

IgG4 相关性肾病累及肾盂的 CT 影像表现

姜超, 吴哲, 孙露露, 李宁, 金征宇, 孙昊

【摘要】 目的:探讨 IgG4 相关性肾病累及肾盂的 CT 影像特点, 提高对该疾病的影像诊断及鉴别诊断能力。**方法:**回顾性分析 2014 年 1 月—2020 年 9 月 18 例 IgG4 相关性肾病累及肾盂患者的 CT 影像资料, 总结分析其特异性影像表现。**结果:**IgG4 相关性肾病累及肾盂在 CT 影像学上具有一定的特异性表现, 即 CT 平扫时表现为肾盂壁弥漫性增厚, 可向下累及输尿管, 病变 CT 值一般高于肾实质, 病变与周围组织分界清楚, 增强后呈持续性渐进性强化, 受累肾盂内壁光滑, 病灶内极少出现液化坏死、囊变及钙化。患者主要以肾功能异常为主要临床症状(11/18, 61.1%), 其中 3 例合并腹膜后纤维化导致轻度肾积水, 所有患者均未出现血尿。**结论:**CT 增强扫描在诊断 IgG4 相关性肾病的肾盂受累方面具有特异性的影像学特征, 总结其 CT 影像特点, 结合病理影像学分析及临床实验室检查, 有助于对该病的定性诊断。

【关键词】 IgG4 相关性肾病; 肾盂癌; 体层摄影术, X 线计算机

【中图分类号】 R816.7; R814.42 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2021)11-1414-05

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2021.11.015

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



CT imaging findings of IgG4-related kidney disease with renal pelvic involvement JIANG Chao, WU Zhe, Sun Lu-lu, et al. Department of Radiology, Fushun Central Hospital of Liaoning Province, Liaoning 113006, China

【Abstract】 Objective: To investigate CT imaging features of IgG4-related disease involving the renal pelvis. **Methods:** From January 2014 to September 2020, clinical data and CT images of 18 patients with IgG4-related disease involving the renal pelvis were retrospectively reviewed to identify characteristic imaging findings. **Results:** The involved renal pelvis showed diffuse thickening with smooth inner wall and well-demarcated margin. The lesion demonstrated high attenuation relative to kidney parenchyma on unenhanced CT with progressive enhancement on dynamic enhancement images. Cystic degeneration and calcification were rarely identified. There were abnormal renal function in 11 cases and mild hydronephrosis in 3 cases. No patients had hematuria. **Conclusion:** CT is valuable for diagnosis of IgG4-related disease with renal pelvis involvement.

【Key words】 IgG4-related kidney disease; Renal pelvic cancer; Tomography, X-ray computed

IgG4 相关性疾病(IgG4-RD)的概念是由 Kamisawa 等^[1]在 2003 年首次提出, 最初人们发现自身免疫性胰腺炎患者血清的 IgG4 水平普遍升高, 进一步检查发现患者有多个器官受累, 人们逐渐认识到, 这是一种全身性系统性疾病。IgG4-RD 是一种以免疫球蛋白 G4 介导的浆细胞局限性或弥漫性器官浸润为特征的纤维炎性疾病^[2], 血清 IgG4 水平大多数是升高的, 也可以是正常(30%~45%)^[3]。病变好发于老年男

性, 其中以自身免疫性胰腺炎(autoimmune pancreatitis, AIP)最常见。此类疾病对糖皮质激素治疗效果很好, 但复发率较高(20%~40%)^[4]。近年来随着对该病深入研究, IgG4 相关性肾病(IgG4-related kidney disease, IgG4-RKD)的病例逐渐被报道, 2004 年首次被报道为 AIP 的胰腺外受累特征^[5], 2012 年肾脏受累的 IgG4 相关性疾病正式被命名为 IgG4-RKD^[6]。文献研究中几乎所有 IgG4-RKD 患者血清 IgG4 是增高的^[7-8], 因此血清 IgG4 实验室检查对该病诊断具有一定的诊断意义。截止到 2020 年 6 月, 国内外文献报道肾脏受累比率为 8%~24.6%^[3,9-10]。可见 IgG4-RD 累及肾脏并不少见, 因此对其影像学特征研究是必要的。

