doi：10.7499/j.issn.1008-8830.2503053

病例报告

儿童肉芽肿性原发性中枢神经系统血管炎 1 例

张亚楠[1]　丁昌红[1,2]　任淑红[1]　张炜华[2]　刘芳[3]　张楠[4]　张毓娟[1]

（1. 首都医科大学附属北京儿童医院保定医院神经内科，河北保定　071000；2. 国家儿童医学中心/首都医科大学附属北京儿童医院神经内科，北京　100045；3. 首都医科大学附属北京儿童医院保定医院病理科，河北保定　071000；4. 国家儿童医学中心/首都医科大学附属北京儿童医院病理科，北京　100045）

［摘要］患儿，男，14 岁，因无热抽搐后意识不清 4 h 入院。病前 3 个月曾患双眼葡萄膜炎。脑脊液白细胞轻度升高。头颅磁共振成像平扫及增强示双侧大脑半球多发异常信号，伴点状及结节样强化；磁敏感加权成像示双侧额叶、左侧顶叶病灶内多发点状出血，提示血管炎。脑活检结果示炎性肉芽肿性病变。患儿无继发性因素，最终诊断为肉芽肿性原发性中枢神经系统血管炎。患儿接受甲泼尼龙琥珀酸钠及霉酚酸酯治疗后病情好转。该文报道 1 例罕见的儿童肉芽肿性原发性中枢神经系统血管炎，为该病的诊断及治疗提供经验。

［中国当代儿科杂志，2025，27（9）：1140-1142］

［关键词］原发性中枢神经系统血管炎；肉芽肿；脑活检；儿童

Granulomatous primary central nervous system vasculitis in a child

ZHANG Ya-Nan, DING Chang-Hong, REN Shu-Hong, ZHANG Wei-Hua, LIU Fang, ZHANG Nan, ZHANG Yu-Juan. Department of Neurology, Baoding Hospital Affiliated to Beijing Children's Hospital, Capital Medical University, Baoding, Hebei 071000, China (Email: 1125792986@qq.com)

Abstract: A 14-year-old boy was admitted to the hospital due to a single episode of afebrile seizure and four hours of impaired consciousness. Three months prior to admission, he had a history of bilateral uveitis. Cerebrospinal fluid analysis revealed a mild elevation in white blood cell count. Cranial magnetic resonance imaging and contrast-enhanced scans showed multiple abnormal signals in both cerebral hemispheres, with punctate and nodular enhancement. Susceptibility-weighted imaging revealed multiple punctate hemorrhages within lesions in the bilateral frontal and left parietal lobes, suggestive of vasculitis. Brain biopsy demonstrated inflammatory granulomatous lesions. No secondary causes were identified, and the final diagnosis was granulomatous primary central nervous system vasculitis. The patient's condition improved after treatment with methylprednisolone sodium succinate and mycophenolate mofetil. This report describes a rare case of granulomatous central nervous system vasculitis in a child and provides valuable insights for the diagnosis and treatment of this disease.

[Chinese Journal of Contemporary Pediatrics, 2025, 27(9): 1140-1142]

Key words: Primary central nervous system vasculitis; Granuloma; Brain biopsy; Child

患儿，男，14 岁，因无热抽搐后意识不清 4 h 就诊于首都医科大学附属北京儿童医院保定医院，抽搐表现为双眼右斜、咬牙、流涎，四肢僵硬伴抖动，1~2 min 自行缓解，缓解后意识不清，不伴皮疹、关节肿痛及肢体活动障碍。门诊检查血常规示 WBC 计数 14.6×10^9/L（参考值：4.1×10^9/L~11.0×10^9/L），血电解质、肝肾功能、心肌酶、血氨、血乳酸、血同型半胱氨酸无异常；头颅计算机断层扫描示双额叶脑实质密度减低，左额顶叶脑回肿胀。为进一步诊治收入院。入院前 10 个月，患儿因间断头痛、头晕、呕吐 1 个月，行头颅磁共振成像（magnetic resonance imaging, MRI）检查无异常，症状自行缓解；3 个月前患双眼葡萄膜炎，应用妥布霉素地塞米松滴眼液治疗 1 个月后好转。个人史、家族史无异常。

