

DOI: 10.3969/j.issn.1005-8982.2019.17.023

文章编号: 1005-8982 (2019) 17-0120-03

临床报道

IgG4 相关性硬脑膜炎的 MRI 诊断

谷璨, 姜文平, 臧文远, 唐雨, 刘莹

(吉林油田总医院, 吉林 松原 138000)

摘要: **目的** 探讨 IgG4 相关性硬脑膜炎的 MRI 表现。**方法** 回顾分析 3 例行头部 MRI 增强扫描的 IgG4 相关性硬脑膜炎的临床及影像特点。**结果** 临床主要表现为头痛, MRI 可见硬脑膜局限性或弥漫性增厚, T₂WI 呈略高信号, T₁WI 呈等信号, 增强呈明显强化。**结论** MRI 在 IgG4 相关性硬脑膜炎诊断上具有较高的临床应用价值。

关键词: IgG4 相关性硬脑膜炎 / 脑膜炎; 磁共振成像; IgG4; 诊断

中图分类号: R742.9

文献标识码: B

IgG4 相关性硬脑膜炎是罕见自身免疫性疾病, 早期起病隐匿, 诊断困难, 难以鉴别, 一直是临床及影像诊断的难点, 回顾分析 3 例患者 MRI 表现, 探讨 IgG4 相关性硬脑膜炎的影像学特点, 提高对该病的认识^[1]。

1 资料与方法

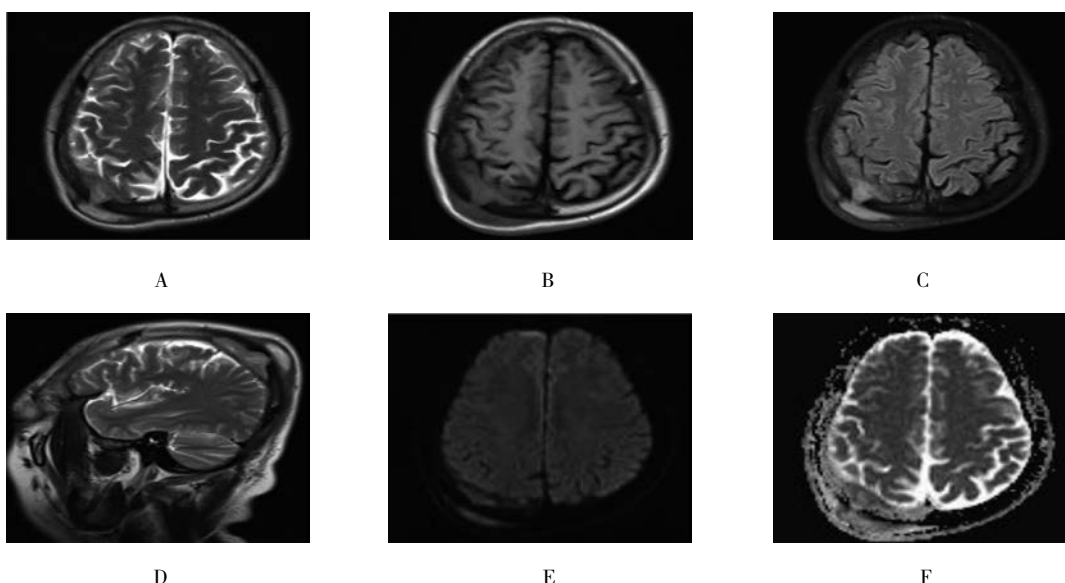
选取 2012 年 1 月—2018 年 10 月吉林油田总医院 3 例经病理证实为 IgG4 相关性硬脑膜炎的患者。其中, 男性 2 例, 女性 1 例; 年龄 45 ~ 60 岁。3 例均出现头痛症状, 顶部肿块 1 例, 体积逐渐增大, 颅神经受

