

DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202221408

· 病案报道 ·

# 鼻中隔 IgG4 相关性疾病 1 例

李波波,王勇聪,林巧如,陈瑞恩,朱任良

(广东省中医院耳鼻咽喉头颈科,广东广州 510120)

中图分类号:R765.3

IgG4 相关性疾病 (IgG4-RD) 是一种免疫系统性疾病,以血清中 IgG4 升高及 IgG4 阳性细胞浸润伴组织纤维化为主要特征,其病变可累及全身各个部位,以鼻中隔病变为首诊的病例罕见,容易被误诊。为加深临床医师对鼻中隔 IgG4 相关性疾病认识,本文结合文献对 1 例鼻中隔 IgG4 相关性疾病进行分析。

## 1 临床资料

患者,女,64岁,因左鼻塞1月余、发现左鼻腔肿物1d于2019年12月5日入院,查体见左鼻前庭延及左鼻中隔前段见一大约1.6 cm × 1.8 cm 新生物,表面结节状,稍红肿,触之不易出血,表面少许痂皮附着(图1)。入院后完善相关检查:肝肾功、凝血、三大常规、心电图、心脏彩超、胸片、腹部及泌尿彩超未见明显异常。胃肠镜示胃炎并胃息肉,电子鼻咽镜示左鼻腔肿物。鼻窦CT平扫(图2):鼻前庭软组织肿胀,见一结节状影,约1.6 cm × 1.7 cm × 1.8 cm,CT值35 Hu,包绕骨性鼻中隔。鼻窦MRI水平位示(图3):左侧鼻前庭见一结节, T1W 呈略低信号, T2W 呈略高信号,增强扫描轻度强化,考虑良性炎症性结节可能性大。肿物表面分泌物发现少量革兰氏阳性球菌,细菌培养示金黄色葡萄球菌。结合上述病史、体格检查及辅助检查,初步诊断为鼻腔肿物(性质待定)。为进一步明确诊断,于表面麻醉下行左鼻腔组织活检术,病理示:送检黏膜组织被覆鳞状上皮,间质纤维肉芽组织增生,伴大量淋巴细胞、浆细胞及中性粒细胞浸润,结合临床所见,符合炎性息肉。结合CT、MRI所见,进一步行肿物全切以了解病理性质,并改善鼻塞症状。术中见左侧鼻中隔前段上部淡红色新生物阻塞,大小约

2.0 cm × 1.6 cm,表面稍粗糙,触之不易出血,广基生长于左侧鼻前庭及鼻中隔,切除肿物过程中可见肿物侵袭四方软骨直径约1 cm。术后病理:镜下见组织呈重度炎症改变,大量浆细胞浸润,伴纤维化(图4)。免疫组化(图5)结果:CD20(部分+)、CD3(部分+)、CD21(FDC+)、Ki67(20%+)、CD38(+)、CK(上皮+)、Kappa(+)、Lambda(+)、MUM-1(+)、CD56(个别+),CD79a(部分+),Bcl-2(少数+),CD43(+),CD23(FDC+),IgG(90%+),IgG4(38%+, >30个/HPF)、PAX-5(生发中心+)、Granzyme B(部分弱+)、TIA-1(部分弱+)、Perforin(-)、CD5(少数+)。分子病理结果:EBER(-)。分子免疫球蛋白IGH/K阴性。进一步完善血清IgG4 1.810 g/L,尿本周氏蛋白定性试验阴性。结合患者病史、症状、影像学 and 病理诊断,考虑为鼻中隔来源IgG4相关性疾病。诊断明确后患者进一步就诊风湿免疫科,完善血管炎3项、风湿3项、自免10项未见异常,排除激素使用禁忌证后予醋酸泼尼松片15 mg口服,1次/d、复方环磷酰胺片50 mg口服,1次/d、硫酸羟氯喹片0.2 g口服,2次/d治疗。术后1个月我科门诊复查,鼻腔肿物未见复发,术后定期耳鼻咽喉科及风湿科门诊就诊,坚持激素及免疫抑制治疗,泼尼松逐渐减量,截至2021年7月已减至2.5 mg口服,1次/d。鼻中隔肿物未见复发,无其他脏器受累。

