

文章编号:1003-2754(2019)01-0076-02

中图分类号:R742

耳源性肥厚性硬脑膜炎 1 例并文献复习

董丽丽, 张伟华, 张斌升, 李伟, 韩红星

关键词: 耳源性; 脑膜炎

肥厚性硬脑膜炎(hypertrophic cranial pachymeningitis, HCP)是以颅内硬脑膜局限性或者弥漫性增厚为特征的一种慢性炎性疾病,可使神经系统进行性受损,临床较为少见。该病临床表现复杂多样,实验室检查无特异性,易被漏诊误诊。本文报道了我院 1 例耳源性 HCP 患者的诊断与治疗,及 HCP 相关的文献复习,加强临床医生对本类疾病的认识。

1 临床资料

患者,男性,54 岁。有“慢性化脓性中耳炎”病史,曾于 2017 年 3 月 30 日于我院耳鼻喉科行“乳突根治术”。因“头痛 3 月余,加重 2 d”于 2017 年 12 月 31 日就诊于我院神经内科。患者头痛呈持续性,以颞枕部为著,间断发热,体温最高 38.3℃。检查:2017 年 3 月颞骨 CT(见图 A、图 B):右侧乳突气腔粘液填充,骨质不规则侵蚀样破坏,颞骨不连续。病理:乳突增生的炎性肉芽组织中可见大量慢性炎性细胞浸润。2017 年 12 月颅脑 MRI+强化+MRV(见图 C-图 I):MRI 平扫可见右侧硬脑膜增厚,增强扫描可见右侧增厚硬脑膜边缘明显强化,相邻颞叶水肿。腰椎穿刺术脑积液无色透明,压力 102 mmH₂O(1 mmH₂O=0.098 kPa),蛋白 715 mg/L(150~450 mg/L),白细胞 27×10⁶/L(0~10×10⁶/L),脑脊液 IgG>108 mg/L(0~34 mg/L)。超敏 C 反应蛋白 4.33 mg/L(0~3 mg/L)。血常规:中性细胞比率 77.4%,淋巴细胞比率 17.7%。生化、风湿三项、甲功、凝血等未见明显异常。胸部 X 线、心电图未见明显异常。查体:体温 37.3℃,心率 84 次/min,血压 116/72 mmHg,右眼复视,右耳粗测听力下降,余神经系统查体无明显阳性体征。诊断:肥厚性硬脑膜炎。治疗:给予头孢哌酮钠舒巴坦钠 3g/q12h,抗感染治疗;甲泼尼龙 500 mg/d 冲击治疗,逐渐减至口服小剂量维持;针对使用激素的护胃、补钙治疗;营养神经等治疗。经治疗患者头痛症状逐渐缓解。

2 讨论

2.1 病因及机制 HCP 的发病机制尚未完善明确,目前按病因可分为:继发性 HCP(secondary HCP,SHCP)和特发性 HCP(idiopathic HCP,IHCP)^[1]。SHCP 病因复杂,可继发于不同病原菌经由颅脑外伤、鼻窦炎、中耳乳突炎等引起硬脑膜感染,感染后免疫过度或失调可能是 SHCP 主要原因;其也可能是颅骨肿瘤的反应性改变等^[2]。当没有发现特定病因时,称为 IHCP,IHCP 为排除性诊断,多认为其与自身免疫及免疫失调相关,目前较多报道:髓过氧化物嗜中性粒细

胞胞浆抗体(MPO-ANCA)相关性 HCP、周型-抗中性粒细胞胞质抗体(p-ANCA)相关性 HCP;IgG 相关性 HCP 等^[3-5]。本例患者有明确的中耳乳突炎病史,首先考虑为 SHCP 可能性大。

