



Immunoglobulin G4-Related Disease in the Thorax: Imaging Findings and Differential Diagnosis

흉부에서 발생한 IgG4 연관 질환: 영상 소견 및 감별진단

Yookyung Kim, MD^{1,2*} , Hye Young Choi, MD² 

¹Department of Radiology, Ewha Womans University, College of Medicine, Seoul, Korea

²Department of Radiology, Ewha Womans University Mokdong Hospital, Seoul, Korea

Immunoglobulin G4-related disease (IgG4-RD) is a chronic inflammatory condition involving multiple organs, including the salivary or lacrimal glands, orbit, pancreas, bile duct, liver, kidney, retroperitoneum, aorta, lung, and lymph nodes. It is histologically characterized by tissue infiltration with lymphocytes and IgG4-secreting plasma cells, storiform fibrosis, and obliterative phlebitis. In the thoracic involvement of IgG4-RD, mediastinal lymphadenopathy and perilymphangitic interstitial thickening of the lung are the most common findings. Peribronchovascular and septal thickening and paravertebral band-like soft tissue are characteristic findings of IgG4-RD. Other findings include pulmonary nodules or masses, ground-glass opacity, alveolar interstitial thickening, pleural effusion or thickening, mass in the chest wall or mediastinum, and arteritis involving the aorta and coronary artery. Radiologic differential diagnosis of various malignancies, infections, and inflammatory conditions is needed. In this review, we describe the imaging findings of IgG4-RD and the radiologic differential diagnoses in the thorax.

Index terms IgG4-Related Disease; Lung; Pleura; Computed Tomography, X-Ray

서론

면역글로불린G4 연관 질환(immunoglobulin G4-related disease; 이하 IgG4-RD)는 비교적 최근에 알려진 전신성의 면역매개성 염증성질환으로(1, 2), 전신의 모든 장기에서 발생할 수 있는데, 특히 췌장, 담관, 타액선, 누액선, 폐, 신장, 후복막을 침범한다. 중년이나 노년의 남자에서 호발하고(3, 4), 동시에 혹은 다른 시기에 여러 장기를 침범할 수 있고, 조직학적으로 IgG4 양성 형질세포와 림프구의 침윤을 보이는 것이 특징이다. 스테로이드로 잘 치료되지만 재발이 흔하다.

Received May 4, 2021
Revised June 15, 2021
Accepted June 15, 2021

*Corresponding author
Yookyung Kim, MD
Department of Radiology,
Ewha Womans University
Mokdong Hospital,
1071 Anyangcheon-ro,
Yangcheon-gu,
Seoul 07985, Korea.

Tel 82-2-2650-5380
Fax 82-2-2650-5302
E-mail yookkim@ewha.ac.kr

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

ORCID iDs

Yookyung Kim 
<https://orcid.org/0000-0002-7247-7815>
Hye Young Choi 
<https://orcid.org/0000-0002-5798-0244>

IgG4-RD 환자의 약 40%에서 흉부 병변이 나타나는데(3), 림프절, 폐, 종격동, 흉막, 흉벽, 심혈관 등을 침범하고, 영상검사에서는 종괴를 형성하거나, 종격동 림프절 비대, 폐의 림프관주위 간질 비후 등을 보이므로, 악성 종양, 감염 및 다양한 다발성전신질환과의 감별이 필요하다. 본 연구에서는 흉부에서 발생하는 IgG4-RD에 대해 알아보고, 그의 영상 소견과 감별진단에 대해 기술하였다.

IgG4-RD의 임상 소견 및 진단

IgG4-RD는 중년 내지 노년의 남자에서 호발하는데(3, 5), 이는 일반적인 자가면역질환이 여성에서 월등히 많이 발생하는 것과는 매우 대조적이다. 그러나 장기별로 차이가 있어, 두경부에서 발생하는 빈도는 남녀가 비슷하다(6). 주로 침범하는 장기는 타액선, 누액선, 안와, 췌장, 담도, 간, 신장, 후복막, 대동맥과 기타 폐, 림프절 등이다.

전형적인 IgG4-RD는 천천히 진행되는데, 때로는 일시적으로 자연적 호전을 보이거나 혹은 오랜 기간 휴면상태를 유지하기도 한다. 이런 환자에서 한 장기에서 재발하거나 다른 새로운 장기를 침범하면 IgG4-RD를 의심할 수 있게 된다(1). 치료는 대부분은 스테로이드에 좋은 반응을 보이나, 재발이 흔하다. 장기간의 치료나 재발 시에는 스테로이드의 부작용을 줄이기 위해 다른 면역억제제를 사용하기도 한다.

급성기에는 혈청검사에서 IgG4 농도가 상승하기도 하는데 환자의 60~70%에서 나타나며, 전형적으로 다기관 침범이 있는 환자에서 흔하다. 그러나 IgG4의 상승은 다른 여러 감염이나 악성 종양과 관련되어 나타날 수 있기 때문에, IgG4-RD의 선별검사에는 유용하나 독립적으로 진단에 사용할 수 있는 생물학적 표지자(biomarker) 검사는 아니다(7). 환자의 약 30%에서 말초혈액 호산구 증가와 혈청 IgE 증가가 나타난다.

진단은 조직검사가 필수적인데, 조직학적으로 IgG4 양성 형질세포와 림프구의 침윤(lymphoplasmacytic infiltration) 및 나선형의 섬유화(storiform fibrosis), 폐색정맥염(obliterative phlebitis)을 특징으로 한다(1). IgG4 양성 형질세포는 다발성캐슬만병(multicentric Castleman's disease)과 같이 형질세포가 침윤하는 다른 질환들과의 감별에 도움이 되는데, IgG4-RD가 진단되려면 면역염색에서 IgG4 양성 형질세포가 병변 내에 미만성 침윤을 보이고, IgG 양성 형질세포 중 IgG4가 적어도 40% 이상 차지해야 한다(8). IgG4가 대량 생산 및 축적되고, 이로 인해 결합조직이 축적되고 섬유화가 진행되면 침범된 장기의 기능에 영향을 주게 된다.

임상병리적인 양상을 토대로 2011년에 포괄적 진단기준이 수립되었고(9), 2019년에는 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism (이하 ACR/EULAR) 분류기준(2019 ACR/EULAR classification criteria for IgG4-RD)이 만들어졌다. 2019 ACR/EULAR 분류기준에 따르면, 엔트리기준(entry criteria)를 만족시키고(step 1) 동시에 제외기준(exclusion criteria)에 해당 사항이 없으면서(step 2), 선정기준(inclusion criteria)에 포함되는 각 분야의 해당 점수의 합이 20점 이상인 경우 IgG4-RD의 분류기준을 만족시키는 것으로 본다(10).