目前国内外关于 IgG4-RKD 累及肾盂的影像学

作者单位: 113006 辽宁, 抚顺市中心医院放射科(姜超、吴哲、孙露露、李宁); 100730 北京, 中国医学科学院北京协和医院放射科(孙昊、金征宇)

作者简介: 姜超(1987—), 男, 辽宁省抚顺人, 主治医师, 主要从事胸、腹部影像诊断工作。

通讯作者: 孙昊, E-mail: sunhao_robert@126.com; 吴哲, E-mail: wuzhe0306@163.com

特征的研究多为病例报道,缺乏系统性回顾分析其影像特点的文献,临床及影像医生对于该病的认识不足,导致其与肾盂恶性肿瘤在影像学上难以鉴别。因此,笔者回顾性分析 IgG4-RKD 累及肾盂的 CT 影像学特征,旨在提高对该病的影像诊断水平,防止肾脏不可逆损害,避免不必要的手术切除。

材料与方法

1. 临床资料

收集 2014 年 1 月—2020 年 9 月在抚顺市中心医院、北京协和医院确诊的 IgG4-RKD 累及肾盂患者共 18 例。其中经病理组织学确诊 3 例,经 CT 检查、血清 IgG4 数值升高和对激素治疗有效等证实为 IgG4-RKD 肾盂受累 15 例。18 例患者中,男 14 例,女 4 例;年龄 51.0~75.0 岁,平均 58.8 ± 6.3 岁。

2. 检查方法

所有患者取仰卧位,采用 LPhilips Brilliance 128 层螺旋 CT 或 Siemens 双源双能量 CT(Somatom Definition flash)行泌尿系 CT 成像(CTU)检查。在接受扫描前 30 min 内饮 600~1000 mL 水,并嘱患者憋尿以备膀胱充盈。患者首先接受常规 CT 平扫,平扫后,通过患者右肘前静脉,采用高压注射器以 3~4.5 mL/s 的流率注入约 100 mL 非离子型对比剂,分别于肾脏皮质期(腹主动脉阈值达到 100 HU 时,自动触发延迟 5 s 或 7 s)、肾脏实质期(60 s 或 75 s)、排泄期(300 s 或 550 s)进行三期扫描。128 层螺旋 CT 扫描参数:探测器 0.625 mm×64,管电压 120 kV,管电流 125 mAs,螺距 0.984,重建层厚 1 mm,重建间距 1 mm,视野 380 mm。双能量 CT 双球管的管电压及电流分别为 Sn140 kVp、178 mAs 和 100 kVp、230 mAs,旋转时间 0.5 s,准直 32×0.6 mm,螺距 1.0,视野 340 mm,双能量图像构成比为 0.5;排泄期扫描参数:管电压 100 kVp,球管旋转时间 0.28 s,准直 128×0.6 mm,螺距 3.0。扫描范围从双侧肾上腺上缘至盆底水平。

3. 图像分析

首先将患者扫描薄层图像数据,在图像后处理工作站进行 CTU 三维后处理,得到多平面重组(MPR)、最大密度投影(MIP)以及容积再现(VR)等三维图像。之后由两名有十年以上腹部影像诊断工作经验的放射科副主任医师在不了解病理结果及临床诊断的情况下,通过医学影像信息系统(PACS)以及医学数字成像和通信(DICOM)成像软件,对患者 CT 图像进行审阅,评估肾盂病变的平扫及增强后的 CT 值特点、累及范围、肾盂内壁侵犯与否等,并总结其影像学特征,得出一致结论。使用椭圆形兴趣区(10.0 mm^2)测量各期肾盂病变中心点的平均 CT 值,以排除部分容积效

应干扰。

结 果

1. 临床表现

所有患者首诊以肾功能的异常(11 例)、全身或局部不同程度水肿(4 例)、泡沫尿(3 例)等非特异性临床表现就诊,经影像学检查,仅有部分患者(3 例,合并腹膜后纤维化)有轻度肾积水,未见血尿病史,这与吴哲等^[11]和章士正等^[12]的相关文献是一致的。经过查询患者相关资料,其中单独累及肾盂 3 例,15 例患者合并其他器官受累,胰腺 11 例、涎腺 6 例、胆管 8 例、腹膜后纤维化 3 例。血清免疫球蛋白检查,患者血 IgG4 水平均有升高,为 4950~45110 mg/L,平均 11460 mg/L,血清 IgG4 值均高于 1350 mg/L^[13],血 IgG4 水平对 IgG4-RKD 的诊断有重要意义。

