

• 疑难罕见病例 MDT 讨论 •

IgG4 硬化性胆管炎误诊为肝门胆管癌及术后消化道出血 MDT 讨论



冉从盾¹, 靳艳文¹, 黄子星², 李富宇¹

1. 四川大学华西医院胆道外科(成都 610041)

2. 四川大学华西医院放射科(成都 610041)

【摘要】 目的 探讨免疫球蛋白 G4 硬化性胆管炎 (IgG4SC) 误诊为肝门胆管癌以及术后胃十二指肠假性动脉瘤破裂的临床表现、诊断和治疗措施, 以提高对该病的认识及合理诊治。方法 回顾性分析四川大学华西医院诊治的 1 例 IgG4SC 误诊为肝门胆管癌且术后消化道出血患者的临床资料。结果 该例患者以肝门胆管癌收入院, 术前影像学检查表现为典型的肝门胆管癌影像学特征, 遂行肝门胆管癌根治术, 术后病理结果诊断为 IgG4SC, 补查血清 IgG4 仅轻度升高。术后 1 个月突发呕血, 动脉造影显示胃十二指肠假性动脉瘤破裂出血, 经栓塞治疗后痊愈。结论 术前诊断 IgG4SC 较为困难, 特别应与肝门胆管癌鉴别, 可避免不必要的手术。胃十二指肠假性动脉瘤形成的原因主要是胃十二指肠动脉术中损伤, 肝胆疾病手术行动脉骨骼化过程中需注意动脉保护。临床怀疑假性动脉瘤形成时, 应尽早行血管介入诊断并同时行栓塞治疗。

【关键词】 IgG4 硬化性胆管炎; 肝门胆管癌; 胃十二指肠假性动脉瘤

IgG4 sclerosing cholangitis misdiagnosed as hilar cholangiocarcinoma and MDT discussion on postoperative gastrointestinal hemorrhage

RAN Congdun¹, JIN Yanwen¹, HUANG Zixing², LI Fuyu¹

1. Department of Biliary Surgery, West China Hospital, Sichuan University, Chengdu 610041, P. R. China

2. Department of Radiology, West China Hospital, Sichuan University, Chengdu 610041, P. R. China

Corresponding author: LI Fuyu, Email: lfy_74@hotmail.com

【Abstract】 Objective To explore clinical manifestation, diagnosis and treatment of IgG4 sclerosing cholangitis developed postoperative gastroduodenal hemorrhage, so as to improve awareness and treatment of this disease. **Method** The clinical data of a case of IgG4 sclerosing cholangitis misdiagnosed as the hilar cholangiocarcinoma which developed postoperative gastrointestinal hemorrhage in this hospital were analyzed retrospectively. **Results** This patient was misdiagnosed as the hilar cholangiocarcinoma and accepted the radical resection, while the postoperative pathology proved to be the IgG4 sclerosing cholangitis. One month later, the patient developed the acute gastrointestinal hemorrhage and it was resolved by using the endovascular embolization. **Conclusions** Preoperative distinguishing IgG4 sclerosing cholangitis from hilar cholangiocarcinoma can avoid an unnecessary surgery. Endovascular intervention is both a useful measure of diagnosis and treatment for gastroduodenal pseudoaneurysm. Attention should be paid to arterial protection during process of arterial osteogenesis in hepatobiliary operation.

【Keywords】 IgG4 sclerosing cholangitis; hilar cholangiocarcinoma; gastroduodenal pseudoaneurysm

免疫球蛋白 G4 硬化性胆管炎 (immunoglobulin G4 sclerosing cholangitis, IgG4SC) 属于 IgG4 相关性疾病的一种临床类型, 是一种多器官免疫相关性疾病, 最早由日本学者 Zen 等^[1]首次报道。自此以

后, IgG4SC 逐渐受到重视并被归为第三种特殊类型的硬化性胆管炎, 其发病机制与免疫炎症反应相关, 甾体类激素治疗对大部分患者有效^[2]。根据 IgG4SC 病变狭窄部位可将其分为四型: 1 型, 胆总管下段狭窄; 2 型, 肝内外胆管弥漫性狭窄; 3 型, 肝门胆管合并胆总管下段狭窄; 4 型, 仅有肝门部胆管狭窄。由于 IgG4SC 发病率低、缺乏特异临床表现及特异性检验标志物、术前病理诊断难以获得

DOI: 10.7507/1007-9424.201810010

基金项目: 四川省应用基础研究项目 (项目编号: 2018JY0019)

