

伊藤色素减少症合并脑脓肿 1 例

陈银波 郝云鹏 梁东

(吉林大学白求恩第一医院小儿神经科, 吉林 长春 130021)

[中图分类号] R596 [文献标识码] E [文章编号] 1008-8830(2011)05-0440-02

患儿,男,12岁,因间断抽搐7年入院。7年前无明显诱因出现第1次抽搐,开始表现为右手抽动,继之意识丧失,双眼凝视,无四肢强直,持续1~2 min缓解。发作后患儿玩耍如常,未予诊治。2年前,因患儿学习能力差就诊于当地市医院,头部CT未见异常。入院前5 d患儿先出现右上肢抽动,继之出现全身强直性发作,1~2 min后缓解,缓解后状态如常。就诊于当地脑科医院,头部CT平扫显示左额顶叶不规则低密度水肿区,增强扫描后发现左额顶叶肉芽肿。2 d后再次出现抽搐,表现同前,遂来我院就诊。病程中患儿认知能力较同龄儿差,无发热、乏力、盗汗、消瘦等结核中毒症状,无咳嗽及咯血,无烦躁、嗜睡,无语言、运动障碍,饮食、睡眠可,二便如常。足月正常产,生后无窒息。父母非近亲结婚,否认有遗传病家族史。否认食“痘猪肉”病史。生后皮肤即有色素脱失斑,但随年龄增长躯干及肢体色素斑范围逐渐扩大。入院查体:一般状态可,体温、脉搏、呼吸、血压均正常。体重35 kg,营养发育正常。表情略呆滞,计算能力差(不会10以内的加减法)。球结膜无水肿,未见颅神经瘫。躯干、右上肢及双下肢可见大片条索状色素脱失斑(图1)。心、肺、腹检查正常。四肢肌力肌张力正常,腱反射正常。脑膜刺激征阴性,双侧病理反射阴性。血常规检查示白细胞总数及分类正常,尿常规正常,粪常规未见红白细胞及虫卵。肝功能、心肌酶、血清离子检查均正常。PPD试验阴性,植物血凝素试验(PHA)阳性。胸片未见异常。脑脊液常规生化检查未见异常,未查到嗜酸性粒细胞。血及脑脊液囊虫虫凝试验均阴性。外院头部CT平扫见左额顶叶不规则低密度水肿区,增强扫描后左额顶叶外侧缘见一小环形均匀一致性强化影,大小约0.8 cm×0.7 cm,考虑左额顶叶肉芽肿,见图2A。入院后头颅MRI

示左侧顶叶可见类圆形异常信号,病灶周围绕以稍长T1稍长T2环状水肿带,考虑左额顶叶肉芽肿。常规脑电图检查示单导阵发性出现θ波活动。24 h动态脑电图示发作间期左侧单导尖慢波发放。



图1 色素脱失斑 躯干、右上肢可见大片条索状色素脱失斑(箭头所示)。



图2 头部CT扫描结果 A:治疗前,左额顶叶外侧缘见一小环形均匀一致性强化影(箭头所示);B:治疗后病灶消失。

经全科会诊,该患儿诊断为:伊藤色素减少症(hypomelanosis of Ito),继发性癫痫,脑脓肿可疑。给予口服妥泰抗癫痫治疗,并同时给予头孢曲松钠,

[收稿日期]2010-09-14;[修回日期]2010-11-14
[作者简介]陈银波,男,硕士,副教授。

每次 1.5 g,每日 2 次,静脉滴注治疗 3 周。复查头部 CT 示脑部相应部位病灶范围缩小。继续上述治疗 3 周后再次复查头部 CT,示脑部肉芽肿及周围水肿带完全消失(图 2B)。出院临床诊断:伊藤色素减少症,继发性癫痫(部分性发作继发全身性发作),脑脓肿。出院后随访半年,患儿病情稳定,未再出现抽搐发作。

讨论:伊藤色素减少症又称为色素缺乏失禁症,于 1951 年伊藤首先报道。本病临床罕见,可能为常染色体显性遗传,女性发病较多。皮肤色素脱失可见于躯干或四肢,肢体屈侧及腹部多见,双侧不对称,呈白色,索条状或大片状,与周围皮肤界限清楚。部分患儿出生时即可发现,也可在婴幼儿时期出现,生后数年内色素减少逐渐明显,也可随年龄增长而消退。75% 的病例合并其他系统或器官的异常,如中枢神经系统、眼、头发、牙、指甲或骨骼等。中枢神经系统异常包括智力低下、癫痫、运动功能障碍^[1]。本例患儿生后皮肤即有色素脱失斑,且随年龄增长躯干及肢体色素斑范围逐渐扩大。体检发现营养发育正常,表情略呆滞,计算能力差。躯干、右上肢及双下肢可见大片条索状色素脱失斑。且近 7 年来间断癫痫发作 3 次,伴有智力低下。综合分析后,该患儿符合伊藤色素减少症的诊断。值得提出的是,该患儿 2 年前曾因学习困难行头部 CT 检查未发现异常,本次住院头部 CT 及 MRI 检查均提示左额顶叶肉芽肿样改变。由于该患儿否认食“痘猪肉”病史,皮肤也未见囊虫结节,血及脑脊液囊虫间凝试验均阴性,外周血白细胞分类未见异常,脑脊液中未查到嗜酸性粒细胞,故脑囊虫病的诊断可排除^[2]。另外

患儿否认结核病接触史,无结核中毒症状,PHA 阳性,PPD 阴性,胸片正常,脑脊液常规生化检查未见异常,不符合结核瘤的诊断。最后根据头部 CT 及 MRI 所见考虑为脑内单发性脑脓肿。脑脓肿在病原菌未明确时,药物选择应对常见致病菌(嗜血流感杆菌、肺炎链球菌)敏感,且能通过血脑屏障的药物,并分次静脉给药^[3-4]。本病例选择头孢曲松钠治疗,每次 1.5 g,每日 2 次静脉滴注,3 周后复查头部 CT 病灶范围缩小,继续治疗 3 周,复查头部 CT 显示脑部病灶完全消失。结合治疗反应,左额顶叶肉芽肿样改变的原因确定为脑脓肿。另外,该患儿学习困难,智力较同龄儿落后,皮肤可见色素脱失,7 年内反复抽搐 3 次,表现形式类似,24 h 动态脑电图有异常改变,头部影像学有异常改变,故该患儿继发性癫痫诊断明确。本病无特殊治疗,对症治疗为主,如有癫痫发作可用抗癫痫药物治疗^[5]。

[参 考 文 献]

[1] 林庆. 神经皮肤综合症[M]//吴希如,林庆. 小儿神经系统疾病基础与临床. 北京:人民卫生出版社,2000:674-675.

[2] 黄杰,周燕,吴中匡. 小儿脑囊虫病 22 例分析[J]. 中国当代儿科杂志, 2001,3(4): 397-398.

[3] 蔡嘉琳,吴洁,鲍克容. 儿童脑脓肿 43 例临床分析[J]. 中国实用儿科杂志,2007,22(7): 540-541.

[4] 叶红星,袁贤瑞,刘景平,沈沉浮. 应用神经内镜治疗儿童多房脑脓肿[J]. 中国当代儿科杂志, 2009,11(1): 41-43.

[5] 林庆. 神经皮肤综合症[M]//左启华. 小儿神经系统疾病. 第 2 版 北京:人民卫生出版社,2005:849-857.

(本文编辑:邓芳明)