

. 个案报告 .

IgG4 相关性慢性硬化性脑膜炎 1 例

阳吉虎 纪涛 郭见 黎震 李维平 黄国栋

【关键词】 IgG4 相关性疾病; 硬化性脑膜炎; 治疗

【文章编号】 1009-153X(2018)01-0062-02 【文献标志码】 B 【中国图书资料分类号】 R 742.6; R 651.1+1

1 病例资料

男, 53 岁, 因双下肢活动障碍 4 年、加重 10 d 入院。4 年前, 头颅 MRI 示双侧额颞硬膜下血肿(图 1A、1B), MRV 示矢状窦闭塞(图 1C), 保守治疗好转出院, 之后反复出现癫痫发作, 双下肢活动障碍。10 d 前, 双下肢活动障碍加剧, 不能站立。体格检查: 双上肢肌力、肌张力正常, 双下肢肌力 3 级, 肌张力呈齿轮样强直, 双侧 Babinski 征(+), Kerning 征(-)。复查 CT: 右侧额部、左侧额颞顶内板下见新月形高密度血肿, 纵裂池及天幕见出血铸型(图 1D)。行双侧冠状切口额颞硬膜下血肿清除术, 骨窗大小 6 cm×8 cm, 见硬膜增厚, 表面见肉芽样赘生物, 质硬(图 1E), 最厚处达 1.5 cm, 未见血肿及血肿机化, 锐性分离病变硬膜, 硬膜内侧与脑组织粘连, 见术区脑组织肿胀, 皮层表面无静脉血管, 鉴于脑膜病变广泛无法全部切除, 且性质不明, 终止手术, 因脑组织肿胀去骨瓣减压。术后病理示 IgG4 相关性慢性硬化性脑膜炎(图 2)。术后出现失语, 脑组织肿胀(图 1F), 顽固性低蛋白血症, 尿蛋白阴性, 给予以甲泼尼龙冲击治疗, 1.0 g+50 ml 生理盐水, 微量泵入, 维持 24 h; 5 d 后缓慢减量至口服泼尼松片(10 mg/d)。随后出现肺部感染, 全身水肿, 意识障碍进行性加重, 术后 1 个月死于重症肺炎、多脏器功能衰竭。

2 讨论

IgG4 相关性硬化性疾病是一种与自身免疫相关性、多系统相关性慢性疾病, 伴或不伴血清 IgG4 升高, 病因尚不明确, 可能是抗原驱动 T 淋巴细胞和 B 淋巴细胞, 活化 CD4⁺ 细胞,

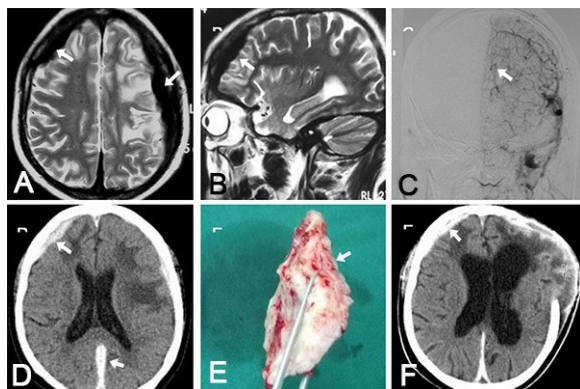


图 1 IgG4 相关性慢性硬化性脑膜炎影像及肉眼观察
A. 术前 MRI T₂WI, 双侧额部硬膜低信号, 明显增厚; B. 术前 MRI T₂WI 矢状面, 小脑幕、额部硬膜呈低信号, 明显增厚, 压迫脑实质(↑示); C. 术前 MRV 示矢状窦闭塞; D. 术前 CT 示小脑幕及右侧大脑半球明显高密度灶, 似硬膜下血肿; E. 切除标本见硬膜肥厚, 血运差, 质地坚硬; F. 术后 CT 示脑肿胀, 周围大片水肿

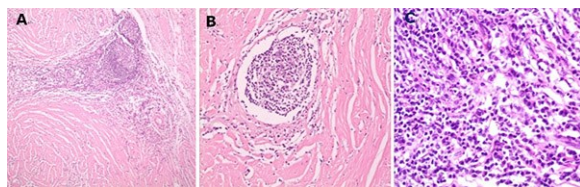


图 2 IgG4 相关性慢性硬化性脑膜炎病理表现(HE 染色)
A. 硬脑膜明显增厚, 组织大部分区域胶原化伴玻璃样变, 其内可见散在灶性增生的脑膜上皮(×100); B. 淋巴滤泡形成, 局部见少量梭形细胞增生, 呈束状或漩涡状排列(×200); C. 见多灶性淋巴细胞、浆细胞浸润(×200)

使 IgG4 阳性浆细胞浸润, 导致胶原蛋白沉积。该病可累及全身多个组织器官, 最常累及胰腺, 其次为泪腺、涎腺、肺、主动脉, 受累器官因纤维化、慢性炎症而出现增生肥厚, 从而导致相应的压迫、阻塞和功能障碍。

IgG4 相关性慢性硬化性脑膜炎是 IgG4 相关性疾病中的一种表现形式, 可能与感染有关。有报道指出外伤后慢性硬膜下血肿钻孔引流术可刺激硬脑膜或异物诱发硬脑膜感染, 继而促发自身免疫反应, 最终导致硬脑膜增厚, 纤维组织增

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2018.01.026

基金项目: 深圳神经外科学重点实验室(ZDSYS20140509173142601); 广东省科技计划项目(2017A020215089)

