

儿童嗜酸性粒细胞性心内膜心肌病 1 例

嵯志红,王怀立,罗强,张茜,高铁铮

(郑州大学第一附属医院儿科,河南 郑州 450052)

[中图分类号] R725.4 [文献标识码] E [文章编号] 1008-8830(2009)10-0858-02

患儿,男,10岁,因胸闷头晕10 d入院。10 d前出现胸闷,并伴头晕、呕吐、左侧胸痛,活动后加重。当地医院心脏彩超示“心包积液”,予头孢拉定、激素等治疗7 d,仍头晕,并出现阵发性晕厥,遂来我院。20 d前被猫咬伤后肌注狂犬疫苗,当日出现发热,按上呼吸道感染治疗,2 d后症状消退。其外公40多岁患“冠心病”,心脏彩超示心肌肥厚,其舅舅患高血压1年余。体查:T 37.4℃,P 98次/分,R 28次/分,BP 126/84 mmHg,体重50 kg,精神差,心尖搏动弥散,心界明显扩大,心音低钝,心前区闻及SMII/6,肝肋下3 cm,肝颈静脉回流征阴性。脾肋下2 cm,双下肢无水肿。实验室检查:血常规示WBC $12.6 \times 10^9/L$,N 0.33,L 0.38,E 0.33,Hb 132 g/L;ASO、肌钙蛋白正常;肌酸激酶同工酶29 IU/L,余项正常;血柯萨奇病毒IgG(-);肺吸虫、肝吸虫及旋毛虫抗体(-);体液免疫、血脂分析正常;游离三碘甲状腺原氨酸、游离甲状腺素、促甲状腺激素正常;C反应蛋白、血沉、肝肾功能、电解质及大小便常规正常;骨髓细胞学检查示嗜酸性粒细胞增多症;心电图示左前分支传导阻滞,前间壁心尖部心肌成梗塞样改变;腹部B超示肝脏右肋下26 mm,实质回声稍强,脾厚约33 mm,肋下不大,实质回声均匀;心脏彩超示:1、左室壁均匀性增厚;2、左室舒张功能下降(考虑对称性肥厚性心肌病);3、心包积液(中量)。入院后诊断为嗜酸性粒细胞性心内膜心肌病,予抗感染,营养心肌及口服泼尼松(10 mg/次,3次/d × 7 d)治疗后,胸闷头晕消失。复查血常规:WBC $15.1 \times 10^9/L$,N 0.634,L 0.314,E 0.032,Hb 128 g/L。心脏彩超示:1、各心腔内径及大动脉根径正常;2、室间隔及左室壁厚度基本在正常范围,各室壁运动幅度正常;3、各瓣膜形态回声、运动正常。随访至今无异常。

2 讨论

嗜酸性粒细胞性心内膜心肌病是嗜酸性粒细胞增多综合征累及心脏的表现。多见于热带地区成年男性,儿童罕见^[1],迄今为止,文献报道最小年龄为26 d^[2]。

本病可由多种原因引起,药物如氯氮平^[3]、头孢菌素^[4]等;感染,尤其是寄生虫感染^[5];变态反应;结缔组织病^[6];白血病;肿瘤^[7]等,但多数病因不明确。本例患儿骨髓细胞学检查排除白血病,无发热、关节痛、皮疹表现,不支持结缔组织病。有报道弓蛔虫感染与嗜酸性粒细胞增多性心内膜炎有关,狗、猫是该虫的天然宿主,年长儿童感染后临床症状较轻,伴有嗜酸性粒细胞增多。因此本患儿发病可能与弓蛔虫感染有关。患儿注射狂犬疫苗后当日发热,10 d后胸闷加重,狂犬疫苗可引起过敏反应,所以该患儿发病是否与疫苗有关,值得进一步探讨。

嗜酸性粒细胞性心内膜心肌病诊断标准是外周血嗜酸性粒细胞总数大于 $1.5 \times 10^9/L$,并有累及心脏的征象,心脏超声是无创性诊断的最佳方法。超声心动图可以表现为心肌内膜增厚,心房扩大,心室腔变小,心室舒张功能降低,心包炎,二、三尖瓣关闭不全,血栓形成。心肌活检可明示病理改变,其病理特点是嗜酸粒细胞浸润,心肌坏死,纤维化,心肌肥厚,内膜增厚,心肌顺应性降低,血栓形成,充血性心力衰竭。但阴性结果也不能完全排除诊断。本患儿以胸闷头晕起病,外周血嗜酸粒细胞计数明显增高,心脏彩超示左室壁均匀性增厚,左室舒张功能下降,心包积液,支持嗜酸性粒细胞性心内膜心肌病的诊断。注意与病毒性心肌炎、心肌梗死等鉴别。

