

· 临床经验 ·

9例先天性皮毛窦病例误诊原因分析

刘钢¹,陈荷英¹,李绍英¹,程华²,曾津津²

(首都医科大学附属北京儿童医院 1. 内科;2. 影像中心 北京 100045)

[中图分类号] R748 [文献标识码] D [文章编号] 1008-8830(2008)06-0754-03

先天性皮毛窦较为少见,多以出现化脓性脑膜炎等并发症就诊,由于存在先天的窦口和窦道,常出现皮肤定植菌的反复感染,窦口常隐藏在毛发中不被注意,局部感染症状不明显,所并发的脑膜炎常常病程迁延,临床表现不典型而易被误诊,治疗较为困难,本文对2005~2007年北京儿童医院收治的9例先天性皮毛窦并发化脓性脑膜炎的诊治过程进行分析。

1 临床资料

9例患儿中男5例,女4例,年龄最小47 d,最大4岁,均以发热为首发和主要症状,其中不规则中低热4例,高热5例。病史最短12 d,最长4月,伴头痛2例,呕吐2例,烦躁2例,抽搐1例,一侧肢体肌力下降(Ⅱ级)1例,尿失禁1例,小脑意向性震颤1例,脑膜刺激征仅1例阳性,1例双侧踝阵挛阳性。窦口位于枕部中线5例,脊柱中线4例(背部3例,腰骶部1例)。局部皮肤呈凹状,未见窦口1例,3例窦口可见一小簇毛发生出,另5例皮肤呈酒窝样凹陷,皮肤有色素沉着(图1),其中1例生后7 d发现后脊柱肿物,当地诊断脊柱裂,2例患儿自生后5月开始出现腰骶部窦口周围皮肤反复发红,有分泌物流出,用红霉素眼药膏局部涂抹后好转,未予重视,直至1岁时因反复发热就诊;其余患者均无症状,2例枕部皮毛窦为入院后反复寻找才发现。9例患儿在外院误诊为结核性脑膜炎3例,发热待查3例,有3例脑脊液细菌培养阳性,其中金黄色葡萄球菌2例,铜绿假单胞菌1例,这例铜绿假单胞菌脑膜炎患者曾在外院行皮毛窦窦道结扎,术后仍反复高热长达4月。

所有病人均无急性重症感染表现,全身感染中毒症状不重,外周血白细胞 $7.45 \sim 14.33 \times 10^9/L$,

以中性为主,CRP仅有2例增高($>8 \text{ mg}$)。2例PPD 72 h(++) ,其中1例有结核病接触史;脑脊液改变均有细胞数升高,范围 $100 \sim 3600 \times 10^6/L$,6例以中性为主,糖降低($0.2 \sim 2.6 \text{ mmol/L}$),蛋白升高,最高达 17 g/L 。



图1 皮毛窦的外观 枕部中线窦口呈酒窝样外观。

所有病例均行影像学检查,其中头颅MRI 5例,脊髓MRI 4例,头颅CT 7例。发现囊肿8例,其中1例多次影像学检查提示枕大池蛛网膜囊肿,呈进行性增大、梗阻性脑积水进展、脑脊液蛋白进行性增高达 17 g/L ,仔细反复寻找发现枕部隐匿窦口。这8例囊肿中,硬脑膜内、脑实质外5例(图2A,B),其他硬脑膜内、脑实质内1例,硬脊膜内、髓外2例(图2C,D),1例在外院进行过皮毛窦窦道结扎的患儿进行脊髓增强MRI和脊柱螺旋CT均无异常发现,手术探查发现窦道在胸7水平进入硬膜囊内,窦道残端与肿物相连,肿物位于胸4~7脊髓背段,约 $4 \text{ cm} \times 6 \text{ cm} \times 0.3 \text{ cm}$,呈哑铃状,包膜完整,内含胆汁样物,肿物基底与脊髓粘连,并可见少量肉芽组织。4例合并脑积水。

9例患儿中有5例内科治疗顺利(其中包括1

[收稿日期]2007-12-13;[修回日期]2008-01-29
[作者简介]刘钢,女,博士,副主任医师,主攻方向:儿童感染性疾病。

例金黄色葡萄球菌脑膜炎)。另1例金黄色葡萄球菌脑膜炎和1例铜绿假单胞菌脑膜炎患者内科治疗困难,2例自动出院。内科治疗困难的1例金黄色葡萄球菌脑膜炎患者,曾用过罗氏芬和万古霉素、马斯平等,持续高热不退,脑脊液细胞数最高达 $1\,600\times 10^6/L$,糖低达 2.0 mmol/L ,经先后用复达欣、凯福龙、新青霉素II静脉输注及联合复达欣、罗氏芬鞘内注射,最终在低热,脑脊液细胞数 $120\times 10^6/L$,糖 2.6 mmol/L ,蛋白 $1\,209\text{ mg/L}$ 时进行了手术。铜绿假单胞菌脑膜炎病例先后使用复达欣静点与鞘注、头孢他定、马斯平、美平静点,最后美平用至每次 40 mg/kg ,每8 h一次静点后体温逐渐降至正常。

