

· 临床病理(例)讨论 ·

左眼疼痛 眼球活动受限 7 个月 视力下降 2 个月

魏宸铭 刘智 赵静 彭斌 崔丽英

【关键词】 海绵窦; 韦格纳肉芽肿病; 病例报告

【Key words】 Cavernous sinus; Wegener granulomatosis; Case reports

Left ocular pain and movement limit for 7 months, vision loss for 2 months

WEI Chen-ming¹, LIU Zhi¹, ZHAO Jing¹, PENG Bin¹, CUI Li-ying^{1,2}¹Department of Neurology, Peking Union Medical College Hospital, Chinese Academy of Medical Sciences and Peking Union Medical College, Beijing 100730, China²Neurosciences Center, Chinese Academy of Medical Sciences, Beijing 100730, China

Corresponding author: CUI Li-ying (Email: pumchcuily@sina.com)

病历摘要

患者 女性, 37 岁。因左眼疼痛、眼球活动受限 7 个月, 视力下降 2 个月, 于 2014 年 11 月 21 日入院。患者 7 个月前(2014 年 4 月 28 日)出现左眼剧烈胀痛、畏光, 眼球活动可, 无复视。疼痛感放射至头部, 当地医院诊断为鼻窦炎。头痛症状进一步加重, 出现左眼球突出感, 左眼睑下垂、眼球固定, 左侧面部麻木, 当地医院行左侧上颌窦和鼻腔鼻黏膜活检术, 提示慢性炎症性改变伴嗜酸性粒细胞浸润。予甲泼尼龙 40 mg/d 口服和抗生素(具体方案不详)治疗 1 周无好转。头部 MRI 显示, 左侧后组筛窦近眶尖部异常信号, 与眶尖部关系密切, 双侧鼻窦多发炎症性改变, 仍考虑鼻窦炎。随后症状进一步加重, 左眼睑完全下垂, 至当地医院眼科就诊, 提示眼压增高(2014 年 5 月 15 日)。腰椎穿刺脑脊液检查蛋白定量 0.59 g/L(0.15~0.45 g/L)。头部 MRI 增强扫描显示, 左侧海绵窦增宽, 左侧海绵窦区和眶尖部异常强化灶, 考虑“感染性病变”。临床诊断为海绵窦综合征, 予甲泼尼龙 40 mg/d 口服、甘露醇和抗生素(具体方案不详)治疗 2 个月, 临床症状明显缓解, 此后甲泼尼龙逐渐减量。约 2 个月前(2014 年 9 月 18 日)头痛症状再次加重, 出现左侧面部麻木感, 自觉左眼视力下降、视物模糊。当地医院予以地塞米松 10 mg/d 静脉滴注、甘露醇和抗生素(具体方案不详)治疗, 同时加用环磷酰胺 0.20 g/d 静脉滴注, 连续治疗 5 d, 效果欠

佳。约 1 个月前(2014 年 10 月)不明原因血压升高, 最高达 180/130 mm Hg(1 mm Hg = 0.133 kPa), 先后予尼卡地平(具体方案不详)和美托洛尔(倍他乐克, 47.50 mg/d)口服, 均控制欠佳。为求进一步诊断与治疗至我院就诊。患者自发病以来, 无明显口干、眼干症状, 无猖獗龋齿, 无光过敏, 无关节肿痛, 无咳嗽、咳痰、肺部感染等症状。精神欠佳, 饮食、睡眠可, 大小便正常, 体重无明显变化。