损 1 例, 无明显其他症状 1 例。

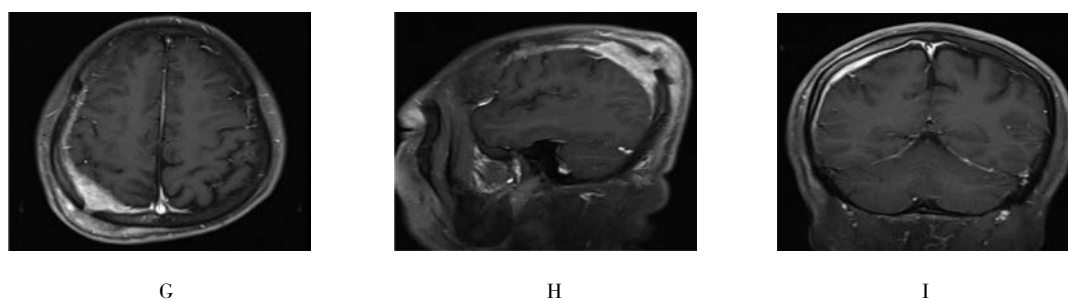
使用美国 GE 公司 Signa HDx 3.0T MRI 扫描仪, HDNV Head 线圈。患者取仰卧位, 头先进, 行头部平扫及增强扫描。

2 结果

典型病例(男性, 50 岁)头部 MRI 增强检查显示, 硬脑膜呈局限性及弥漫性增厚, T₁WI 呈等信号, T₂WI 呈略高信号, DWI 呈略高信号, 增强扫描病灶明显强化, 跨越颅骨向脑外生长 1 例, 累及海绵窦 1 例, 局限顶部 1 例。见图 1。



收稿日期: 2019-01-14



A: 颅骨内外见软组织肿块, T₁WI 呈略高信号, 颅骨破坏; B: T₁WI 呈等信号; C: T₂ FLAIR 呈略高信号; D: 矢状位 T₂WI, 肿块范围较大; E、F: 弥散未受限; G ~ I: 增强扫描, 肿块明显强化, 硬脑膜弥漫性强化, 范围大于平扫。

图 1 典型病例增强扫描图

3 讨论

IgG4 相关性疾病常见于老年人, 可累及肝脏、胰腺、胆囊、垂体、肺等全身多个器官及组织, 造成器官肿大、组织破坏, 是一种慢性自身免疫性疾病, 近年来逐渐被认识, 得到临床广泛关注^[2]。IgG 是一种免疫球蛋白, 由浆细胞产生, 在细胞免疫及体液免疫中均发挥重要的作用^[3]。IgG4 相关性疾病目前临床诊断标准应用最广泛的是 2011 年日本科研组公布的标准: ①临床检查显示一个或多个器官存在典型的弥漫性或局限性肿大、结节。②血清 IgG4 水平 ≥ 1.35 g/L。③组织病理学显示明显淋巴细胞、浆细胞浸润、纤维化及硬化性改变, IgG4 阳性浆细胞浸润, IgG4/IgG 阳性比 $>40\%$, 且 IgG4+ 浆细胞 >10 个/HPF。满足①②③为确诊; 满足①③为很可能诊断; 满足①②为可能诊断^[4]。

IgG4 相关性疾病在中枢神经系统中可累及硬脑膜、垂体及外周神经系统, 发生在硬脑膜呈 IgG4 相关性硬脑膜炎, 表现为硬脑膜局限性或弥漫性增厚。临床诊治以头痛常见, 可能与炎症刺激硬脑膜或颅内压增高有关, 主要临床表现取决于发病部位, 部分有颅神经受损症状^[5]。

IgG4 相关性硬脑膜炎影像表现为硬脑膜局限性或弥漫性增厚^[6], T₁WI 呈等信号、T₂WI 呈略高信号, T₂ FLAIR 呈略高信号, DWI 呈略高信号, 可累及颅骨, 增强扫描可见硬脑膜线状及结节状明显强化, 硬脑膜强化范围较广。有相关病例报道, 侵及脑实质^[7]。血清 IgG4 检测是实验室筛查的首选, 部分患者血清 IgG4 水平升高, 部分患者不升高, 部分患者较正常值轻度升高。IgG4 相关性硬脑膜炎病理可见纤维增生性组织, 伴有玻璃样变性, 其内可见浆细胞、淋巴细胞大量聚集^[8], 常合并闭塞性静脉炎。血清 IgG4 升高

是诊断的重要线索, 但明确诊断仍需依靠组织病理学检查。IgG4 相关性硬脑膜炎临床确诊需要依靠影像学检查、组织病理学、实验室检查, 相辅相成。目前临床治疗主要以糖皮质激素为主, 可取得较好疗效, 当出现占位效应或神经受压症状时, 应手术治疗。

