

脑内 Wegener 肉芽肿病一例

徐晓娟, 华海琴

【中图分类号】R814.42; R739.41 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2009)12-1386-02

韦格内肉芽肿病(Wegener's granulomatosis, WG)是原发性进行性坏死性肉芽肿和广泛性的小血管炎为基本特征的,主要累及呼吸系统、肾脏、皮肤等多系统疾病,常合并肉芽肿的形成和肾小球肾炎^[1],此病罕见,国内报道不足百例,而 WG 侵犯神经系统,包括外周神经系统和中枢神经系统,占病例总数的 22%~54%,侵犯脑实质和脑膜较为少见,发生率 2%~8%^[2],在 WG 侵犯中枢神经系统的病例中, WG 合并脑实质的损害是最少见的形式^[3]。WG 侵犯脑实质并出现假肿瘤征象,国内文献未见报道,国外文献亦鲜有报道,笔者遇到 1 例,现报道如下。

病例资料 患者,男,35 岁,气短 6 个月,咳嗽,咳痰半月,2002 年 8 月初出现双下肢皮下结节,大小不一,最大者约 2 cm×2 cm 大小,较固定,轻压痛,质中等。门诊胸片及 CT 示双肺多发结节,以肺占位收入院。发病 3 个月体重减轻 16 kg。发病以来患者突发意识丧失伴肌肉强直-阵挛发作 3 次。既往无癫痫病史。

头颅 CT:右侧额顶叶灰白质交界处占位性病灶(图 1),性质待定,转移瘤不排除。

胸部影像学检查:全肺可见多发弥漫分布大小不等的结节影和斑片状影(图 2),部分结节可见多个的空洞形成,其内侧壁光滑,空洞内未见液-气平面,结节 CT 值约 41 HU,结节内可见点状高密度钙化影。初诊为韦格内肉芽肿可能性大,转移瘤不排除。

病理检查:双下肢皮下结节切除送检病理,皮下组织为纤维脂肪组织,较多炎性细胞浸润,小血管内皮增生伴小血管周围炎,伴坏死出血,标本符合 Wegener 肉芽肿病。

诊断明确后给予地塞米松及环磷酰胺规范化治疗,患者一般症状明显好转出院,出院后未规范服药,3 个月后再出现头痛症状,复查头颅 CT(图 3a),再次入院规范化治疗 2 个月后,复查头颅 CT(图 3b),可见结节密度增高,结节边缘变清晰,水

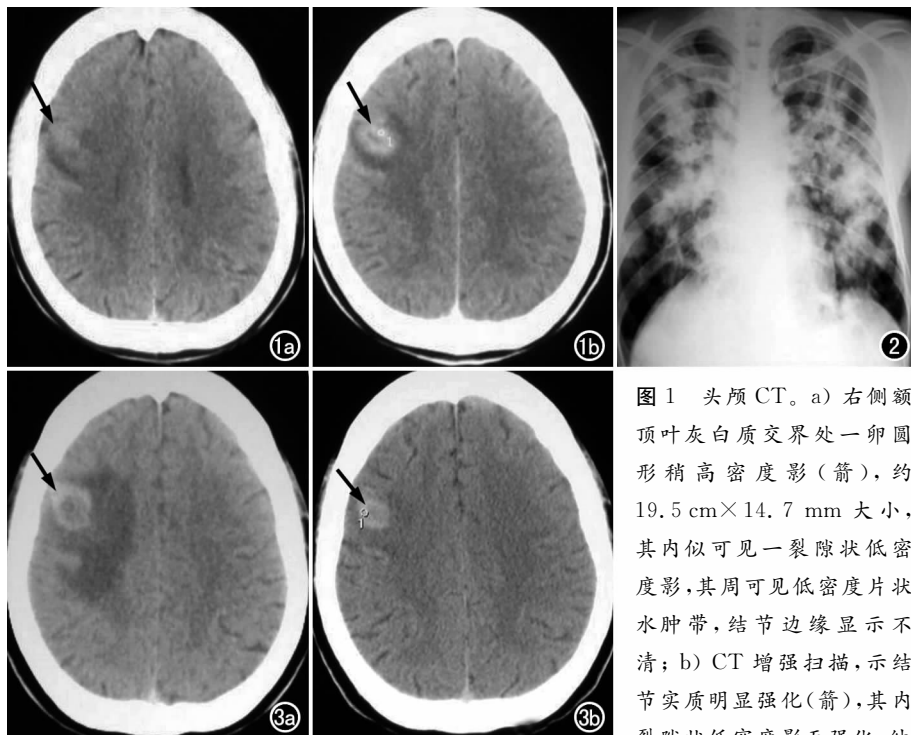


图 1 头颅 CT。a) 右侧额顶叶灰白质交界处一卵圆形稍高密度影(箭),约 19.5 cm×14.7 mm 大小,其内似可见一裂隙状低密度影,其周可见低密度片状水肿带,结节边缘显示不清; b) CT 增强扫描,示结节实质明显强化(箭),其内裂隙状低密度影无强化,结