既往史 患者于 2011 年 5 月体格检查时发现尿蛋白和尿潜血阳性, 但无自觉症状, 实验室检查血清抗中性粒细胞胞质抗体(ANCA)阳性, 未进一步诊断与治疗。2011 年 9 月当地医院检查 24 h 尿蛋白 650 mg/24 h(0~80 mg/24 h), 肾功能试验肌酐(Cr)水平 100 μmol/L(70~106 μmol/L)、尿酸水平 416 μmol/L(89~357 μmol/L), 血清 ANCA 相关抗体[间接免疫荧光(IIF)法]: 胞质型 ANCA(C-ANCA)呈阳性、蛋白酶 3(PR3)-ANCA 461 RU/ml(<20 RU/ml)、髓过氧化物酶(MPO)-ANCA 阴性。肾脏穿刺活检术提示新月体性肾小球肾炎(Ⅲ型)。予甲泼尼龙 40 mg/d 口服和环磷酰胺 1 g/月静脉滴注, 治疗 5 个月, 甲泼尼龙逐渐减量至 7.50 mg/d 维持治疗。此后间断至当地医院门诊随诊, 复查尿蛋白、尿潜血逐渐呈阴性, 肌酐维持在(80~100) μmol/L, 血清 C-ANCA 持续阳性。2013 年 10 月 28 日出现体温升高, 最高达 38 ℃, 同时出现鼻塞、左侧头痛、尿频、尿急等症状, 当地医院行头部 CT 检查显示双侧上颌窦、左侧筛窦和额窦炎症性改变, 诊断为“鼻窦炎急性发作, 泌尿系统白色念珠菌感染”, 予以泼尼松 30 mg/d 以及古霉素、替硝唑、氟康唑(大扶康)抗感染治疗(具体剂量不详), 症状逐渐缓解。

个人史及家族史 孕 2 产 0, 2011 年 7 月因意外怀孕行药物流产; 2012 年再次怀孕, 孕 3 个月时因稽留流产行清宫术。其余无特殊。

入院后体格检查 体温 36.3 ℃, 呼吸 20 次/min, 心率

doi: 10.3969/j.issn.1672-6731.2015.05.015

作者单位: 100730 中国医学科学院北京协和医学院北京协和医院神经内科(魏宸铭, 刘智, 赵静, 彭斌, 崔丽英); 100730 北京, 中国医学科学院神经科学中心(崔丽英)

通讯作者: 崔丽英(Email: pumchcuily@sina.com)

