《中华消化内镜杂志》校样

·病例报道·

胆道镜直视下诊断IgG4相关硬化性胆管炎1例

袁广众　陆友祝　孙仁虎　凌亭生　吴大鹏
南京中医药大学附属医院 江苏省中医院消化内镜中心，南京 210029
通信作者：吴大鹏，Email：wudapeng1515@163.com

【提要】 IgG4相关硬化性胆管炎（IgG4-related sclerosing cholangitis，IgG4-SC）在我国相对少见，本文报道了1例IgG4-SC，因身目黄染前来诊治，胆道镜下表现为胆管壁黏膜粗糙水肿、血管扩张，扩张血管无明显迂曲、中断，胆管壁无易出血及不规则隆起，经完善IgG4血清学检测得以确诊。

【关键词】 胆道镜；　胆管狭窄；　IgG4相关硬化性胆管炎

Direct cholangioscopy for the diagnosis of IgG4-related sclerosing cholangitis: a case report

Yuan Guangzhong, Lu Youzhu, Sun Renhu, Ling Tingsheng, Wu Dapeng
Digestive Endoscopy Center, Affiliated Hospital of Nanjing University of Chinese Medicine, Jiangsu Province Hospital of Chinese Medicine, Nanjing 210029, China
Corresponding author: Wu Dapeng, Email: wudapeng1515@163.com

患者男，61岁，因“身目黄染3个月余”收住入院。既往无高血压、糖尿病、冠心病、脑梗死病史，有吸烟饮酒史20年，目前已戒烟酒3个月。患者3个月前无明显诱因下出现身目黄染，小便深黄，伴陶土样大便，无腹痛，无恶寒发热，无恶心呕吐，当地医院予利胆退黄治疗后身目黄染好转。1周前患者身目黄染再次出现，无其他不适。当地医院查血常规未见明显异常；肝功能：ALT 275 IU/L，AST 149 IU/L，ALP 874 IU/L，GGT 1 670 IU/L，TB 58.1 μmol/L，DB 43.7 μmol/L；肿瘤标志物：CEA、CA19-9未见明显异常。为求进一步诊治，遂至我院。入院后查上腹部计算机断层扫描（computer tomography，CT）平扫+增强示：胰腺肿胀伴强化，周围少许渗出（图1），考虑胰腺炎；胆总管下段占位伴胆道梗阻。进一步完善上腹部磁共振成像（magnetic resonance imaging，MRI）平扫+增强+MRCP，MRI平扫+增强示：胰腺弥漫增大，自身免疫性胰腺炎不排除；MRCP示：胆总管下段狭窄伴上游肝内胆管及胆总管扩张（图2），必要时ERCP检查，排除占位。胆胰超声示：胆总管扩张，胆管壁均匀增厚（图3），胆管下段截断，内壁见偏高回声，后方无声影，肝内胆管扩张，胰腺回声偏低，内部散在高回声条索影。为进一步排除胆管下段占位可能，行ERCP胆道镜检查及活检，见胆总管胰腺段线样狭窄（图4），长约30 mm，狭窄段胆管胆道镜下表现为黏膜粗糙、僵硬发白，呈向心性狭窄，可见扩张血管，血管迂曲、中断不明显，胆管壁无不规则隆起改变（图5），遂在狭窄段行胆管活检及刷检，术中置入胆管支架改善引流。术后活检病理：IgG4（-），IgG（-）；刷检病理：见增生的腺上皮细胞，局灶富含黏液，未见恶性依据。根据以上结果，进一步完善免疫学指标。免疫八项：IgG 19.4 g/L，抗O 171 IU/mL，ANCA、ANA、总ANA未见明显异常，IgG4 20.470 g/L（参考值≤1.4 g/L）。综合以上信息，考虑为IgG4-SC合并自身免疫性胰腺炎（autoimmune pancreatitis，AIP），排除激素使用禁忌后，给予出院后口服泼尼松片30 mg每日一次治疗，经过3个月激素治疗后，IgG4降低至3.863 g/L，转氨酶、胆系酶、胆红素均已恢复正常，复查MRCP提示胆总管下段狭窄较前改善（图6），胆道镜下见胆总管下段狭窄较前有所好转，胆管壁黏膜表现与前基本一致（图7）。

