

《请您诊断》病例 172 答案: IgG4 相关性垂体炎

梁妍, 全冠民, 娄蕾, 张昕怡, 袁涛

【关键词】 IgG4 相关性疾病; 垂体炎; 体层摄影术, X 线计算机; 磁共振成像

【中图分类号】 R445.2; R584 【文献标志码】 D 【文章编号】 1000-0313(2026)03-0352-03

DOI: 10.13609/j.cnki.1000-0313.2026.03.021

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



病例资料 患者,女,48岁。无明显诱因出现头痛4月余,位置不固定,休息后可缓解。查体:无神经系统阳性体征。术前实验室检查:促肾上腺皮质激素96.2 pg/mL(正常值7.0~65.0 pg/mL)。其余常规实验室指标及胸部CT未见异常。

影像学检查:头颅CT平扫示鞍区形态饱满,内见一结节状等密度肿物,边界清楚,大小为1.1 cm×1.5 cm×1.3 cm,CT值40 HU,鞍底下陷(图1~2)。CT增强扫描示上述肿物呈轻度不均匀强化,CT值63 HU(图3)。垂体MRI示上述肿物呈T₁WI等信号、T₂WI等信号,向上突入鞍上池生长,轻微包绕双侧颈内动脉海绵窦段,垂体柄受压并向右侧轻度移位,视交叉轻度上抬,双侧海绵窦及第三脑室无受累,垂体后叶T₁WI高信号存在(图4~6);增强扫描肿物呈不均匀强化,包括病变右前方及上方形似正常垂体的明显强化,与受压移位的垂体柄相连,强化范围沿其走行延伸(图7~9)。可见部分鼻窦及鼻咽部黏膜增厚(图8~10)。影像学诊断:鞍区肿物,考虑垂体腺瘤。

手术及病理:肿物位于鞍区,大小约1.2 cm×1.5 cm×1.3 cm,呈实性,灰红色、质韧、血供丰富,双侧海绵窦无明显侵蚀。光镜下见淋巴组织增生,内见大量浆细胞,部分视野密集分布IgG4阳性细胞(图11)。免疫组织化学染色(图12):Bcl-2(生发中心+),Bcl-6(生发中心+),CD10(生发中心+),CD1a(-),CD20(B淋巴细胞+),CD21(示FDC网),CD23(示FDC网),CD3(T淋巴细胞+),CD38(浆细胞+),CD43(T淋巴细胞+),CD5(NS),CD68(散+),cyclin D1(散+),IgG(+),IgG4(散+),Ki-67(生发中心为15%),LEF-1(散+),S-100(散+),κ(散+),λ(散+);原位杂交:EBER(-)。病理诊断: IgG4相关性垂体炎,建议检测血清IgG4水平。术后血清IgG4: 2326 mg/L(正常值36~2090 mg/L)。

讨论 IgG4相关性疾病(IgG4-related disease,

IgG4-RD)是一种慢性全身性自身免疫性疾病,IgG4相关性垂体炎(IgG4-related hypophysitis, IgG4-RH)是其中罕见的单器官病变。2003年Kamisawa等^[1]首次提出IgG4-RD概念,2011年命名为IgG4-RD。IgG4-RD可累及单个或多个器官或组织,以胰腺、大唾液腺、泪腺、淋巴结、腹膜后等部位常见,垂体受累者罕见。van der Vliet等^[2]首次于2004年报道IgG4-RH。笔者检索中国知网、万方数据库、PubMed共查到182例IgG4-RH,包括国内报道29例,均有影像资料。综合上述文献及本例,IgG4-RH年龄范围为12~90岁,中老年男性患病风险较高,中位年龄56岁,男女比例约为2:1。IgG4-RH临床表现无特异性,包括垂体前叶功能减退、中枢性尿崩症,以及鞍区病变占位效应引起的头痛、视觉异常等症状^[3],合并其他器官或部位受累时出现相应临床表现如淋巴结肿大、眼球突出、腹胀伴黄疸等。本例以头痛为首发症状,促肾上腺皮质激素水平升高,考虑原因是垂体前叶的炎症或头痛应激源,对残存促肾上腺皮质激素细胞产生刺激效应,导致其分泌增加。IgG4-RH典型病理特征为垂体组织弥漫性肿大,可见大量淋巴细胞和IgG4阳性浆细胞浸润、席纹状纤维化和闭塞性静脉炎^[4]。IgG4-RH发病机制尚不明确,目前认为可能与自身免疫机制、慢性感染、过敏因素等有关,且免疫紊乱发挥了重要作用^[5]。