通信作者: 李富宇, Email: lfy_74@hotmail.com

等特点, 其中的 2 型 IgG4SC 易被误诊为原发性硬化性胆管炎, 而 3 型和 4 型 IgG4SC 易被误诊为胆管癌^[3]。IgG4SC 与肝门胆管癌在影像学上基本无法区分, 该病被误诊为肝门胆管癌的病例不在少数, 多数患者为术前诊断为肝门胆管癌而术后病理确诊为 IgG4SC。过去笔者对 IgG4SC 认识不足, 现虽逐步被重视, 但在很多术前怀疑为 IgG4SC 病例中, 即使行各种 IgG4 相关性血清指标检测, 部分病例仍很难与肝门胆管癌相鉴别, 给临床诊治带来极大困扰, 且误诊导致治疗效果差, 患者承担不必要的手术创伤和术后并发症风险^[4]。笔者现对四川大学华西医院(简称“我院”)收治的 1 例术前误诊为肝门胆管癌的 IgG4SC 术后发生消化道出血患者进行分析并复习相关文献, 以提高对本病的认知度; 同时提醒在肝胆肿瘤手术骨骼化血管过程中, 应特别注意保护手术区域血管, 以避免术后假性动脉瘤形成。

1 临床资料

1.1 病史简介

患者, 男, 65 岁。因“黄疸伴皮肤瘙痒 20⁺ d”于我院就诊。患者无明显诱因出现全身皮肤及巩膜黄染, 伴皮肤瘙痒、小便色黄。无腹痛、腹胀、恶心、呕吐、厌油、纳差、腹泻、便血等其他不适。外院 MRI 示: 肝门区占位、左右肝管不能汇合, 诊断考虑胆管癌, 患者自起病以来体质量下降约 7 kg。

既往行阑尾切除术、右侧腹股沟斜疝修补术, 5 年前确诊为矽肺, 无胰腺炎病史。吸烟 40 余年, 平均 20 支/d; 饮酒 30 余年, 平均 100 g/d。无家族遗传病病史。

查体: 体温 36.9 °C, 脉搏 66 次/min, 呼吸 20 次/min, 血压 108/67 mm Hg (1 mm Hg=0.133 kPa)。患者神志清楚, 皮肤、巩膜中度黄染, 全身浅表淋巴结未扪及肿大。心界不大, 心率齐, 各瓣膜区未闻及杂音, 双肺呼吸音清, 未闻及干湿性啰音及胸膜摩擦音。腹部平坦, 右下腹及右侧腹股沟区可见手术疤痕, 未见胃肠型及浅静脉曲张。全腹柔软, 无压痛, 无反跳痛及肌卫, 腹部未触及包块, 肝脾肋下未触及, Murphy 征阴性, 肝肾区无叩痛, 移动性浊音阴性, 肠鸣音正常。

1.2 实验室检查

血常规: 红细胞 $4.41 \times 10^{12}/L$, 血红蛋白 137 g/L, 血小板 $128 \times 10^9/L$, 白细胞 $7.49 \times 10^9/L$ 。血生化: 总胆红素 (TB) 207.8 $\mu\text{mol}/L$, 直接胆红素 (DB) 186.1 $\mu\text{mol}/L$, 丙氨酸氨基转移酶 (ALT) 217 U/L, 门冬氨

酸氨基转移酶 (AST) 106 U/L, 碱性磷酸酶 362 U/L, 谷氨酰转氨酶 476 U/L, 白蛋白 38.9 g/L。肿瘤标志物: 血清 CA199 为 262.1 U/mL, 甲胎蛋白、癌胚抗原以及 CA12-5 正常。凝血功能: 凝血酶原时间为 10.2 s, 活化部分凝血活酶时间为 27.1 s, 国际标准化比值为 0.86。

1.3 术前影像学检查

术前 MRI 上腹部增强扫描示: 肝门区胆管壁增厚, 局部见不规则软组织信号结节影, 约 18 mm×14 mm 大, 弥散加权成像示弥散受限, 增强后明显强化, 局部胆管中断, 肝内胆管广泛扩张 (图 1a), 左右肝管不能汇合; 胆囊未见增大, 壁厚均匀, 其内未见异常信号。根据上述影像学表现, 临床诊断考虑肝门胆管癌可能, 并伴肝内胆管广泛扩张; 多发肝囊肿。磁共振胰胆管造影 (magnetic resonance cholangiopancreatography, MRCP) 检查提示肝门胆管未见显影, 肝门胆管以上的肝内胆管明显扩张 (图 1b)。