体格检查：生命体征平稳，营养中等，意识

［收稿日期］2025-03-10；［接受日期］2025-07-15

［作者简介］张亚楠，女，学士，主治医师。Email：1125792986@qq.com。

不清。心肺腹检查无异常。四肢肌张力略高，双侧膝反射活跃。颈软，脑膜刺激征阴性，病理征阴性。

辅助检查：红细胞沉降率 25 mm/h（参考值：0~15 mm/h），血液病原学、自身抗体检查未见异常。脑脊液白细胞数 26×10^6/L（参考值：0~15×10^6/L），淋巴细胞占比 96%，脑脊液生化、病毒抗体、病原微生物宏基因组二代测序及肿瘤免疫分型均未见异常。血液及脑脊液自身免疫性脑炎抗体、副肿瘤相关抗体、抗髓鞘少突胶质细胞糖蛋白抗体、水通道蛋白-4 抗体、髓鞘碱性蛋白、寡克隆区带均阴性。血尿代谢筛查未见异常。视频脑电图示清醒期双侧额极、左侧前颞区可见慢波。全身大、中血管超声及腹部超声检查无异常。头颅 MRI 平扫及增强示双侧额叶、左侧顶叶大片状异常信号，其内见点状及结节样强化，双侧大脑半球软脑膜及额颞部硬脑膜强化；磁敏感加权成像（susceptibility weighted imaging, SWI）示双侧额叶、左侧顶叶见多发点状低信号灶（图 1），提示血管炎；头颅磁共振动脉、静脉成像未见异常。

