

· 病例报道 ·

自身免疫性胰腺炎合并左侧门静脉高压胃底静脉曲张
破裂出血一例

庞桃红 胡青青 曹守莉 吕瑛 王雷 诸葛宇征 邹晓平 徐桂芳

患者男,53岁,因“解黑便1个月余”入院。患者1个月前解黑便2次,量约50 mL。血常规检查示WBC $2.3 \times 10^9/L$, NEUT $0.8 \times 10^9/L$, HB 122 g/L, PLT $78 \times 10^9/L$;肝功能提示ALT 805 U/L, AST 942 U/L, ALP 412 U/L, GGT 1 486 U/L, HBsAb 阳性、甲丙戊肝阴性;免疫球蛋白IgG4亚型20.9 g/L。胃镜检查示食管静脉未见曲张,胃底静脉曲张(图1)。口服保肝药物1个月转氨酶降至正常。腹部超声胰头局限性增大,回声减低(图2),门静脉起始处胰头后方局部狭窄(考虑胰头病变压迫所致),胃左静脉扩张(图3)。脾静脉血管多普勒未见异常;肠系膜上静脉流速减低为20.2 cm/s;肝脏组织硬度正常;脾脏组织硬度偏硬,VTQ平均值3.03 m/s。磁共振胰胆管成像示胰尾信号密度不均。全腹部CT平扫+增强示胰腺体积增大,胰腺尾部明显(图4)。脾动脉数字减影血管造影(DSA)示脾静脉近脾门处狭窄、显影不清,造影剂主要经脾门-胃底-胃左静脉回流入门静脉(图5)。骨髓细胞学检查显示骨髓增生活跃,粒红巨核三系均增生活跃,粒系、巨核系可见成熟阶段减少。考虑患者胃底静脉曲张破裂出血为左侧门静脉高压症所致,而IgG4相关性自身免疫性胰腺炎是导致患者发病根本原因。遂予口服醋酸泼尼松40 mg 1次/d治疗。治疗1个月复查胃镜胃底静脉曲张消失(图6),CT提示胰腺体积明显缩小,IgG4降低至8.42 g/L,治疗5个月后IgG4为2.77 g/L。

讨论 IgG4相关性疾病可以出现多个脏器受累及,胰腺是其最常受累器官之一,Inoue等^[1]研究发现61%患者出现胰腺受累,表现为胰腺肿大和胰管的不规则狭窄,88%~97.5%患者可以出现血清IgG4水平升高^[1-3],激素治疗有效,表现为增大脏器缩小、IgG4水平下降^[4]。正常情况下脾动脉和胃短静脉血经过脾脏后通过脾静脉回流入门静脉,但当胰腺肿大可压迫脾静脉导致脾静脉回流受阻,或脾静脉受炎症刺激出现脾静脉狭窄、血栓形成最终导致脾脏淤血,脾脏体积增大,脾功能亢进,左侧门静脉高压,胃短静脉曲张,胃底静脉曲张,严重者可致胃底静脉曲张破裂出血^[5]。本课题组既往研究发现左侧门脉高压患者均出现脾静脉阻塞,

绝大多数患者合并胃底静脉曲张,且消化道出血发生率较高^[6-7]。Matsubayashi等^[8]研究自身免疫性胰腺炎患者脾脏体积,通过CT测量患者脾脏体积,20%患者出现脾肿大,较慢性胰腺炎患者明显增大,但是小于肝硬化患者。PET检查未发现脾脏异常摄取^{18F}氟脱氧葡萄糖。67%患者出现脾静脉受累,激素治疗有效,体积可缩小至初始77%,AP患者高血清IL-2受体水平、弥漫性胰腺增大和脾静脉狭窄与类固醇治疗导致的脾萎缩显著相关。本例患者以上消化道出血,黑便为首发症状,内镜检查发现孤立性胃底静脉曲张,影像学检查提示胰腺增大,考虑患者存在IgG4相关性自身免疫性胰腺炎,胰腺受累,且脾门处脾静脉狭窄,脾脏增大,胃底静脉曲张破裂出血。该患者肝脏无肝硬化表现。虽然病程中有肝损伤,但是常规保肝治疗后好转,考虑与IgG4无关。患者诊断明确后行激素治疗。治疗后患者IgG4水平呈现逐渐下降趋势,复查患者曲张胃底静脉曲张消失,左侧门脉高压好转,脾脏体积缩小,避免了脾脏切除。因此,对IgG4相关性左侧门静脉高压患者,诊断明确后激素治疗可以使狭窄的脾静脉再通,脾脏血流通畅,脾脏功能亢进缓解,左侧门静脉高压消失。但IgG4相关性疾病,尤其IgG4相关性胰腺炎是一种慢性疾病,表现为反复发作特点,故该患者激素治疗虽有效但还需长期随访。

本文报道IgG4相关性自身免疫性胰腺炎导致左侧门脉高压,胃底静脉曲张破裂出血、脾功能亢进患者,激素治疗后患者胃底静脉曲张消失,脾功能亢进好转。可见,对于该类疾病需要认识病变特点,根据病因治疗,以获得较好的治疗效果。

