

食管 IgG4 相关性疾病: 一例罕见病例报道并文献复习

罗 洋 徐卫华*

苏州大学附属第二医院 江苏苏州 215000

摘 要: 目的: 报告一例罕见的食管 IgG4 相关性疾病 (immunoglobulin-G4 related disease, IgG4-RD), 结合文献复习探讨其临床特点、诊断难点、治疗策略及预后。方法: 回顾性分析 1 例因进食梗阻就诊患者的临床资料, 并系统检索国内外相关文献进行复习。患者行单孔胸腔镜下食管病损切除术 + 纵隔淋巴结清扫术。结果: 患者以吞咽困难为主要症状。影像学及胃镜提示食管中段占位性病变, 术前误诊率高。术后病理组织学检查显示中性粒细胞、嗜酸性粒细胞、淋巴细胞及较多浆细胞弥漫性浸润。免疫组化染色显示 IgG4 阳性浆细胞显著增多 (IgG4/IgG 阳性细胞比例 >40%), 提示 IgG4 相关硬化性病变。血清 IgG4 水平显著升高 (具体数值: 3.56 g/dL, 正常值 <2 g/dL)。提示食管 IgG4-RD。术后未行糖皮质激素或其他免疫抑制剂治疗。随访 10 个月, 患者症状完全缓解, 无复发迹象, 预后良好。文献复习显示食管 IgG4-RD 极其罕见, 吞咽困难为主要症状, 术前确诊困难, 手术切除局限性病灶可获得良好疗效。结论: 食管 IgG4-RD 临床表现易与食管肿瘤混淆, 确诊依赖特征性病理改变及血清 IgG4 水平。局限性病灶手术切除后, 密切随访观察而不行预防性免疫治疗可能是一种合理选择, 其长期预后良好。

关键词: IgG4 相关性疾病; 食管; 食管肿瘤; 文献复习; 外科手术; 病例报道

引言

IgG4 相关性疾病 (IgG4-RD) 是一种由免疫介导的慢性、系统性纤维炎性疾病^[1], 常累及胰腺、胆道、唾液腺、腹膜后及淋巴结等器官^[2]。其特征为淋巴浆细胞浸润、席纹状纤维化、闭塞性静脉炎、组织中大量 IgG4 阳性浆细胞浸润及血清 IgG4 水平升高^[3]。

1 病例资料

1.1 一般资料

患者男, 71 岁。因“进食哽噎半年”于 2024 年 08 月 09 日入院。患者自诉进食固体食物时梗阻感明显, 进食流质尚可, 偶有胸骨后疼痛感, 偶有餐后呕吐。无呕血黑便, 无发热, 睡眠尚可, 二便如常。食纳欠佳, 近 1 月体重下降 2Kg。既往高血压病史, 规律口服氯沙坦钾片、氨氯地平片治疗, 自诉血压控制尚可。吸烟指数: 20 支/日 × 30 年, 已戒烟 3 年。

2 体格检查

生命体征平稳。浅表淋巴结未及肿大。心肺腹无异常。

3 辅助检查

(1) 影像学检查: (2024-07-26) CT: 食管中段见软组织密度影, 直径约 37mm, 气管受压 (图 1)。纵隔内

见多发肿大淋巴结, 较大一枚长径约 20mm; (2024-08-06) 增强 CT: 食管中段见软组织密度影, 大小约 37mm × 28mm, 边缘较为光整, 增强后见持续中度强化。纵隔内见多发肿大淋巴结, 较大者长径约 21mm。



图 1 食管中段见软组织密度影

(2) 上消化道钡剂造影 (2024-08-08): 食道上段相当于胸 5-7 椎体平面可见范围约 60mm 的偏心性充盈缺损, 表面不光整, 粘膜连续性中断, 钡剂通过缓慢, 其上段食管轻度扩张, 贲门开放自如, 钡剂通过顺利。

(3) 内镜检查: (2024-07-29) 胃镜: 距门齿 21cm ~ 26cm 左前壁见一横径 1.5cm 杆状黏膜隆起灶, 管腔受压狭窄, 普通内镜可通过, 食管黏膜光滑, 舒缩好, 考虑食道上段 SMT (黏膜下肿瘤) (图 2)。(2024-08-14) 胃镜: 食管通畅, 距门齿 20cm ~ 26cm 见一巨大黏膜下隆起灶,