根据文献报道及本例所见,IgG4-RH影像学具有以下特点:①形态学征象:垂体弥漫性与对称性增大,常形成边界清楚、形态规则的鞍区肿块,可沿垂体柄向上蔓延致其增粗,部分病例向两侧侵及海绵窦或包绕颈内动脉。本例突入鞍上池,边界清楚,轻微包绕双侧颈内动脉海绵窦段,与既往报道基本一致,但不同的是本例仍见残留的正常垂体强化,因此酷似垂体大腺瘤。②CT表现:病变呈等或稍高密度,罕见钙化,通常无骨质破坏,长期压迫可致鞍底下陷或骨质硬化^[6]。本例呈等密度,伴鞍底下陷,符合上述特征,且增强扫描呈轻度不均匀强化。③MRI特点:MRI检查是本病诊断最重要的影像学检查,可反映其病理演变、累及范围及潜在多器官受累情况。T₁WI多呈低或等信号,T₂WI信号多变,可表现为低、等或高信号,与病变内

作者单位:050000 石家庄,河北医科大学第二医院影像科(梁妍、全冠民、张昕怡、袁涛),病理科(娄蕾)

作者简介:梁妍(2001-),女,河北唐山人,硕士研究生,住院医师,从事神经影像诊断工作。

通讯作者:袁涛, E-mail: yuantao1976@hebm. edu. cn

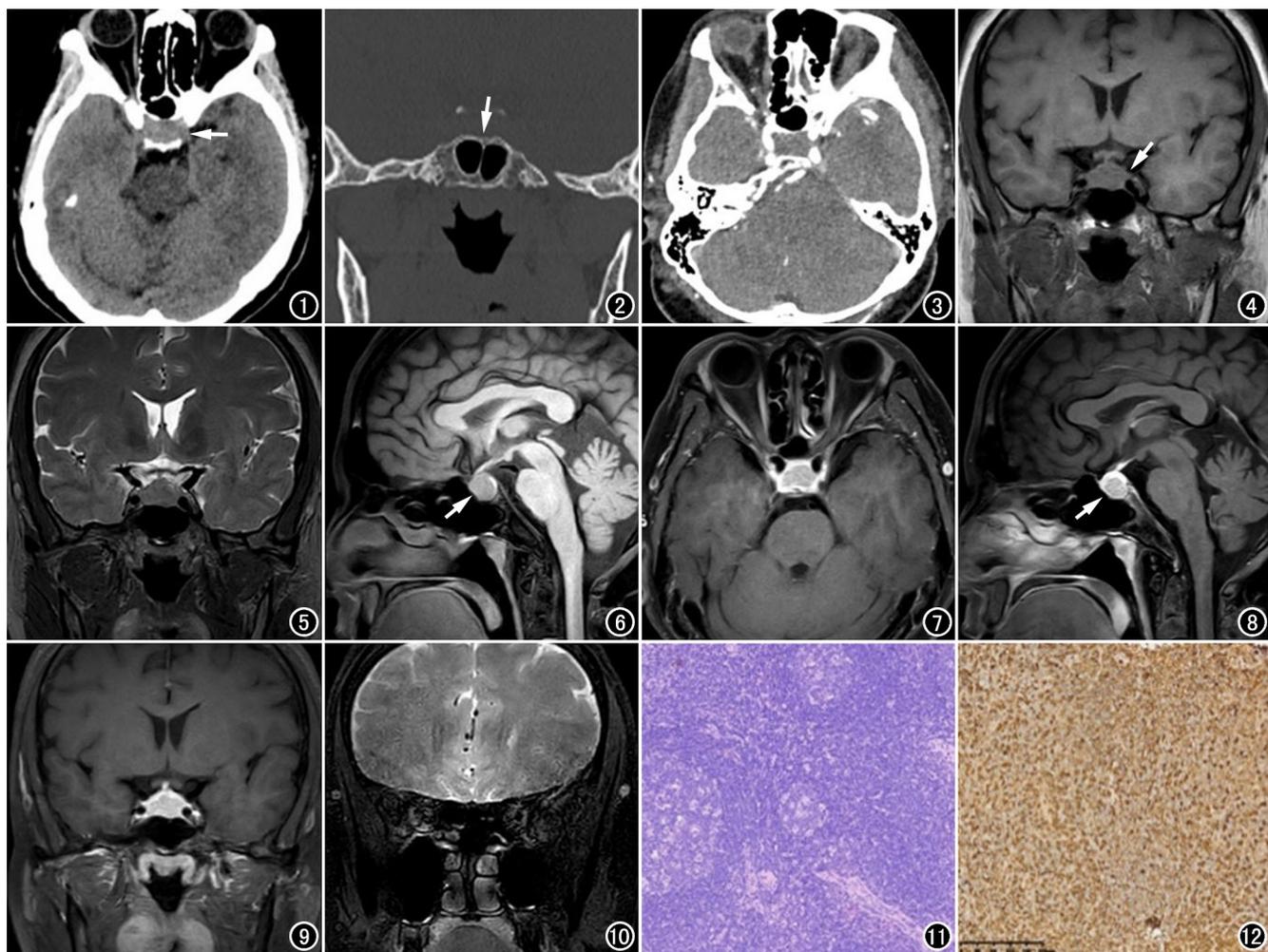