2. IgG4-RKD 肾盂受累病灶特点及增强 CT 特异性影像表现

单侧肾盂受累 15 例,双侧肾盂同时受累 3 例,所有病变均以肾盂壁弥漫性增厚为主要表现(图 1~3),病变厚度为 0.4~2.3 cm,平均 1.3 cm,病变向下累及输尿管 11 例。所有病灶均位于肾盂内,病灶可累及全肾盂及输尿管上段,但仍与肾实质分界清晰,肾盏呈受压推移,未见浸润征象,肾盂内壁光滑,病变不突破肾盂粘膜面。病灶平扫呈相对稍高密度或等密度,密度较均匀,增强扫描病灶对比肾实质呈相对低强化,病灶呈典型的渐进性强化及延迟强化的影像特征,峰值出现在实质期,排泄期对比剂轻度廓清,排泄期 CTU 显示肾盂内壁光滑,对比剂排泄顺畅(图 1)。本组 IgG4-RKD 肾盂受累病变 CT 平扫和增强各期 CT 值分别为(40 ± 6)HU、(63 ± 7)HU(皮质期)、(89 ± 16)HU(实质期)、(76 ± 11)HU(排泄期)。

讨 论

近年来,国内外文献中关于 IgG4-RKD 累及肾盂的影像学研究大多以病例个案形式报道^[14-15],缺乏 IgG4-RKD 累及肾盂较大样本的 CT 影像学特征系统性研究。当 IgG4-RD 全身多器官同时受累合并肾脏受累时,在 CT 影像上进行疾病诊断及鉴别诊断尚不困难。然而临床工作中当 IgG4-RKD 单独累及肾盂,表现为肾盂壁弥漫性增厚或肾盂出现孤立性肿块时,常常会被误诊为恶性肿瘤。国际上推荐的 IgG4-RKD 诊断标准中将影像诊断作为一个重要的参考条件,CT 增强扫描已成为 IgG4-RKD 的首选影像学检查方法^[8]。因此,全面系统地总结 IgG4-RKD 累及肾盂的 CT 影像学特点在临床工作中十分重要。