엔트리기준은 전형적으로 침범되는 장기[췌장, 타액선, 담관, 안와, 신장, 폐, 대동맥, 후복막, 뇌

경수막, 갑상선(Riedel's thyroiditis)에 임상적 혹은 영상의학적 침범이 있거나, 혹은 이러한 장기 중 하나에서 조직학적으로 원인 불명의 림프구와 형질세포 침윤을 동반한 염증이 증명되는 것이다.

제외기준에는 임상적, 혈청학적, 영상의학적, 조직학적 분야가 포함되는데, 영상의학적으로는 아직 확실히 진단되지 않은 악성 혹은 감염을 의심할 만한 소견, 병변의 빠른 진행(4~6주 내에 유의하게 악화), Erdheim-Chester 병에 부합하는 장골(long bone) 병변이나 비장비대가 포함되고, 그 외에 다발성케슬만병, 크론병 혹은 궤양성대장염, 하시코토갑상선염이 포함된다.

선정기준은 조직학적 소견, 면역염색, 혈청 IgG4 농도와 누액 및 타액선, 흉부, 췌장 및 담관, 신장, 후복막 침범에 따라 각각의 분야에서 점수를 부여하는데, 흉부 침범의 경우 기관지혈관주위 및 중격 간질 비후(peribronchovascular and septal thickening)가 있으면 4점, 척추결 연부조직(paravertebral band-like soft tissue)이 있으면 10점을 부여하고 이 중 큰 점수를 취하게 된다.

흉부에서 발생한 IgG4-RD

IgG4-RD 환자의 약 40%에서 흉부를 침범하는데, 종격동 림프절 비대가 가장 흔하고, 흉부를 침범한 환자의 대부분에서 췌장, 타액선, 담관, 신장과 같은 다른 장기를 함께 침범하는 다발성전신 질환으로 나타난다. IgG4-RD 환자 중 흉부 병변이 있는 환자에서 혈청 IgG4가 더 올라가는데, 이는 잠재적으로 질병의 활성도가 더 높고 광범위함을 의미한다(3, 11). 흉부를 침범할 경우 기침, 호흡곤란, 객혈, 흉통, 혹은 호흡부전이 나타날 수 있지만, 증상이 전혀 없을 수도 있다.

조직검사서 흉부 병변이 결절이나 종괴 일 경우는 다른 장기에서와 같이 IgG4-RD에 특징적인 조직학적 소견을 보이나, 간질성 폐질환의 형태로 나타난 경우는 나선형의 섬유화나 폐색정맥염은 보이지 않고 대신 폐간질 및 폐포 내에 중성구(neutrophil)를 포함한 염증 소견을 보일 수 있다(12).

감별진단은 광범위해서 다발성전신질환(사르코이드증, 결체조직질환), 유사한 임상 영상 소견을 보이는 질환(간질성폐질환, 종양), 조직 IgG4 증가를 동반한 염증성질환(Churg-Strauss병, 다발성케슬만병) 등을 포함한다. IgG4-RD를 진단하는 것은 중요한데, 스테로이드로 잘 치료되고, 만약 진단과 치료가 지연되면 섬유화로 인한 장기의 비가역적 손상이 발생하기 때문이다(13).

흉부에서 발생한 IgG4-RD의 영상 소견과 감별진단

폐 및 림프절

흉부를 침범한 IgG4-RD의 가장 흔한 영상 소견은 종격동 림프절 비대와 폐의 림프관주위 간질의 비후(perilymphangitic interstitial thickening)이다(Fig. 1). 림프절 비대는 가장 흔한 소견으로 흉부 침범 환자의 약 86%에서 관찰되고, 전신적으로 혹은 국한되어 나타난다(3, 14).

폐 병변은 영상의학적으로 크게 네 가지 형태로 나눌 수 있는데, 기관지혈관주위 및 소엽사이 간질 비후(peribronchovascular and interlobular septal thickening) (Figs. 1, 2), 결절 혹은 종괴(nodules or masses) (Figs. 2, 3), 간유리음영(ground glass opacities) (Figs. 1, 2), 미만성 간유리음영, 기관지확장증 및 벌집폐(honeycombing)로 나타나는 폐포 간질비후(alveolar intersti-

Fig. 1. A 56-year-old male with immunoglobulin G4-related disease involving the lung, lymph nodes, and lacrimal glands.

A. Chest radiograph shows perihilar and peribronchial infiltrations and poorly defined nodules in both lungs.

B, C. CT images show diffuse peribrochovascular interstitial thickening, interlobular septal thickening, and ground-glass opacities in both lungs. In addition, mediastinal and bilateral hilar lymphadenopathy and mediastinal soft tissue mass are shown around the descending thoracic aorta and pulmonary artery (**B**) (arrows).

