等于或略高于正常组织,而延迟显像病变部位代谢会显著升高,因此,需要行延迟显像^[6]。

本例患者入院时 Ig 升高,尤其是 IgG4 增高明显,鉴别诊断除 IgG4-RD 外,还包括多发性骨髓瘤(multiple myeloma, MM)、原发性轻链型淀粉样变性以及 POEMS 综合征(又名 Crow-Fukase 综合征)等:(1)MM 多表现为骨髓和骨组织内瘤细胞浸润,¹⁸F-FDG PET/CT 表现包括骨髓弥漫性显像剂摄取增高、骨和(或)髓外软组织摄取增高,一般多表现为全身多发、弥漫性穿凿样骨质破坏伴代谢增高。(2)原发性轻链型淀粉样变性确诊需组织学活检证实有淀粉样蛋白沉积,血液或尿中出现单克隆 Ig 或游离轻链。(3)POEMS 综合征¹⁸F-FDG PET/CT 多表现为骨硬化性病变,主要累及脊柱、肋骨及骨盆。本例患者¹⁸F-FDG PET/CT 未显示明显的骨组织病变,骨髓活检未见明确轻链,因此排除以上诊断。结合本例患者多发淋巴结肿大的表现,临床上与淋巴瘤、结节病、成人 Still 病、Castleman 病及转移瘤也需要进行鉴别:(1)淋巴瘤¹⁸F-FDG PET/CT 表现比较典型,常表现为全身多发淋巴结肿大伴摄取增高,且淋巴结会出现融合情况,表现为非对称性;(2)结节病通常以肺及胸内淋巴结受累比较常见,大多数出

现在肺门周围,影像上呈“八字征”改变;(3)成人 Still 病¹⁸F-FDG PET/CT 一般表现为全身多发反应性淋巴结,以颈部、腋窝为著,同时可见肝脾肿大、骨髓的代谢增高;(4)Castleman 病¹⁸F-FDG PET/CT 也可表现为全身多发淋巴结肿大,肝脾肿大,常伴有全身的炎性反应及浆膜腔积液;(5)转移瘤通常有原发灶,且淋巴结有坏死倾向。以上诊断通过患者临床病史、体征以及¹⁸F-FDG PET/CT 的典型表现,均可排除。在鉴别诊断上还需要和其他恶性肿瘤和感染性病变相鉴别,激素治疗可以在一定程度上帮助区分^[7]。

综上,IgG4-RD 是多系统病变,不同组织间的病理及影像学表现各异,¹⁸F-FDG PET/CT 对于全身多系统疾病的诊断较其他影像学方法具有较大的优势,可通过一次显像获得全身各脏器的代谢信息,显示病变累及的范围及程度,指导临床对 PET/CT 高代谢部位进行穿刺活检,¹⁸F-FDG PET/CT 对于 IgG4-RD 全身受累情况的诊断具有重要的指导价值。

利益冲突 所有作者声明无利益冲突

作者贡献声明 张颖:研究设计、论文撰写;焦建:研究指导;杨子鹤:数据采集;董薇:论文修改

参 考 文 献

- [1] Umehara H, Okazaki K, Kawa S, et al. The 2020 revised comprehensive diagnostic (RCD) criteria for IgG4-RD [J]. *Mod Rheumatol*, 2021, 31(3): 529-533. DOI:10.1080/14397595.2020.1859710.
- [2] 张洁,兰晓莉. ¹⁸F-FDG PET/CT 在 IgG4 相关性疾病中的临床应用[J]. *中华核医学与分子影像杂志*, 2018, 38(12): 824-828. DOI:10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2018.12.015.
- [3] Zhang J, Lan XL. Application of ¹⁸F-FDG PET/CT in IgG4-related disease[J]. *Chin J Nucl Med Mol Imaging*, 2018, 38(12): 824-828. DOI:10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2018.12.015.
- [4] Wallace ZS, Naden RP, Chari S, et al. The 2019 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism classification criteria for IgG4-related disease[J]. *Arthritis Rheumatol*, 2020, 72(1): 7-19. DOI:10.1002/art.41120.
- [5] 欧恒毅,韩婷婷,全志永,等. PET/CT 与 PET/MR 多模态融合技术诊断泌尿系统 IgG4 相关性疾病合并输尿管癌 1 例[J]. *中华核医学与分子影像杂志*, 2025, 45(1): 43-44. DOI:10.3760/cma.j.cn321828-20240521-00173.
- [6] Ou HY, Han TT, Quan ZY, et al. Concomitant detection of urinary IgG4-related disease and ureteral cancer: a case study using PET/CT and PET/MR[J]. *Chin J Nucl Med Mol Imaging*, 2025, 45(1): 43-44. DOI:10.3760/cma.j.cn321828-20240521-00173.
- [7] Bai Z, Zhou T, Yu Z, et al. Clinical value of ¹⁸F-FDG PET/CT in IgG4-related disease[J]. *Ann Nucl Med*, 2022, 36(7): 651-660. DOI:10.1007/s12149-022-01749-1.
- [8] Umehara H, Okazaki K, Masaki Y, et al. Comprehensive diagnostic criteria for IgG4-related disease (IgG4-RD), 2011[J]. *Mod Rheumatol*, 2012, 22(1): 21-30. DOI:10.1007/s10165-011-0571-z.
- [9] Shigekawa M, Yamao K, Sawaki A, et al. Is ¹⁸F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography meaningful for estimating the efficacy of corticosteroid therapy in patients with autoimmune pancreatitis? [J]. *J Hepatobiliary Pancreat Sci*, 2010, 17(3): 269-274. DOI:10.1007/s00534-009-0172-9.

(收稿日期:2024-07-25)