节边缘显示清晰。图 2 胸片示双肺弥漫分布的大小不等结节状、浸润片状高密度影,边缘模糊,并有融合倾向。图 3 a) 癫痫复发,头颅 CT 复查示右额顶部结节增大(箭),结节内可见类圆形低密度区,结节周围可见低密度水肿带,结节内低密度影及结节周围水肿带明显增大; b) 规范治疗后,CT 复查示结节及周围带水肿明显缩小(箭)。

肿带逐渐变窄。随访 3 年,未见癫痫复发。

讨论 国内曾认为 WG 是一种罕见病,随着人们对它的认识,疾病诊断率增高, Berlis 等^[3]认为, WG 的每年发病率大约在 1/100000。现在认为, WG 是并不少见的、严重性的全身性疾病,它好发于男性,以 30~50 岁多见,病因不明。有人认为, WG 患者血清中的 NACA 能诱导粘连分子在血管内皮细胞表面表达,进而增强白细胞与内皮细胞的紧密接触,同时激活中性白细胞,使其释放蛋白酶和毒性氧离子,导致血管内皮细胞损伤及血管炎改变,在 WG 的发病中起重要作用;也有人认为, WG 病变首先发生于呼吸道,而后才出现广泛性血管炎和肾小球肾炎,可能是呼吸道病变产生变态反应物质突然或间断性入血所致^[4]。因而 WG 可累及全身任何脏器,据文献报道 WG 可侵犯呼吸道(鼻窦、喉、支气管和肺)、消化道(口腔、舌、食管、肠道)、心、肝、脾、肾、膀胱、肾上腺、眼、皮肤、淋巴结、前列腺和神经系统。

在神经系统受累的病例中,通常表现为外周多发性神经

炎, 颅神经受累是中枢神经受累最基本的表现形式, 无论是颅神经还是外周神经受累都是小血管炎所致^[2]。WG 累及神经系统曾被认为可高达 54%, 随着免疫抑制疗法的应用, 神经系统累及率不高于 22%^[3]。

Diamond 等^[5]指出本病引起神经系统损害可分为 3 种: ①肉芽肿侵犯脑, 脊髓及神经根的血管系统(见于 28% 的病例); ②肉芽肿侵犯神经系统临近血管外的组织, 如鼻骨、鼻窦、眼眶等(见于 26% 的病例); ③坏死性肉芽最初及侵犯颅骨、脑脊膜、颅神经及脑实质(见于 4% 的病例)。其中, 在 WG 侵犯中枢神经系统的所有病例中, WG 肉芽肿合并脑实质的损害是最少见的形式^[3]。在 CT 和 MR 影像上能观察的病变有: ①脑白质的非特异性损伤, 伴有或不伴有对比强化; ②肉芽肿累及小血管造成的脑梗死、脑实质出血、垂体腺受累等^[3]。在脑实质内出现假肿瘤样占位仅见零星报道, Bajema 报道 2 例脑内占位性改变, 1 例位于右枕部, 1 例位于左顶叶, Berlis 和 Diamond 等^[3,5]曾报道脑室内的 WG 形成的团块状肉芽肿病灶, 2000 年 Woywodt 等^[6]报道 WG 侵犯脑垂体 1 例。

WG 累及中枢神经系统是非常罕见的, 但因病程的延长而累及率升高, 而且可以发生在脑内的任何部位, 从而导致各种不同的神经系统症状, 如头痛、癫痫、惊厥等, 当 WG 累及肺、肾并出现其功能的衰竭时亦可出现上述症状。

本例患者符合美国 1990 年 WG 的临床诊断标准^[1], 病理检查明确其诊断。此患者在发病时发生癫痫 3 次, 免疫抑制治疗后病灶明显缩小, 其周水肿带明显变窄, 患者在发病前及有效治疗后随访 3 年内均无癫痫的再次发作, 从而说明本病例为非感染性、非肿瘤性病变。WG 侵犯脑实质的 CT 表现为颅内周边部稍高密度或等密度结节影, 其内可见裂隙状坏死空腔, 其周可见低密度水肿带, 结节边缘清晰(病变趋向好转)或模糊(新鲜病灶或恶化), 水肿带宽窄变化反映病变的好转和恶化。强化扫描结节实性部分明显强化, 中心低密度区无强化。