D. Contrast-enhanced brain CT demonstrates enlargements of both lacrimal glands (arrows).

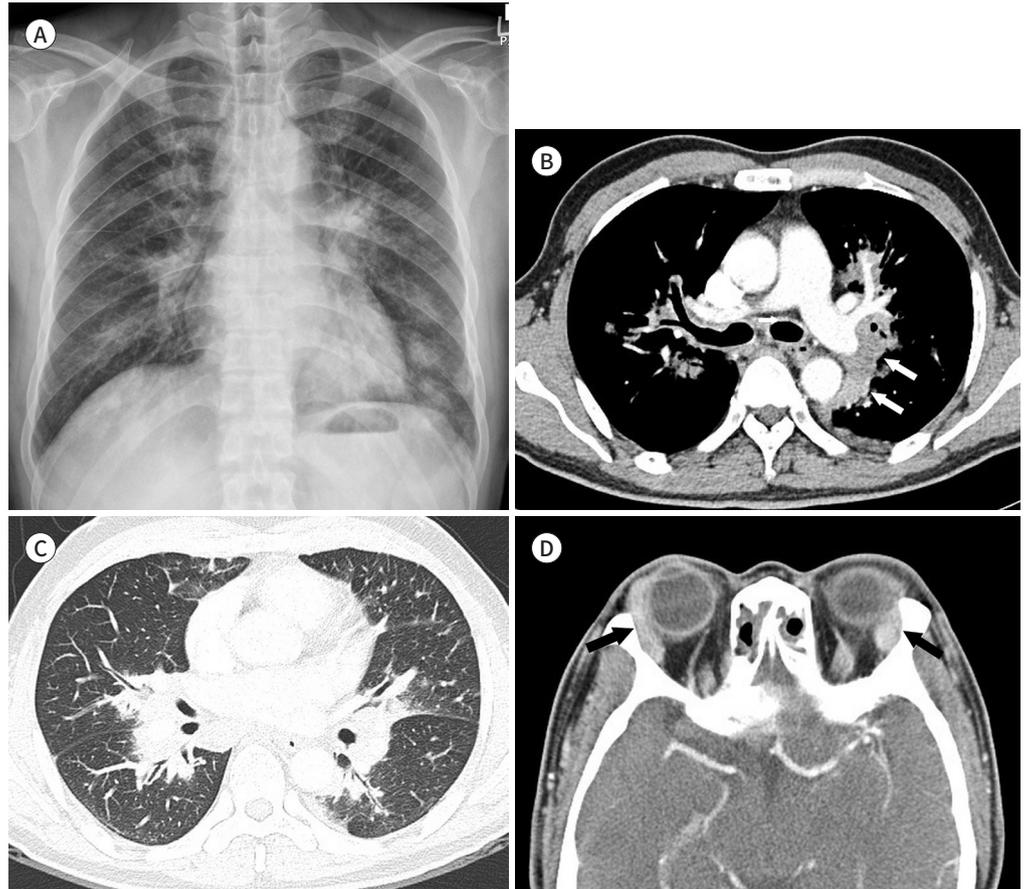
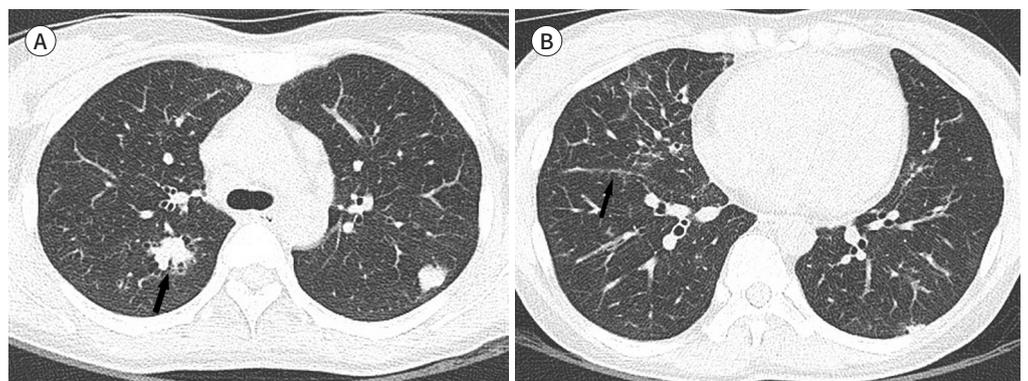


Fig. 2. A 39-year-old female with immunoglobulin G4-related disease involving the lungs and lymph nodes.

A. Axial CT scan shows poorly defined nodules in both upper lobes. The nodule in the right upper lobe reveals an air bronchogram (arrow) and ground-glass opacity in the peripheral portion.

B. Interlobular septal and peribrochovascular interstitial thickenings and patchy areas of ground-glass opacities are noted in the right middle lobe, associated with nodular thickening of the right major fissure (arrow).



tial thickening) (15, 16). 이 중 기관지혈관주위 간질 비후는 2019 ACR/EULAR 분류기준의 선정 기준에도 포함되어 있는 특징적 소견으로, IgG4-RD가 기관지와 혈관을 따라가는 경향을 나타내 준다(12).

흉막, 흉벽 및 종격동

IgG4-RD는 일측성 혹은 양측성 흉막삼출을 동반한 흉막염의 형태로 나타날 수 있는데, 한 연구에서는 흉부를 침범한 IgG4-RD가 있었던 22명의 환자 중 3명에서 흉막비후를 동반한 흉막삼출을 보고한 바 있다(3). 흉강경을 이용한 조직검사가 진단에 유용한데, 흉막에 소결절이나, 미만성 염증성비후, 혹은 흉막반을 볼 수 있다(16). 흉막이나 흉벽, 종격동에 종괴를 형성하기도 한다(Figs. 3, 4) (16-18).

척추결 연부조직(paravertebral band-like soft tissue)은 전체 IgG4-RD 환자의 약 8%에서 나타나는데, 2019 ACR/EULAR 분류기준의 선정기준에도 포함된 주요 소견으로, 주로 흉추의 하부

Fig. 3. A 67-year-old male with immunoglobulin G4-related disease involving the lung and chest wall. **A, B.** Contrast-enhanced CT images show an ill-defined mass-like lesion in the left lower lobe (**A**) and two soft-tissue masses showing areas of low attenuation in the left chest wall (**B**) (arrows). Courtesy Yoon Kyung Kim, MD, Samsung Medical Center.

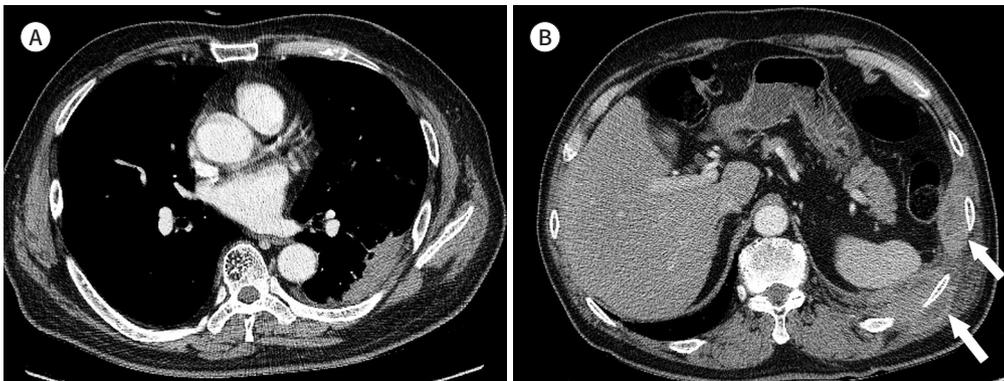
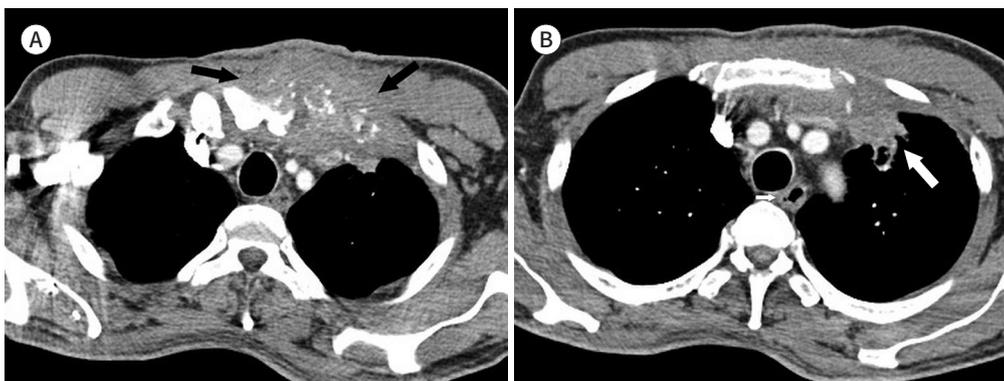


