

[参考文献]

- [1]Wu F, Hu M, Cao M, et al. Giant mesenteric mixed hemangioma misdiagnosed as ovarian cyst: a case report and a literature review[J]. Ann Vasc Surg, 2020, 67: 567.e1-567.e4.
- [2]Uppal S, Heller DS, Majmudar B. Ovarian hemangioma—report of three cases and review of the literature [J]. Arch Gynecol Obstet, 2004, 270(1): 1-5.
- [3]Gehrig PA, Fowler WC Jr, Lininger RA. Ovarian capillary hemangioma presenting as an adnexal mass with massive ascites and elevated CA125[J]. Gynecol Oncol, 2000, 76(1): 130-132.
- [4]Wang Z, Hu J. A case report of anastomosing hemangioma of the ovary[J]. Medicine(Baltimore), 2023, 102(19): e33801.
- [5]Mitra B, Sengupta S, Rai A, et al. Ovarian hemangioma: A rare case report[J]. Int J Surg Case Rep, 2013, 4(11): 981-984.
- [6]王紫薇,罗红,强坤坤,等. 卵巢血管瘤的超声特征分析[J]. 中国超声医学杂志,2023,39(12):1420-1422.
- [7]强坤坤,宋清芸,罗红. 超声误诊卵巢血管瘤 1 例[J]. 临床超声医学杂志,2023,25(5):411-412.
- [8]Hafsi M, Moussi M, Najar S, et al. Ovarian hemangioma: Differential diagnosis of ovarian cancer [J]. Int J Surg Case Rep, 2024, 116: 109431.
- [9]Wu Q, Luo H, Zhang B, et al. A rare case of ovarian hemangioma[J]. J Clin Ultrasound, 2023, 51(9): 1507-1508.

抗 NF155 IgG4 抗体阳性慢性炎性脱髓鞘性多发性神经根神经病 1 例

Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy with positive anti NF155 IgG4 antibody: report of one case

杨茹双,李晓娜,刘莹,史瑞清,张雪松,赵纳,孙英彩,彭志刚

(河北医科大学第三医院 CT 室,河北 石家庄 050051)

YANG Ru-shuang, LI Xiao-na, LIU Ying, SHI Rui-qing, ZHANG Xue-song, ZHAO Na, SUN Ying-cai, PENG Zhi-gang

(Department of CT, Hebei Medical University Third Hospital, Shijiazhuang 050051, China)

[关键词] 多发性神经根神经病;磁共振成像

[中图分类号] R745;R445.2

[文献标识码] B

[文章编号] 1008-1062(2025)02-0151-02

DOI:10.12117/jccmi.2025.02.021

病例 男,20岁,因双手用力时颤抖8月,双足底麻木半年,双下肢无力3月入院。患者8月前无明显诱因出现用力时双手不自主颤抖,双手持物时明显,休息可减轻,半年前出现双足底麻木,伴有双小腿及双大腿后侧肌肉握痛,休息后症状有所减轻,未予特殊重视,3个月前渐出现双下肢无力,上下楼梯需要用手扶楼梯。专科检查:四肢肌张力正常,颈肌肌力5级,双上肢近端肌力5级,双手伸屈腕肌力5级,双手拇外展肌力4级,右手伸指肌力4级,余双手分并对指肌力5级,双屈髋肌力5级,双伸膝肌力5级,双屈膝肌力4-级,左足背屈肌力4级,右足背屈肌力3+级,双足趾背屈肌力3级,双足踝背伸肌力5级,双足背背伸肌力3级,浅感觉未见异常,关节位置觉可,双手可见姿势性震颤,双手指鼻试验欠稳准。四肢腱反射均未引出,双侧病理征(-)。脑脊液检测:蛋白2.21 g/L(正常值0.2-0.4 g/L),细胞数未见异常。四肢肌电图:NCV运动神经传导上下肢被检神经远端潜伏时延长,波幅减低,MCV减低,感觉神经传导上肢被检神经无SNAP,下肢被检神经SCV减低;EMG上肢被检肌可见自发电位;结论:上下肢周围神经损害(累及运动、感觉神经,髓鞘轴索受累);上下肢SSR未见异常。影像学检查:采用3.0T MR扫描仪(荷兰 Philips Ingenia CX)联合32通道体线圈进行MR扫描。患

