

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。

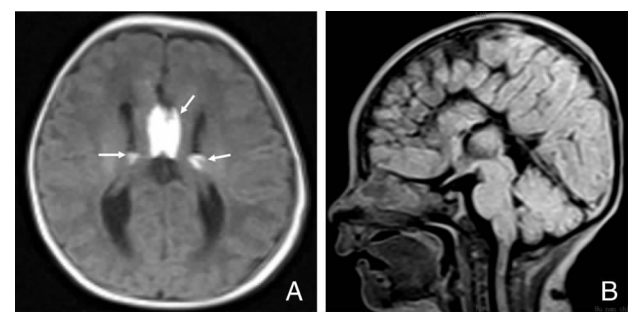


图1 头颅MRI平扫 A: MRI平扫轴位T₁WI示双侧侧脑室扩大、平行分离,胼胝体完全缺如,半球间裂和双侧侧脑室脉络丛内见短T₁信号结节; B:矢状位FLAIR示胼胝体完全缺如。

2 讨论

胼胝体缺如少见,人群中发生率仅为0.3~0.7%^[1]。中枢神经系统脂肪瘤却罕见,仅占中枢神经系统肿瘤的0.18%^[2]。胼胝体缺如常伴发半球间裂脂肪瘤,本例同时合并双侧侧脑室的多发脂肪瘤且在新生儿期发现,查阅文献尚未见报道。

妊娠12~20周连接两侧大脑半球的纤维在连合板内发生障碍导致胼胝体发育不良或缺如,颅内脂肪瘤也是一种畸形,被认为是原始脑膜异常分化的间充质围绕在正发育的脑周围,脑膜分化成脂肪形成颅内脂肪瘤。其病因尚未明确,可能和遗传、染色体异常、宫内感染、缺血及异常环境接触史等多种因素有关^[1]。此患儿未发现明确高危因素。先天性胼胝体缺如的本身一般不出现症状,其症状和患儿生存质量,主要取决于病因及合并的其他畸形^[3]。颅内脂肪瘤的临床表现与其发生部位有关,胼胝体区以癫痫起病最常见,其次为头痛、智力低下、精神行为异常,靠近脑室周围的脂肪瘤还可引起

梗阻性脑积水,但多数可无临床表现,特别在新生儿期其表现无特异性,早期诊断较困难^[4]。此患儿神经行为评分为满分,但其预后有待长期随访观察。

胼胝体缺如及颅内脂肪瘤的诊断主要依赖于影像学检查。超声检查为目前产前诊断的最主要手段,MRI已越来越多地用于评价胎儿的生长发育情况^[1]。胼胝体缺如在MRI矢状位T₁WI易于诊断,可直接显示胼胝体各部发育不良或缺如,颅内脂肪瘤往往显示为短T₁长T₂信号,但应与亚急性出血鉴别,脂肪瘤在MRI脂肪抑制像中呈低信号,但病灶钙化显示不及CT。CT检查显示胼胝体不如MRI直观,但可通过双侧侧脑室扩大、分离,第三脑室上移及半球间裂过深来判断胼胝体发育不良或缺如。颅内脂肪瘤CT下呈低密度,其CT值为-50~-100Hu,无强化,周围常有线状或点状钙化,多无明显占位效应和周围脑组织水肿。因此,无论是对于胼胝体畸形还是颅内脂肪瘤的诊断,MRI优于CT,MRI可直接显示胼胝体发育不良或缺如程度和脂肪瘤的大小、范围、合并的畸形及与周围组织的解剖关系。

[参 考 文 献]

- [1] 罗柏宁,谢红宁,郭媛,蔡丹蕾,方群,张中伟,等. MRI对胎儿胼胝体缺如的诊断价值[J]. 临床放射学杂志,2007,26(8): 810-813.
- [2] 李南云,周晓军,陆珍凤. 中枢神经系统脂肪瘤11例临床病理观察[J]. 诊断病理学杂志,2003,10(2):88-90.
- [3] 陈慧金. 新生儿颅内病变的B超、CT、MRI影像诊断与防治[M]. 上海:上海科技教育出版社,2006,16-19.
- [4] 赵炜,赵庆平,潘树茂,关茂武,王云波. 颅内脂肪瘤的诊断与治疗[J]. 实用医技杂志,2006,13(13):2322-2323.

(本文编辑:王庆红)