1. IgG4-RKD 累及肾盂的 CT 表现特点及病理影

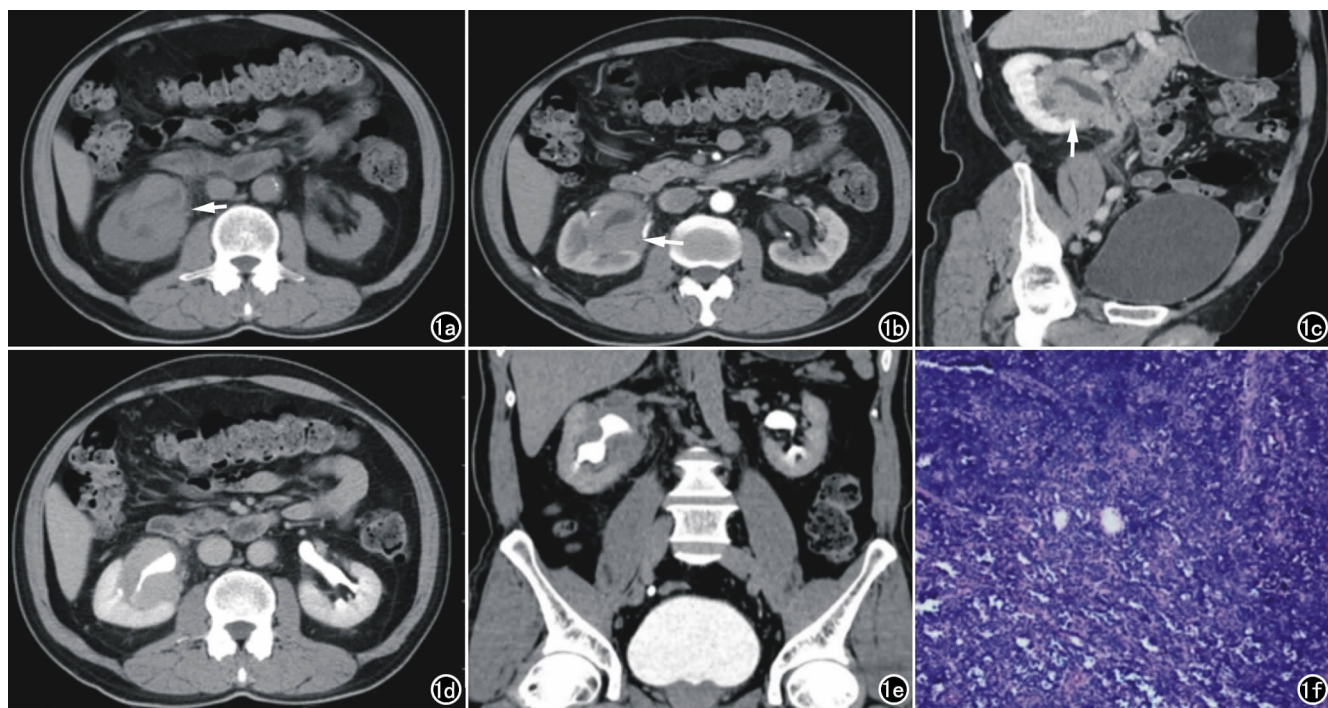


图 1 男, 64 岁, 术前未做相关实验室检查, 术后血 IgG4 值 8700 mg/L。a) CT 平扫横轴面示右侧肾盂壁增厚, 最厚处达 2.2 cm, 呈稍高密度软组织团块影(箭), 密度较均匀, CT 值约 41 HU, 肾盏受压推移; b) 皮质期, 病灶轻度均匀强化(箭), CT 值约 55 HU; c) 实质期矢状面示病灶进一步强化(箭), 峰值出现, CT 值约 84 HU, 病灶与实质分界清晰, 未见明显浸润; d、e) 为 CT 增强排泄期示肾盂内壁光滑, 对比剂排出顺畅; f) 镜下见大量淋巴细胞, 滤泡形成, 纤维组织增生(HE, $\times 40$)。

像学

IgG4-RKD 可累及肾实质、肾盂和肾周^[16], 其中肾实质受累最常见, 其次为肾盂受累, 肾周受累比较少见。肾实质受累在 CT 图像上多表现为双肾多发皮质下圆形、楔形及弥漫性斑片状等低密度或稍高密度变病灶^[17], 也可表现为软组织密度肿块型病变。而肾盂受累则通常表现为肾盂壁弥漫性增厚或包绕肾盂软组织密度肿块样病变, 病变均位于肾盂内, 与肾实质界限清晰, 病变可向输尿管延伸, 肾盂内壁光滑, 极少出现肾盂积水。增强后呈持续性渐进性强化及延迟强化, 峰值出现在实质期, 强化均匀, 延迟期对比剂排泄顺畅, 肾脏灌注良好, 肾盏及周围肾实质受压推移。病理上, IgG4-RKD 肾盂受累与 IgG4-RD 受累的全身组织或器官具有共同的特征, 即肾盂黏膜下密集的富含 IgG4 淋巴浆细胞浸润, 外层被不规则的螺旋状纤维包裹^[18-19]。故此 IgG4-RKD 病灶在 CT 平扫时表现为密度均匀的软组织肿块, 肿块内极少出现液化坏死及囊变钙化。在本研究 18 例患者的 CT 影像中, 笔者总结了与肾实质病变有区别的特异性影像特征, 与其病理影像学特点密切相关。