讨论　IgG4-SC是IgG4相关性疾病在胆道系统的表现[1]，其发病多与胆管壁内IgG4阳性浆细胞及淋巴细胞的浸润有关。因IgG4-SC在我国为相对少见疾病，故目前国内尚缺乏大规模的流行病学数据[2]。该病的发病机制迄今尚未完全阐明，有观点认为IgG4在疾病进展过程中可能扮演抗炎角色，因而能够在受侵犯的器官（如胆道、胰腺、泪腺、唾液腺等）中被检出[3]。

目前IgG4-SC的诊断标准系2012年版标准的修订版[4]，诊断流程首先需明确是否存在AIP[5]，并结合胆管狭窄、胆管壁增厚、血清IgG4、病理、其他器官受累及激素疗效六个

DOI：10.3760/cma.j.cn321463-20250207-00046
收稿日期　2025-02-07　　**本文编辑**　顾文景
引用本文：袁广众，陆友祝，孙仁虎，等. 胆道镜直视下诊断IgG4相关硬化性胆管炎1例[J]. 中华消化内镜杂志，XXXX，XX(XX)：1-3. DOI：10.3760/cma.j.cn321463-20250207-00046.

《中华消化内镜杂志》校样

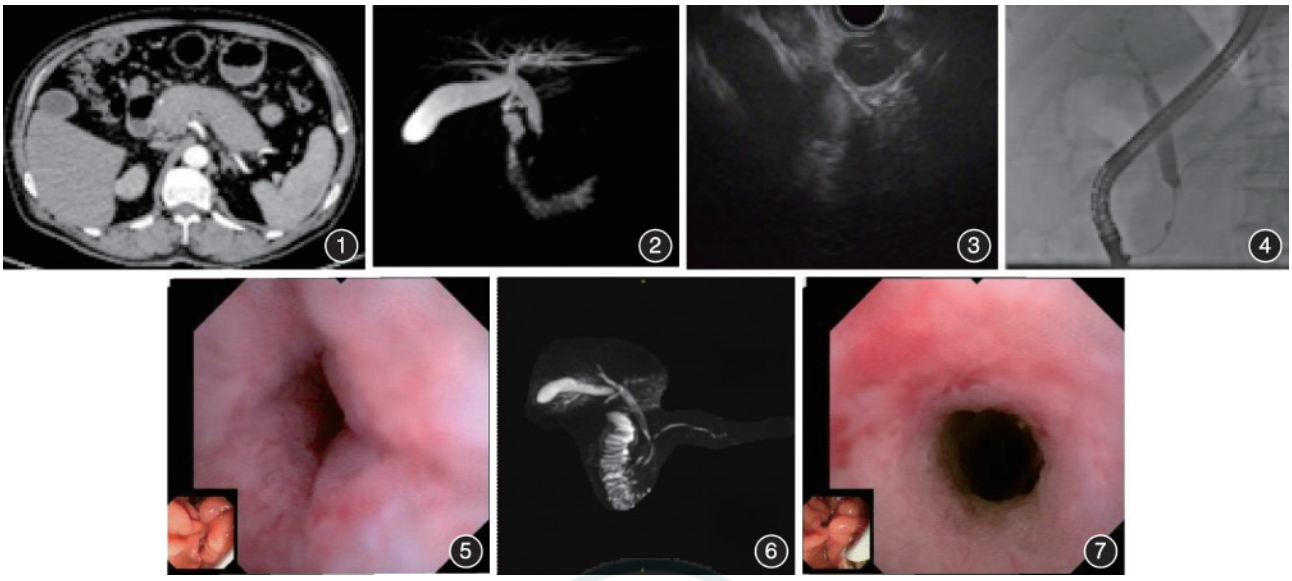


图1　上腹部计算机断层扫描检查提示胰腺肿胀伴强化，周围少许渗出　**图2**　MRCP检查提示胆总管下段明显狭窄，伴肝内胆管及胆总管扩张　**图3**　胆胰超声检查提示非狭窄段胆总管扩张，胆管壁均匀增厚　**图4**　ERCP检查提示胆总管下段长约30 mm线样狭窄　**图5**　胆道镜下见胆管壁黏膜粗糙水肿，可见扩张血管，但血管无迂曲、中断　**图6**　激素治疗后复查MRCP提示胆总管下段狭窄改善，肝内胆管及胆总管扩张缓解　**图7**　胆道镜复查可见胆总管狭窄改善，胆管壁黏膜粗糙、局部潮红（支架损伤可能）