表面光滑，呈黄白色，余食管黏膜光滑柔软，血管纹理清晰，管壁蠕动正常，齿状线清晰。（2024-08-16）内镜超声检查（EUS）：距门齿 23cm ~ 27cm 可见一巨大黏膜下隆起，病变内部呈低回声改变，起源于固有肌层，其余后方各层结构清晰，周边可见多发肿大淋巴结，其中一枚约 6.5mm x 10.2mm，淋巴门消失。



图2 杆状黏膜隆起灶

（4）病理取样：（2024-08-16）食管占位组织穿刺活检：肌肉组织及纤维素样物，炎细胞浸润，部分组织挤压。

（2024-08-16）食管占位活检：增生的鳞状上皮纤维组织增生伴大量嗜酸性粒细胞浸润，部分组织挤压（图3）。

（2024-08-19）食管占位 EUS-FNA 涂片：见散在受牵拉变形明显的不定形物（图4）。（2024-08-21）食管 EUS-FNA 液基：散在炎性坏死样物背景下见少量上皮细胞。

（2024-08-26）食管 EUS-FNA 细胞包埋块：见异形小细胞团，细胞受牵拉变形明显，结合免疫标记考虑淋巴细胞增生性病变，不排除肿瘤性增生。（2024-08-26）免疫组化结果：AE1/AE3（-），CD3（部分小细胞+），CD20（+），CK20（-），CK5/6（-），CK7（-），HE，Ki-67（+，40%），P40（-），LCA（+），MyoD1（-），SMA（-），S100（-）。

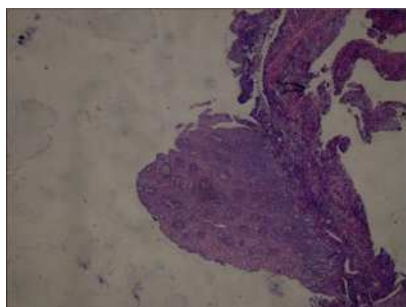


图3 增生的鳞状上皮纤维组织增生伴大量嗜酸性粒细胞浸润

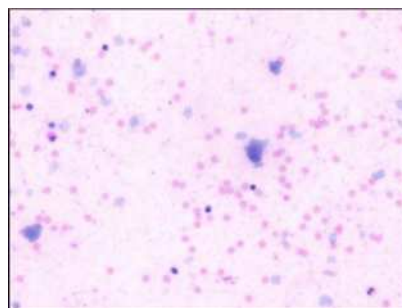


图4 散在受牵拉变形明显的不定形物

（5）实验室检验：血常规、生化、电解质、心肌酶谱、心梗定量、输血前等正常，肿瘤标志物：ProGRP 胃泌素释放肽前体 73.00 ↑ pg/mL（正常值：<68.30pg/mL）。

4 外科治疗

于 2024-09-04 在全麻下行“（右侧）胸腔镜下食管肿物切除术+胸腔镜下纵隔淋巴结切除术+（右侧）胸腔镜下肺修补术+胸腔镜下粘连松解术”。术中见食管肿物位于奇静脉弓上缘，大小约 4cm，质地硬，界清。肿物周围肿大淋巴结。完整切除食管病变及肿大淋巴结。手术过程顺利，手术时间约 185min，术中出血量约 50ml，术中未予输血。

5 病理检查

（1）巨检：灰红色组织一块，大小约 5.5cm x 4cm x 2.5cm，切面灰黄质中，部分区域见出血区（图5）。

（2）术中快速病理：（食管肿物）送检组织中见中性粒细胞、嗜酸性粒细胞、淋巴细胞及浆细胞弥漫性浸润。



图5 巨检

（4）免疫组化结果：HE（-），AE1/AE3（-），CD20（B淋巴细胞+），Pax-5（+），CD3（T淋巴细胞+），CD5（T淋巴细胞+），CD10（+），PD-1（少量+），Ki-67（+，70%），CD138（+），CD38（+），IgG4（部分+），IgG（+），Kappa（+），Lambda（+）（图6）。

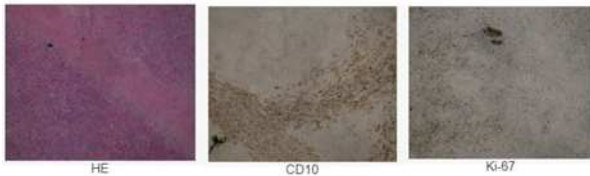


图 6 免疫组化结果 HE; CD10; Ki-67

6 讨论

6.1 文献复习

食管原发 IgG4-RD 在全球范围内的相关报道极少。通过系统检索各大数据库（截至 2025 年 7 月），综合分析原发性食管 IgG4-RD 报道的个案文献。综合分析揭示以下特征：