首先平扫时病灶密度较均匀, 多表现为稍高密度软组织团块, CT 值为 38.2~56.7 HU。这与大多数

病例报道文献具有相同的结果, 笔者分析这可能与 IgG4-RKD 病灶外层为致密的纤维包裹增生, 病灶内部淋巴细胞排列紧密, 因此病灶密度均匀且较高。其次, 动态增强后病灶相较于肾实质呈相对低强化, 病灶边界逐渐清晰, 肾盏呈推移表现, 渐进性强化, 峰值多出现在实质期, 本组病例实质期净增 CT 值即实质期 CT 值减去平扫 CT 值平均为 44.5 HU, 延迟期对比剂轻度廓清。这种影像表现是由于肿块内大量淋巴浆细胞浸润, 细胞间隙缩小, 毛细血管床受挤压, 血流缓慢, 对比剂只能缓慢进出病灶, 呈"慢进慢出、持续渐进性延迟强化"模式, 因此 IgG4-RKD 的增强 CT 强化模式与病变的病理生理学特点相符合。再次, IgG4-RKD 单独累及肾盂时, 肾盂壁弥漫性增厚, 肾实质未见侵犯, 肾脏灌注良好, 其病理生理学基础为病变外层螺旋状纤维增生, 似蛋壳样包裹, 因此病灶不侵犯周围组织。最后, IgG4-RKD 属于间质性肾盂肾炎, 病理上以肾盂黏膜下大量淋巴细胞浸润及纤维增生为主要特征, 病变不突破肾盂内壁, 所以增强 CT 上肾盂壁光滑, 肾盂腔虽然呈狭窄改变, 但尿流通畅, 因此肾盏极少造成梗阻积水, 同时病灶累及肾盂壁造成纤维结缔组织增生, 无肾盂移行细胞脱落, 因此很少出现血尿等临床症状, 这在影像学表现和临床症状上提供了与肾

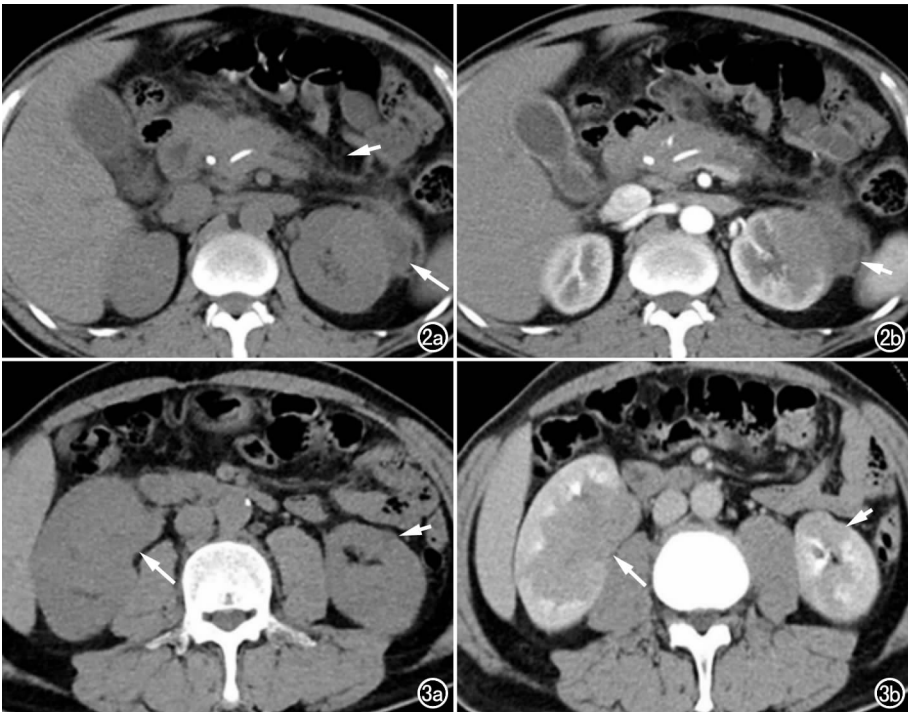


图 2 男,58 岁,左肾 IgG4-RKD 合并自身免疫性胰腺炎,血 IgG4 水平 45110 mg/L。a)平扫示左肾实质病灶突破肾包膜(长箭),同时胰头增大,胰腺边缘小叶结构消失,周围见低密度包膜影及絮状渗出影(短箭),胰管及胆管内见引流管影;b)皮质期左肾病灶强化均匀(箭),胰腺病灶均匀强化。

图 3 男,55 岁,IgG4-RKD,血 IgG4 水平 18300 mg/L,肾盂及肾实质同时受累。a)平扫示右肾窦内软组织密度影,肾盂壁增厚,肾盏受压推移(长箭),左肾实质见小斑状等低密度影(短箭);b)实质期右肾窦内软组织影均匀强化(长箭),左肾实质内斑状低密度灶渐进性强化(短箭)。