者取仰卧位,头先进。扫描序列:冠状位3D SHINKEI序列:TR 2 200 ms,TE 170 ms,视野300 mm×352 mm,像素1.2 mm×1.2 mm,层厚2.4 mm,采集时间530 s。臂丛神经及腰骶丛磁共振神经成像(MRN)(图1-3)显示:臂丛神经根干股束支、腰骶丛及坐骨神经对称性弥漫性增粗,T₂WI为高信号,诊断为慢性炎性脱髓鞘性多发性神经根神经病(CIDP)。治疗方案:首次入院给予己酮可可碱改善循环、乙酰谷酰胺营养神经、激素及电刺激治疗。经治疗患者双手震颤有所减轻,肌无力稍好转。病人出院后给予口服泼尼松40 mg/d治疗,1月后复查,经治疗患者双手震颤减轻,可小步幅跑步,蹲下站起好转,可自行上下楼梯,活动时双下肢肌痛消失。激素治疗有效。3月后再次入院治疗方案:给予利妥昔单抗、激素等调节免疫治疗,患者肢体无力、行走不稳较前稍改善。

讨论 CIDP是一类获得性免疫介导的周围神经病,目前报道全球范围内成人CIDP发病率约为(1.9~7.7)/10万,男性略高于女性^[1-2]。CIDP分为经典型CIDP和变异型CIDP。临床表现多样,对治疗反应也各不相同。主要临床表现为对称性四肢无力、末梢感觉障碍,腱反射减弱或消失。包括纯感觉、纯运动、远端获得性脱髓鞘性多发性神经病(DADS),多灶性获得性脱髓鞘性感运动神经病及局灶性周围神经病^[3]。

[收稿日期] 2024-04-28;[修回日期] 2024-06-10

[作者简介] 杨茹双(1999-),女,河北人,硕士研究生。E-mail: yangrushuang0626@163.com

[通信作者] 彭志刚,河北医科大学第三医院CT室,050051。E-mail: hbydsy2022@163.com

[基金项目] 河北省医学科学研究课题计划(20240020)。

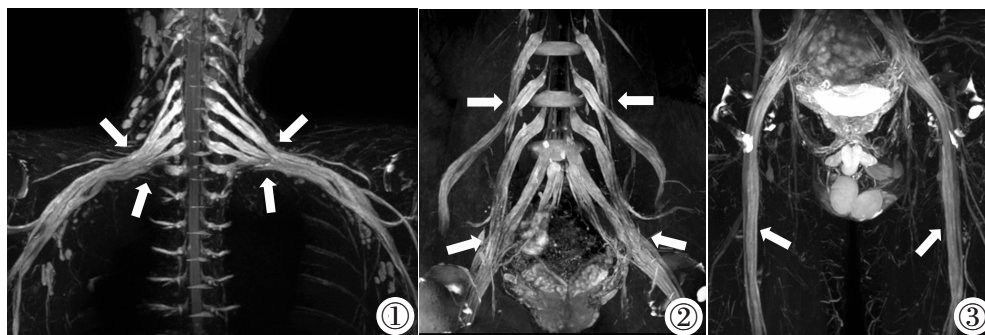


图 1-3 NF155 IgG4 抗体阳性 CIDP,MRN 显示双侧臂丛(白箭)、腰骶丛(白箭)及坐骨神经(白箭)弥漫性增粗。

CIDP 中 NF155 抗体相关亚型约占 7%~18%，抗体以 IgG4 亚型为主^[5]。该类型多以青年起病,平均年龄在 30 岁左右,男性相对多见。临床上常表现为肢体远端受累,表现为纯感觉型、纯运动型或 DADS,可有感觉性共济失调及 3~5 Hz 低频的姿势性和(或)意向性震颤^[6]。电生理表现为脱髓鞘改变。影像学可见神经根增粗。由于抗体以 IgG4 亚型为主,因而丙种球蛋白疗效差,血浆置换有效,激素部分有效^[5]。

CIDP 在影像学上也有显著特点,MRN 可以较为清晰的显示出周围神经病变,经文献报道,CIDP 患者的影像学特点为 MRI 显示其臂丛神经及腰骶丛神经水肿增粗及信号异常^[6-7]。有研究显示,CIDP 的腰骶丛神经常见征象为节后神经的增粗、信号增高,椎间孔段节前神经强化、节后强化及“袖套症”等^[8]。臂丛神经 MRI 是 EFNS/PNS 2010 诊断标准推荐的 CIDP 诊断方法,神经根增粗、信号增高或异常强化有助于 CIDP 的识别^[9]。有文献显示,对于抗 NF155 IgG4 抗体阳性患者周围神经横径明显大于 NF155 IgG4 抗体阴性患者,MRN 检查有助于早期发现抗 NF155 IgG4 抗体阳性 CIDP 患者^[6]。