7例患者最终均手术,病理证实皮样囊肿5例,上皮样囊肿2例,其中2例脊髓硬脊膜外囊肿合并梗阻性脑积水患者,分别于术后2月、3月复查CT,脑室扩张明显恢复,无复发病例。

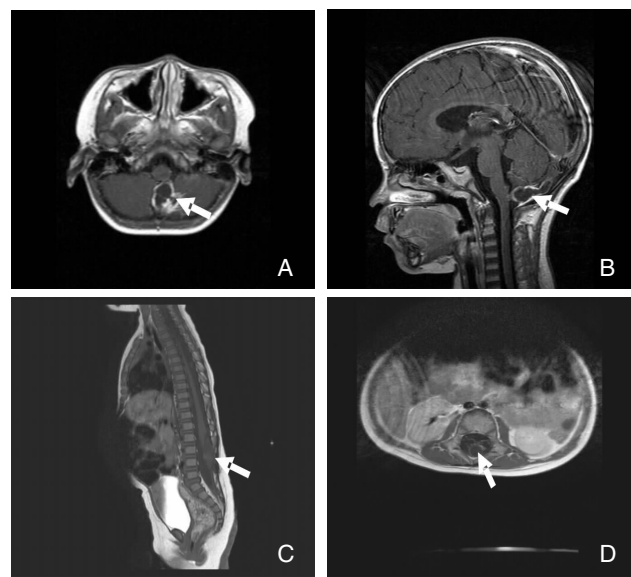


图2 皮毛窦的MRI表现 A: MRI横轴位增强扫描示硬脑膜内脑实质外皮样囊肿;B: MRI矢状位增强扫描示硬脑膜内脑实质外皮样囊肿;C: MRI矢状位T1W1示硬脊膜内髓外皮样囊肿;D: MRI横轴位T2W1示硬脊膜内、髓外皮样囊肿。

2 讨论

先天性皮毛窦是由于皮肤和神经组织同源源于外胚层,在胚胎发育时期皮肤组织或上皮组织残留在颅腔或椎管内形成的皮样或上皮样囊肿,该囊肿通过窦道开口于枕部、背部、腰骶中线部位皮肤上,该开口即为窦口,窦道将皮肤与神经组织相连,皮肤上窦口周围常有毛发增生,故称皮毛窦。窦口和窦道构成了椎管内感染的解剖学基础^[1]。皮毛窦远端

的皮肤开口即窦口,常出现局部感染,通过窦道引起颅内、椎管内逆行感染;近端囊肿从病理学的角度分为上皮样囊肿和皮样囊肿两种,本文中皮样囊肿5例,上皮样囊肿2例,上皮样囊肿和皮样囊肿本质区别是病理上囊肿内容物的不同^[1]。上皮样囊肿内敷以鳞状上皮包膜,并不断增殖角化,堆积其内,外观呈干酪样或稀雪花膏样,若继发出血,可为咖啡样。由于组织分解产生胆固醇和角化蛋白,还有少量纤维组织、血管、脂肪,如继发感染则有腥臭味。皮样囊肿较上皮样囊肿不同之处是可看到各种皮肤附属器,如汗腺、皮脂腺、毛发等。这两种囊肿内容物可通过囊壁对周围产生化学性刺激,引起纤维包裹和脑膜、脊膜发生炎症,其内容物还可破入蛛网膜下腔引起化学性炎症,上皮样囊肿和皮样囊肿合并感染时可逐渐变大,囊内张力增高,压迫脑组织和脊髓,局部粘连,引起多种相应的压迫、梗阻和刺激症状,手术彻底摘除较为困难。

先天性皮毛窦并发的化脓性脑膜炎临床过程与典型化脑有很大的不同,缺乏急性细菌感染的全身中毒症状与颅内感染症状的平行性,常隐匿起病,病程迁延,本文中3例误诊为结核性脑膜炎的患儿病初不规则发热而并无全身症状,2~4周左右出现呕吐、精神差,脑脊液改变不典型,头颅影像学提示梗阻性脑积水,其中1例PPD试验阳性,因未重视皮毛窦而按结核性脑膜炎长期治疗。这3例患者均无明确结核菌接触史、无肺部原发结核感染和迁徙病灶、多次脑脊液检查细胞数高达数千,中性为主,糖极低,而临床症状无进展,无意识改变。

3例按“发热待查”住院的患儿,病程3~6周,无症状和体征,长期应用抗生素,进行过多种检查,2例早期血常规白细胞高达 $22\times 10^9/L$,均以中性为主,最终进行腰穿检查时发现混浊脑脊液,细胞数高达 $1\,500\times 10^9/L$,均以中性为主,再进行CT及MRI和检查,最后手术证实为先天皮毛窦,皮样囊肿(后枕部)。

3例脑脊液培养阳性的化脓性脑膜炎的临床过程很不典型,并无全身中毒症状,发热,头痛、呕吐仅为一过性,无脑膜刺激征,这与低毒力致病病原菌和机会致病菌的反复感染及早期抗生素应用有关。所以,应重视皮毛窦和皮毛窦并发化脓性脑膜炎的特点^[2]。