## 2 讨论

IgG4 相关性疾病 (IgG4-RD) 是免疫系统性疾病,以血清中 IgG4 升高、组织病理学表现为 IgG4 阳性细胞浸润伴组织纤维化、闭塞性静脉炎的肿块为

第一作者简介:李波波,男,硕士,主治医师。  
通信作者:朱任良, Email:entzrl@126.com

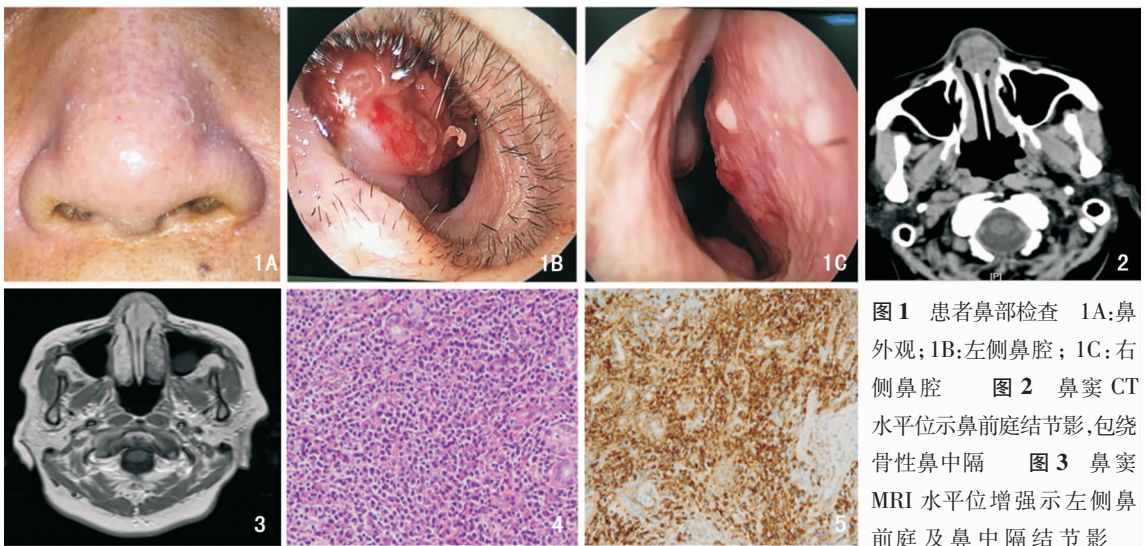


图 1 患者鼻部检查 1A:鼻外观;1B:左侧鼻腔;1C:右侧鼻腔 图 2 鼻窦 CT 水平位示鼻前庭结节影,包绕骨性鼻中隔 图 3 鼻窦 MRI 水平位增强显示左侧鼻前庭及鼻中隔结节影

图 4 病理检查示组织呈重度炎症改变,大量浆细胞浸润,伴纤维化 (HE ×100) 图 5 免疫组织检查示大量 IgG4 阳性浆细胞浸润 (免疫组化 ×100)