IgG4 相关性硬脑膜炎在影像表现上需要与转移、脑膜瘤、颅骨嗜酸性肉芽肿等引起硬脑膜肥厚的病变进行鉴别诊断^[9]。脑转移常为多发病灶, 可累及脑组织、脑膜、颅骨等脑内任何部位, 有原发恶性肿瘤病史, 影像表现多变。脑膜瘤起源于蛛网膜颗粒的蛛网膜帽细胞, MRI 上呈 T₁WI、T₂WI 呈等信号的结节状肿块, 一般信号均匀, 增强扫描可见明显强化, 并见脑膜尾征, 脑膜强化不会呈弥漫性, 临近颅骨增生。颅骨嗜酸性肉芽肿好发于小孩及青少年, 偶尔可见于成人, 多为单发, 局部疼痛, 头部可触及软组织肿块及颅骨骨质缺损, 实验室白细胞和嗜酸性粒细胞升高, 血沉加快, 预后好, 部分可自愈, 影像颅骨呈溶骨性破坏, MRI 上 T₁WI 呈略低信号, T₂WI 呈略高信号, 邻近可有软组织肿块, 增强扫描明显强化, 也可见脑膜尾征。

IgG4 相关性疾病是一种累及多器官的免疫介导的慢性炎症伴纤维化疾病^[10], IgG4 相关性硬脑膜炎更为少见, IgG4 相关性硬脑膜炎的诊断, 首先 MRI 增强扫描提示脑膜病变, 脑脊液检查排除其他感染性和肿瘤的病变, 伴或不伴血清 IgG4 升高, 确诊需要依靠病理检查^[11], 诊断及鉴别诊断困难, 容易误诊, 影像表现可以提供更多信息, 首先提示硬脑膜病变, 结合实验室及病理检查, 提高诊断准确性, 及早进行治疗。

参 考 文 献:

- [1] CAMPPPOCHIARO C, RAMIREZ G A, BOZZOLO E P, et al. IgG4-related disease in Italy: clinical features and outcomes of a large cohort of patients[J]. Scand J Rheumatol, 2016, 45(2): 135-

145.

- [2] 伊娜, 马铁明, 潘斯腾. IgG4相关性神经系统疾病中西医研究[J]. 辽宁中医药大学学报, 2016, 18(6): 144-147.
- [3] 凌国源, 陈文斗. IgG4相关性肥厚性硬脑膜炎的诊治研究进展[J]. 中国临床神经外科杂志, 2017, 22(9): 668-671.
- [4] 周衡, 曾凯, 王化冰, 等. IgG4相关肥厚性硬脑膜炎临床、影像及病理特点研究[J]. 中国神经免疫学和神经病学杂志, 2018, 25(1): 42-46.
- [5] 张意兰, 王智峰, 陈宁. 血清 IgG4 在不同疾病患者中的表达[J]. 北京大学学报(医学版), 2017, 49(6): 961-964.
- [6] 徐秋贞, 吕燕. 特发性肥厚性硬膜炎的 CT 及 MR 表现(附 3 例报告及文献复习)[J]. 东南大学学报(医学版), 2017, 36(6): 941-945.
- [7] LI L F, PHILIP Y H T, FREDERICK C T, et al. IgG4-related hypertrophic pachymeningitis at the falx cerebrii with brain parenchymal invasion: a case report[J]. World Neurosurgery, 2015, 84(2): 7-10.
- [8] 黄亚冰, 曾智, 赵丽娜, 等. 脑膜 IgG4 相关性疾病临床病理特征分析[J]. 诊断病理学杂志, 2018, 25(8): 564-566.
- [9] 刘方军, 齐雪岭, 周忠清, 等. IgG4 相关硬脑膜炎 1 例并文献复习[J]. 中国微侵袭神经外科杂志, 2015, 20(12): 569-570.
- [10] 纪宗斐, 马玲瑛, 姜林娣. IgG4 相关性疾病(IgG4-RD)发病机制的研究进展[J]. 复旦学报(医学版), 2019, 46(1): 114-118.
- [11] 吴佳芸, 黄力. IgG4 相关性疾病神经系统损害研究进展[J]. 中国神经免疫学和神经病学杂志, 2018, 25(1): 62-66.

(张西倩 编辑)