MRI是诊断脑内、椎管内上皮或皮样囊肿的最佳影像学检查方法,能多方位清晰地显示囊肿位置、状态,增强MRI可进一步观察脑膜强化、发现隐匿病灶,为临床诊断和手术提供可靠的依据^[1]。

由于窦口是细菌不断反复进入的门户,皮毛窦并发脑膜炎内科治疗困难。我们的体会是对于细胞数上千,糖极低,蛋白非常高的病例,联合应用静脉与鞘注抗菌药物,可经验性选择三代头孢菌素联合青霉素类药物,再根据药敏调整药物。对于严重神经功能障碍的病例应在保守治疗、尽量控制病情的前提下行手术治疗。外科治疗必须封堵窦口、窦道与切除囊肿兼顾才能取得满意的疗效。

[参 考 文 献]

[1] 袁壮,薛辛东. 儿科急重症与疑难病例诊治述评[M]. 北京:人民卫生出版社,2002,282-285.
[2] Matinez-Lage JF, Perez-Espejo MA, Tortosa JG, Ros de San Pedro J, Ruiz-Espejo AM. Hydrocephalus in intraspinal dermoids and dermal sinuses: the spectrum of an uncommon association in children[J]. Childs Nerv Syst, 2006,22(7):698-703.

(本文编辑:吉耕中)

· 病例报告 ·

新生儿结节性脂膜炎 1 例

徐涛¹, 李禄全², 余加林², 张维赞³

(1. 凉山州冕宁县人民医院儿科, 四川 冕宁 615600; 2. 重庆医科大学附属儿童医院新生儿科, 重庆 400014; 3. 广安市广安区妇幼保健院, 四川 广安 638001)

[中图分类号] R722 [文献标识码] E [文章编号] 1008-8830(2008)06-0756-02

1 临床资料

患儿,男,5 d,因腰背、臀部、双大腿红肿、包块4 d入院。患儿系G₄P₂,剖宫产,无窒息史。入院前4 d出现双侧大腿、臀部硬肿,病后无发热。查体:T 36.8℃,P 115次/min,R 43次/min。精神差,颜面皮肤轻度黄染,浅表淋巴结未扪及肿大。唇周不发绀。双肺呼吸音清晰,无干湿啰音。心律齐。腹部软,肝肋下5 cm,剑下6 cm,质软。脾未扪及。腰背部、双侧大腿及臀部可见皮肤红肿、增厚,可扪及包块,大小2 cm×3 cm,对称分布,质地坚实,无波动感,表面无破溃。实验室检查:RBC 3.68×10⁹/L,HB 106 g/L,WBC 14.64×10⁹/L,N 0.49,L 0.49,PLT 21×10⁹/L,胸部X线片示右上肺大片致密实变影。肝功示:TBIL 23.7 μmol/L,DBIL 14.1 μmol/L,ALT 181 U/L,AST 995 U/L,总蛋白47 g/L,白蛋白30.9 g/L,球蛋白16.1 g/L。血培养阴性。病检示脂肪组织坏死,炎性细胞浸润(图1),诊断结节性脂膜炎。

入院后患儿出现发热、呼吸困难,病灶肿胀加重,并出现波动感,经抗感染治疗,病情无好转,行局部穿刺抽出皮脂样物,革兰染色未找到细菌。后行包块切开引流并活检,术中见皮下不规则囊肿,约

10 cm×10 cm×(1~2) cm,底部深达筋膜,腔内大量黄白色油脂样物,粘稠。给以呼吸机治疗曾有好转并撤机,但数天后再出现呼吸困难又给予呼吸机辅助呼吸,病情无明显好转,家属放弃治疗出院。

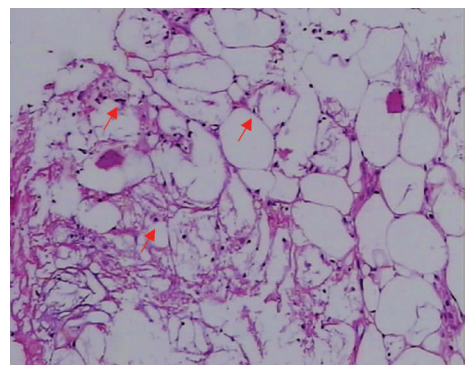


图1 新生儿结节性脂膜炎病理检查(苏木精-伊红染色,×200)。箭头所指处为示脂肪液化坏死,炎性细胞浸润。

2 讨论

结节性脂膜炎,又称复发性热性非化脓性结节状脂膜炎,或Weder-Christian综合征。是一种少见的脂肪炎性病变,可发生于任何年龄,但以30~50岁多见。此病症原因不明,可能与脂肪代谢障碍、自身免疫性疾病及感染或过敏有关。此病临床表现纷

[收稿日期]2008-03-21;[修回日期]2008-05-22
[作者简介]徐涛,女,大专,主治医师。主攻方向:新生儿疾病。