参 考 文 献

- [1] Inoue D, Yoshida K, Yoneda N, et al. IgG4-related disease: dataset of 235 consecutive patients[J]. *Medicine (Baltimore)*, 2015, 94(15):e680. DOI: 10.1097/MD.0000000000000680.
- [2] Sakiyama C, Sullivan S. IgG4-Related Pancreatitis and Immune Thrombocytopenia: A Case Report and Literature Review[J]. *Cureus*, 2017, 9(9):e1724. DOI: 10.7759/cureus.1724.
- [3] Lin W, Lu S, Chen H, et al. Clinical characteristics of immunoglobulin G4-related disease: a prospective study of 118 Chinese patients[J]. *Rheumatology (Oxford)*, 2015, 54(11):1982-1990. DOI: 10.1093/rheumatology/kev203.
- [4] Mizushima I, Inoue D, Yamamoto M, et al. Clinical course after corticosteroid therapy in IgG4-related aortitis/periaortitis and periarthritis: a retrospective multicenter study[J]. *Arthritis Res*

DOI: 10.3760/cma.j.issn.1007-5232.2018.06.021

基金项目:国家自然科学基金(81572338)

作者单位:210008 南京,南京大学医学院附属鼓楼医院消化科

通信作者:徐桂芳,Email:13852293376@163.com

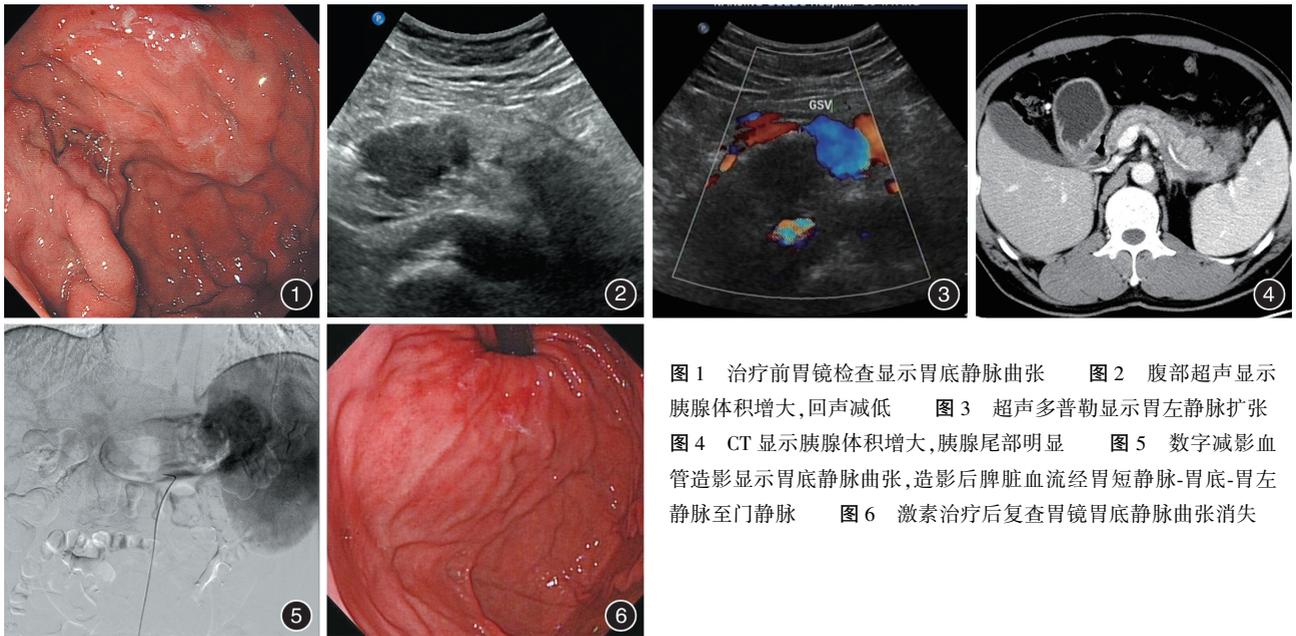


图 1 治疗前胃镜检查显示胃底静脉曲张 图 2 腹部超声显示胰腺体积增大,回声减低 图 3 超声多普勒显示胃左静脉扩张 图 4 CT 显示胰腺体积增大,胰腺尾部明显 图 5 数字减影血管造影显示胃底静脉曲张,造影后脾脏血流经胃短静脉-胃底-胃左静脉至门静脉 图 6 激素治疗后复查胃镜胃底静脉曲张消失

Ther, 2014, 16(4):R156. DOI: 10.1186/ar4671.

[5] Butler JR, Eckert GJ, Zyromski NJ, et al. Natural history of pancreatitis-induced splenic vein thrombosis: a systematic review and meta-analysis of its incidence and rate of gastrointestinal bleeding [J]. *HPB (Oxford)*, 2011, 13(12):839-845. DOI: 10.1111/j.1477-2574.2011.00375.x.

[6] 彭春艳, 邹晓平, 吕瑛, 等. 孤立性胃静脉曲张的病因和临床特征 [J]. *中华消化杂志*, 2009, 29(5):300-303. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0254-1432.2009.05.004.

[7] 沈珊珊, 彭春艳, 吕瑛, 等. 胰源性门脉高压症 25 例临床分析 [J]. *现代医学*, 2014, 42(6):644-647.

[8] Matsubayashi H, Uesaka K, Kanemoto H, et al. Reduction of splenic volume by steroid therapy in cases with autoimmune pancreatitis [J]. *J Gastroenterol*, 2013, 48(8):942-950. DOI: 10.1007/s00535-012-0692-y.

(收稿日期:2017-12-25)

(本文编辑:周昊)