

· 临床经验交流 ·

肥厚性硬脑膜炎 2 例报道及文献复习

孙祥荣, 杨德本, 王小明, 吴碧华

川北医学院附属医院神经内科, 四川省南充市 637000

摘 要:肥厚性硬脑膜炎(HCP)是一种少见的中枢神经系统慢性无菌性炎性疾病。以头痛为主要临床表现,多伴有颅神经损害。本文复习近 5 年的有关的病例报道,并结合本人经治 2 例患者。提示肥厚性硬脑膜炎是一种容易误诊,临床和影像表现特殊,激素为其主要治疗手段的疾病。

关键词:头痛;肥厚性硬脑膜炎

1 临床资料

1.1 病例 1

59 岁男性,头痛半年,加重 2 月。查体:T: 36.5℃,BP: 100/76 mmHg,精神差,反应迟钝,右眼外展受限,右侧周围性面瘫,右耳听力减退,颈抗(+)。右乳突压痛。血常规:WBC $13.48 \times 10^9/L$,中性粒细胞 78.6%。C 反应蛋白 79 mg/L。血沉 97 mm/h。脑脊液:压力 128 mmH₂O,蛋白 1015 mg/L, WBC $4.0 \times 10^6/L$,糖和氯化物正常。血液免疫全套和风湿全套检查正常。头颅 MRI 示右侧

小脑幕肥厚伴明显强化,右乳突炎,右颞叶,左海马长 T₁ 长 T₂ 信号,见图 1、图 2。诊断为慢性肥厚性硬脑膜炎。予地塞米松 20 mg/d,同时予头孢曲松钠治疗。1 周后疼痛基本消失,面瘫好转,听力恢复,激素减量至 10 mg/d 后复发,再次加量,并逐步缓慢减量后辅以小剂量环磷酰胺治疗。28 d 后复查脑脊液蛋白 677 mg/L,糖 3.2 mg/L,氯化物 102 mg/L, WBC $16 \times 10^6/L$,中性 80%。该病人目前临床症状已消失。



图 1 左侧小脑幕低信号伴颞叶水肿。



图 2 左侧小脑幕肥厚伴增强。

1.2 病例 2

68 岁男性,进行吞咽困难 11 月,头痛耳聋 9 月,消瘦 4 月,查体:T: 37.6℃,BP: 159/102 mmHg,

颈抗(+),咽反射减弱,双乳突区压痛。血常规: WBC $14.10 \times 10^9/L$,中性粒细胞 80.6%。C 反应蛋白 64.8 mg/L,血沉 101 mm/L。脑脊液:压力

收稿日期:2011-04-15;修回日期:2011-07-15

作者简介:孙祥荣(1974-),女,主治医师,硕士,主要从事脑血管病的研究。

150 mmH₂O, 蛋白 1150 mg/L, WBC 20×10^6 /L, 淋巴细胞 90%, 糖 4.17 mg/L, 氯化物 106 mg/L。头颅 MRI 增强双侧小脑幕肥厚伴均匀增强, 双乳突炎, 见图 3。因患者合并肺部感染和冠心病, 拒绝激素治疗, 自动出院。随访患者因肺部感染死亡。

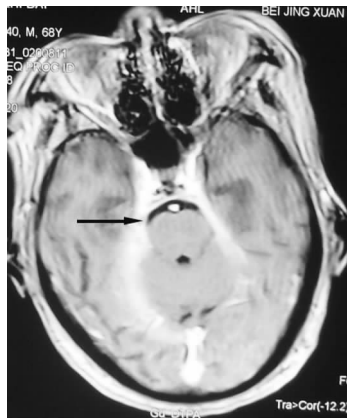


图 3 双侧小脑幕肥厚伴增强。

2 讨论

肥厚性硬脑膜炎 (hypertrophic cranial pachymeningitis, HCP) 是一种非常罕见的疾病, 其病因复杂, 可分为原发和继发性。前者可能是非特异性结缔组织病, 如 Wegerner's 肉芽肿、类风湿性关节炎、白塞病、Sjögren 综合征、动脉炎、结节病等特殊临床表现^[1]。后者可继发于结核^[2, 3]、霉菌^[4]、E-B 病毒^[5]、中耳炎、乳突炎等慢性感染^[6], 或鼻咽部纤维瘤和神经肉瘤等的浸润^[1, 3]。

任何年龄可发病, 文献报道 3.5 ~ 73 岁不等, 30 ~ 60 岁多发。最常见的临床表现为长期慢性头痛, 持续数周到 10 年不等。症状波动, 常被误诊为偏头痛、病毒性脑炎等。肥厚的硬脑膜压迫或炎性浸润周围组织并发颅神经损害和小脑共济失调, 其中以动眼、滑车、三叉、面神经和位听神经常被累及^[4-8]。肥厚严重者, 硬膜静脉窦狭窄可并发血栓形成^[8], 病变扩展到蝶骨和颞骨, 出现眶尖综合征, 巩膜和虹膜也可受累^[9]。因血管炎继发 TIA^[10]或硬脊膜受累并发截瘫^[7]是临床少见的表现。除此以外, 中耳流液、耳聋、乳突压痛^[6]、结肠炎和结缔组织疾病的症状可同时存在^[1]。