该例患者青少年男性,慢性病程,临床表现为双手姿势性震颤,双下肢无力、麻木,伴有双下肢疼痛,肌电图示周围神经损害,定性诊断为周围神经病。患者无阳性家族史,无高弓足畸形、仙鹤腿等表现,且病程相对较短,考虑 CIDP。MRN 检查发现臂丛神经及腰骶丛明显增粗, T_2 信号增高。双侧臂丛神经根于股束支弥漫性增粗, T_2 信号增高,腰骶丛及股神经及坐骨神经增粗, T_2 信号增高,影像学表现高度提示 CIDP。因患者起病年龄小,以双手不自主震颤为突出表现,臂丛及腰骶丛神经明显弥漫性增粗,进一步检查结旁抗体, NF155 IgG4 阳性,从而确诊 NF155 IgG4 抗体阳性 CIDP。

鉴别诊断: NF155 IgG4 抗体阳性 CIDP 需要和众多周围神经性病鉴别,多数周围神经炎性病急性期表现为非对称性神经增粗,有别于 CIDP 弥漫性对称性周围神经增粗,遗传性周围神经病在 MRN 上多表现为神经从近及远逐渐增粗,神经节以远神经受累较明显^[10],增粗程度较典型 CIDP 大,但不及抗 NF155 IgG4 抗体阳性 CIDP 明显^[11]。因此,MRN 检查在这些周围神经病变中具有较高的诊断价值,当然实验室检查在最后确诊及鉴别中起到重要的作用。

NF155 IgG4 抗体阳性 CIDP 患者 MRN 表现臂丛神经及腰骶丛神经的弥漫性增粗,神经丛增粗程度远较其他类型

CIDP 明显,是其特征性表现。

[参考文献]

- [1]中华医学会神经病学分会,中华医学会神经病学分会周围神经病协作组,中华医学会神经病学分会肌电图与临床神经电生理学组,等.慢性炎性脱髓鞘性多发性神经根神经病中国专家共识 2022[J].中华神经科杂志,2023,56(2):125-132.
- [2]孙昊,杜彦辉,马斌武,等.慢性炎性脱髓鞘性多发性神经根神经病并脑内脱髓鞘病变一例[J].中国神经免疫学和神经病学杂志,2016,23(4):299-300.
- [3]孙翀,林洁,乔凯,等.抗神经束蛋白 155-IgG4 抗体阳性的慢性炎性脱髓鞘性多发性神经根神经病临床特点分析[J].中国临床神经科学,2019,27(4):411-418.
- [4]Kira JI, Yamasaki R, Ogata H. Anti-neurofascin in autoantibody and demyelination[J]. Neuroch Intern, 2019, 130: 104360.
- [5]冯园,卢祖能.静脉注射免疫球蛋白对慢性炎性脱髓鞘性多发性神经根神经病作用机制的研究进展[J].神经损伤与功能重建,2022,17(2):100-102.
- [6]刘炳佑,孙翀,陈訢,等.抗神经束蛋白 155 抗体阳性慢性炎性脱髓鞘性多发性神经根神经病的臂丛神经影像学特点研究[J].中国临床神经科学,2021,29(1):22-27.
- [7]李冲,杨杨,朱恂,等.腰骶丛 MRI 形态学成像在诊断 CIDP 患者中的价值[J].中国医学计算机成像杂志,2017,23(6):549-552.
- [8]Van den Bergh PYK, Hadden RDM, Bouche P, et al. European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society guideline on management of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: report of a joint task force of the European Federation of Neurological Societies and the Peripheral Nerve Society—first revision [J]. Eur J Neurol, 2010, 17 (3): 356-363.
- [9]吴文骏,周红艳,秦子及,等.免疫介导周围神经病的磁共振神经成像(MRN)特征研究[J].临床放射学杂志,2020,39(10):1941-1946.
- [10]孙兴文,周广金,刘小璇,等.腰骶丛 MRN 在腓骨肌萎缩症 1A 评估中的作用及表现分析 [J].临床放射学杂志,2024,43(2):169-173.
- [11]刘小璇,张朔,马妍,等.腓骨肌萎缩症 1A 型患者和慢性炎性脱髓鞘性多发性神经病患者 F 波改变的比较[J].北京大学学报(医学版),2023,55(1):160-166.