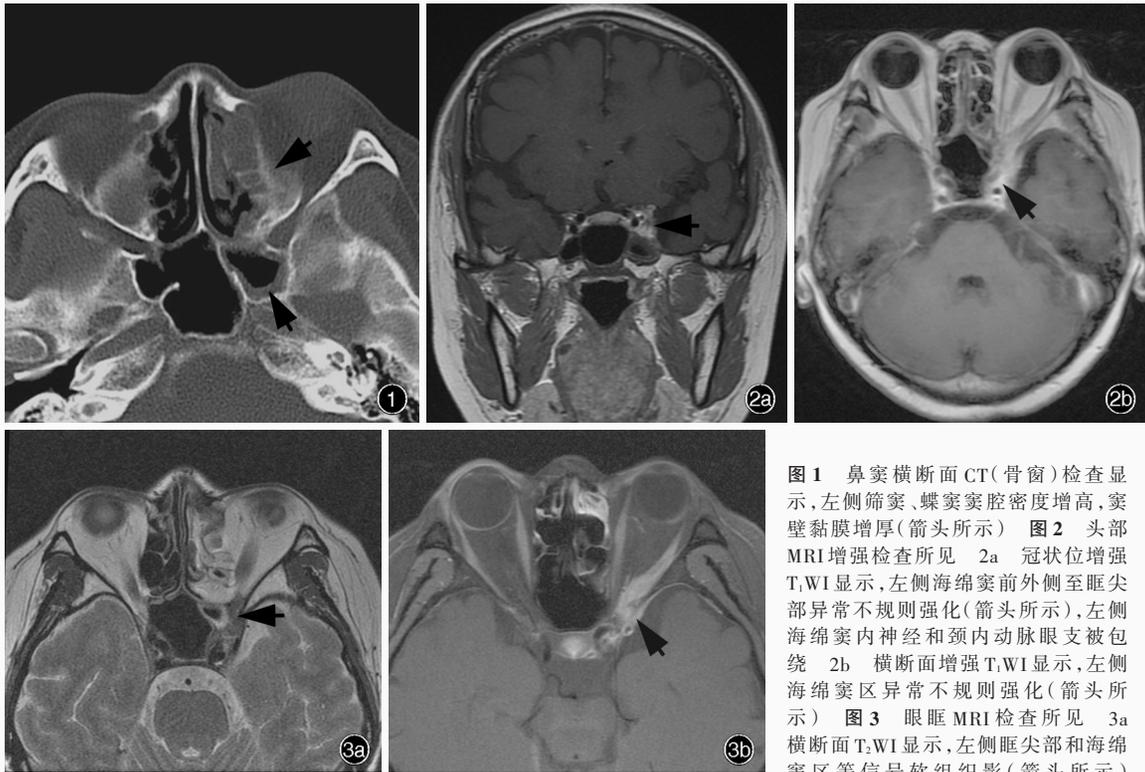


图 1 鼻窦横断面 CT(骨窗)检查显示,左侧筛窦、蝶窦窦腔密度增高,窦壁黏膜增厚(箭头所示) 图 2 头部 MRI 增强检查所见 2a 冠状位增强 T₁WI 显示,左侧海绵窦前外侧至眶尖部异常不规则强化(箭头所示),左侧海绵窦内神经和颈内动脉眼支被包绕 2b 横断面增强 T₁WI 显示,左侧海绵窦区异常不规则强化(箭头所示) 图 3 眼眶 MRI 检查所见 3a 横断面 T₂WI 显示,左侧眶尖部和海绵窦区等信号软组织影(箭头所示)

3b 横断面增强 T₁WI 显示,左侧眶尖部和海绵窦区软组织影异常强化(箭头所示),累及左侧眼外直肌,左侧眼上直肌近端与其关系密切

Figure 1 Axial CT (bone window) of nasal sinus showed high-density lesion in the left ethmoid sinus and sphenoid sinus and thickening of the left sinus mucosa (arrows indicate). **Figure 2** Cranial MRI findings. Coronal enhanced T₁WI showed contrast-enhanced mass lesion in the anterolateral of left cavernous sinus toward the orbital apex (arrow indicates). Nerves and ophthalmic branch of internal carotid artery (ICA) in the left cavernous were surrounded by the lesion (Panel 2a). Axial enhanced T₁WI showed contrast-enhanced mass lesion in the left cavernous sinus with uneven enhancement (arrow indicates, Panel 2b). **Figure 3** Orbital MRI findings. Axial T₂WI showed a mass lesion with equal T₂ signal in the left orbital apex and cavernous sinus (arrow indicates, Panel 3a). Axial enhanced T₁WI showed enhancing lesion in the left orbital apex and cavernous sinus (arrow indicates). The lesion involved the left lateral rectus and was close to the left proximal superior rectus (Panel 3b).

109 次/min, 血压 158/108 mm Hg。神志清楚, 语言流利, 高级智能正常。双侧眼球突出, 左侧眼底略苍白, 粗测左眼视力下降、有光感, 右眼视力、视野尚可; 双侧眼裂等大; 双侧瞳孔等大、等圆, 左侧直径约为 4 mm、对光反射迟钝, 右侧直径约为 3 mm、对光反射灵敏; 左眼外展不及边、余各向活动尚可, 右眼活动充分, 未引出眼震和复视。左侧三叉神经 V1 和 V2 支分布区针刺觉减退。四肢肌力 5 级, 肌张力正常。双侧腱反射对称, 双侧病理征阴性, 双侧共济运动和快复交替动作正常, 双侧深浅感觉对称, 脑膜刺激征阴性, Lasegue 征阴性, 步态正常。

诊断与治疗经过 入院后完善各项相关检查, 泌尿便常规、肝肾功能试验、血清电解质均于正常值范围, 血清 TORCH(10 项, 包括弓形虫、风疹病毒、巨细胞病毒、I 型和 II 型单纯疱疹病毒) 呈阴性。腰椎穿刺脑脊液检查压力为 110 mm H₂O(1 mm H₂O = 9.81 × 10⁻³ kPa, 80 ~ 180 mm H₂O), 蛋白定量 0.61 g/L、葡萄糖和氯化物正常, 常规、细菌和真菌涂片、墨汁染色、抗酸染色、TORCH(10 项) 均于正常值范