2 手术及结果

2.1 手术情况

术中探查见胆总管下段未见明显扩张。左右肝管分叉处胆管扪及一约 3.5 cm×4.0 cm×3.6 cm 大质硬包块, 沿胆管壁向肝内侵犯至左右肝管二级分支以上, 向下未见侵犯。包块累及门静脉左支和左肝动脉, 与门静脉主干、肝固有动脉、右肝动脉及门静脉右支边界清楚。肝十二指肠韧带周围、腹腔干、肝总动脉旁及胰腺上缘见长大淋巴结 3 枚, 质地较脆。综合术前检查及术中探查结果, 临床诊断考虑为肝门胆管癌 Bismuth IV 型, 肿瘤侵犯门静脉左支, 故行肝门胆管癌根治术+门静脉局部切除修复术, 胆管断端术中冰冻病理检查结果未见肿瘤累及, 最终诊断待石蜡切片病理学检查确诊。

2.2 结果

手术过程顺利, 术后临床诊断: 肝门胆管癌 Bismuth IV 型; 矽肺。术后患者病情平稳, 患者于术后第 4 天肛门排气后拔除胃管, 开始进流质饮食。未出现感染、肝功能衰竭、胆肠吻合口漏等并发症, 术后第 6 天复查肝功能: TB 65.0 $\mu\text{mol}/L$, DB 58.1 $\mu\text{mol}/L$, AST、ALT 恢复至正常水平, 于术后第 12 天出院。

术后病理学检查结果: 未见肿瘤, 考虑 IgG4SC。术后第 10 天查血清 IgG4 为 3.13 g/L (正常值为 0.035 ~ 1.500 g/L)。进一步追问病史, 患者既往无自身免疫性胰腺炎等自身免疫性疾病史, 术后反

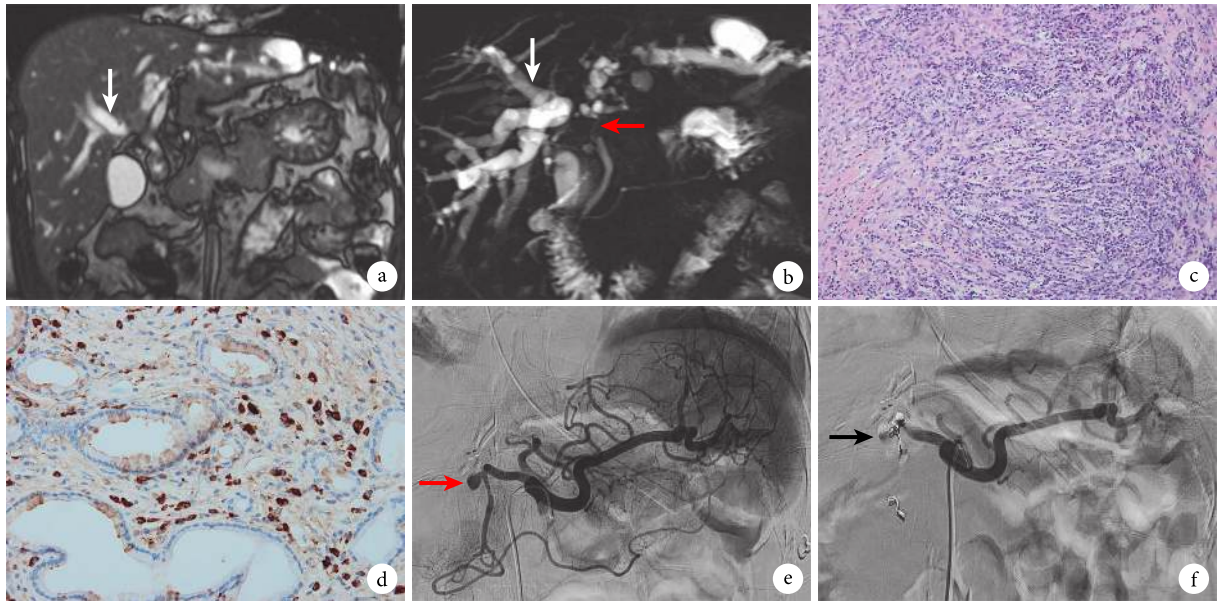


图1 示患者手术前后的影像学检查及组织病理学和免疫组化检查结果

a: MRI T2 加权成像见肝内胆管扩张(白箭); b: MRCP 见肝内胆管扩张, 肝门部胆管未见显影, 胆总管中、下段及胰管显影清楚(白箭所指示扩张的肝内胆管, 红箭所指示闭塞未见显影的肝门胆管部位); c: 镜下见病变组织炎性细胞浸润, 局部肉芽组织增生及小胆管增生, 肝组织广泛淤胆并胆栓形成(HE 染色 $\times 100$); d: IgG4 免疫标记染色阳性(免疫组织化学染色 $\times 200$); e: 栓塞前 DSA 见一直径约 2 cm 的假性动脉瘤(红箭); f: 栓塞后 DSA 见假性动脉瘤消失(黑箭)