盂恶性肿瘤的重要鉴别要点。

2. 鉴别诊断

由于对于该疾病缺乏足够的认识,影像上常常被误诊为肾盂恶性肿瘤而导致手术切除,本组病例中有 3 例即为此情形,因此在影像学上鉴别该病与肾盂癌、淋巴瘤等恶性肿瘤就显得尤为重要。肾盂癌患者早期即可出现无痛性肉眼血尿,肾盂肾盏扩张积水等典型临床表现^[20],肾盂壁增厚型肾盂癌影像上表现为肾盂壁局限性不规则增厚,增强呈环状或不规则轻中度强化。而 IgG4-RKD 累及肾盂临床表现多为阴性,肾盂

增厚较广泛且表面光整,增强后强化程度明显肾高于肾盂癌。肾淋巴瘤多为全身淋巴瘤的一部分,可包绕肾固有结构及肾门血管,血管形态不改变,增强呈轻度强化,强化均匀,极少出现液化坏死。本研究从强化特点^[21]及临床特征将 IgG4-RKD 与肾盂癌和淋巴瘤进行鉴别,见表 1。

综上所述,IgG4-RKD 累及肾盂在 CT 扫描图像上具有特异性影像学特征,本研究总结了 18 例肾盂受累的 CT 影像学特点,进一步剖析了该病的影像诊断技巧。由于 IgG4-RKD 累及肾盂的影像学表现和肾盂恶性肿瘤易混淆,临床中常由于对该疾病认识不足而误诊,进而导致不必要的手术。因此,掌握 IgG4-RKD 累及肾盂的 CT 影像学表现,提高对该病的诊断水平,进而指导临床进行及时而准确的治疗,在临床实践中重具有要的临床意义。由于样本量小,本研究无法进行统计学分析,今后还需增加病例样本量,更深入挖掘其影像特点及开展影像组学等相关研究。

参考文献:

[1] Kamisawa T, Funata N, Hayashi Y, et al. A new clinicopathological entity of IgG4-related autoimmune disease[J]. J Gastroenterol, 2003, 38(10): 982-984.

[2] Obiorah IE, Velasquez AH, Özdemirli IM. The clinicopathologic spectrum of IgG4-related disease[J]. Balkan Med J, 2018, 35(4): 292-300.

[3] Wallace ZS, Deshpande V, Mattoo H, et al. IgG4-related disease: baseline clinical and laboratory features in one hundred twenty-five patients[J]. Arthritis Rheumatol, 2015, 67(9): 2466-2475.

表 1 IgG4-RKD 累及肾盂与其他肾脏恶性肿瘤临床及影像特征鉴别

特征	IgG4-RKD 累及肾盂	肾盂癌 ^[21]	淋巴瘤 ^[21]
年龄	中老年	中老年	中老年
性别	男性多见	男性多见	男略多
有无积水	无	常见	偶有
血尿	无	常见	偶有
病灶数量	多发常见	多单发	可多发
CT 值	等或稍高	等或稍高	低密度
出血囊变坏死钙化	可有出血	可有坏死	偶有
其他	合并自身免疫疾病,激素治疗有效	常伴腰痛,腰部肿块,副瘤综合征,恶病质	常无明显泌尿系症状,常伴全身症状