Fig. 4. A 64-year-old male with immunoglobulin G4-related disease presenting with a chest wall mass at the sternoclavicular joint. **A, B.** Contrast-enhanced CT images demonstrate ill-defined mas-like soft tissue infiltration in the left anterior chest wall at the sternoclavicular joint (black arrows). Bony destruction in the chest wall mass (**A**) and infiltration into the adjacent left upper lobe (**B**) (white arrow) are noted.



에서 두 개 이상의 척추에 걸쳐 나타나고 양측성일 수도 있지만 우측을 항상 침범하는데 이는 흉관(thoracic duct)의 위치와 관련이 있을 것으로 추측되고 있다(Fig. 5). 밴드 모양이 가장 흔하지만, 결절형이나 침습적인 불규칙한 형태를 보일 수 있다. CT에서 연부조직으로 보이고, MRI에서는 T1, T2 강조영상에서 등신호강도(isosignal intensity)를 보이며, CT와 MRI에서 모두 균질한 조영증강을 보인다. 매우 드물게 연부조직과 인접한 척추뼈의 앞쪽을 함께 침범하기도 한다(4).

대동맥 및 관상동맥

IgG4-RD는 크거나 중간 크기의 혈관(large to medium-sized vessels), 관상동맥, 심장막을 침범할 수 있는데, 이로 인해 혈관염이나 혈관주위염, 동맥류가 발생할 수 있다(19). 가장 흔히 침범되는 부위는 신장하복부대동맥(infrarenal abdominal aorta)과 장골동맥이고, 흉부에서는 대동맥궁에 호발한다. 조직학적으로 주로 혈관 외막(adventitia)에 염증세포의 침윤이 일어나 심하게 비후되는데, 이는 조영증강 CT 지연 영상에서 균질한 조영증강을 보이는 동맥벽 비후로 나타난다(Fig. 6) (20, 21).

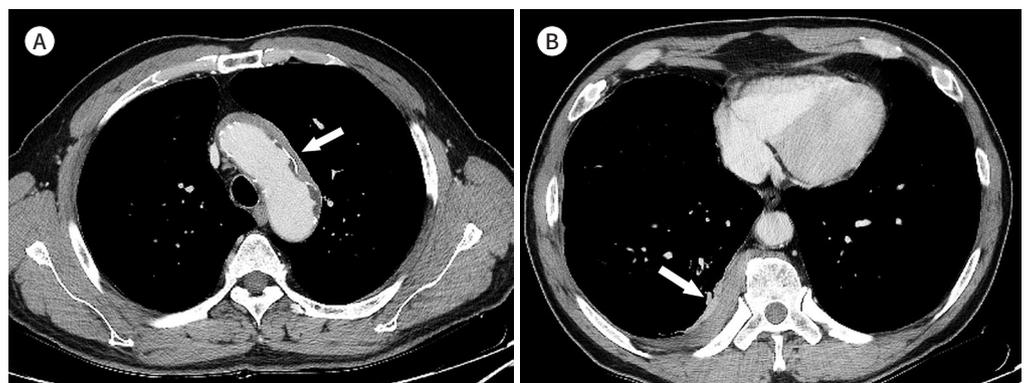
IgG4-RD 환자의 약 5%에서 관상동맥을 침범할 수 있는데, 이때는 적어도 한 개 이상의 다른 혈관 병변을 동반한다. 환자는 관상동맥 협착 증상을 호소하게 되고, 심전도 동기 관상동맥 CT 영상(echocardiography-gated coronary CT angiography)에서 관상동맥벽이 균질한 저음영으로 비후되고, 지연 영상에서 균질한 조영증강을 보인다(Fig. 7) (15, 20). 혈관벽의 심한 비후에 의한 가종양(pseudotumor) 형성은 “pigs-in-a-blanket” 징후라 불리고 IgG4-RD 관상동맥 병변의 특징적 소견이다. 관상동맥류가 발생할 수 있는데, 이때 동맥류 내부에 혈전이 생기면 스테로이드 치료 중에 혈전이 떨어져 나가 급성심근경색의 원인이 될 수 있다. 비후된 혈관벽과 혈전을 감별하기 위해서는 조영증강 CT 지연 영상이 필요하다(20).

Fig. 5. Immunoglobulin G4-related aortitis and periaortitis, and paravertebral soft tissue in a 65-year-old male.

A. Axial contrast-enhanced delayed-phase CT image showing diffuse wall thickening with homogeneous enhancement at the aortic arch (arrow).

B. A band-like mass of soft tissue is noted at the right paravertebral area (arrow).

Courtesy of Yoon Kyung Kim, MD, Samsung Medical Center.