观该病例诊断仍无法鉴别 IgG4SC 与肝门胆管癌。

3 病理诊断结果

3.1 大体检查

纵行剖开切除病变胆管, 见包块切面呈灰褐色, 来源于胆管壁, 堵塞管腔, 并沿胆管壁弥漫性浸润生长, 胆总管下段黏膜光滑, 肉眼未见明显异常。

3.2 显微镜检查

右肝管断端及增厚的胆管: 慢性胆管炎伴胆管周围炎, 局部肉芽组织增生及小胆管增生(图 1c)。肝切缘及肝组织: 肝组织广泛淤胆伴胆栓形成, 汇管区慢性炎症反应。单纯囊肿。慢性胆管炎。

3.3 免疫组织化学检查

IgG 及 IgG4: IgG4 (+) 的浆细胞比例 $> 50\%$, 总数 > 50 个/HPF。结合血清 IgG4 检测结果, 支持 IgG4SC 的诊断(图 1d)。

4 术后随访及并发症处理

患者于术后 1 个月因呕血、消化道出血再次入院, 表现为黑便。入院血常规提示血红蛋白 69 g/L , 白细胞 $11.2 \times 10^9/\text{L}$, 肝功能正常。胃镜检查未见明确出血点及溃疡; CT 检查未见腹腔积液及术区积液; 数字减影血管造影(DSA)显示胃十二指肠假性动脉瘤破裂(图 1e)。诊断明确后, 同时予以血管内栓塞, 再次 DSA 显示胃十二指肠假性动脉瘤

消失(图 1f)。2 d 后出血停止, 住院 5 d 后出院。术后随访 2 年, 未再出现出血等并发症, 生活质量良好。

5 病例误诊及术后并发消化道出血 MDT 讨论

对本例误诊病例组织我院相关科室进行 MDT 讨论, 参加成员有: 放射科黄子星主治医师、消化内科胡兵教授、胆道外科李富宇教授, 由靳艳文主管医生介绍病史, 再从盾医生记录汇总。

5.1 放射科医生

我院放射科黄子星主治医师熟悉病情, 阅片后认为: 该例患者术前 MRI 显示肝门区占位, 影像学及临床资料上很难区分 IgG4SC 与肝门胆管癌, IgG4SC 的最终诊断需要病理检查结果明确。

5.2 消化内科医生

我院消化内科胡兵教授回顾该病例后认为: 该病例术前区分 IgG4SC 与肝门胆管癌较为困难, 建议诊断为肝门胆管癌病例常规筛查血清 IgG4 相关性指标, 对血清 IgG4 升高的病例尝试行内镜逆行性胰胆管造影(ERCP)活检。但对术前无法最终明确诊断的病例, 仍需剖腹探查, 术中行快速冰冻病理学检查以明确诊断, 以免漏诊肝门胆管癌而造成严重后果。该病例术后发生消化道出血, 以呕血为主要表现, 在胃镜检查排除应激性溃疡出血的同时需积极行介入诊断及治疗, 时机应选在出血早

期, 以免出血停止后介入检查无法明确出血部位。该病例介入检查发现假性动脉瘤形成, 介入检查的同时进行栓塞治疗, 避免了再出血。

5.3 专科医生

我院胆道外科李富宇教授回顾分析该病例后认为, 该病例术后病理学检查确诊为 IgG4SC, 术后补查血清 IgG4 仅轻度升高, 术前 MRI 示肝门区占位、患者梗阻性黄疸、CA199 升高、体质量下降、回顾病史无免疫性胰腺炎等免疫性疾病史, 所有检查支持肝门胆管癌诊断, 术前基本无法区分 IgG4SC 与肝门胆管癌, 即使术前怀疑 IgG4SC 而尝试性行 ERCP 活检其成功率不高, 若能取到组织行 IgG4 相关性病理学检查可能会明确诊断, 避免手术。该例患者术中未见胃十二指肠动脉外膜损伤, 术后 1 个月并发胃十二指肠假性动脉瘤破入十二指肠出血的原因可能系术中骨骼化血管过程中, 胃十二指肠动脉固定于胰腺上缘, 牵拉血管时将其外膜牵拉受损, 或部分患者有动脉硬化, 外膜更易受损。因此, 在胆管肿瘤手术行血管骨骼化过程中一定注意勿用力牵拉血管, 避免胃十二指肠动脉因固定于胰腺上缘而容易发生动脉外膜受损而致术后假性动脉瘤形成。