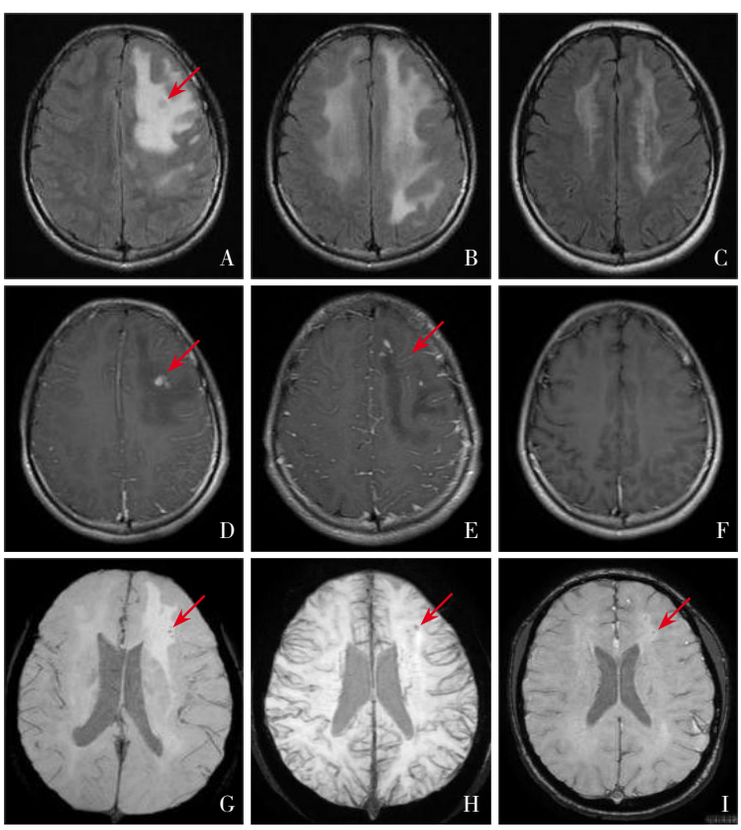


图 1　治疗前后头颅 MRI 影像学检查　图 A~C 为 T_2 液体衰减反转恢复序列，图 A 显示治疗前左侧额顶叶白质高信号，结节样低信号；图 B 显示活检前双侧额顶叶病变范围增大；图 C 显示治疗 6 个月后病变范围缩小。图 D 为治疗前增强 MRI，左侧额叶点状及结节样强化。图 E 为治疗前增强磁共振血管成像，左侧额叶点条状血管强化影。图 F 为治疗 10 d 后增强 MRI，左侧额叶强化消失。图 G~I 为磁敏感加权成像序列，图 G 显示治疗前左侧额叶见多发点状低信号灶，提示出血；图 H 显示治疗 6 个月后病灶增多；图 I 显示治疗 9 个月后病灶未再继续增多。箭头所示为相应病灶。

患儿入院后予对症降颅压治疗，次日意识转清，但仍间断出现头痛、呕吐，伴有主动语言减少、痴笑、躁动等精神行为异常表现，予头孢曲松、阿昔洛韦抗感染治疗。入院 15 d 再次出现抽搐 1 次，复查头颅 MRI 显示病变范围明显增大，予静脉注射免疫球蛋白 2 g/kg 治疗，患儿病情无改善。入院 17 d 行脑活检术，病理结果显示为脑组织肉芽肿性血管炎改变（图 2）。患儿无继发性因素，最终诊断为肉芽肿性原发性中枢神经系统血管炎（primary angiitis of central nervous system, PACNS）。予甲泼尼龙琥珀酸钠 20 mg/kg×3 d 冲击，上述症状消失，后改为醋酸泼尼松 2 mg/（kg·d）序贯治疗。10 d 后复查头颅增强 MRI 示双侧大脑半球异常信号强化消失。出院随访 6 个月时，头颅 MRI 病灶缩小，SWI 示双侧额叶、左侧顶叶多发点条状低信号灶增多，遂加用霉酚酸酯免疫治疗。

随访9个月时，病灶未继续增多。随访1年4个月，患儿无头痛、抽搐等神经系统症状，日常生活能力评分为15分。

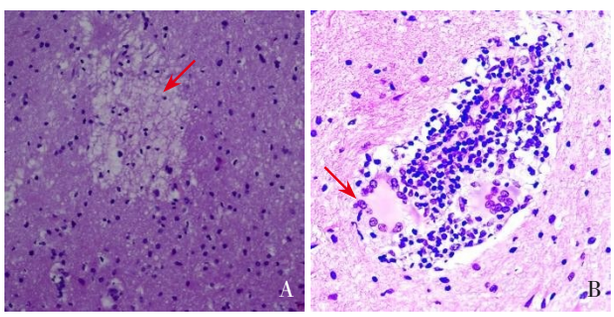


图2　脑组织病理学检查　图A（苏木精-伊红染色，×100）可见脑组织内灶状软化（箭头所示），伴胶质细胞增生，增生细胞无异型。图B（苏木精-伊红染色，×200）可见透壁性血管炎改变，小淋巴细胞浸润血管壁全层，呈管壁及管周增生聚集性分布，其内可见多核巨细胞形成（箭头所示），未见坏死。淋巴瘤组化未见异常。

讨论：PACNS是一种仅累及中枢神经系统血管的罕见重度免疫介导的炎性疾病。可见于任何年龄，以40~60岁多发，偶见于儿童，发病率约为24/10万[1]。PACNS可能与细菌、病毒感染及自身免疫反应等因素有关[2]。其病理生理机制是免疫细胞浸润中枢神经系统血管壁，引起管壁增厚、管腔狭窄，导致管壁功能降低和血液循环障碍，进而血管破裂和颅内出血[3]。

