

(收稿日期:2022-08-12 修回日期:2022-11-05)

· 病例报道 ·

IgG4 相关性肥厚性硬脑膜炎一例

陈明, 陈洪, 罗婷

【关键词】 免疫球蛋白 G; 硬脑膜炎; 磁共振成像

【中图分类号】 R392.11; R515.2; R445.2 【文献标志码】 D 【文章编号】 1000-0313(2022)10-1326-0

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2022.10.025

开放科学(资源服务)标识码(OSID):

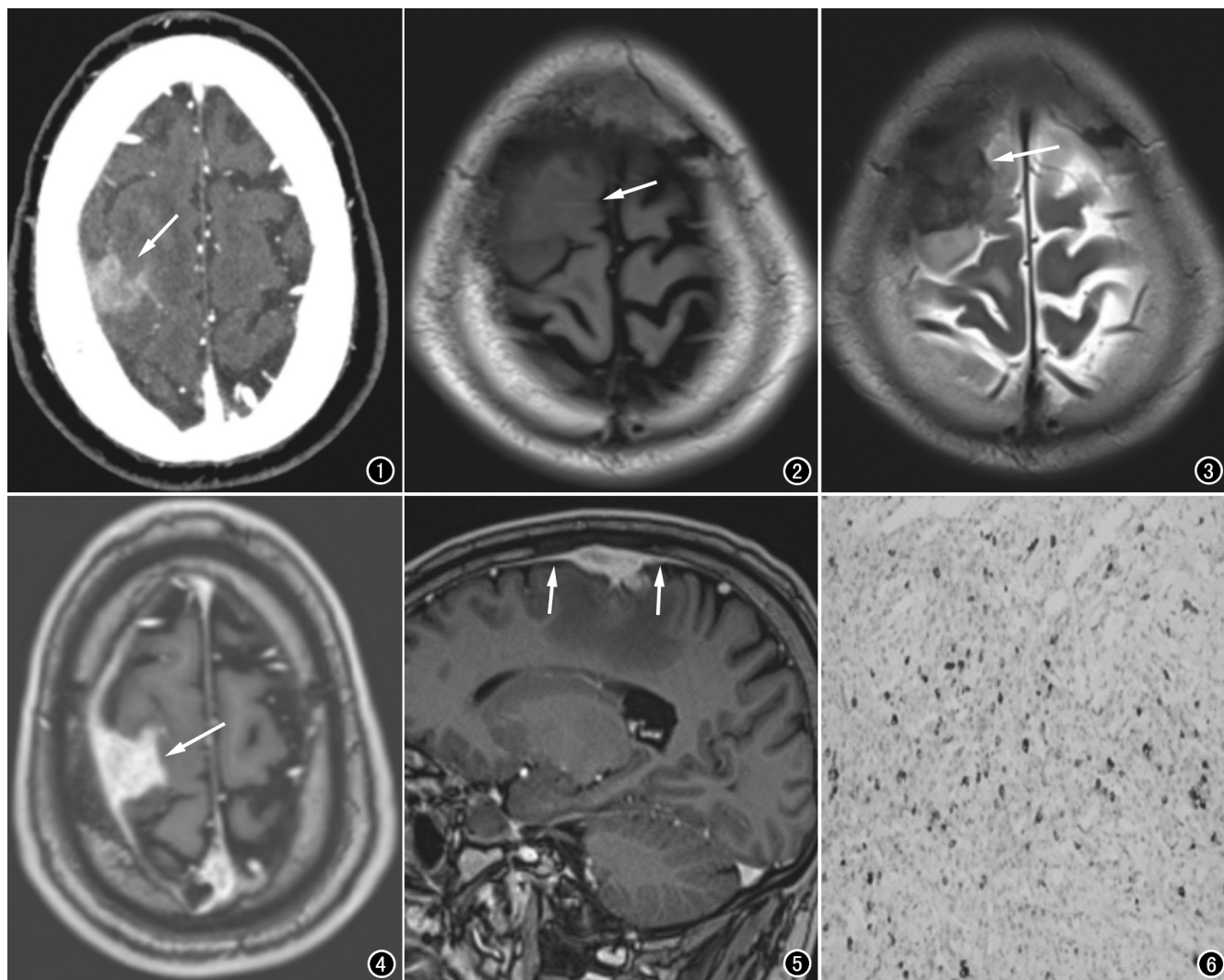


图1 CT增强图像示右侧额顶部不均匀强化团块影(箭),与邻近脑组织分界模糊。图2 轴面 T_1 WI 图像示右侧顶部等信号肿块影,边界不清,邻近颅骨板障呈低信号(箭)。图3 轴面 T_2 WI 图像示右侧顶部稍低信号肿块影(箭),周围脑组织水肿。图4 轴面 T_1 增强图像示右侧顶部脑膜肿块明显强化,形态不规则(箭)。图5 矢状面 T_1 增强图像示右侧顶部肿块前后缘脑膜增厚并强化,形成脑膜尾征(箭)。图6 免疫组化图像($\times 200$),IgG4 细胞数量 >50 个/HPF。