FDG PET/CT

IgG4-RD는 fluorodeoxyglucose (이하 FDG) PET/CT에서 다양한 FDG 섭취를 보이는데 (4.0~0.9 maximal standard uptake value) (Fig. 6), 폐결절의 경우 대체로 섭취 정도는 결절의 크

Fig. 6. Immunoglobulin G4-related thoracic aortitis and pachymeningitis in a 64-year-old male. **A, B.** Axial contrast-enhanced delayed phase CT image showing homogeneously enhanced wall thickening of the descending thoracic aorta (**A**) (arrow), which demonstrates focal FDG uptake on axial FDG PET/CT images (maximal standard uptake value, 4.5), indicative of active inflammation (**B**). **C.** Gadolinium-enhanced brain MR image reveals diffuse and nodular-enhancing thickening of the falx cerebri and bilateral cerebral convexities. **D.** Aortic wall thickening has been resolved on follow-up CT scan obtained after steroid treatment (arrow). Courtesy of Eun Ju Chun, MD, Seoul National University Bundang Hospital. FDG = fluorodeoxyglucose

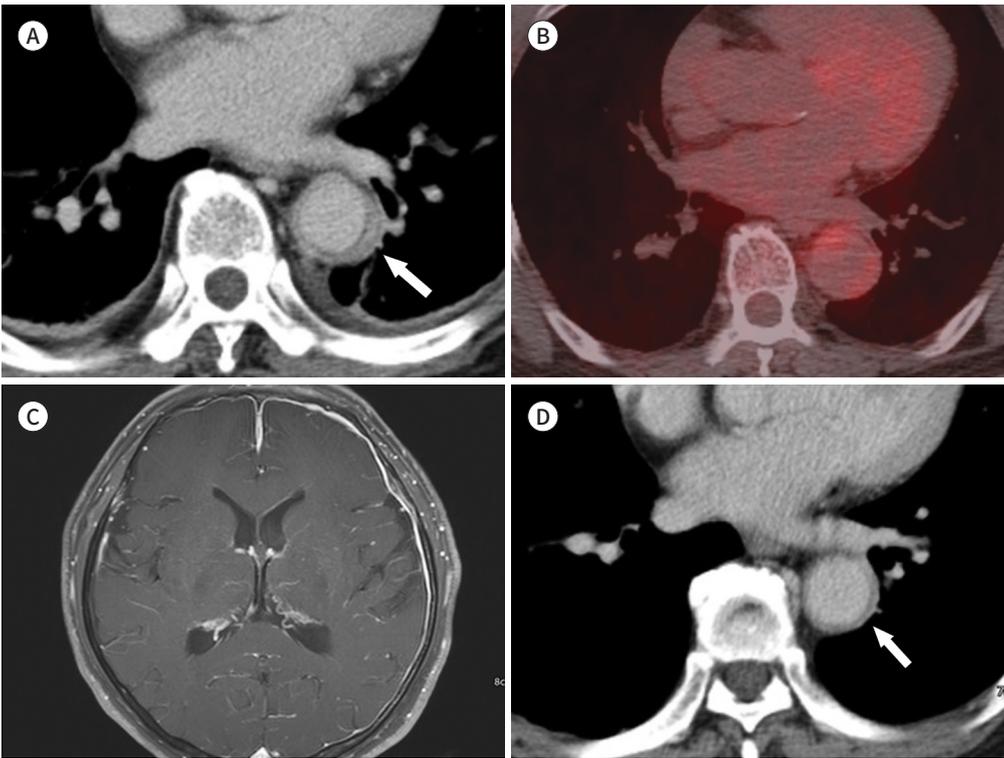
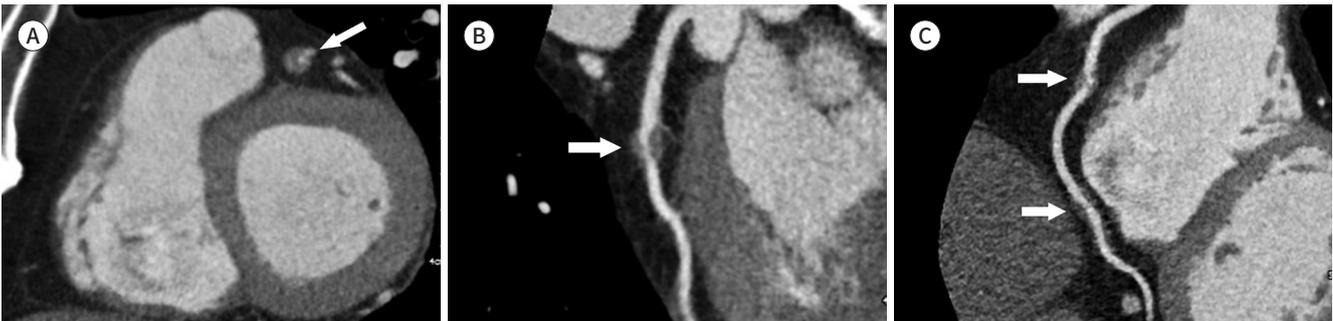


Fig. 7. Immunoglobulin G4-related coronary arteritis and periarteritis in a 60-year-old male. **A-C.** Echocardiography-gated coronary CT angiography images demonstrate multifocal segmental wall thickening with significant luminal narrowing at the left anterior descending (**A, B**) and right coronary arteries (**C**) (arrows). Courtesy of Eun Ju Chun, MD, Seoul National University Bundang Hospital.



기에 비례한다(22). FDG PET/CT는 병변의 범위와 치료반응 평가에 유용하다.

감별진단

악성림프종과 다양한 염증성 및 자가면역 질환들과의 감별진단이 필요하다. IgG4-RD는 주로 중년이나 노인 남성에서 호발하고, 병의 진행이 느리며, 동시에 혹은 시간차를 두고 다른 장기들 특히 타액선, 누액선, 안와, 췌장 등을 침범한다는 점이 감별에 도움이 된다.

림프절 비대와 폐간질비후를 보이는 질환으로 악성림프종(Fig. 8)과, 캐슬만병(Fig. 9)과 같은 림프증식성 질환(lymphoproliferative disorder)이나 사르코이드증(sarcoidosis)과 감별이 필요하다. 폐간질비후와 후복막섬유화를 보이는 경우는 Erdheim-Chester 병과 감별진단이 필요한데, 특징적인 장골(long bone)의 골경화성병변이 감별에 도움이 된다(Fig. 10) (10). 림프절 비대를 동반한 다발성의 폐결절 혹은 종괴는 악성 종양 특히 악성림프종과 감별이 필요하다. 악성림프종의 경우 진행속도가 빠른 점이 감별에 도움이 되지만, 일차성 폐림프종은 IgG4-RD와 유사하게 노인에서 발생하고 천천히 진행한다. 폐포 간질형으로 나타난 경우에는 비특이적 간질성폐렴(non-

Fig. 8. T-cell lymphoma in a 52-year-old female.