6 讨论

10 余年前日本学者 Zen 等^[1]首次报道 IgG4SC 之后, 临床医生对该病的认识逐渐增强, 但是对该病的病因、流行病学特征、临床表现、诊断标准等方面的研究仍然不足, 误诊为胆管癌或原发性硬化性胆管炎案例并不是少数。由于 IgG4SC 是系统性免疫相关性疾病, 甾体类抗炎药是一线治疗方案且预后较好, 而胆管癌的最佳治疗方案是根治性手术切除。但是 IgG4SC 与肝门胆管癌的术前诊断与鉴别十分困难, 因此, 正确诊断 IgG4SC 对患者的治疗和预后具有重要意义, 对 IgG4SC 与肝门胆管癌的诊断与鉴别诊断不仅要给予足够重视, 而且仍需探讨更多的鉴别诊断方式, 既不漏诊肝门胆管癌, 也不使 IgG4SC 误诊为肝门胆管癌而进行不必要的手术。

6.1 IgG4SC 的发病原因

IgG4SC 的发病原因尚不完全清楚, 两条免疫反应通路可能促进 IgG4SC 的发生: 一种是以特定淋巴细胞聚集为特征的促炎性反应及组织破坏过程, 另一种是抗炎症反应的反馈效应^[5]。

6.2 IgG4SC 的流行病学特征

IgG4SC 的流行病学资料非常有限, 日本的系列病例报道^[6]显示, 男女患病比例为 4.8 : 1, 平均发

病年龄 66.2 岁 (23.0 ~ 88.5 岁), 少数患者仅表现为胆管受累, 而 87% 的患者合并自身免疫性胰腺炎。

6.3 IgG4SC 的诊断

由于 IgG4SC 的临床表现、影像学表现与胆管癌和原发性硬化性胆管炎相似, 缺乏特异性的诊断学指标, 使得 IgG4SC 临床诊断非常困难。一项研究^[4]显示, 术前诊断为胆管癌行手术治疗患者中有 42% 术后病理诊断为 IgG4SC。

关于 IgG4SC 的诊断标准, 梅奥诊所提出的 HISORt 诊断标准^[7]是较早且受到广泛认同的标准, 2012 年日本学者^[8]对其进行了修订, 主要内容包括: 特征性组织学表现、影像学表现、血清 IgG4 水平升高、胆管以外器官受累及甾体类抗炎药治疗有效。

虽然 MRCP 能为 IgG4SC 的诊断提供有用的信息, 但是 ERCP 或经皮经肝穿刺胆管造影能更准确地显示胆管病变的特征并根据造影结果将 IgG4SC 分成 4 种临床类型^[2]。影像学上表现为弥漫性或节段性胆管狭窄伴狭窄部位远端胆管扩张, 病变节段胆管呈环形、均匀增厚。

血清 IgG4 浓度升高 (>1.35 g/L) 是诊断 IgG4SC 的标准之一, 但值得注意的是, 血清 IgG4 水平升高对于原发性硬化性胆管炎和肝门胆管癌鉴别诊断的价值有限^[9-10]。

病理学诊断系 IgG4SC 的最终标准。病理检查显示病变位于胆管黏膜下层, 淋巴细胞和 IgG4 阳性浆细胞浸润, 席文状纤维化, 闭塞性静脉炎。对怀疑有 IgG4SC 可能的肝门胆管癌患者, 建议常规筛查血清 IgG4 相关性指标, 对血清 IgG4 升高的病例尝试行 ERCP 活检或经皮经肝穿刺胆道镜活检后加做 IgG4 相关性病理诊断。但对术前无法最终明确诊断的病例, 仍需剖腹探查, 术中取组织行病理检查明确诊断, 以免漏诊肝门胆管癌造成严重后果。本例患者术前行 MRI 检查示肝门区占位、患者梗阻性黄疸、CA199 升高、体质量下降、回顾病史无免疫性胰腺炎等免疫性疾病史, 所有检查支持肝门胆管癌诊断, 术前基本无法区分 IgG4SC 与肝门胆管癌, 即使术前怀疑 IgG4SC, 尝试性行 ERCP 活检成功率不高, 若能取到组织行 IgG4 相关性病理学检查可能会明确诊断, 避免手术。