（1）临床与人口学：发病年龄大致为 40–80 岁（老年人群居多），男女比例接近。吞咽困难 / 梗阻是核心症状，偶伴胸痛、反酸、体重减轻（由于进食梗阻导致摄入减少，造成营养水平降低）。鲜有全身症状或多系统受累表现，此点有助于与系统性 IgG4-RD 鉴别。

（2）病变与诊断挑战

①部位形态：可累及食管各段，表现为良性狭窄（孤立肿块、节段性或环形增厚）。②影像与内镜：CT/MRI 显示局灶 / 弥漫管壁增厚伴强化。造影见狭窄 / 充盈缺损。胃镜常表现为黏膜下隆起（似间质瘤）或狭窄僵硬（似癌）。EUS 多提示病变源于固有肌层 / 黏膜下层，呈低回声。术前活检确诊率极低（因难取深部特征性病变），常误诊为食管癌、间质瘤、淋巴瘤或良性狭窄。③确诊基石：依赖手术 / 深部活检标本病理，符合 2019 年 ACR/EULAR 分类标准和 2011 年日本综合诊断标准。病理常提示与嗜酸性粒细胞性食管炎有关。④血清学作用：多数病例血清 IgG4 显著升高，是重要支持证据，但部分患者的数值可表现为正常范围，故确诊仍需病理。

6.2 本例分析与启示

本例老年患者（71 岁，男）呈现典型的吞咽困难症状，术前影像学与胃镜检查容易误判为肿瘤，最终经外科手术进行病灶切除，常规病理确诊，与文献高度一致，凸显该病“擅长伪装，难以见微知著”的特性及术前取材进行病理确诊之难，推测可能与取材者操作技术水平或肿物内部成分布局不均有关。其独特价值在于：（1）术后管理的实证：本例在完整手术切除后，未接受任何糖皮质激素、免疫抑制或生物制剂的治疗。在长达 10 个月的严密随访中（截至 2025-07-

01），症状完全消失，影像学检查及上消化道造影均无复发证据。说明局限性食管 IgG4-RD 术后可能无需预防性免疫治疗，提示手术本身对单发病灶具潜在根治性。（2）惰性生物学行为的印证：长期无复发生存进一步提示此类局限性病变可能具有相对惰性的自然病程，减轻了患者对长期药物治疗的负担。（3）个体化决策的范例：本病例证实了对于完整切除的单发局限性食管 IgG4-RD，“手术切除 + 密切随访”是一种安全有效的策略，尤其适用于无全身受累证据者。这强调了治疗决策应基于病灶范围、症状及个体风险。

7 总结

食管 IgG4-RD 是一种极易被误诊的罕见病。临床医生需要提高警惕，尤其对表现为“黏膜下隆起”或“不明原因狭窄”的食管病变，应在病理检查中主动评估 IgG4 相关特征。外科手术是解除梗阻、明确诊断并可能治愈局限性病灶的关键手段。本病例及文献表明，术后不行预防性激素或免疫抑制治疗在局限性病变中可行，但需严格随访。未来需建立病例登记系统，积累更多数据以优化诊疗策略。

参考文献：

- [1]Deshpande V, Zen Y, Chan JK, et al. Consensus statement on the pathology of IgG4-related disease. *Mod Pathol*. 2012;25(9):1181–1192.
- [2] 胡豪. IgG4 相关性疾病：警钟需长鸣 [J]. 疑难病杂志, 2023, 22(8):876–880.
- [3]Khosroshahi A, Wallace ZS, Crowe JL, et al. International Consensus Guidance Statement on the Management and Treatment of IgG4-Related Disease. *Arthritis Rheumatol*. 2015;67(7):1688–1699.

作者简介：罗洋（2000—），男，硕士研究生，研究方向为肺癌的基础与临床研究。

通信作者：徐卫华（1976—），男，博士，主任医师，研究方向为肺癌的基础与临床研究。

基金项目：苏州市应用基础研究（医疗卫生）科技创新项目 / 苏州市应用基础研究（医疗卫生）重点项目（SYW2025009）；新型预埋式无痕皮肤缝合器在外科手术创口愈合方面效果研究（横向课题）；苏州大学附属第二医院住院医师规范化培训能力建设托举工程项目（教学拔尖人才托举项目）。