A. Contrast-enhanced CT scan shows mediastinal and right axillary lymphadenopathy.

B. Lung window image reveals peribronchial and interlobular septal thickenings, areas of ground-glass opacity and consolidation, and poorly defined nodules in both lungs.

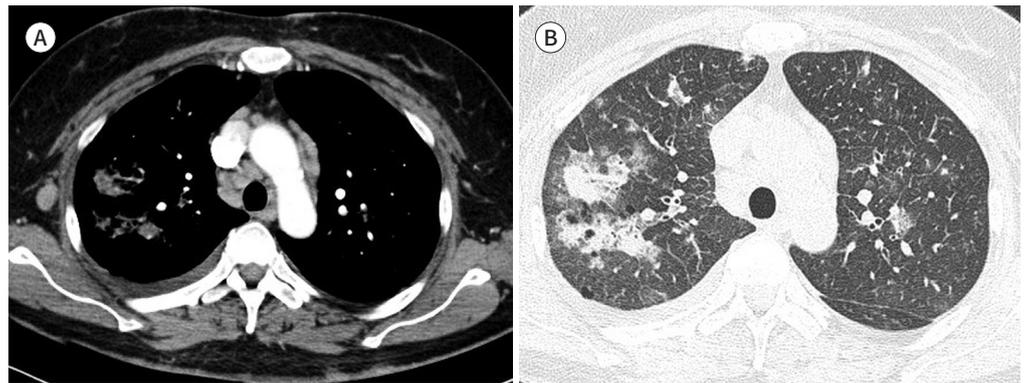


Fig. 9. A 45-year-old male with multicentric Castleman's disease.

A. Axial CT scan shows mediastinal lymphadenopathy.

B. Diffuse perilymphatic pulmonary interstitial thickenings, including peribronchial and interlobular septal thickenings, left major fissural thickening, and ground-glass opacity, are observed in both lungs.

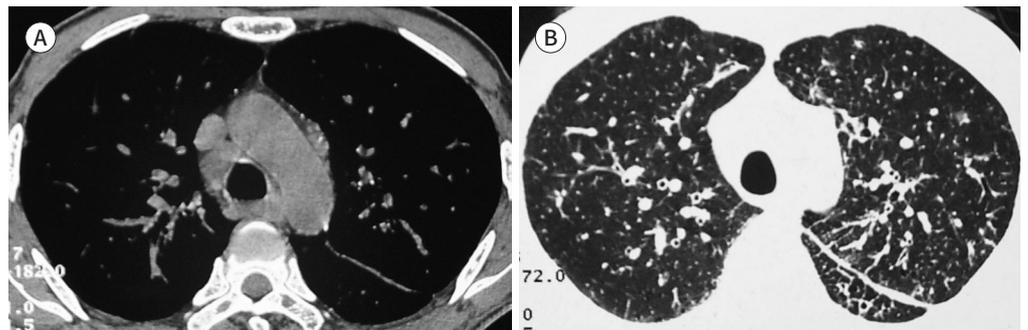
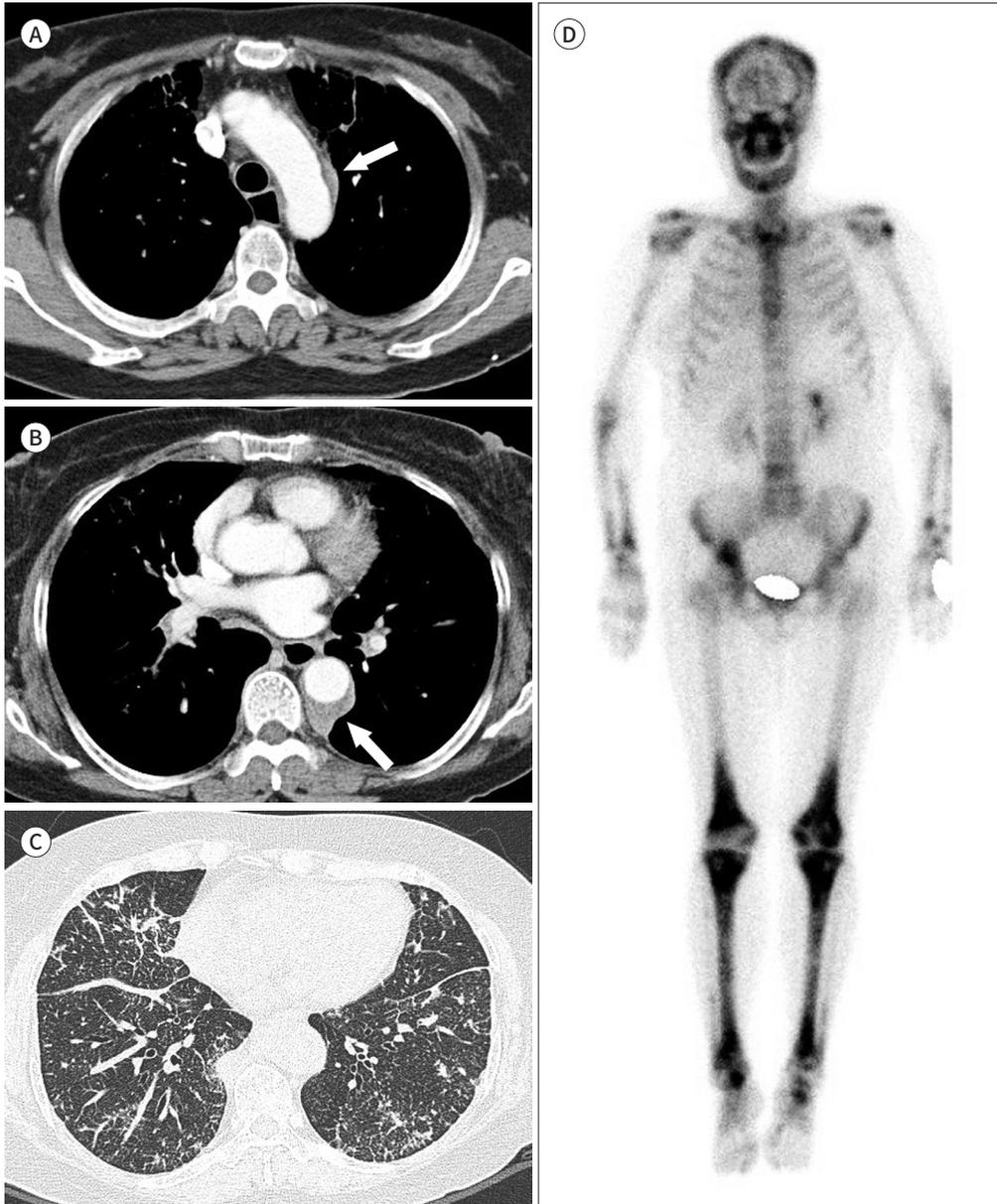


Fig. 10. A 64-year-old female with Erdheim-Chester disease.