主要特征,其病变可累及全身各个部位,尤以腺体为多见<sup>[1]</sup>。由于血清 IgG4 特异性不高,本病诊断主要依靠病理检查,血清 IgG4 的检测对于胰腺、唾液腺、泪腺和肾脏的 IgG4 相关性疾病诊断敏感性较高,对于其他部位的 IgG4 相关性疾病的诊断具有一定的参考意义<sup>[2,3]</sup>。目前临床暂无鼻部 IgG4-RD 诊断及共识,普遍采用 2020 年的综合标准<sup>[2]</sup>:①单或多个器官中具有 IgG4-RD 特征的局限性/弥漫性肿块或肿胀,不包括单器官受累中出现的淋巴结肿大;②血清 IgG4 浓度  $\geq 1.35$  g/L;③组织病理检查满足以下 3 个标准中的 2 个:①有明显的淋巴细胞和浆细胞浸润和纤维化;② IgG4/IgG 阳性细胞比例  $> 40\%$  且 IgG4 阳性浆细胞  $> 10$  个/高倍视野;③典型的组织纤维化,尤其是轮辐状纤维化或闭塞性静脉炎。满足①+②+③可确诊为 IgG4-RD;满足①+③则很可能诊断为 IgG4-RD;满足①+②则有可能诊断为 IgG4-RD。该病例表现为鼻腔肉芽样结节状肿物,免疫病理中淋巴瘤指标表达弱阳性,加做分子免疫球蛋白 IG 阴性,可排除淋巴瘤,EBER(-)、CK(+),可排除鼻咽癌,关键性浆细胞比值  $> 40\%$  且 IgG4 阳性浆细胞  $> 30$  个/高倍视野,血清 IgG4  $> 1.35$  g/L, IgG4-RD 诊断明确。鼻腔 IgG4-RD 发病率不高,国内外有关鼻腔 IgG4-RD 报道较少,查阅相关文献显示该病多发于 50 岁以上的男性,患者常常因鼻塞就诊于耳鼻咽喉科。本例患者主要表现为鼻腔肿物,其他器官暂未受累,肿物表面分泌物细菌培养阳性,鼻部影像学显示骨性鼻中隔被包绕,术中见鼻中隔部分软骨破坏,故临床上怀疑恶性肿瘤合

并感染可能性大。然而肿物浅层活检结果提示良性炎性病变,未见恶性特征,又为该病的诊断增添了迷惑性。为进一步明确诊断及改善鼻塞症状,患者最终行二次根治性手术,术后病理诊断为 IgG4-RD。术后深部取材石蜡病理才得以确诊,说明怀疑 IgG4-RD 的病理需深取组织送检。根据 2015 年 IgG4-RD 管理和治疗的国际指南<sup>[4]</sup>, IgG4-RD 炎症活动期首选大剂量糖皮质激素冲击治疗,视情况减量,无效则配合使用免疫制剂;缓解期视情况予小剂量糖皮质激素维持或观察随诊。本病例患者为新近出现的鼻塞症状,查血清 IgG4 升高,考虑为炎症活动期,治疗上予手术切除+糖皮质激素+免疫制剂,后期糖皮质激素长期逐步减量治疗,未出现其他脏器受累,肿物未见复发,提示手术完整切除加上糖皮质激素加上免疫制剂对鼻型 IgG4 可能是一种治疗手段,有别于既往手术治疗主要用于组织活检及后期才使用免疫制剂<sup>[5]</sup>。总而言之,在临床中遇到鼻腔未明性质的占位性病变,病变发展迅速,在怀疑恶性病变的同时,也应该考虑鼻腔 IgG4-RD 的可能,将外周血 IgG4 列入常规初筛方法,有助于减少误诊误治。临床上对于 IgG4-RD 应早诊早治,延误治疗不仅会导致 IgG4-RD 患者的纤维化程度加剧<sup>[4,6]</sup>,造成不可逆的损害,还会影响药物疗效。本例患者鼻腔肿物增长迅速,确诊后干预及时,并规律药物治疗,后续未出现其他脏器受累,取得了较好的临床疗效。目前,有关鼻中隔 IgG4 相关性疾病的研究较少,在治疗上,糖皮质激素用量多少的选择及免疫制剂的运

(下转第 118 页)

通畅,鼓励咳痰,预防感染。

我们尝试对合并较为严重冠心病的 T3 声门型喉癌患者同期进行手术治疗,取得了较好的效果。虽然病例较少,但通过本病例的治疗,我们初步体会到,通过术前谨慎而全面的评估、术中的规范操作、术后的严密观察和妥善处置,对合并较为严重冠心病的 T3 声门型喉癌患者同期进行非体外循环冠状动脉旁路移植术和喉部分切除术是一个可行的选择。