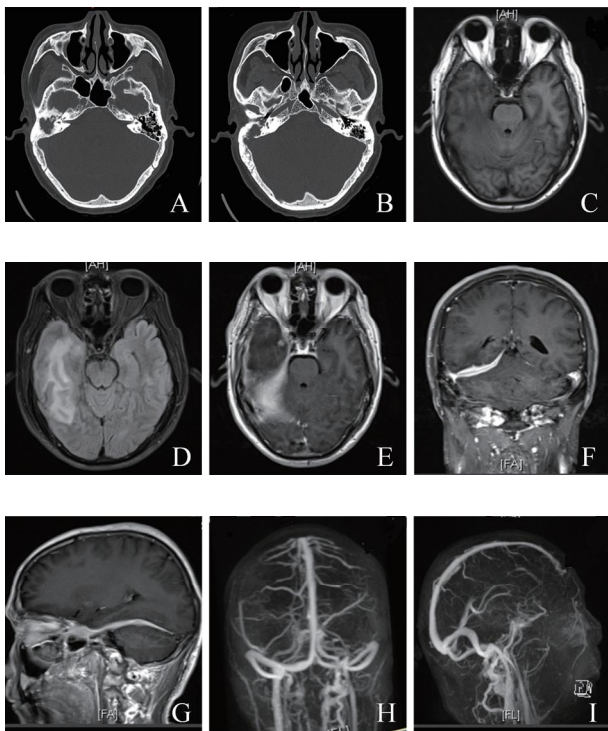
2.2 临床表现 HCP 起病缓慢,好发于成年男性,病程多较长。主要表现为慢性、频发性头痛,伴或不伴其他神经系统损害,如脑神经麻痹(如眼肌麻痹、听觉减退、吞咽困难),累及小脑及桥小脑角可出现共济失调,大脑皮质受累可致癫痫样发作,严重时还可出现视神经乳头水肿及视力丧失^[6]。慢性反复发作性头痛,是 HCP 最常见的症状,常呈持续性胀痛或钝痛,以颞枕部为主,头痛原因可能是慢性炎症刺激硬脑膜所致。部分患者头痛可为唯一症状,常被误诊。肥厚的硬脑膜可导致脑神经走行的间隙变窄,神经受压而出现神经功能缺损症状。动眼神经最易受累,报道约大于 50% 的患者出现动眼神经麻痹,出现复视。其他依次为外展神经、滑车神经、三叉神经及视神经^[7]。耳源性 HCP 患者,可表现为岩尖炎,即头痛、耳溢液增加,脑神经症状,也可出现迷路刺激症状。主要累及岩锥附近的天幕及颞枕部的硬脑膜,若感染长时间存在,甚至出现脑脓肿、软脑膜受累的症状^[8]。本例患者脑脊液白细胞、蛋白、IgG 升高,提示存在颅内感染性病变。患者有“慢性乳突炎”病史,影像学典型表现及动眼神经受累的复视症状,耳神经受累而出现听力下降等,符合耳源性 HCP 的基础疾病典型表现及累及脑神经受累表现。

2.3 影像学特征 所有类型 HCP,均以 MRI 增强扫描特异性最高,典型的 MRI 表现为沿大脑镰、小脑幕分布的硬脑膜局部或弥漫性增厚,增强扫描可见均匀强化^[9]。耳源性 HCP,颞骨 CT 可见乳突、鼓室填充,颞骨支受累、增生、破坏,有积液、渗出、慢性骨髓炎等中耳乳突炎的表现。颅脑 CT 特异性较低,部分增厚的硬脑膜可表现为局部较高密度影,有时被误诊为硬膜下血肿、静脉窦血栓形成^[10]。本例患者颞骨 CT 表现典型,增强扫描示右侧颞部、鞍旁脑膜及小脑幕增

收稿日期:2018-07-31;修订日期:2018-10-25

作者单位:(青岛大学第十一临床医学院,临沂市人民医院,山东临沂 276000)

通讯作者:韩红星,E-mail:lyhanhongxing@163.com



A、B: 右侧乳突气腔粘液填充, 颞骨不连续; C、D: 右侧颞叶片状长 T₁ 信号, T₂-flair 呈高信号; E、F、G: 右侧颞部、鞍旁脑膜及右侧小脑幕增强扫描明显强化; H、I: 静脉系统未见明显异常