图1 CT平扫示鞍区等密度肿物(箭)。图2 CT骨窗示鞍底下陷(箭)。图3 CT增强示鞍区病变轻度不均匀强化。图4 冠状面 T_1 WI平扫示病变呈等信号(箭)。图5 冠状面 T_2 WI示鞍区病变呈等信号。图6 矢状面压脂 T_1 WI示鞍区病变呈等信号(箭),垂体后叶高信号存在。图7 横轴面 T_1 WI增强示鞍区病变不均匀强化。图8 矢状面 T_1 WI增强示鞍区病变不均匀强化(箭)及鼻咽部黏膜增厚。图9 冠状面 T_1 WI增强示鞍区病变不均匀强化及鼻咽部黏膜增厚。图10 冠状面 T_2 WI平扫示双侧上颌窦附壁少许高信号。图11 镜下见淋巴组织增生,内见大量浆细胞,部分视野密集分布IgG4阳性细胞(HE, $\times 100$)。图12 免疫组织化学染色示IgG4(+).

淋巴细胞和浆细胞浸润及纤维化程度有关^[6],细胞密集或纤维化显著区域呈低信号;垂体后叶 T_1 WI高信号常消失,此为中枢性尿崩症的特异性标志^[7]。本例垂体后叶 T_1 WI高信号存在,与患者未出现尿崩症症状相符,提示炎症尚未累及垂体后叶。增强扫描呈明显均匀强化,少数呈不均匀强化。本例不均匀强化,病变右前方及上方的区域强化明显,形似正常垂体,推测与病变纤维化程度较高且未完全侵犯垂体有关。合并其他器官受累时,可见弥漫或局限性硬脑膜增厚、鼻腔鼻窦黏膜增厚、泪腺、唾液腺等腺体弥漫性增大^[8]。本例部分鼻窦及鼻咽部黏膜增厚,考虑为IgG4-RD多系统受累表现,但未进行鼻窦及鼻咽部病理学检查,尚需排除慢性炎症反应的可能。④PET-CT:全身性PET-

