

IgG4 相关性疾病累及冠状动脉一例

李明, 平学军, 吴林桦, 李薇, 石惠

【关键词】 IgG4 相关性疾病; 冠状动脉; 体层摄影术, X 线计算机; 自身免疫反应

【中图分类号】 R543.3; R814.42 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2022)05-0663-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2022.05.026

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



病例资料 患者,女,59岁,因“劳力性心悸伴胸闷气短2月余”于2020年3月3日于我院门诊就诊,以“冠心病、不稳定性心绞痛、缺血性心肌病”收住入院。既往高血压病史10年,支气管哮喘病史10年。心电图显示窦性心律、电轴不偏、ST段改变(V4-6导联ST段压低)。心肌酶谱各项指标均在正常范围内,血清IgG4值29.5 g/L(参考值0.02~2.00 g/L)。

影像学表现:冠状动脉CT血管成像(coronary CT angiography, CCTA)曲面重建(curve planar reformation, CPR)示冠状动脉周围广泛软组织肿块包绕,管腔粗细不均,右冠状动脉(right coronary artery, RCA)全程、左主干(left main coronary artery, LM)、前降支(left anterior descending coronary artery, LAD)近段多节段瘤样扩张;左回旋支(left circumflex branch, LCX)近段节段性闭塞,周围见软组织肿块包绕(图1~3)。容积再现(volume rendering, VR)图像示右冠状动脉全程、左主干、前降支近段多节段瘤样扩张(图4)。心脏磁共振成像(cardiac magnetic imaging resonance, CMR)电影序列可见右心房旁3.6 cm × 2.5 cm异常信号灶(图5),左心室侧壁及后壁(中部-基底部)心肌变薄,对应节段心肌运动幅度减低;首过灌注见左心室前壁(基底部)、侧壁及后壁(心尖部-基底部)、室间隔(基底部)心内膜下弧形灌注缺损影;钆对比剂延迟增强(late gadolinium enhancement, LGE)显示异常信号灶强化(图6);左心室前壁(基底部)、侧壁及后壁(心尖部-基底部)、室间隔(基底部)心内膜下弧形延迟强化灶(LGE+),提示心肌梗死。

患者入院后完善相关检查,于3月12日行冠状动脉造影,结果显示RCA全程不规则瘤样扩张,血流TIMI3级,LAD近段重度瘤样扩张,血流TIMI3级;LAD中远段局限性轻度瘤样扩张,伴多处管状狭窄,最严重狭窄约50%,血流TIMI3级;LCX自起始段次

全闭塞,血流TIMI1级(图7、8);其他血管未见异常。继续予以冠心病强化药物治疗,邀请风湿科会诊,患者IgG明显增高,血沉快,CCTA示冠状动脉周围广泛软组织密度影包绕,抗核抗体均未见明显异常,考虑IgG4相关性心血管疾病,建议上级医院进一步明确诊治。

患者于3月25日就诊上级医院,完善全腹部CT平扫+增强检查、双侧腮腺B超、颌下腺B超、血清IgG检查等。血清IgG亚类测定:IgG4 22400(参考值80~1400) mg/L,ANA-17、系统性血管炎四项(-)。全腹CT平扫+增强:腹主动脉下段(双侧髂总动脉分叉处上缘)管腔动脉瘤。双侧颌下腺B超:双侧颌下腺弥漫性病变,双侧颌下腺多发淋巴结肿大。其余检查未见明显异常。考虑诊断为IgG4相关性疾病(冠状动脉受累、腹主动脉瘤、颌下腺病变)。

经糖皮质激素、抗血小板、抗凝等药物治疗后,复查血清IgG降至9370 mg/L,患者病情稳定,好转出院。嘱患者继续规律用药,定期复查血清IgG、亚类测定,如有不适及时就诊。患者5个月后来我院复查CMR,心脏电影显示右冠状动脉管壁增厚程度较前减轻(图9)。

讨论 IgG4相关性疾病(immunoglobulin-G4 related disease, IgG4-RD)是一种由免疫介导的与IgG4淋巴细胞密切相关的慢性、系统性炎症性疾病,主要特征为血清IgG4水平升高,组织IgG4淋巴细胞浸润,组织纤维化和皮质类固醇类激素治疗有效^[1]。目前研究发现IgG4相关性疾病几乎可累及各个器官,如胰腺、胆道、泪腺、肾、肝、肺、眶周组织、腹膜、主动脉、心脏及冠状动脉等。虽然IgG4-RD疾病谱广泛,但其致冠状动脉病变的相关报道相对较少。