6.4 IgG4SC 的鉴别诊断

IgG4SC 主要与胆管癌和原发性硬化性胆管炎鉴别。2 型 IgG4SC 影像学表现为肝内外胆管弥漫性狭窄, 与原发性硬化性胆管炎难以鉴别。若胆管造影发现胆管节段狭窄伴串珠样扩张, CT 或 MRI 见胆管均匀环形增厚, 或胆管以外病变如自身免疫

性胰腺炎、腹膜后纤维化时,更倾向于 IgG4SC 诊断,但是也有 15% 的原发性硬化性胆管炎患者血清 IgG4 水平会升高,因此不具有鉴别诊断的价值^[10]。当 IgG4SC 表现为肝外胆管孤立性狭窄时,不仅需与胆管癌鉴别,而且鉴别十分困难。一项回顾性研究^[11]显示,在 175 例认为是胆管癌行手术治疗患者中有 17% 的患者并未找到恶性肿瘤的证据,其中 50% 病理学检查符合 IgG4SC 的表现,然而只有极少数研究寻求如何鉴别这两种疾病^[12]。可见 IgG4SC 误诊为肝门胆管癌仍有一定的发生率,我们要对表现为肝外狭窄性胆管的 IgG4SC 给予足够重视,与胆管癌鉴别的可靠依据是组织病理学方法,然而胆管细胞刷片检查敏感性较低。胆道镜直视下目标病变组织活检的准确率比 ERCP 更高,但不同研究中心的胆道镜下活检对恶性肿瘤的诊断准确率差异较大,敏感性为 66%~90%,特异性为 96%~100%^[13-14]。由于胆管组织学活检技术难度大、并发症多、特异性低等因素,导致该检查手段在临床上应用受到限制,但对怀疑的 IgG4SC 病例一定要争取得到组织活检,做 IgG4 相关性病理检查明确诊断,即使很多情况下病理活检成功率和阳性活检率低。对于 IgG4SC 与肝门胆管癌的术前鉴别诊断仍任重道远,仍需探讨更为准确的检测手段来鉴别这两种疾病。

6.5 IgG4SC 的治疗

日本指南^[15]和国际共识^[16]均推荐使用甾体类抗炎药作为有症状如梗阻性黄疸、腹痛、背部疼或合并未治疗的自身免疫性胰腺炎 IgG4SC 患者的一线治疗措施,利妥昔单抗也可作为诱导缓解的药物^[17]。在开始甾体类抗炎药物治疗之前,需控制糖尿病患者的血糖水平,对于重度梗阻性黄疸的患者建议先行胆道引流^[18]。IgG4 相关性疾病复发率高,1 年内复发率为 30%~50%^[15],但复发的危险因素尚不完全清楚,血清 IgG4 和循环免疫复合物可作为检测复发的指标,低剂量甾体类药物维持治疗能降低复发率^[16]。对于复发患者缺乏疗效确切的治疗措施,国际指南建议加大甾体类抗炎药物剂量、使用利妥昔单抗或者使用免疫抑制剂作为复发患者的二线治疗措施^[17]。

6.6 术后消化道出血的经验总结

胃十二指肠假性动脉瘤临床上较为罕见,约占所有动脉瘤的 1.5%^[19],通常由血管损伤或腐蚀引起,如胰腺炎、自身免疫疾病、血管介入、腹腔镜胆囊切除术、肝移植术^[20-21]。有回顾性研究^[22]显示,胃十二指肠假性动脉瘤破裂继发消化道出血是最常

见临床表现(52%),腹痛为第二常见临床表现(46%),其他表现有胃流出道梗阻、压迫症状、肿块,少部分(7.5%)患者无症状。假性动脉瘤破裂风险为 40%,严重程度与出血量和破裂部位有关,而与动脉瘤大小无关^[23]。假性动脉瘤破入十二指肠死亡率最高(为 21%),主要表现为呕血、黑便、失血性休克^[24];其次为破入腹腔和腹膜后,死亡率为 19%^[25]。虽然对比增强磁共振三维血管成像和薄层 CT 能较准确诊断腹腔内血管病变^[26-27],但血管造影仍然是胃十二指肠假性动脉瘤诊断的金标准,因该技术既能清楚显示动脉的解剖结构,又可行动脉栓塞治疗^[28]。行介入动脉栓塞止血效果不佳者可考虑行手术治疗。