CT检查对评估病变累及范围及定位活检部位具有一定优势,典型表现为病变区域放射性摄取异常增高。本例术前行PET-CT检查。

由于IgG4-RH罕见,且影像表现不具有特征性,诊断需参考其他临床和实验室资料,目前国内尚无统一标准。2020年日本内分泌学会提出系统性诊断框架,但国际上应用最广泛的仍是2011年Leporati等^[9]提出IgG4-RH诊断标准:①垂体组织病理:单核细胞浸润,淋巴细胞和浆细胞增多,每高倍镜视野IgG4阳性细胞 ≥ 10 个;②垂体MRI:鞍区肿物和(或)垂体柄增粗;③其他组织活检发现IgG4阳性细胞;④血清IgG4浓度(>1400 mg/L);⑤糖皮质激素治疗后鞍区肿物缩小,症状改善。满足①或②和③或同时满足②

和④和⑤时,即可诊断。本例临床表现、影像学特征、实验室检查,以及组织病理学检查均符合上述诊断标准。

由于 IgG4-RH 罕见,本例需与以下疾病鉴别,主要是垂体大腺瘤与其他原因垂体炎。①垂体大腺瘤:通常为局限性、不对称生长,可伴有囊变、坏死,向上生长通过鞍隔时出现典型的“束腰征”。②其他类型垂体炎:包括淋巴细胞性垂体炎、肉芽肿性垂体炎、黄色瘤性垂体炎,淋巴细胞性常见于育龄女性,典型特点为鞍旁 T₂WI 低信号(“暗征”),肉芽肿性垂体炎可伴“脑膜尾征”,黄色瘤性垂体炎多局限于垂体前叶,以囊性成分为主,增强扫描呈均匀或环形强化。③组织细胞病:好发于儿童,典型表现为垂体后叶 T₁WI 高信号普遍缺失,垂体柄结节状、不规则增粗,易累及下丘脑。④淋巴瘤:具有侵袭性,易压迫或侵犯海绵窦、视交叉等周围结构,增强扫描呈明显均匀强化,可伴邻近骨质破坏。

目前 IgG4-RH 首选糖皮质激素治疗,大部分患者反应良好,疗效不佳时,可考虑增加免疫抑制剂;占位效应显著者,可进行手术治疗^[10]。本例术前未能排除垂体腺瘤,因此手术治疗,截止报道时,头痛症状未复发。

综上所述,IgG4-RH 罕见,可合并其他器官受累,临床诊断主要以组织病理和血清 IgG4 水平为依据。当影像检查发现垂体均匀对称性增大和(或)垂体柄增粗,伴有硬脑膜、鼻窦黏膜增厚或其他腺体弥漫性肿大,PET-CT 示多灶性代谢增高时,鉴别诊断应考虑本

病可能。

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] van der Vliet HJ, Perenboom RM. Multiple pseudotumors in IgG4-associated multifocal systemic fibrosis[J]. Ann Intern Med, 2004, 141(11):896-897.
- [3] Allen ME, Beck RT, Zwagerman NT, et al. Isolated IgG4-related Infundibulo-hypophysitis[J]. JCEM Case Rep, 2024, 2(10): lu-ae182.
- [4] 洪滢华, 洪丽萍, 郑智勇, 等. IgG4 相关性垂体炎 1 例[J]. 临床与实验病理学杂志, 2025, 41(5):698-700.
- [5] 张兰, 邓敏, 范小云. IgG4 相关性垂体炎研究进展[J]. 临床内科杂志, 2022, 39(8):574-576.
- [6] Lv K, Cao X, Geng DY, et al. Imaging findings of immunoglobulin G4-related hypophysitis: A case report[J]. World J Clin Cases, 2022, 10(26):9440-9446.
- [7] Kim B, Lee KM. Intracranial immunoglobulin G4-related disease presented as hypophysitis and pachymeningitis: A case report[J]. J Korean Soc Radiol, 2025, 86(3):425-431.
- [8] 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.
- [9] Leporati P, Landek-Salgado MA, Lupi I, et al. IgG4-related hypophysitis: A new addition to the hypophysitis spectrum[J]. J Clin Endocrinol Metab, 2011, 96(7):1971-1980.
- [10] Bhargava R, Hussein Z, Dorward NL, et al. IgG4-related hypophysitis: A retrospective cohort study[J]. Acta Neurochir (Wien), 2022, 164(8):2095-2103.

(收稿日期:2025-08-02 修回日期:2025-10-10)