#### 参考文献:

- [1] 王洪涛,王国磊,王文光,等. 食管癌切除同期非体外循环下冠状动脉旁路移植 5 例临床分析并文献复习[J]. 中华胸心血管外科杂志,2017,33(7):394-396.
- [2] Forastiere AA, Ismaila N, Lewin JS, et al. Use of Larynx-Preservation Strategies in the Treatment of Laryngeal Cancer: American Society of Clinical Oncology Clinical Practice Guideline Update[J]. J Clin Oncol,2018,36(11):1143-1169.
- [3] Riga M, Chelis L, Danielides V, et al. Systematic review on T3 laryngeal squamous cell carcinoma; still far from a consensus on the optimal organ preserving treatment[J]. Eur J Surg oncol, 2017,43(1):20-31.
- [4] Montalescot G, Sechtem U, Achenbach S, et al. 2013 ESC guidelines on the management of stable coronary artery disease; the Task Force on the management of stable coronary artery disease of the

European Society of Cardiology[J]. Eur Heart J,2013,34(38):2949-3003.

- [5] Levine GN, Bates ER, Bittl JA, et al. 2016 ACC/AHA guideline focused update on duration of dual antiplatelet therapy in patients with coronary artery disease: A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines[J]. J Thorac Cardiovasc Surg,2016,152(5):1243-1275.
- [6] Windecker S, Kolh P, Alfonso F, et al. 2014 ESC/EACTS Guidelines on myocardial revascularization; The Task Force on Myocardial Revascularization of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS) Developed with the special contribution of the European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI) [J]. Eur Heart J,2014,35(37):2541-2619.
- [7] Windecker S, Neumann FJ, Jüni P, et al. Considerations for the choice between coronary artery bypass grafting and percutaneous coronary intervention as revascularization strategies in major categories of patients with stable multivessel coronary artery disease: an accompanying article of the task force of the 2018 ESC/EACTS guidelines on myocardial revascularization[J]. Eur Heart J,2019,40(2):204-212.

(收稿日期:2021-06-03)

本文引用格式:葛瑞锋,秦作荣,臧传善,等. 非体外循环冠状动脉旁路移植术同期行喉部分切除术 1 例[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志,2022,28(4):116-118. DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202221203

(上接第 115 页)

用时机,手术方式选择肿块减积还是根治性切除等问题都有待探讨,且根治性切除术式还需要规范术中操作以免引起医源性鼻中隔穿孔<sup>[7]</sup>。

#### 参考文献:

- [1] 徐传辉,穆荣. 2012 年 IgG4 相关性疾病分类标准及病理诊断共识的解读[J]. 中华风湿病学杂志,2012,16(12):851-852.
- [2] Umehara H, Okazaki K, Kawa S, et al. The 2020 revised comprehensive diagnostic (RCD) criteria for IgG4-RD[J]. Mod Rheumatol, 2021,31(3):529-533.
- [3] Iaccarino L, Talarico R, Scire CA, et al. IgG4-related diseases: state of the art on clinical practice guidelines[J]. RMD Open, 2018,4(1):787.
- [4] Khosroshahi A, Wallace ZS, Crowe JL, et al. International Consensus Guidance Statement on the Management and Treatment of

IgG4-Related Disease[J]. Arthritis Rheumatol, 2015,67(7):1688-1699.

- [5] Takano K, Yamamoto M, Takahashi H, et al. Recent advances in knowledge regarding the head and neck manifestations of IgG4-related disease[J]. Auris Nasus Larynx, 2017,44(1):7-17.
- [6] Shimizu Y, Yamamoto M, Naishiro Y, et al. Necessity of early intervention for IgG4-related disease-delayed treatment induces fibrosis progression[J]. Rheumatology (Oxford), 2013,52(4):679-683.
- [7] 王茂鑫,马贤,刘伟,等. 耳屏软骨联合带蒂鼻腔黏骨膜瓣在修补鼻中隔大穿孔中的应用[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志,2021,27(2):142-145.

(收稿日期:2021-10-31)

本文引用格式:李波波,王勇聪,林巧如,等. 鼻中隔 IgG4 相关性疾病 1 例[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志,2022,28(4):114-115,118. DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.20221408