本例 IgG4SC 行肝门胆管癌术后 1 个月消化道出血患者,表现为呕血,胃镜未见应激性溃疡出血,行 DSA 确诊为胃十二指肠假性动脉瘤破入十二指肠导致消化道出血,动脉栓塞后好转出院。分析其可能原因为术中骨骼化血管时胃十二指肠动脉因固定于胰腺上缘,受到用力牵拉而致外膜受损或电刀热性灼伤血管外膜,对此笔者的体会是,降低医源性胃十二指肠假性动脉瘤发生率可能的措施有:① 骨骼化血管过程中注意动脉保护,胃十二指肠动脉固定于胰腺上缘,牵拉血管时容易将其外膜牵拉受损,或部分有动脉硬化患者的外膜更易受损,在胆管肿瘤血管骨骼化过程中一定注意勿用力牵拉血管,避免胃十二指肠动脉因固定于胰腺上缘容易使动脉外膜受损而术后发生动脉瘤。② 注意血管周围精细解剖,避免电刀、超声刀等电量对动脉外膜造成的热损伤;血管悬吊时选用硅胶悬吊带,防止过度牵拉;避免使用细丝线用力结扎较粗血管;避免使用镊子及血管钳直接钳夹动脉壁;合理选择血管阻断器械,选择对血管内膜损伤较小的器械,阻断时应缓慢夹闭直至末梢动脉搏动消失。③ 尽量避免吻合口漏后消化液对动脉的腐蚀,造成动脉瘤出血;引流管的材料选择合适,放置于适当的位置并妥善固定,避免压迫周围重要组织脏器;一旦怀疑动脉瘤破裂应尽早行介入诊断及治疗,出血停止后再行介入治疗可能找不到出血点,如介入治疗发现假性动脉瘤应给予栓塞治疗,避免再出血。

7 小结

肝门区占位伴梗阻性黄疸病例不仅要考虑肝门胆管癌,还需注意与 IgG4SC 鉴别诊断。对怀疑为 IgG4SC 的患者,建议常规筛查血清 IgG4 相关性

指标,对血清 IgG4 升高病例尝试行 ERCP 活检或经皮经肝穿刺胆道镜活检后加做 IgG4 相关性病理诊断。但对术前无法最终明确诊断的病例仍需剖腹探查,术中行快速冰冻病理学检查明确诊断,以免漏诊肝门胆管癌而造成严重后果。目前对于 IgG4SC 与肝门胆管癌的术前鉴别诊断任重道远,仍需更为准确的检测手段来鉴别这两种疾病,力争做到不漏诊也不误诊。