目前对于IgG4-RD致冠状动脉病变的机制尚无明确定论。相关研究证实IgG4-RD通过诱导CD4+T淋巴细胞和可溶性白介素2受体(soluble interleukin-2 receptor, sIL-2R)产生自身免疫反应,从而引起冠状动脉壁炎症反应,冠状动脉管壁增厚,导致冠状动脉狭窄,从而产生与冠心病类似的临床表现,如胸痛、胸闷、心悸、头晕、心电图ST段改变等^[2]。国内相关研究证实IgG4相关性动脉疾病患者的血清C5a明显

作者单位:750004 银川,宁夏医科大学临床医学院(李明、平学军、李薇);750003 银川,宁夏医科大学总医院放射科(吴林桦、石惠)

作者简介:李明(1993—),男,陕西咸阳人,硕士研究生,住院医师,主要从事心脏大血管疾病影像诊断工作。

通讯作者:石惠, E-mail: goodshihui@163.com

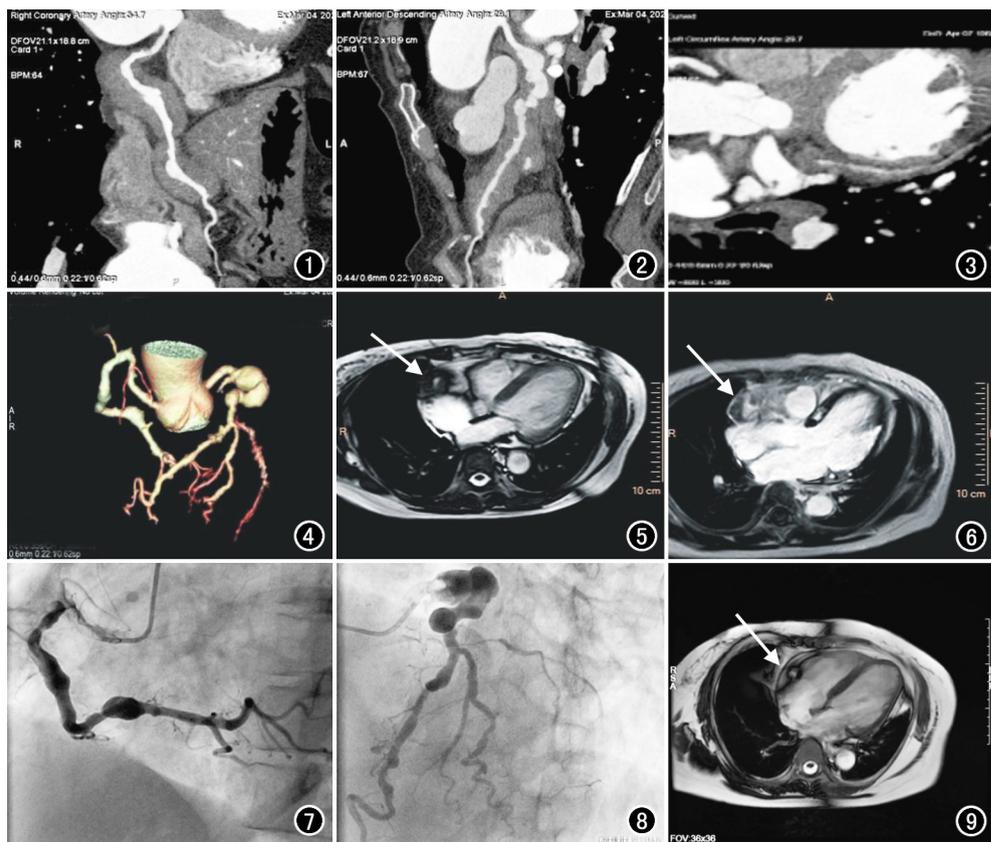


图1 右冠状动脉(RCA)全程瘤样扩张,周围广泛性软组织肿胀包绕。图2 左冠状动脉主干(LM)、前降支(LAD)近段多节段瘤样扩张,LAD周围广泛肿块包绕。图3 左冠状动脉回旋支(LCX)近段软组织肿块包绕,管腔节段性闭塞。图4 VR图像示 RCA 全程、LM、LAD 近段多节段瘤样扩张。图5 CMR 动态电影序列示右冠状动脉管壁增厚,右心房旁见 3.6cm × 2.5cm 异常信号灶(箭)。图6 延迟扫描示异常信号灶强化(箭)。图7 冠状动脉造影示 RCA 全程不规则瘤样扩张。图8 冠状动脉造影示 LAD 近段重度

