

- [9] HAACK E M. Susceptibility weighted imaging (SWI) [J]. Z Med Phys, 2006, 16(4):237.
- [10] DUCZKOWSK A A, BEKIESINSKA-FIGATOWSKA M, HERMAN-SUCHARSKA I, et al. Magnetic resonance imaging in the evaluation of the fetal spinal canal contents [J]. Brain Dev, 2011, 33(1):10-20.
- [11] PASSIAS P G, POORMAN G W, JALAI C M, et al. Incidence of congenital spinal abnormalities among pediatric patients and their association with scoliosis and systemic anomalies [J]. J Pediatr Orthop, 2019, 39(8):e608-e613.
- [12] SIMON E M. MRI of the fetal spine [J]. Pediatr Radiol, 2004, 34(9):712-719.

## Typical IgG4-related hypophysitis: Case Report 典型 IgG4 相关性垂体炎 1 例

江晨雨, 王振常, 杨正汉, 赵鹏飞\*

(首都医科大学附属北京友谊医院放射科, 北京 100050)

[Keywords] immunoglobulin G; pituitary diseases; magnetic resonance imaging; diagnosis

[关键词] 免疫球蛋白 G; 垂体疾病; 磁共振成像; 诊断

DOI: 10.13929/j.issn.1003-3289.2020.01.032

[中图分类号] R584; R445.2 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2020)01-0115-01

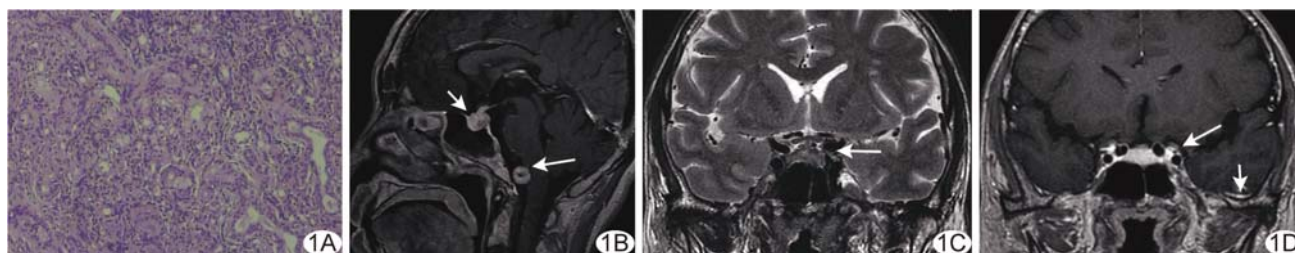


图 1 IgG4 相关性垂体炎 A. 唇腺病理图(HE, ×200); B. 增强矢状位 T1WI 示垂体柄增粗、明显强化(短箭), 基底动脉管壁增厚强化(长箭); C. 冠状位 T2WI 示左侧海绵窦不规则异常信号(箭); D. 增强冠状位 T1WI 示左侧中颅窝底脑膜增厚强化(短箭), 左侧海绵窦、三叉神经节及圆孔区异常强化(长箭)

患者女, 60 岁, 因口干、眼干 1 年就诊; 既往糖尿病史 5 年, 血糖控制欠佳。查体: 双侧颌下腺肿大, 无压痛。实验室检查: 红细胞沉降率 60 mm/h, 免疫球蛋白 G (immunoglobulin G, IgG) 2 230.0 mg/dl, IgG1 11.2 g/L, IgG2 15.0 g/L, IgG4 26.9 g/L; 类风湿因子、抗双链 DNA 抗体及抗 Sm 抗体阴性。行经皮唇腺穿刺活检, 见小叶腺泡萎缩, 多量淋巴浆细胞浸润, 间质导管增生扩张(图 1A); 免疫组织化学染色: IgG4(散在+, 20 个/HPF), CD138(+), IgG(+), CD38(+); 提示 IgG4 相关性疾病。垂体 MRI: 垂体形态饱满, 约 1.3 cm × 1.8 cm × 1.1 cm, 垂体柄(约 0.4 cm)增粗, T1WI 垂体后叶未显示, T2WI 垂体信号不均匀, 增强后垂体及垂体柄明显强化; 左侧海绵窦、三叉神经节及圆孔区不规则软组织信号, 明显强化, 邻近脑膜及基底动脉管壁增厚, 均匀强化(图 1B~1D); 考虑 IgG4 相关性疾病累及垂体、基底动脉。予静脉滴注环磷酰胺 0.6 g, 降糖

治疗 3 天后, 患者症状明显减轻; 复查红细胞沉降率 2 mm/h。

讨论 IgG4 相关性疾病为系统性炎性病变, 主要特征是血清 IgG4 水平升高和多器官多系统 IgG4 阳性浆细胞浸润。IgG4 相关性垂体炎好发于 56~64 岁男性, 主要症状为尿崩症或垂体功能减退; 诊断依据包括: ①单独垂体病理诊断; ②垂体 MR 异常表现伴其他部位病理检查诊断为 IgG4 相关性疾病; ③垂体 MRI 异常表现+血清 IgG4 水平升高+激素治疗反应良好。本例临床及垂体 MRI 检查所见符合 IgG4 相关性垂体炎表现。

本病多出现垂体及垂体柄同时增大, 部分伴邻近脑膜炎、海绵窦炎及鼻窦炎等, 临床与影像学表现均缺乏特异性。本例除垂体病变外, 还可见海绵窦及颅底孔道异常强化, 脑膜及基底动脉管壁增厚强化。鉴别诊断包括淋巴细胞性垂体炎、垂体腺瘤、结节病、生殖细胞瘤、朗格汉斯细胞组织细胞增生症及结核等。

[基金项目] 国家自然科学基金(61527807、81701644、61801311)、北京市自然科学基金(7172064、7182044)。

[第一作者] 江晨雨(1994—), 男, 安徽阜阳人, 在读硕士。E-mail: 529912229@qq.com

[通信作者] 赵鹏飞, 首都医科大学附属北京友谊医院放射科, 100050。E-mail: zhaopengf05@163.com

[收稿日期] 2019-03-14 [修回日期] 2019-06-21