维度，依据胆管造影分型综合判定为确诊、可能或疑诊。本例患者为IgG4-SC 1型，仅累及胆总管下段的胆管狭窄。

目前IgG4-SC尚无公认的胆道镜诊断标准。尽管既往研究样本量有限，但仍提示其胆道镜下具有一定特征。Yasuda等[6]报道了2例IgG4-SC的胆道镜下表现，观察到扩张、迂曲的血管增生及相对光滑、轻度水肿的黏膜，黏膜渗出不明显。Takao等[7]回顾性分析了13例IgG4-SC与胆管癌的胆道镜下表现，发现IgG4-SC患者狭窄段黏膜血管扩张的发生率明显低于远端胆管癌患者（P=0.004），且激素治疗后胆管狭窄及血管扩张可缓解。Ishii等[8]对比了17例IgG4-SC患者的19处狭窄部位，89%的狭窄段黏膜表面光滑，58%的可见血管扩张（其中82%为迂曲，18%为管径变化，9%为血管中断），无一例存在胆管壁黏膜易出血，而胆管癌患者黏膜表面不规则和易出血相对常见（P均<0.001）。本例患者胆道镜下见胆管壁黏膜粗糙水肿、血管扩张，但扩张血管无明显迂曲、中断，胆管壁黏膜无易出血及不规则隆起，与上述研究结果相符。综上，IgG4-SC的胆道镜下特征可归纳为：狭窄段黏膜光滑或轻度水肿，无易出血及不规则隆起，血管扩张但无管径变化和中断。这些表现有助于与胆管癌鉴别。

胆道镜直视下胆管活检是获取病理诊断的重要途径。但IgG4-SC的淋巴浆细胞浸润主要位于黏膜下层至浆膜层，而胆管上皮多正常，常规活检或刷检难以获得足够深度的组织，导致诊断阳性率低[9-11]。典型的组织学改变（如每高倍视野IgG4阳性浆细胞>50个、IgG4/IgG阳性细胞比>40%）往往仅能在切除标本中观察到[12]。本例患者术后病理未检出IgG4阳性浆细胞，符合该病病理特点。

对于2型IgG4-SC（累及肝内外胆管），需与原发性硬化性胆管炎（primary sclerosing cholangitis，PSC）相鉴别。胆管造影显示，PSC多呈短段带状狭窄（<5 mm）、串珠状、枯树枝样及憩室样改变；IgG4-SC常为长段狭窄（>10 mm）[13]。Sandha等[14]依据胆道镜下特征将PSC分为炎症型、纤维狭窄型和结节型，分别对应早期黏膜充血或渗出、慢性期假憩室或不对称瘢痕以及活动期或慢性期肿块形成。本例患者未见上述PSC典型表现，故支持IgG4-SC诊断。因此，直视下观察狭窄段胆管壁特征对二者鉴别具有参考价值。

结合本例诊治经过，我们认为，对于以无痛性黄疸就诊的胆管狭窄患者，不宜先入为主仅考虑胆管恶性肿瘤，而应综合评估临床症状、血清学（含肿瘤标志物、自身免疫抗体及IgG4）及影像学。合理应用胆道镜可提高诊断准确率，避免因误诊为恶性肿瘤而行不必要的外科手术。本例若早期行免疫学指标检测发现IgG4升高，可直接接受激素治疗，避免不必要的胆管支架置入，获得更优的治疗方案。

利益冲突　所有作者声明不存在利益冲突

参　考　文　献

[1] Evans S, Hofmann A. Autoimmune biliary diseases: A review of primary biliary cholangitis, primary sclerosing cholangitis, immunoglobulin G4-related sclerosing cholangitis, and autoimmune hepatitis[J]. Surg Clin North Am, 2024, 104(6): 1249-1261. DOI: 10.1016/j.suc.2024.04.010.