围。免疫学检测红细胞沉降率(ESR) 18 mm/h(0 ~ 15 mm/h), 超敏 C-反应蛋白(hs-CRP) 13.85 mg/L(0 ~ 3 mg/L), 补体、免疫球蛋白均于正常值范围, 抗可溶性核抗原(ENA) 抗体谱和抗核抗体(ANA) 谱阴性。血清 ANCA 相关抗体(间接免疫荧光法): C-ANCA 阳性、PR3-ANCA > 200 RU/ml、MPO-ANCA 阴性。鼻窦 CT 提示多组鼻窦炎(图 1)。胸部高分辨力 CT 显示, 左肺小结节、右肺下叶片状影, 表现不典型。头部 MRI 显示, 左侧海绵窦增宽, 左侧海绵窦区异常信号, 左侧海绵窦前外侧至左侧眶尖部可见不规则强化灶(图 2)。眼眶 MRI 显示, 左侧眶尖部和海绵窦区异常强化, 累及左侧眼外直肌, 左侧眼上直肌近端与强化灶关系密切(图 3)。视觉诱发电位(VEP) 提示双侧视觉通路受损, 位于视交叉前可能性大。鼻黏膜活检提示局灶性大量嗜酸性粒细胞浸润, 部分区域胶原纤维增生伴玻璃样变。

临床讨论

神经内科主治医师 患者临床主要表现为左眼疼痛, 左眼

睑下垂、眼球固定,左侧头痛,随后出现左侧面部麻木感,左眼视力下降。定位诊断:入院时症状有所缓解,体格检查仍可见左眼外展不及边,左侧瞳孔扩大,左侧三叉神经 V1 和 V2 支分布区针刺觉减退。考虑左侧动眼神经、展神经、滑车神经和三叉神经 V1、V2 支损伤。上述脑神经可共同走行于海绵窦内,故提示病变定位于左侧海绵窦区。病程中出现左眼视力下降,考虑左侧视神经损伤,提示病变可能不仅局限于左侧海绵窦区,还可能向左侧眶尖部发展。因此,定位诊断考虑左侧海绵窦近眶尖部。头部和眼眶 MRI 显示,左侧海绵窦区和眶尖部异常信号,支持上述定位诊断。定性诊断:患者临床表现为左侧头痛、左眼睑下垂、左眼球活动障碍、左侧面部麻木感,结合定位诊断考虑左侧海绵窦近眶尖部病变,定性诊断首先考虑海绵窦综合征。该例患者为青年女性,急性发病,反复发作,病程中予以糖皮质激素治疗,症状有所好转,考虑为炎症。结合其为亚洲青年女性,既往有新月体性肾小球肾炎和鼻窦炎病史,尿蛋白、尿潜血阳性,血清 C-ANCA 阳性, MRI 提示左侧海绵窦区和眶尖部异常信号,定性诊断为 ANCA 相关性血管炎中的肉芽肿性多血管炎(亦称韦格纳肉芽肿),应注意排除显微镜下多血管炎、嗜酸性肉芽肿性多血管炎等。

风湿免疫科医师 患者为青年女性,主因左眼疼痛、左眼外肌和眼内肌麻痹、左眼视力下降等入院。详细追问病史,病程 3 年余,最初以尿蛋白和尿潜血阳性起病,血清肌酐升高、C-ANCA 强阳性,肾脏穿刺活检提示新月体性肾小球肾炎(Ⅲ型),经激素和免疫抑制剂治疗有所好转,随后反复出现鼻窦炎和头痛,经激素和抗感染治疗有所好转。约 7 个月前出现左眼疼痛、左侧眼肌麻痹表现,脑神经症状逐渐加重。腰椎穿刺脑脊液检查蛋白定量轻度升高,经激素治疗有所波动。头部和眼眶 MRI 提示海绵窦综合征。鼻黏膜活检提示慢性鼻窦炎,未见明确肉芽肿。患者存在海绵窦综合征、上呼吸道症状,以及血尿、蛋白尿等肾脏受累表现,提示多系统病变,无感染证据,血清 C-ANCA 强阳性,故 ANCA 相关性血管炎诊断明确。结合美国风湿病学会(ACR)分类标准^[1-2],患者目前存在上呼吸道症状、肾脏病变,鼻黏膜活检提示局部炎症性改变而肉芽肿表现不典型,无感染,故考虑诊断为肉芽肿性多血管炎。但应排除继发性血管炎和其他原发性血管炎。继发性血管炎由感染、肿瘤或其他结缔组织病变引起,目前无相关证据支持;其他原发性血管炎如显微镜下多血管炎、嗜酸性肉芽肿性多血管炎等,结合患者临床表现,如上呼吸道症状严重,肺部轻度受累,肺部高分辨力 CT 未见明确异常病变,血清 C-ANCA 强阳性,无病理学证据支持,暂不予考虑。既往激素和免疫抑制剂治疗后未持续予免疫抑制剂维持治疗,激素减量后病情再次加重。系统评价:患者既往肾脏受累,病理学检查可见纤维性新月体,并遗留慢性肾功能障碍,目前血压升高,应警惕肾脏病变加重;ANCA 相关性血管炎可导致体内高凝状态,应警惕肾动脉或肾静脉血栓形成,调整抗高血压药;眼部病变表现为左眼视