志谢:感谢四川大学华西医院内镜中心胡兵教授参与对本病例的 MDT 分析。

参考文献

- Zen Y, Harada K, Sasaki M, *et al.* IgG4-related sclerosing cholangitis with and without hepatic inflammatory pseudotumor, and sclerosing pancreatitis-associated sclerosing cholangitis: do they belong to a spectrum of sclerosing pancreatitis? *Am J Surg Pathol*, 2004, 28(9): 1193-1203.
- Ghazale A, Chari ST, Zhang L, *et al.* Immunoglobulin G4-associated cholangitis: clinical profile and response to therapy. *Gastroenterology*, 2008, 134(3): 706-715.
- Kamisawa T, Zen Y, Pillai S, *et al.* IgG4-related disease. *Lancet*, 2015, 385(9976): 1460-1471.
- Roos E, Hubers LM, Coelen RJS, *et al.* IgG4-associated cholangitis in patients resected for presumed perihilar cholangiocarcinoma: a 30-year tertiary care experience. *Am J Gastroenterol*, 2018, 113(5): 765-772.
- Geary K, Yazici C, Seibold A, *et al.* IgG4-related cholangiopathy and its mimickers: a case report and review highlighting the importance of early diagnosis. *Int J Surg Pathol*, 2018, 26(2): 165-173.
- Tanaka A, Tazuma S, Okazaki K, *et al.* Clinical features, response to treatment, and outcomes of IgG4-related sclerosing cholangitis. *Clin Gastroenterol Hepatol*, 2017, 15(6): 920-926.
- Chari ST, Smyrk TC, Levy MJ, *et al.* Diagnosis of autoimmune pancreatitis: the Mayo Clinic experience. *Clin Gastroenterol Hepatol*, 2006, 4(8): 1010-1016.
- Nakazawa T, Naitoh I, Hayashi K, *et al.* Diagnosis of IgG4-related sclerosing cholangitis. *World J Gastroenterol*, 2013, 19(43): 7661-7670.
- Oseini AM, Chaiteerakij R, Shire AM, *et al.* Utility of serum immunoglobulin G4 in distinguishing immunoglobulin G4-associated cholangitis from cholangiocarcinoma. *Hepatology*, 2011, 54(3): 940-948.
- Boonstra K, Culver EL, de Buy Wenniger LM, *et al.* Serum immunoglobulin G4 and immunoglobulin G1 for distinguishing immunoglobulin G4-associated cholangitis from primary sclerosing cholangitis. *Hepatology*, 2014, 59(5): 1954-1963.
- Erdogan D, Kloek JJ, ten Kate FJ, *et al.* Immunoglobulin G4-related sclerosing cholangitis in patients resected for presumed malignant bile duct strictures. *Br J Surg*, 2008, 95(6): 727-734.
- Tabata T, Kamisawa T, Hara S, *et al.* Differentiating immunoglobulin G4-related sclerosing cholangitis from hilar cholangiocarcinoma. *Gut Liver*, 2013, 7(2): 234-238.
- Navaneethan U, Hasan MK, Kommaraju K, *et al.* Digital, single-operator cholangiopancreatography in the diagnosis and management of pancreatobiliary disorders: a multicenter clinical experience (with video). *Gastrointest Endosc*, 2016, 84(4): 649-655.
- Navaneethan U, Hasan MK, Lourdasamy V, *et al.* Single-operator cholangioscopy and targeted biopsies in the diagnosis of indeterminate biliary strictures: a systematic review. *Gastrointest Endosc*, 2015, 82(4): 608-614.
- Hart PA, Kamisawa T, Brugge WR, *et al.* Long-term outcomes of autoimmune pancreatitis: a multicentre, international analysis. *Gut*, 2013, 62(12): 1771-1776.
- Kamisawa T, Shimosegawa T, Okazaki K, *et al.* Standard steroid treatment for autoimmune pancreatitis. *Gut*, 2009, 58(11): 1504-1507.
- Okazaki K, Chari ST, Frulloni L, *et al.* International consensus for the treatment of autoimmune pancreatitis. *Pancreatology*, 2017, 17(1): 1-6.
- Kamisawa T, Okazaki K, Kawa S, *et al.* Amendment of the Japanese Consensus Guidelines for Autoimmune Pancreatitis, 2013 III. Treatment and prognosis of autoimmune pancreatitis. *J Gastroenterol*, 2014, 49(6): 961-970.
- White AF, Baum S, Buranasiri S. Aneurysms secondary to pancreatitis. *AJR Am J Roentgenol*, 1976, 127(3): 393-396.
- Morita Y, Kawamura N, Saito H, *et al.* Diagnosis and embolotherapy of aneurysm of the gastroduodenal artery. *Rinsho Hoshasen*, 1988, 33(5): 555-561.
- Kueper MA, Ludescher B, Koenigsrainer I, *et al.* Successful coil embolization of a ruptured gastroduodenal artery aneurysm. *Vasc Endovascular Surg*, 2007, 41(6): 568-571.
- Habib N, Hassan S, Abdou R, *et al.* Gastroduodenal artery aneurysm, diagnosis, clinical presentation and management: a concise review. *Ann Surg Innov Res*, 2013, 7(1): 4.
- Lee PC, Rhee RY, Gordon RY, *et al.* Management of splenic artery aneurysms: the significance of portal and essential hypertension. *J Am Coll Surg*, 1999, 189(5): 483-490.
- Rowell C, Moore TL, Streutker CJ. Aneurysm of the gastroduodenal artery presenting as a bleeding duodenal ulcer. *Clin Gastroenterol Hepatol*, 2006, 4(10): xxviii.
- Harris K, Chalhoub M, Koirala A. Gastroduodenal artery aneurysm rupture in hospitalized patients: An overlooked diagnosis. *World J Gastrointest Surg*, 2010, 2(9): 291-294.
- Pilleul F, Beuf O. Diagnosis of splanchnic artery aneurysms and pseudoaneurysms, with special reference to contrast enhanced 3D magnetic resonance angiography: a review. *Acta Radiol*, 2004, 45(7): 702-708.
- Frauenfelder T, Wildermuth S, Marincek B, *et al.* Nontraumatic emergent abdominal vascular conditions: advantages of multi-detector row CT and three-dimensional imaging. *Radiographics*, 2004, 24(2): 481-496.
- Yeh TS, Jan YY, Jeng LB, *et al.* Massive extra-enteric gastrointestinal hemorrhage secondary to splanchnic artery aneurysms. *Hepatogastroenterology*, 1997, 44(16): 1152-1156.

收稿日期: 2018-10-09 修回日期: 2018-12-04

本文编辑: 李纓来/蒲素清