目前本病尚缺乏有效的治疗手段,内科治疗除

[收稿日期]2009-03-13;[修回日期]2009-05-16
[作者简介]嵯志红,女,硕士,主治医师。主攻方向:儿童神经系统疾病。

了针对病因治疗外,首选肾上腺糖皮质激素。激素效果不佳可改为环磷酰胺、羟基脲、长春新碱或 α -干扰素。外科治疗主要是切除纤维化心内膜,置换病变房室瓣,心脏移植,是晚期患者延长生命的有效方法。

本病多呈进行性经过,预后不良,死亡率高,10 年生长期不到 50%^[8]。临床医生应提高对本病的认识。本患儿诊断较早,治疗及时,病情很快缓解,提示早期诊断和治疗可能改善其预后,但是最终结果有待于进一步观察。

[参 考 文 献]

[1] Horenstein MS, Humes R, Epstein ML, Draper D. Löffler's endocarditis presenting in 2 children as fever with eosinophilia[J]. Pediatrics, 2002, 110(5):1014-1018.
[2] Krous HF, Haas E, Chadwick AE, Wagner GN. Sudden death in a neonate with idiopathic eosinophilic endomyocarditis[J]. Pediatr Devel Pathol, 2005, 8(5):587-592.

[3] Pieroni M, Cavallaro R, Chimenti C, Smeraldi E, Frustaci A. Clozapine-induced hypersensitivity myocarditis[J]. Chest, 2004, 126(5):1703-1705.
[4] Chikwava KR, Savell VH Jr, Boyd TK. Fatal cephalosporin-induced acute hypersensitivity myocarditis[J]. Pediatr Cardiol, 2006, 27(6):777-780.
[5] Pavlovic M, Berdat P, Holzer B, Aebi C, Carrel T, Pfammatter JP. Severe mitral valve involvement in a child with hypereosinophilia secondary to parasitic infection[J]. J Heart Valve Dis, 2003, 12(5):649-651.
[6] Lamparter S, Pankuweit S, Kölsch S, Maisch B. Complicated course of Churg-Strauss syndrome with eosinophilic perimyocarditis and pericardial tamponade[J]. Dtsch Med Wochenschr, 2004, 129(41):2173-2176.
[7] Yalonetsky S, Mishaly D, Ben-Barak A, Lorber A. Mitral valve destruction by Hodgkin's lymphoma-associated Loeffler endocarditis[J]. Pediatr Cardiol, 2008, 29(5):983-985.
[8] Chao BH, Cline-Parhamovich K, Grizzard JD, Smith TJ. Fatal Loeffler's endocarditis due to hypereosinophilic syndrome[J]. Am J Hematol, 2007, 82(10):920-923.

(本文编辑:王庆红)

· 病例报告 ·

新生儿胼胝体缺如并颅内多发脂肪瘤 1 例

祝立平,李贵南,徐和平,李晓明,孙正香

(湖南省儿童医院新生儿科,湖南 长沙 410007)

[中图分类号] R722.1 [文献标识码] E [文章编号] 1008-8830(2009)10-0859-02

1 临床资料

女,17 d,因窒息复苏后肌张力高 17 d 入院。患儿系第 1 胎第 1 产,孕 40 周经阴道分娩,出生体重 3 010 g,出生时有窒息史,Apgar 评分:1 min 4 分,5 min 8 分,10 min 10 分。羊水Ⅱ度,予复苏处理后,患儿呼吸心率稳定,面色红润。生后第 2 天患儿出现喜用劲,肌张力偏高,无抽搐。母乳喂养,吸吮好,体重增长满意,大小便正常。患儿母亲孕期无特殊,家族史无异常。体检:T 37℃,R 40 次/分,P 125 次/分,BP 65/30 mmHg,体重 3 375 g。肺部、心脏及腹部体征无异常。反应好,头围 33 cm,前囟平软,大小 1.5 cm×1.5 cm,双瞳孔等大等圆,直径 2 mm,对

光反射灵敏,四肢肌张力偏高,拥抱反射减弱。常规头颅 B 超检查示双侧脑室扩张,双侧侧脑室之间及侧脑室内强回声团,胼胝体显示不清并侧脑室间距增宽。头颅 MRI 平扫示:胼胝体完全缺如,半球间裂和双侧侧脑室内见短 T1 稍长 T2 信号结节,FLAIR 序列信号稍高,其中半球间裂结节边缘见点状等 T1 短 T2 信号影(图 1)。为了解病变区有无钙化及与出血鉴别行头颅 CT 平扫示双侧侧脑室扩大,平行分离。半球间裂及双侧侧脑室体部见低密度结节,CT 值约 -80 Hu,其中半球间裂低密度影边缘见点状高密度钙化影。EEG 及 TORCH 全套无异常。NBNA 40 分。最后诊断:新生儿胼胝体缺如并半球间裂及双侧侧脑室体部多发脂肪瘤。

[收稿日期]2009-02-07;[修回日期]2009-04-01
[作者简介]祝立平,女,大学,主治医师。主攻方向:新生儿疾病。