图1 MRI 及 CT 影像学检查

强扫描明显强化, 且发炎的硬脑膜局部与脑组织粘连, 引起相邻颞叶水肿。

2.4 诊断及鉴别诊断 SHCP 多有中耳炎、乳突炎、恶性外耳道炎等感染病史, MRI 增强扫描影像学典型, 尤其注意中耳部分的改变, 据此多可确诊。但 IHCP 是排他性诊断, 目前尚无统一的诊断标准。HCP 的诊断评估还需进行血液和脑脊液评估, 对比 MRI, 身体检查以及检测血清血管紧张素转换酶, c-ANCA 和 p-ANCA, 类风湿因子、抗核抗体、梅毒、结核菌、真菌的检测也非常必要。脑脊液结果取决于病因, 当感染不存在时, CSF 常常无特异性。当全身检查无法诊断时, 仍依赖于脑膜活检确诊, 活检是确诊 IHCP 的金标准。IHCP 硬脑膜活检主要表现为硬脑膜纤维组织明显增生肥厚, 伴慢性炎性细胞浸润, 可见干酪样坏死, 有的表现为非特异性肉芽肿样增厚、淋巴滤泡形成、郎罕巨细胞等^[11]。HCP 临床需与下列疾病相鉴别: 其他类型的头痛, 软脑膜病变, 脑膜癌, 低颅压综合症, 蛛网膜下腔出血, 大脑大静脉血栓及静脉窦血栓形成, 多组脑神经炎, 自身免疫性疾病的神经系统表现, 如结节病、类风湿性关节炎等^[12]。此类疾病虽表现多样, 但多可在完善相关检查后与其他疾病相鉴别。

2.5 治疗 目前对于 SHCP 的治疗, 首先对病因治疗, 对于具有明确感染源的患者, 取分泌物培养, 根据药敏结果,

使用敏感抗生素。同时, 联合大剂量糖皮质激素冲击治疗, 效果良好。IHCP 与自身免疫功能有关, 糖皮质激素治疗效果好, 但易复发, 因此, 临床上使用糖皮质激素联合免疫抑制剂治疗, 部分患者需长期小剂量激素维持治疗^[8]。当增生肥厚的硬脑膜严重压迫脑实质或脑神经时, 多需行手术治疗, 术后辅以药物治疗。多数患者经系统治疗后可出现明显缓解。该患者入院后给予抗生素、激素冲击治疗, 头痛缓解。

因 HCP 病程缓慢, 病情较轻时易被忽视, 确诊时硬脑膜多广泛增厚。通过此病例分析学习, 我们系统的复习了耳源性 HCP, 回顾学习了 HCP 的分类、诊断、治疗等, 扩大了对不典型头痛疾病的思考范围。对伴有明确耳源性、鼻源性等临床症状的患者, 均应完善磁共振检查, 以确定患者是否发生 SHCP 及脑脓肿等颅内并发症, 避免漏诊而延误治疗。

[参考文献]

[1] Hahn LD, Fulbright R, Baehring JM. Hypertrophic pachymeningitis [J]. *Ann Indian Acad Neurol*, 2011, 14(3):203-204.

[2] Yao Y, Wang Z, Yang W, et al. Hypertrophic Cranial pachymeningitis caused by pseudomonas stutzeri associated with connective tissue disease [J]. *Ann Pharmacother*, 2015, 49(6):745-746.

[3] Saito T, Fujimori J, Yoshida S, et al. Case of cerebral venous thrombosis caused by MPO-ANCA associated hypertrophic pachymeningitis [J]. *Rinsho Shinkeigaku*, 2014, 54(10):827-830.

[4] 姜林娣, 马莉莉. 核周型-抗中性粒细胞胞质抗体相关性肥厚性硬脑膜炎 1 例 [J]. *中华风湿病学杂志*, 2012, (2):141-142.

[5] Yonekawa T, Murai H, Utsuki S, et al. A nationwide survey of hypertrophic pachymeningitis in Japan [J]. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2014, 85(7):732-739.

[6] Lettau M, Laible M. Idiopathic hypertrophic pachymeningitis [J]. *Rofo*, 2010, 182(11):1013-1015.

[7] Roongpiboonsopit D, Phanthumchinda K. Idiopathic hypertrophic pachymeningitis at King Chulalongkorn Memorial Hospital [J]. *J Med Assoc Thai*, 2014, 97(4):374-380.

[8] Shi CH, Niu ST, Zhang ZQ. Clinical image and pathology of hypertrophic cranial pachymeningitis [J]. *Genet Mol Res*, 2014, 13(4):10501-10509.

[9] 楚超佳, 景朝阳, 王卓, 等. 特发性复发性肥厚性硬脑膜炎临床及影像特点(附 1 例病例报告) [J]. *中风与神经疾病杂志*, 2017, 34(4):369-370.

[10] 张忻宇. 耳源性肥厚性硬脑膜炎的 CT、MRI 诊断 [J]. *中华放射学杂志*, 2007, (7):769-770.

[11] Bosman T, Simonin C, Launay D, et al. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis treated by oral methotrexate; a case report and review of literature [J]. *Rheumatol Int*, 2008, 28(7):713-718.

[12] Zhu R, He Z, Ren Y. Idiopathic hypertrophic craniocervical pachymeningitis [J]. *Eur Spine J*, 2015, 24(Suppl 4):S633-S635.