A, B. Contrast-enhanced axial CT scans demonstrate periaortic soft tissue around the aortic arch and descending thoracic aorta (arrows).

C. Lung window image reveals diffuse peribronchial and interlobular septal thickening and thickened major fissures.

D. Technetium 99m-methyl diphosphonate bone scan shows bilateral symmetric increased uptake in the meta-diaphyseal region in the distal femurs and proximal and distal tibiae. In addition, increased uptake is seen in the distal radii, maxilla, mandible, L4 vertebra, and right pubic bone.



specific interstitial pneumonia)이나 다른 간질 섬유화를 보이는 질환과의 감별이 필요하다(15).

척추결 연부조직을 보일 수 있는 질환으로는 악성림프종(Fig. 11)과, 염증성 혹은 자가면역질환으로 특발성 후복막섬유증, 항호중구 세포질 항체 관련 혈관염(antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis) 특히 육아종 다발혈관염(granulomatosis with polyangiitis) 등이 있

Fig. 11. A 77-year-old male with lymphoplasmacytic lymphoma.

A. Contrast-enhanced axial CT scan shows enlarged lymph nodes in the mediastinum and both axillae.

B. A paravertebral band-like mass of soft tissue is noted, predominantly in the right paravertebral area (arrows).

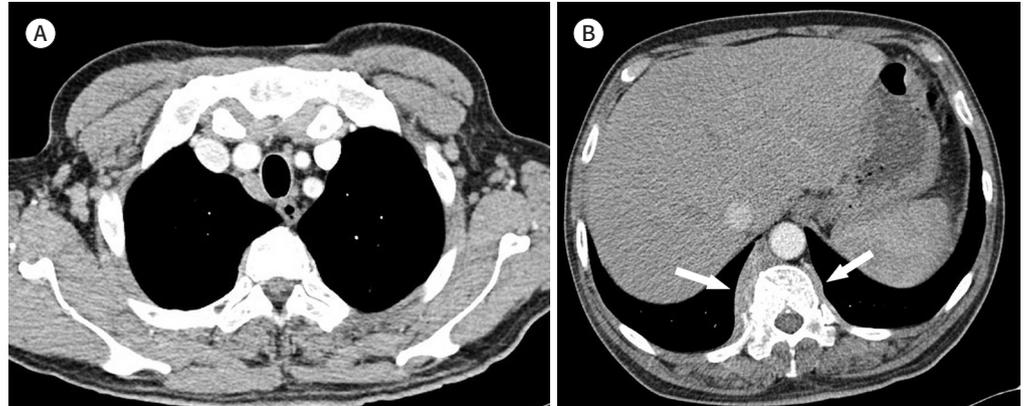


Fig. 12. Three cases of chest wall infection caused by different organisms.

A-C. A soft tissue mass involving the chest wall is noted in cases of actinomycosis (A), tuberculosis (B), and acute suppurative bacterial infection (C) (arrows).



다(23). 육아종 다발혈관염의 경우 척추결 연부조직과 함께 다발성 폐종괴를 보여 악성림프종이나 IgG4-RD와 매우 유사한 소견을 보일 수 있다(24).

흉막이나 흉벽을 침범하는 종괴를 보이는 경우 악성 종양이나 감염에 의한 농양과의 감별이 필요하다(Fig. 12).

IgG4-RD에 의한 크거나 중간크기 혈관의 병변은 거대세포동맥염(giant-cell arteritis), Takayasu 동맥염, 류마티스성관절염이나 전신성홍반성루푸스와 같은 자가면역질환, 사르코이드증, Erdheim-Chester 병, 조직구증(histiocytosis), 감염성 대동맥염과의 감별이 필요하다. 거대세포동맥염 혹은 Takayasu 동맥염은 주로 흉부대동맥에 호발하고 쇄골하동맥과 같은 대동맥의 가지혈관을 침범하는데 비해, IgG4-RD에서는 복부대동맥에 더 호발하고, 흉부대동맥을 침범할 경우 가지혈관은 잘 침범하지 않는다(1).

관상동맥 벽의 비후와 동맥류를 보이는 질환으로 악성림프종, Kawasaki disease 병, Erdheim-Chester 병, Rosai-Dorfman 병 및 동맥경화성질환과의 감별이 필요하다.

결론

IgG4-RD는 중년이나 노인 남성에서 호발하고, 천천히 진행되는 것이 특징이다. 약 40%에서 흉부를 침범하는데, 흔히 다른 장기를 동시에 침범한다. 가장 흔한 소견은 종격동 림프절 비대이고, 폐의 림프관주위 간질의 비후, 폐결절, 간유리음영, 흉막삼출 및 비후, 흉벽 종괴, 척추결 밴드모양 연부조직, 대동맥과 관상동맥의 혈관벽 비후, 협착, 동맥류가 발생할 수 있다. 섬유화로 인한 장기의 비가역적 손상을 막기 위해 조기 진단과 스테로이드 치료가 중요하다. 악성림프종, 감염, 다양한 염증성 혹은 자가면역질환을 포함하는 다발성전신질환과의 감별이 필요하다.

Author Contributions

Writing—original draft, K.Y.; and writing—review & editing, all authors.

Conflicts of Interest

The authors have no potential conflicts of interest to disclose.

Funding

None

Acknowledgments

All authors appreciate Eun Ju Chun MD from Seoul National University Bundang Hospital and Yoon Kyung Kim MD from Samsung Medical Center who provided interesting cases for this review article.