- [4] Ghazale A, Chari ST. Optimising corticosteroid treatment for autoimmune pancreatitis[J]. Gut, 2007, 56: 1650-1652.
- [5] Uchiyama-Tanaka Y, Mori Y, Kimura T, et al. Acute tubulointerstitial nephritis associated with autoimmune-related pancreatitis[J]. Am J Kidney Dis, 2004, 43(3): e18-e25.
- [6] Stone J, Khosroshah 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.
- [7] Raissian Y, Nasr SH, Larsen CP, et al. Diagnosis of IgG4-related tubulointerstitial nephritis[J]. J Am Soc Nephrol, 2011, 22(7): 1343-1352.
- [8] Kawano M, Saeki T, Nakashima H, et al. Proposal for diagnostic criteria for IgG4-related kidney disease[J]. Clin Exp Nephrol, 2011, 15(5): 615-626.
- [9] Martín-Nares E, Hernández-Molina G, Rodríguez-Ramírez S, et al. IgG4-related kidney disease: experience from a Mexican cohort[J]. Clin Rheumatol, 2020, 39(11): 3401-3408.
- [10] Evans RDR, Cargill T, Goodchild G, et al. Clinical manifestations and long-term outcomes of IgG4-related kidney and retroperitoneal involvement in a United Kingdom IgG4-related disease cohort[J]. Kidney Int Rep, 2018, 4(1): 48-58.
- [11] 吴哲, 唐怡, 江国露, 等. IgG4 相关肾病的 CT 影像特征[J]. 中国医学科学院学报, 2020, 42(6): 711-716.
- [12] 章士正. 胰腺外脏器 IgG4 相关病变的影像学表现[J]. 放射学实践, 2019, 34(7): 714-722.
- [13] Saeki T, Kawano M, Nagasawa T, et al. Validation of the diagnostic criteria for IgG4-related kidney disease (IgG4-RKD) 2011, and proposal of a new 2020 version[J]. Clin Exp Nephrol, 2021, 25(2): 99-109.
- [14] Wang YW, Chen X, Luo RK, et al. IgG4-related systemic disease mimicking renal pelvic cancer: a rare case[J]. World J Surg Oncol, 2014, 12: 395.
- [15] 邓文友, 郭小芳, 闫卫鹏, 等. IgG4 相关性肾病伴双侧肾盂损害 1 例[J]. 中国医学影像技术, 2019, 35(12): 1918-1919.
- [16] Seo N, Kim JH, Byun JH, et al. Immunoglobulin G4-related kidney disease: a comprehensive pictorial review of the imaging spectrum, mimickers, and clinicopathological characteristics[J]. Korean J Radiol, 2015, 16(5): 1056-1067.
- [17] Takahashi N, Kawashima A, Fletcher JG, et al. Renal involvement in patients with autoimmune pancreatitis: CT and MR imaging findings[J]. Radiology, 2007, 242(3): 791-801.
- [18] Zen Y, Nakanuma Y. IgG4-related disease: a cross-sectional study of 114 cases[J]. Am J Surg Pathol, 2010, 34(12): 1812-1819.
- [19] Cheuk W, Chan JK. IgG4-related sclerosing disease: a critical appraisal of an evolving clinicopathologic entity[J]. Adv Anat Pathol, 2010, 17: 303-332.
- [20] 孙昊, 薛华丹, 刘炜, 等. 多层螺旋 CT 泌尿系成像在尿路上皮癌患者随访中的临床价值[J]. 癌症进展, 2010, 8(5): 425-431.
- [21] 唐光建, 秦乃娜. 《现代全身 CT 诊断学》(第三版)[M]. 北京: 中国医药科技出版社, 2013: 984-988, 1003-1004.

(收稿日期: 2021-03-02 修回日期: 2021-06-17)

欢迎订阅 2022 年《放射学实践》

《放射学实践》是由国家教育部主管, 华中科技大学同济医学院主办, 与德国合办的全国性影像学学术期刊, 创刊至今已 37 周年。遵照同行评议、价值导向、等效应用原则, 国内各大学、协会、组织机构通过科技工作者推荐、专家评议、结果公示等规定程序, 《放射学实践》杂志入选中国科协发布 10 大领域《我国高质量科技期刊分级目录》业内认可的较高水平期刊。《放射学实践》杂志再次入选 2020 年版北京大学和北京高校图书馆期刊工作研究会共同主持的国家社会科学基金项目“学术期刊评价及文献计量学研究”研究成果——《中国核心期刊要目总览》。

本刊坚持服务广大医学影像医务人员的办刊方向, 关注国内外影像医学的新进展、新动态, 全面介绍 X 线、CT、磁共振、介入放射及放射治疗、超声诊断、核医学、影像技术学等医学影像方面的新知识、新成果, 受到广大影像医师的普遍喜爱。

本刊为中国科学引文数据库(CSCD)核心库来源期刊、《中文核心期刊要目总览》收录期刊、中国科技核心期刊、中国高质量科技期刊分级目录临床医学领域医学影像学期刊, 并在中国学术期刊分区中位列 Q1 区。

主要栏目: 论著、继续教育园地、专家荐稿、研究生展版、图文讲座、本刊特稿、实验研究、传染病影像学、影像技术学、外刊摘要、学术动态、请您诊断、病例报道、知名产品介绍、信息窗等。

本刊为月刊, 每册 25 元, 全年定价 300 元。

国内统一刊号: ISSN 1000-0313/CN 42-1208/R

邮政代号: 38-122

电话: (027) 69378385

E-mail: fsxsjzz@163.com

网址: <http://www.fsxsj.net>

编辑部地址: 430199 武汉市蔡甸区中法新城同济医院专家社区别墅 C 栋