病例资料 患者,男,54岁,患者4+h前坐车时

突发左侧肢体抽搐,由指尖迅速进展至左侧肢体,随后出现意识丧失,呼之不应,发病持续约20+min后自

作者单位:629000 四川,遂宁市中心医院放射影像科

作者简介:陈明(1987—),男,四川南充人,硕士,主治医师,主要从事中枢神经系统影像学诊断工作。

行苏醒,无大小便失禁,无舌咬伤。发作前无胸痛、胸闷、心慌等不适,急诊以“癫痫样发作”入院。查体:四肢肌力及肌张力正常,四肢腱反射对称存在,共济运动检查正常,双侧病理征阴性;脑膜刺激征阴性。实验室检查:淋巴细胞数 3.51 (参考值 $1.1 \sim 3.2 \times 10^9/L$),单核细胞数 0.9 (参考值 $0.1 \sim 0.6 \times 10^9/L$),中性粒细胞 7.53 (参考值 $1.8 \sim 6.3 \times 10^9/L$),白细胞 12.2 (参考值 $3.5 \sim 9.5 \times 10^9/L$),血清免疫球蛋白 IgG4 370.9mg/dL (参考值 $40.0 \sim 350.0\text{mg/dL}$)。

颅脑 CT 平扫及增强扫描示右侧额顶部交界区颅骨内板下方不均匀类团块状稍高密度影,CT 值约 55HU ,增强扫描不均匀强化,大小约 $2.6\text{cm} \times 2.2\text{cm}$,周围脑组织水肿、分界不清,邻近颅骨未见明显骨质破坏征象(图 1)。颅脑 MRI 平扫及增强扫描:右侧顶部脑膜不规则增厚, $T_1\text{WI}$ 呈等信号, $T_2\text{WI}$ 呈不均匀稍低信号,范围约为 $3.2\text{cm} \times 2.6\text{cm}$,增强扫描明显强化、局部结节状突起,见脑膜尾征,周围脑实质受压、分界模糊并见斑片状 FLAIR 稍高信号,邻近颅骨板障 $T_1\text{WI}$ 、 $T_2\text{WI}$ 信号减低(图 2~5)。

手术所见:病灶位于中央前回区,周围硬膜、颅骨侵蚀变性严重,部分肿瘤位于脑组织表面,肿瘤底部距皮质侵入脑组织 1cm ,周围脑组织轻度肿胀,脑回变宽,中央前回侵蚀严重,肿瘤包裹中央沟静脉。肿瘤呈鱼肉色,质较软,血供丰富,边界不清晰,瘤周水肿较为明显,部分肿瘤侵蚀上矢状窦右侧壁。术后病理:右顶部组织重度慢性炎,胶原纤维中见大量浆细胞、淋巴细胞、中性粒细胞浸润,IgG4 细胞数量增加(>50 个/HPF),考虑 IgG4 相关性疾病可能。免疫组化:CD1a、Langerin 均弱阳性,S-100、EMA、SSTR2、CD3、CD20 均灶性阳性,CD38、CD138、Kappa、Lambda 均阳性,IgG4(+, $>50\%$,图 6),CK、GFAP 均阴性,Ki-67 阳性率约 10% 。

讨论 IgG4 相关性疾病(Immunoglobulin-G4 related disease, IgG4-RD)是一种由免疫介导的慢性炎症伴纤维化的疾病,主要组织病理表现为以 IgG4+

浆细胞为主的淋巴浆细胞浸润,并伴有席纹状纤维化、闭塞性静脉炎为特征^[1]。该病发病机制和病因尚不明确,但可累及身体的各个部位,少数患者仅有单个器官受累,而大多数患者则同时或先后出现多个器官病变。显著升高的血清 IgG4 水平和肿块样病灶是本病最常见的临床表现,肿块样病变和持续性免疫炎症反应导致的纤维化对受累脏器及其周围组织造成压迫和不可逆的损伤。

IgG4 相关性硬脑膜炎可以表现为弥漫或局限性硬脑膜增厚,增强扫描不均匀强化,灶周脑组织水肿,局限性硬脑膜炎文献报道较少,缺乏特征性的影像学总结归纳^[2]。当硬脑膜出现局灶性肿块伴颅骨侵蚀时,鉴别诊断包括朗格汉斯细胞组织细胞增生症,富含淋巴浆细胞的脑膜瘤及原发性颅内 Rosai-Dorfman 病^[3],或其它颅内感染性疾病,对于孤立性中枢神经系统病变和血清 IgG4 水平正常的患者,更需要组织病理学和免疫组化确诊。因硬脑膜慢性炎症刺激或局灶性肥厚的硬脑膜压迫静脉窦、影响静脉回流,出现脑组织水肿导致颅内压增高出现头痛、呕吐、颅神经麻痹等症状。本例病灶侵犯邻近中央前回脑皮质,引起局灶性神经功能紊乱,出现对侧肢体抽搐的神经功能损害症状,符合典型杰克逊癫痫临床表现。虽然大剂量糖皮质激素是 IgG4 相关疾病的主要治疗手段,但对于伴有压迫症状的孤立性病变,手术切除是有效的选择。

参考文献:

- [1] 张警丰,刘小璇,徐驰宇,等.IgG4 相关性疾病的临床病例评析[J].中华临床医师杂志(电子版),2020,14(3):211-216.DOI:10.3877/cma.j.issn.1674-0785.
- [2] Goulam-Houssein S, Grenville JL, Mastrocostas K, et al. IgG4-related intracranial disease[J]. Neuroradiol J, 2019, 32(1): 29-35. DOI:10.1177/1971400918806323.
- [3] 王兵,赵胜超.伴 IgG4 阳性浆细胞数量增多的原发性颅内 Rosai-Dorfman 病一例[J].放射学实践,2019,34(12):1398-1399.DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.

(收稿日期:2021-07-22 修回日期:2021-10-09)