鉴别诊断: ①脑结核瘤, 因 WG 早期表现临床表现及胸部影像表现与肺结核类似, 故常有 WG 误诊为肺结核的报道, 肺

结核可引起颅内结核, 以颞叶及小脑半球多见, 其 CT 表现为脑实质内多发或单发的结节样肿块, 常位于灰白质交界区, 强化扫描, 病灶内呈明显的结节状强化, 边缘不规则, 但界限较清, 合并有干酪样坏死时强化扫描病灶中心出现低密度影, 呈环状强化, 其周有低密度水肿区, 抗结核治疗有效。②脑脓肿, 脑灰白质区片状不规则低密度区, 可见环形稍高密度影, 强化可见明显环形强化, 环内侧壁多比较光滑, WG 患者可并发脑脓肿, 但多为长期应用免疫抑制剂治疗后并发的脑内机会性感染, 本例患者脑内病灶出现在应用免疫抑制剂治疗前, 而用免疫抑制剂治疗后病灶缩小, 说明病灶不是炎症性感染。③脑转移瘤, 脑内单发或多发的不规则低密度水肿区, 水肿程度较重, 表现为小瘤体大水肿, 强化扫描多呈环行(强化的环一般较薄)或结节状强化。患者一般有肿瘤病史。

参考文献:

- [1] 陈灏珠. 实用内科学(第 11 版, 下卷)[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2002. 2342.
- [2] Albayram S, Kizikile O. MR Imaging Findings of Spinal Dural Involvement with Wegener Granulomatosis[J]. AJNR, 2002, 23(10):1603-1606.
- [3] Berlis A, Petschner F, Botefur IC, et al. Wegener Granuloma in the Fourth Ventricle[J]. AJNR, 2003, 24(3):523-525.
- [4] 丁华野, 皋岚湘, 田玉旺, 等. 全身性韦格内肉芽肿病 1 例附 2 例尸检研究[J]. 诊断病理学杂志, 1995, 9(3):137-139.
- [5] Diamond JP, Bloom PA, Ragge N, et al. Localised Wegener's Granulomatosis Presenting as an Orbital Pseudotumour with Extension into the Posterior Cranial Fossa[J]. Eur J Ophthalmol, 1993, 3(3):143-146.
- [6] Woywodt A, Knoblauch H, Kettritz R, et al. Sudden Death and Wegener's Granulomatosis of the Pituitary[J]. Scand J Rheumatol, 2000, 29(4):264-266.

(收稿日期: 2009-03-16 修回日期: 2009-06-01)

· 外刊摘要 ·

采用腔内线圈高分辨力 MRI 显示胃肠道壁各层结构: 与组织病理学对照研究

Kramer S, Palmowski M, Macher-Göppinger S, et al

目的: 探讨高分辨力 MRI 对胃肠道壁分层结构的显示能力, 旨在为肿瘤的准确分期提供依据。**方法:** 对 15 例人体和 30 例猪胃肠道标本各个部分采用 1.5T 临床使用的 MR 扫描仪和腔内线圈进行 MRI 检查。成像序列包括反相位 T₁WI、脂肪抑制 TSE T₂WI、快速反转恢复 T₂WI。记录扫描层面可分辨的胃肠道壁的层数、宽度和信号强度, 将结果与组织病理学标本进行对照分析, 旨在分析 MRI 图像上所显示的分层结构与解剖学分层的关系。采用 Spearman 等级相关分析法对图像与相应组织学表现之间联系的合理性进行统计分析。**结果:** 不论是人类

还是动物标本, MRI 显示胃肠道壁有 3~5 层, 最多为 6 层结构(猪标本)。可清楚分辨黏膜、黏膜下层和肌层, 分别显示为高信号、低信号和中等信号。浆膜下层显示为低信号。**结论:** 不论是人类还是猪标本, 高分辨力 MRI 均可显示胃肠道壁的解剖学分层结构。因此, 可采用 MRI 诊断肿瘤对局部胃肠道壁的浸润程度。

华中科技大学同济医学院附属同济医院 杨岷 译 夏黎明 校

摘自 Fortschr Röntgenstr, 2009, 181(11):1073-1080.