力下降、左眼球突出感,应请眼科医师会诊;目前尚无肺部、中枢神经系统、消化系统和心脏受累表现。

眼科医师 患者眼眶 MRI 检查和双眼视觉诱发电位提示眼部受累、视神经受累,同意神经科和风湿免疫科医师诊断。患者近期眼部症状加重,建议予甲泼尼龙冲击治疗。

神经科教授 患者主因左侧动眼神经、滑车神经、三叉神经和展神经病变,视神经亦受累收入神经科。头部 MRI 提示左侧海绵窦区异常病变,海绵窦综合征诊断明确。结合患者既往史,目前存在上呼吸道、肾脏等多系统受累症状,血清 C-ANCA 强阳性,根据风湿免疫科意见,目前肉芽肿性多血管炎诊断明确,转入风湿免疫科行后续治疗。

经风湿免疫科专业组会诊,同意肉芽肿性多血管炎诊断,予糖皮质激素冲击治疗和免疫抑制剂治疗,具体方案:甲泼尼龙 1 g/d(×3 d)、40 mg/d(×2 d)静脉滴注,后改为甲泼尼龙 20 mg/d(2 次/d)口服维持,同时予以环磷酰胺 0.20 g(隔日 1 次)静脉滴注。期间曾发生短暂性白细胞计数减少,恢复后改为环磷酰胺 0.40 g/周静脉滴注,此后逐渐调整为环磷酰胺 50 mg/d 和他克莫司 1 mg/d(2 次/d)口服。患者临床症状好转,疼痛基本消失,眼睑下垂消失,眼球活动度明显好转,但左眼外展仍不及边,左侧三叉神经 V1、V2 支分布区针刺觉轻度减退,但较前有所恢复。患者出院后在我院风湿免疫科定期随访。

讨 论

海绵窦区为位于蝶鞍两侧的重要结构,其内走行动眼神经、滑车神经、三叉神经 V1 和 V2 支、展神经,以及颈内动脉、交感神经等。海绵窦区病变可累及其内和附近的神经、血管等结构而致海绵窦综合征^[3],该病在临床上较为常见。该例患者主要表现为左侧眼球活动障碍、眼睑下垂、瞳孔扩大、对光反射迟钝,左侧三叉神经 V1 和 V2 支分布区浅感觉减退,符合海绵窦综合征特点。头部 MRI 提示左侧海绵窦区异常信号,是上述定位诊断的有力证据。不同之处在于,该例患者还存在左眼视力下降,考虑为左侧视神经受累,约 40% 的海绵窦综合征患者可发生视神经损伤^[3-5],系病变向眶尖部或眶上裂发展累及视交叉前尤其是视神经所致^[3],如该例患者眼眶 MRI 所示。海绵窦综合征临床相对常见,原因较多,既往国内外报道以肿瘤多见,占 30%,其次为外伤和特发性炎症,如 Tolosa-Hunt 综合征^[3-4]。2007 年, Fernández 等^[6]报告 126 例海绵窦综合征患者,其中肿瘤占 63%,以垂体瘤和脑膜瘤为主,而血管炎致海绵窦综合征相对少见。该例患者以眼痛、眼肌麻痹和面部麻木感为主要临床表现,无明显发热、皮疹等,血清红细胞沉降率和超敏 C-反应蛋白未见明显升高,外院曾予激素治疗,效果不明显,初期并无太多证据显示为炎症。但该例患者为青年女性,详细追问病史,既往有新月体性肾小球肾炎和鼻窦炎病史,表明多系统受累,血清 C-ANCA 强阳性,头部和眼眶 MRI 显示海绵窦区和眶尖部异常信号并强化,均提示 ANCA 相关性血管炎。尽管该例患者