作者单位: 518035 广东, 深圳市第二人民医院(深圳大学第一附属医院)神经外科(阳吉虎、纪涛、郭见、黎震、李维平、黄国栋); 501182 广州, 广州医科大学研究生院(阳吉虎)

通讯作者: 黄国栋, E-mail: jxgd211@163.com

生。临床主要表现为硬脑膜肥厚导致的压迫和颅神经症状,头痛最常见,其次为颅神经受累症状。本文病例主要表现为双下肢活动障碍及癫痫发作,可能为增厚的硬脑膜压迫脑实质及矢状窦闭塞导致静脉回流障碍出现的脑神经功能障碍。本病诊断主要依靠 CT、MRI 等影像学检查及血清 IgG、IgG4 水平,病理组织活检是诊断该疾病的“金标准”。CT 及 MRI 主要变现为病变部位硬脑膜增厚,增强明显强化,静脉窦闭塞。2011 年日本 IgG4 研究小组提出 IgG4 相关性疾病的诊断标准:一个或多个器官弥漫性/局灶性肿大;血清 IgG4>1

350 mg/L;显著的淋巴浆细胞浸润伴纤维化;组织浸润的 IgG4+/IgG+浆细胞比值>40%,且每高倍视野下 IgG4+浆细胞>10 个。同时满足上述 3 个条件即可诊断 IgG4 相关性疾病。

尽管目前对 IgG4 相关性慢性硬化性脑膜炎的认识日益加深,但尚缺乏统一的诊断、治疗标准。目前多数研究报道证明糖皮质激素对 IgG4 相关性慢性硬化性脑膜炎有较好的治疗效果,可减轻临床症状并使肥厚病变的硬脑膜缩小,但复发常见。

(2016-08-02 收稿,2016-09-12 修回)

左颞顶骨外粘液样软骨肉瘤 1 例

涂圣旭 涂汉军

【关键词】骨外粘液样软骨肉瘤;颅骨;手术
【文章编号】1009-153X(2018)01-0063-01 【文献标志码】B 【中国图书资料分类号】R 739.41; R 651.1+1

1 病例资料

男,27 岁,因左侧颞部头皮裂开出血并瘤组织嵌顿 1 d 入院。半年前因左侧颞部膨隆在当地医院行开颅去骨瓣减压并颅内占位切除术,4 个月前颅内占位复发,再次行开颅占位切除术。此次因左侧额颞顶骨窗逐渐膨隆,撑破原手术切口,瘤体嵌顿于裂口处,出血多,来我院就诊。入院时体格检查:神志清楚,双侧瞳孔等大等圆,直径约 2.5 mm,对光反射灵敏,眼球运动正常,左颞顶骨瓣缺失,左颞肿物膨隆于皮下,部分撑破头皮并嵌顿,外露肿物呈红黑色肉样,大小约 4 cm×3 cm×3 cm,可见暗红色血性液体渗出,四肢肌力、肌张力正常。术前 CT 检查示左侧颌面部及额颞顶部占位,左侧额颞顶部骨瓣缺失并颅内术后状态,考虑脑肿瘤复发转移。遂行脑肿瘤切除术,取仰卧位,头右偏,头托固定。左耳后头皮破溃处出血不止,吸引器大块吸出脑肿瘤组织,行瘤体减压。然后沿原手术切口切开头皮、皮下,剥离骨膜翻向耳侧,可见肿瘤呈灰褐色鱼肉状,血供丰富,实性肿瘤,质软,进一步切除肿瘤,向深部切除肿瘤过程中,颅底渗血严重,遂以明胶海绵及速即纱覆盖残腔。术后病理诊断为骨外粘液样软骨肉瘤。

2 讨论

骨外粘液样软骨肉瘤占软组织肉瘤的 3%,50~60 岁为高

发年龄,四肢近端和肢带部位的深部软组织为高发部位。其病因及发病机制尚不明确,有学者认为可能与细胞起源、染色体结构异常等因素有关。颅脑粘液样软骨肉瘤更为罕见,约占全部颅内肿瘤的 0.15%,约占颅底肿瘤的 6%。颅内常见部位依次为颞枕结合部、斜坡、蝶筛骨及鞍旁。

骨外粘液样软骨肉瘤主要以缓慢增大的软组织肿物起病,可伴有局部疼痛或功能障碍等症状。病理学诊断仍为本病的确诊依据,而临床症状、超声检查、软组织 X 射线检查以及动脉造影、CT 及 MRI 等检查在初步诊断过程中也起到重要的作用。X 线多表现为肿瘤呈多结节状,可有包膜,瘤内呈分叶状或呈多结节状,黏胶样,可有囊变区,也可有散在的小的软骨样组织。CT 则表现为分叶状黏液丰富的肿瘤,一般不侵犯骨组织,大多数肿瘤平扫时表现为低密度团块。MRI 表现为均质的高密度信号,伴有出血坏死的肿瘤则具异质性,T₁加权像表现为低或等信号,T₂加权像表现为不均匀高信号,T₁和 T₂加权像低信号区域并且未强化的区域确定为病理性钙化。

因为病例数较少,本病尚没有明确的治疗指南。但目前多数学者均认为尽可能完整的切除肿瘤为治疗的首要方案。术后放疗对预防肿瘤复发也有一定的意义。本病发病率低,对于不同的治疗方式,预后存在一定的差异性。总之,目前公认为手术治疗为主,放化疗为辅的综合治疗,术后需长期随访。本文病例多次术后肿瘤复发,伤口愈合不良,病人及家属最终拒绝放化疗而选择中医中药治疗,随访 3 个月死亡。

(2016-10-19 收稿,2016-12-02 修回)