REFERENCES

1. Kamisawa T, Zen Y, Pillai S, Stone JH. IgG4-related disease. *Lancet* 2015;385:1460-1471
2. Stone JH, Zen Y, Deshpande V. IgG4-related disease. *N Engl J Med* 2012;366:539-551
3. Corcoran JP, Culver EL, Anstey RM, Talwar A, Manganis CD, Cargill TN, et al. Thoracic involvement in IgG4-related disease in a UK-based patient cohort. *Respir Med* 2017;132:117-121
4. Zhang Z, Guan W, Lin Q, Yu W. Thoracic paravertebral involvement in patients with IgG4-related disease: CT and MR imaging findings. *Rheumatology (Oxford)* 2020;59:3878-3885
5. Kanno A, Nishimori I, Masamune A, Kikuta K, Hirota M, Kuriyama S, et al. Nationwide epidemiological survey of autoimmune pancreatitis in Japan. *Pancreas* 2012;41:835-839
6. Zen Y, Nakanuma Y. IgG4-related disease: a cross-sectional study of 114 cases. *Am J Surg Pathol* 2010;34:1812-1819
7. Ghazale A, Chari ST, Smyrk TC, Levy MJ, Topazian MD, Takahashi N, et al. Value of serum IgG4 in the diagnosis of autoimmune pancreatitis and in distinguishing it from pancreatic cancer. *Am J Gastroenterol* 2007;102:1646-1653
8. Strehl JD, Hartmann A, Agaimy A. Numerous IgG4-positive plasma cells are ubiquitous in diverse localised non-specific chronic inflammatory conditions and need to be distinguished from IgG4-related systemic disorders. *J Clin Pathol* 2011;64:237-243
9. Umehara H, Okazaki K, Masaki Y, Kawano M, Yamamoto M, Saeki T, et al. Comprehensive diagnostic criteria for IgG4-related disease (IgG4-RD), 2011. *Mod Rheumatol* 2012;22:21-30
10. Wallace ZS, Naden RP, Chari S, Choi H, Della-Torre E, Dicaire JF, et al. The 2019 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism classification criteria for IgG4-related disease. *Arthritis Rheumatol* 2020;72:7-19
11. Ogoshi T, Kido T, Yatera K, Oda K, Nishida C, Yamasaki K, et al. Incidence and outcome of lung involvement in IgG4-related autoimmune pancreatitis. *Respirology* 2015;20:1142-1144
12. Zen Y, Inoue D, Kitao A, Onodera M, Abo H, Miyayama S, et al. IgG4-related lung and pleural disease: a clinicopathologic study of 21 cases. *Am J Surg Pathol* 2009;33:1886-1893

13. Khosroshahi A, Wallace ZS, Crowe JL, Akamizu T, Azumi A, Carruthers MN, et al. International consensus guidance statement on the management and treatment of IgG4-related disease. *Arthritis Rheumatol* 2015; 67:1688-1699
14. Cheuk W, Chan JK. Lymphadenopathy of IgG4-related disease: an underdiagnosed and overdiagnosed entity. *Semin Diagn Pathol* 2012;29:226-234
15. Kurowecki D, Patlas MN, Haider EA, Alabousi A. Cross-sectional pictorial review of IgG4-related disease. *Br J Radiol* 2019;92:20190448
16. Park K, Choi YW, Kang BK, Lee JY, Park JS, Shin SJ, et al. Systemic manifestations of immunoglobulin G4-related disease: a pictorial essay. *J Korean Soc Radiol* 2021;82:575-588
17. Yasokawa N, Shirai R, Tanaka H, Kurose K, Oga T, Oka M. Thoracoscopic findings in IgG4-related pleuritis. *Intern Med* 2020;59:257-260
18. Kim DH, Koh KH, Oh HS, Kim SJ, Kang SH, Jung BW, et al. A case of immunoglobulin g4-related disease presenting as a pleural mass. *Tuberc Respir Dis (Seoul)* 2014;76:38-41
19. Mavrogeni S, Markousis-Mavrogenis G, Kolovou G. IgG4-related cardiovascular disease. The emerging role of cardiovascular imaging. *Eur J Radiol* 2017;86:169-175
20. Oyama-Manabe N, Yabusaki S, Manabe O, Kato F, Kanno-Okada H, Kudo K. IgG4-related cardiovascular disease from the aorta to the coronary arteries: multidetector CT and PET/CT. *Radiographics* 2018;38:1934-1948
21. Inoue D, Zen Y, Abo H, Gabata T, Demachi H, Yoshikawa J, et al. Immunoglobulin G4-related periaortitis and periarteritis: CT findings in 17 patients. *Radiology* 2011;261:625-633
22. Xiao J, Hu B, Cheng D, Shi H, Xiu Y. Features of IgG4-related lung disease on 18F-FDG PET/computed tomography imaging. *Nucl Med Commun* 2020;41:933-941
23. Rossi GM, Rocco R, Accorsi Buttini E, Marvisi C, Vaglio A. Idiopathic retroperitoneal fibrosis and its overlap with IgG4-related disease. *Intern Emerg Med* 2017;12:287-299
24. Keelan E, McCorkell A, Kelly M, Shivashankar G, O'Rourke D. A curious case of granulomatosis with polyangiitis. *Ulster Med J* 2021;90:50-51

흉부에서 발생한 IgG4 연관 질환: 영상 소견 및 감별진단

김유경^{1,2*} · 최혜영²

면역글로불린G4 연관 질환(immunoglobulin G4-related disease; 이하 IgG4-RD)는 IgG4를 생산하는 면역세포에 의한 만성 염증성질환으로, 주로 타액선, 누액선, 안와, 췌장, 담도, 간, 신장, 후복막, 대동맥, 폐, 림프절 등 다양한 장기를 침범하고, 조직학적으로 IgG4 양성 형질세포와 림프구의 침윤 및 나선형의 섬유화(storiform fibrosis), 폐색정맥염(obliterative phlebitis)을 특징으로 한다. IgG4-RD의 흉부 침범에서 가장 흔한 소견은 종격동 림프절 비대와 폐의 림프관주위 간질 비후이다. 폐의 기관지혈관주위 간질 비후와 우측 척추결 밴드형 연부조직은 IgG4-RD의 특징적 소견이고, 그 외에도 폐결절 혹은 종괴, 간유리음영, 폐포 간질비후, 흉막삼출 및 비후, 흉벽이나 종격동 종괴, 대동맥과 관상동맥의 혈관염이 발생할 수 있다. 영상의학적으로는 악성 종양이나 감염 및 다양한 염증성질환과의 감별진단이 필요하다. 본 연구에서는 흉부에서 발생하는 IgG4-RD의 영상 소견과 감별진단에 대해 기술하였다.

¹이화여자대학교 의과대학 영상의학교실,

²이화여자대학교 목동병원 영상의학과