鼻黏膜活检无过多提示,但考虑鼻窦炎病史,镜下血尿、血清 C-ANCA 强阳性,根据美国风湿病学会标准^[1-2],明确诊断为肉芽肿性多血管炎(GPA),亦称韦格纳肉芽肿(WG)。

肉芽肿性多血管炎是一种特异性累及中小血管的坏死性血管炎,特征性表现为上、下呼吸道和肾脏受累,亦常出现耳鼻咽喉系统受累表现^[7],该例患者既往反复发生鼻窦炎,病程中出现血压异常升高为肾脏血管受累所致。其中,ANCA 阳性是诊断 ANCA 相关性血管炎的重要条件之一,尤其是 C-ANCA 阳性具有较高特异性,但 C-ANCA 阴性亦不能排除诊断;亦有约 10% 患者 MPO-ANCA 呈阳性^[8-9]。肉芽肿性多血管炎为多系统受累,亦常累及中枢神经系统。随着诊断的普及,神经系统受累比例逐渐升高,国外文献报道为 22%~54%,包括周围和中枢神经系统,以周围神经受累为主^[10-12]。北京协和医院 1983-2003 年的统计资料显示,肉芽肿性多血管炎累及神经系统的比例约为 48%^[13]。周围神经受累最为常见,脑神经受累可以表现为海绵窦综合征、眶尖综合征等,国外文献报道,视神经、动眼神经、展神经、面神经等较易受累^[10]。该例患者为视神经、动眼神经、滑车神经、三叉神经和展神经受累。周围神经受累还表现为多发性感觉运动神经病,甚至多发性单神经病,但多发性单神经病表现更常见于显微镜下多血管炎和嗜酸性肉芽肿性多血管炎,神经活检可见典型肉芽肿性病变或神经轴索损伤等有助于诊断。部分肉芽肿性多血管炎患者可以脑神经受累为首发症状^[12-13]。肉芽肿性多血管炎累及中枢神经系统相对少见,国外文献报道为 7%~11%^[11],可表现为硬脑膜炎、缺血性脑血管病、脑出血、垂体病变等。其中肥厚性硬脑膜炎多见于肉芽肿性多血管炎患者,MRI 表现为弥漫性硬脑膜增厚,增强后明显强化^[10,12-17],有研究显示,C-ANCA 阳性的肥厚性硬脑膜炎患者较 MPO-ANCA 阳性者更易发生软脑膜受累,神经系统损害也更严重^[16],但该例患者暂无相关表现。该例患者经甲泼尼龙冲击治疗和环磷酰胺治疗后,症状明显好转,进一步证实肉芽肿性多血管炎的诊断。

综上所述,对于在神经科就诊的海绵窦综合征或其他多组脑神经受累患者,应详细询问病史,考虑系统性血管炎的可能,对于高危人群,即使缺少多系统受累病史,进行血管炎抗体筛查亦有重要意义^[12,17]。