瘤样扩张,LAD 中远段局限性轻度瘤样扩张,伴多处管腔狭窄,最严重狭窄约 50%;LCX 自起始段次全闭塞。图9 患者5个月后复查CMR心脏动态电影,右冠状动脉管壁增厚程度较前减轻(箭)。

升高,C5a是有效的细胞活化物质和趋化因子,与C5a受体结合能发挥强烈的炎症效力,导致血管炎性病变,造成管腔狭窄^[3]。

CCTA是评估冠状动脉狭窄、动脉瘤、主动脉及周围血管疾病最可靠的无创技术。IgG4相关性疾病累及冠状动脉时,病变主要发生于动脉外膜,CCTA表现为多发性、节段性动脉管壁明显增厚且密度均匀,动脉瘤样扩张,血管壁周围不规则环形软组织肿块包绕^[4],增强扫描肿块呈延迟强化^[5]。在IgG4相关性疾病累及冠状动脉病变中,受损冠状动脉弥漫性不均匀肿大,呈囊性不规则瘤样扩张;冠状动脉外膜与周围组织广泛性黏连包裹形成假性动脉瘤,周围软组织肿块包绕伴有相应冠状动脉狭窄或闭塞,但心功能可不受影响^[6]。Maurovich-Horvat等^[7]将冠状动脉周围软组织肿块包绕的征象称为“槲寄生征”。虽然冠状动脉CTA容易检测到狭窄,然而,有创冠状动脉造影(invasive coronary angiography, ICA)是最终诊断冠状动脉狭窄和动脉瘤严重程度的金标准。CMR可对心血管系统进行综合评估,包括心功能、纤维化程度、疾病相关并发症和为进一步治疗提供帮助。

本例患者血清IgG4明显升高,右冠状动脉全程、左主干、前降支近段多节段瘤样扩张,左回旋支节段性闭塞,左、右冠状动脉周围广泛软组织肿块包绕,冠状

动脉受累影像表现与“槲寄生征”类似,结合临床符合IgG4相关性疾病累及冠状动脉的表现。IgG4相关性疾病致冠脉病变需与大动脉炎、肌纤维发育不良等鉴别。虽然IgG4相关性疾病是一种累及多器官的自身免疫性疾病,致冠状动脉病变的发病率较低,但当冠状动脉受累时,表现为多发性、节段性动脉瘤样扩张,出现“槲寄生征”表现时需考虑此病。目前对于IgG4相关疾病累及冠状动脉的发病机制等方面有待进一步深入研究。

参考文献:

- [1] Schirmer JH, Hoyer BF. IgG4-related disease [J]. Dtsch Med Wochenschr, 2019, 144(24): 1726-1730.
- [2] Tajima M, Nagai R, Hiroi Y. IgG4-related cardiovascular disorders [J]. Int Heart J, 2014, 55(4): 287-295.
- [3] 王东轶,刘春丽,蔡辉. 免疫球蛋白G4相关性动脉疾病研究进展 [J]. 中华风湿病学杂志, 2019, 23(7): 496-500.
- [4] 杨峰,赵海涛. IgG4相关性疾病致冠状动脉病变计算机断层摄影术表现一例 [J]. 中国循环杂志, 2019, 34(4): 402-403.
- [5] 章士正. 胰腺外脏器官 IgG4 相关病变的影像学表现 [J]. 放射学实践, 2019, 34(7): 714-722.
- [6] 孙玉,侯洁,徐凯,等. IgG4相关性疾病累及冠状动脉影像表现二例 [J]. 中华放射学杂志, 2020, 54(2): 155-156.
- [7] Maurovich-Horvat P, Suhai FI, Czibalmos C, et al. Coronary artery manifestation of ormond disease: the "mistletoe sign" [J]. Radiology, 2017, 282(2): 356-360.

(收稿日期:2021-01-07 修回日期:2021-01-31)