PACNS临床表现缺乏特异性，常见症状为头痛、认知功能下降、癫痫发作，其次为偏瘫、头晕、共济失调等局灶性神经功能缺损表现，极少数可见双侧葡萄膜炎[4]。根据受累血管大小分为两型：累及大、中血管的PACNS血管造影常为阳性，表现为卒中、短暂性脑缺血发作等；累及小血管的PACNS血管造影常为阴性，表现为头痛、癫痫、认知能力下降及脑病等，易复发，脑脊液检查多为异常[3]。根据病理类型分为肉芽肿性、淋巴细胞性、坏死性和β淀粉样蛋白相关性。成人常见肉芽肿性，儿童几乎全部为淋巴细胞性[5-6]。本例患儿有抽搐、头痛、呕吐及精神行为异常表现，脑脊液细胞数升高，头颅影像学提示血管炎改变，经脑活检证实为肉芽肿性小血管炎，目前未发现系统性及继发性血管炎的证据，故诊断为肉芽肿性PACNS。虽未进行脑血管造影，但根据其临床特征及病理结果，推测可能为造影阴性PACNS，故需长期随访观察有无复发表现，必要时行血管造影检查。

由于PACNS在儿童中罕见，其治疗方案尚无统一标准。糖皮质激素是治疗PACNS的主要手段，半数以上患儿需应用免疫抑制剂长期维持治疗，约20%的患儿对强化免疫治疗反应欠佳[7]。本例患儿应用糖皮质激素治疗后症状好转，但复查头颅SWI示颅内点条状低信号灶较前增多，故加用霉酚酸酯免疫治疗，病情稳定。

肉芽肿性PACNS在儿童中极为罕见，其症状缺乏特异性，脑活检是诊断的金标准。早期诊断、及时免疫治疗可避免复发，改善预后。

作者贡献声明：张亚楠负责资料收集、文献查阅及初稿撰写；丁昌红、任淑红、张炜华、张毓娟参与患儿诊疗过程；丁昌红、任淑红指导论文设计及修改；刘芳、张楠负责病理资料分析。

利益冲突声明：所有作者声明无利益冲突。

［参　考　文　献］

[1] 中国免疫学会神经免疫学分会, 中华医学会神经病学分会神经免疫学组, 中国医师协会神经内科医师分会神经免疫专员委业会. 原发性中枢神经系统血管炎诊断和治疗中国专家共识[J]. 中国神经免疫学和神经病学杂志, 2017, 24(4): 229-239. DOI: 10.3969/j.issn.1006-2963.2017.04.001.

[2] 钮小玲, 郭桂梅, 朱珍, 等. 儿童原发性中枢神经系统血管炎1例病例报告[J]. 中国循证儿科杂志, 2014, 9(6): 475-478. DOI: 10.3969/j.issn.1673-5501.2014.06.015.

[3] 戴望春, 张欣, 吴璠, 等. 儿童原发性中枢神经系统血管炎的临床、MRI特征[J]. 生命科学仪器, 2023, 21(S2): 4-5. DOI: 10.11967/202301204.

[4] Saettele MR, Loskutov A, Sigley MJ, et al. Biopsy-proven case of childhood primary angiitis of the central nervous system presenting with bilateral panuveitis and anisocoria[J]. Pediatr Radiol, 2015, 45(2): 291-295. PMID: 24962051. DOI: 10.1007/s00247-014-3082-1.

[5] Gilani A, Kleinschmidt-DeMasters BK. Childhood small-vessel primary angiitis of the central nervous system: overlap with MOG-associated disease[J]. Pediatr Dev Pathol, 2023, 26(1): 18-29. PMID: 36377607. DOI: 10.1177/10935266221121445.

[6] Smitka M, Bruck N, Engellandt K, et al. Clinical perspective on primary angiitis of the central nervous system in childhood (cPACNS) [J]. Front Pediatr, 2020, 8: 281. PMID: 32719754. PMCID: PMC7349935. DOI: 10.3389/fped.2020.00281.

[7] Ohno K, Saito Y, Kurata H, et al. Vessel wall enhancement in the diagnosis and management of primary angiitis of the central nervous system in children[J]. Brain Dev, 2016, 38(7): 694-698. PMID: 26852378. DOI: 10.1016/j.braindev.2016.01.006.

（本文编辑：王颖）

（版权所有©2025 中国当代儿科杂志）