参 考 文 献

- [1] Leavitt RY, Fauci AS, Bloch DA, Michel BA, Hunder GG, Arend WP, Calabrese LH, Fries JF, Lie JT, Lightfoot RW Jr. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Wegener's granulomatosis. *Arthritis Rheum*, 1990, 33:1101-1107.
- [2] Falk RJ, Gross WL, Guillevin L, Hoffman GS, Jayne DR, Jennette JC, Kallenberg CG, Luqmani R, Mahr AD, Matteson EL, Merkel PA, Specks U, Watts R; American College of Rheumatology; American Society of Nephrology; European League Against Rheumatism. Granulomatosis with polyangiitis (Wegener's): an alternative name for Wegener's granulomatosis. *Arthritis Rheum*, 2011, 63:863-864.
- [3] Charbonneau F, Williams M, Lafitte F, Héran F. No more fear of the cavernous sinuses! *Diagn Interv Imaging*, 2013, 94:1003-1016.
- [4] Keane JR. Cavernous sinus syndrome: analysis of 151 cases. *Arch Neurol*, 1996, 53:967-971.
- [5] Rotstein DL, Tyndel FJ, Tang - Wai DF. A case report of cavernous sinus syndrome in a patient with Takayasu's arteritis. *Headache*, 2014, 54:1371-1375.
- [6] Fernández S, Godino O, Martínez-Yélamos S, Mesa E, Arruga J, Ramón JM, Acebes JJ, Rubio F. Cavernous sinus syndrome: a series of 126 patients. *Medicine (Baltimore)*, 2007, 86:278-281.
- [7] Comarmond C, Cacoub P. Granulomatosis with polyangiitis (Wegener): clinical aspects and treatment. *Autoimmun Rev*, 2014, 13:1121-1125.
- [8] Radice A, Bianchi L, Sinico RA. Anti-neutrophil cytoplasmic autoantibodies: methodological aspects and clinical significance in systemic vasculitis. *Autoimmun Rev*, 2013, 12:487-495.
- [9] Guidelli GM, Tenti S, Pascarelli NA, Galeazzi M, Fioravanti A. Granulomatosis with polyangiitis and intravenous immunoglobulins: a case series and review of the literature. *Autoimmun Rev*, 2015. [Epub ahead of print]
- [10] Nishino H, Rubino FA, DeRemee RA, Swanson JW, Parisi JE. Neurological involvement in Wegener's granulomatosis: an analysis of 324 consecutive patients at the Mayo Clinic. *Ann Neurol*, 1993, 33:4-9.
- [11] De Luna G, Terrier B, Kaminsky P, Le Quellec A, Maurier F, Solans R, Godmer P, Costedoat-Chalumeau N, Seror R, Charles P, Cohen P, Puéchal X, Mouthon L, Guillevin L; French Vasculitis Study Group (FVSG). Central nervous system involvement of granulomatosis with polyangiitis: clinical - radiological presentation distinguishes different outcomes. *Rheumatology (Oxford)*, 2015, 54:423-424.
- [12] Holle JU, Gross WL. Neurological involvement in Wegener's granulomatosis. *Curr Opin Rheumatol*, 2011, 23:7-11.
- [13] Yuan J, Guan HZ, Wu QJ, Guo YP, Tang FL. Neurological manifestations of 33 patients with Wegener's granulomatosis. *Zhonghua Shen Jing Ke Za Zhi*, 2004, 37:428-430. [袁晶, 关鸿志, 吴庆军, 郭玉璞, 唐福林. 韦格纳肉芽肿病神经系统损害 33 例临床特点分析. *中华神经科杂志*, 2004, 37:428-430.]
- [14] Nagashima T, Maguchi S, Terayama Y, Horimoto M, Nemoto M, Nunomura M, Mori M, Seki T, Matsukawa S, Itoh T, Nagashima K. P - ANCA - positive Wegener's granulomatosis presenting with hypertrophic pachymeningitis and multiple cranial neuropathies: case report and review of literature. *Neuropathology*, 2000, 20:23-30.
- [15] Newman NJ, Slamovits TL, Friedland S, Wilson WB. Neuro-ophthalmic manifestations of meningoencephalic inflammation from the limited form of Wegener's granulomatosis. *Am J Ophthalmol*, 1995, 120:613-621.
- [16] Yokoseki A, Saji E, Arakawa M, Kosaka T, Hokari M, Toyoshima Y, Okamoto K, Takeda S, Sanpei K, Kikuchi H, Hirohata S, Akazawa K, Kakita A, Takahashi H, Nishizawa M, Kawachi I. Hypertrophic pachymeningitis: significance of myeloperoxidase anti - neutrophil cytoplasmic antibody. *Brain*, 2014, 137:520-536.
- [17] Thajeb P, Tsai JJ. Cerebral and ocular manifestations of a limited form of Wegener's granulomatosis with c - ANCA - associated vasculitis. *J Neuroimaging*, 2001, 11:59-63.

(收稿日期:2015-04-15)