[2] 赵得华，卢昕，何林蓉. IgG4相关性硬化性胆管炎的诊治进展[J]. 中日友好医院学报，2023, 37(5): 290-292. DOI: 10.3969/j.issn.1001-0025.2023.05.008.

[3] Hubers LM, Vos H, Schuurman AR, et al. Annexin A11 is targeted by IgG4 and IgG1 autoantibodies in IgG4-related disease[J]. Gut, 2018, 67(4): 728-735. DOI: 10.1136/gutjnl-2017-314548.

[4] Nakazawa T, Kamisawa T, Okazaki K, et al. Clinical

《中华消化内镜杂志》校样

diagnostic criteria for IgG4-related sclerosing cholangitis 2020: (Revision of the clinical diagnostic criteria for IgG4-related sclerosing cholangitis 2012)[J]. J Hepatobiliary Pancreat Sci, 2021, 28(3):235-242. DOI: 10.1002/jhbp.913.

[5] 崔海梦, 史济华. 老年人自身免疫性胰腺炎临床特点分析[J]. 现代消化及介入诊疗, 2022, 27(10):1296-1299. DOI: 10.3969/j.issn.1672-2159.2022.10.014.

[6] Yasuda I, Nakashima M, Moriwaki H. Cholangioscopic view of IgG4-related sclerosing cholangitis[J]. J Hepatobiliary Pancreat Sci, 2011, 18(1): 122-124. DOI: 10.1007/s00534-010-0324-y.

[7] Itoi T, Kamisawa T, Igarashi Y, et al. The role of peroral video cholangioscopy in patients with IgG4-related sclerosing cholangitis[J]. J Gastroenterol, 2013, 48(4): 504-514. DOI: 10.1007/s00535-012-0652-6.

[8] Ishii Y, Serikawa M, Tsuboi T, et al. Usefulness of peroral cholangioscopy in the differential diagnosis of IgG4-related sclerosing cholangitis and extrahepatic cholangiocarcinoma: a single-center retrospective study[J]. BMC Gastroenterol, 2020, 20(1):287. DOI: 10.1186/s12876-020-01429-2.

[9] Kawakami H, Zen Y, Kuwatani M, et al. IgG4-related sclerosing cholangitis and autoimmune pancreatitis: histological assessment of biopsies from Vater's ampulla and the bile duct[J]. J Gastroenterol Hepatol, 2010, 25(10): 1648-1655. DOI: 10.1111/j.1440-1746.2010.06346.x.

[10] Ghazale A, Chari ST, Zhang L, et al. Immunoglobulin G4-associated cholangitis: clinical profile and response to therapy[J]. Gastroenterology, 2008, 134(3): 706-715. DOI: 10.1053/j.gastro.2007.12.009.

[11] Naitoh I, Nakazawa T, Ohara H, et al. Endoscopic transpapillary intraductal ultrasonography and biopsy in the diagnosis of IgG4-related sclerosing cholangitis[J]. J Gastroenterol, 2009, 44(11): 1147-1155. DOI: 10.1007/s00535-009-0108-9.

[12] Naitoh I, Nakazawa T. Classification and diagnostic criteria for IgG4-related sclerosing cholangitis[J]. Gut Liver, 2022, 16(1): 28-36. DOI: 10.5009/gnl210116.

[13] 中华医学会肝病学分会. 原发性胆汁性胆管炎的诊断和治疗指南(2021)[J]. 临床肝胆病杂志, 2022, 38(1):35-41. DOI: 10.3969/j.issn.1001-5256.2022.01.007.

[14] Sandha G, D'Souza P, Halloran B, et al. A cholangioscopy-based novel classification system for the phenotypic stratification of dominant bile duct strictures in primary sclerosing cholangitis-the edmonton classification[J]. J Can Assoc Gastroenterol, 2018, 1(4):174-180. DOI: 10.1093/jcag/gwy020.