HCP 实验室检查缺乏特异性, 脑脊液压力多为轻中度增高或正常高限 (150 ~ 280 mmH₂O), 蛋白 (560 ~ 1030 mg/L)、细胞数轻度增高 (8 ~ 28 ×

10^6 /L), 中性粒细胞或淋巴细胞为主, 糖和氯化物早期正常, 病程较长或激素治疗后, 可以降低^[2, 5, 6, 8]。血沉 (48 ~ 91 mm/h) 和 C 反应蛋白 (44.9 ~ 104 mg/L) 增高, 如为结缔组织如溃疡性结肠炎、Wegerner's 肉芽肿等可合并风湿指标异常^[1]。

头颅 CT、MRI 是目前诊断 HCP 的主要手段, 有特异性, 能够协助确诊。CT 平扫即可见到小脑幕、大脑镰及颅底肥厚的硬脑膜呈高密度, 可伴钙化, 并有增强效应^[3, 6, 8], 可被误诊为硬膜下血肿^[3]。MRI 显示硬脑膜局部或弥漫性肥厚, T₁ 呈低或等信号, 增强扫描可见明显均匀强化^[1, 3]。小脑幕和大脑镰的硬脑膜强化较为特殊, 表现为中心线样无强化区, 两侧呈轨道样强化, T₂ 加权像根据病变纤维化程度不同可为低信号或高信号。硬脑膜纤维组织明显增生肥厚伴淋巴细胞、浆细胞浸润是该病的主要病理表现^[1, 2], 有时可见玻璃样变性或干酪样坏死、上皮样组织细胞、朗罕巨细胞等^[8]; 还有的表现为慢性非特异性肉芽肿伴血管炎^[1, 2, 10]。

93% 肥厚性硬脑膜炎对激素敏感, 其中 65% 可单一用药^[3]。目前缺乏规范的治疗剂量, 从报道的病例来看, 早期较大剂量糖皮质激素 (约合地塞米松 20 mg/d) 治疗 1 周左右。强的松每天 0.5 ~ 1 mg/kg 使用时间为 1 月到半年不等^[1-3]。减量过早或过快容易复发, 复发加量后仍有效。效果不佳时加用免疫抑制剂环孢菌素、环磷酰胺、阿糖胞苷, 同时可以减少激素剂量或停用^[1, 3, 9]。如怀疑或确定为结核、霉菌感染, 特异性治疗则势必不可或缺^[2, 4]。合并乳突炎、胆脂瘤、纤维瘤或静脉窦堵塞, 手术和抗生素是治愈和减少复发的重要手段^[6]。婴幼儿和老年人预后较差。

参 考 文 献

- [1] Bosman T, Simonin C, Launay D, et al. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis treated by oral methotrexate: a case report and review of literature. *Rheumatol Int*, 2008, 28(7): 713-718.
- [2] Bosman T, Simonin C, Launay D, et al. Hypertrophic cranial pachymeningitis in countries endemic for tuberculosis: diagnostic and therapeutic dilemmas. *Clin Neurosci*, 2008, 15(4): 418-427.
- [3] Park IS, Kim H, Chung EY, et al. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis misdiagnosed as acute subtentorial hematoma. *Korean Neurosurg Soc*, 2010, 48(2): 181-184.

- [4] Tanaka A , Yoshida T , Isayama R , et al . A case of noninvasive sinus aspergillosis showing orbital apex syndrome . *Rinsho Shinkeigaku* , 2011 , 51 (3) : 219-222 .
- [5] Okuma H , Kabori S , Shinohara Y , et al . A case of hypertrophic pachymeningitis with prolonged headache , attributable to Epstein-Barr virus . *Headache* , 2007 , 47 (4) : 620-622 .
- [6] Iwasaki S , Ito K , Sugawara M . Hypertrophic cranial pachymeningitis associated with middle ear inflammation . *Otol Neurotol* , 2006 , 27 (7) : 928-933 .
- [7] Jimenez-Caballero PE , Diamantopoulos-Fernandez J , Camacho-Castaneda I . Hypertrophic cranial and spinal pachymeningitis . A description of four new cases and a review of the literature . *Rev Neurol* , 2006 , 43 (8) : 470-475 .
- [8] Bhatia R , Tripathi M , Srivastava A , et al . Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis and dural sinus occlusion : two patients with long-term follow up . *Clin Neurosci* , 2009 , 16 (7) : 937-942 .
- [9] Pareja-Esteban J , Gutiérrez-Solana S , Cedazo M . Hypertrophic pachymeningitis and ophthalmological disturbances : description of two case reports . *Arch Soc Esp Oftalmol* , 2008 , 83 (8) : 497-500 .
- [10] Fan Y , Liao S , Yu J . Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis manifested by transient ischemic attack . *Med Sci Monit* , 2009 , 15 (12) : 178-181 .