

妊娠合并左眼眶蜂窝织炎伴胎儿脑裂畸形一例并文献复习

刘璇^{1,2} 徐敬云² 高亚婷^{1,3} 刘加成^{1,3} 燕筠² 于红^{2*}

(1. 东南大学医学院, 江苏 南京 210009; 2. 东南大学附属中大医院 妇产科, 江苏 南京 210009; 3. 东南大学附属中大医院 放射科, 江苏 南京 210009)

【中图分类号】 R714.25 【文献标识码】 B

眼眶蜂窝织炎是发生于眼眶软组织内的急性化脓性炎症,可引起永久性视力丧失,并通过颅内蔓延,形成败血症危及生命^[1]。本文总结了一例妊娠合并左眼眶蜂窝织炎的临床特征及治疗方法,产前检查发现胎儿脑裂畸形并知情同意选择终止妊娠。

1 临床资料

患者,23岁,孕2产1,平素月经规律,因“停经30周,左眼肿痛伴头痛呕吐5天”于2016年06月24日入院。5天前无明显诱因突然出现左眼红肿疼痛,伴左额颞侧头痛,呈持续性,伴间断呕吐,活动后加剧,于当地医院“头孢”抗炎、补液治疗无好转,转诊至我院。按时建卡,定期产检,中孕唐氏筛查:低风险。孕中期系统超声筛查提示:小脑延髓池深10mm,余未见明显异常。生育史:1-0-0-1,2013年足月顺娩一女婴,重2500g,现体健。既往史、个人史及家族史无特殊。

2 诊断及治疗

2.1 诊断

2.1.1 入院查体 T:36.2℃,P:84次/分,R:20次/分,BP:106/60mmHg,意识清晰,左眼睑红肿,上睑下垂,睁眼困难,运动受限,心律齐,未闻及杂音,腹部膨隆,肝脾肋下未及,双下肢无水肿。产科检查:身高153cm,孕前体重44kg,现体重45kg,宫高24cm,腹围81cm,胎方位LOA,胎心140次/分。

2.1.2 入院诊断 G2P1 妊娠30周 LOA;头痛剧吐查因:颅内高压? 妊娠剧吐?;左眼肿痛查因;胎儿小脑延髓池增宽。

2.1.3 入院后检查 ①血液系统检查:血常规:白细胞计数 $9.63 \times 10^9/L$,中性比82.6%。肝功能:谷丙转氨酶1305IU/L,谷草转氨酶780IU/L,甘胆酸 $2.22 \mu g/ml$ 。超敏C反应蛋白38.6mg/L。降钙素原 $0.779 ng/ml$ 。AFP305.8ng/ml,CA125:41.03U/ml。血培养提示阴性。甲肝、乙肝、丙肝、戊肝、巨细胞病毒、EB病毒均阴性。②尿常规:尿胆红素2+,尿酮体3+。③影像系统检查:孕彩超(06-24):晚期妊娠,小脑延髓池稍增宽1.13cm。孕彩超(07-08):晚期妊娠,羊水指数5.71cm,小脑延髓池稍增宽1.0cm。肝胆胰脾及泌尿系统彩超检查未见明显异常。头颅MR平扫+MRA+MRV未见明显异常。眼部MRI平扫示左眼蜂窝织炎累及眼环、泪腺,图1~4。

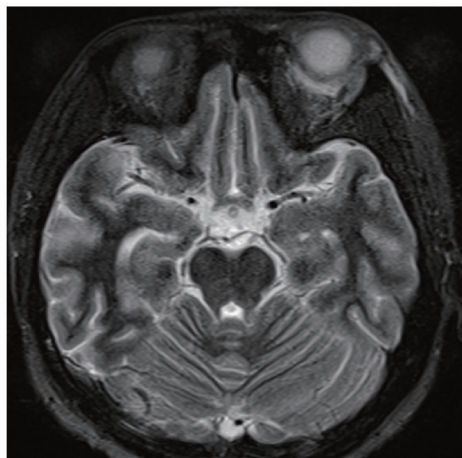


图1 横断位 T2WI 压脂序列显示左侧球后少许斑片状高信号

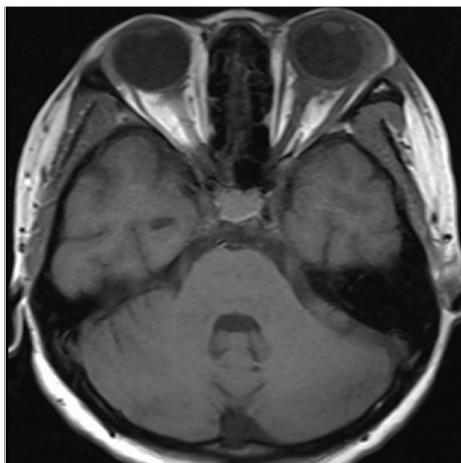


图2 横断位 T1WI 序列显示左侧泪腺增大

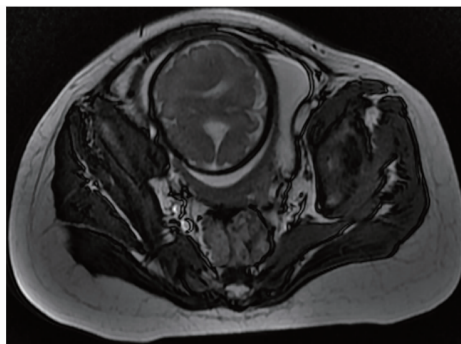


图3 胎儿磁共振横断位 FIESTA 序列示:左侧侧脑室体部增宽,局部与左侧大脑脑沟相贯通

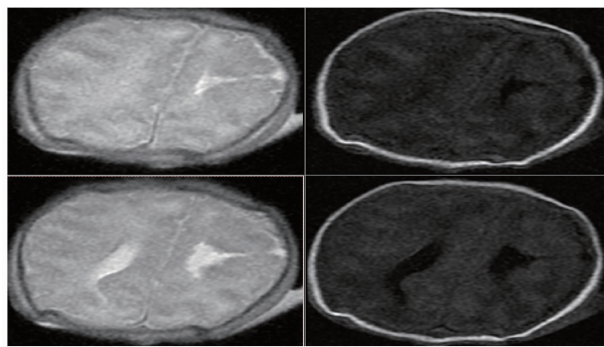


图4 左侧侧脑室体部增宽,局部与左侧大脑脑沟相贯通

左上、左下:横断位 T2WI 序列;右上、右下:横断位 T1WI FLAIR 序列

2.1.4 相关专科检查 神经内科查体无阳性体征。眼科专科检查:视力:右眼 1.0,左眼 0.06。眼压:右眼 12mmHg,左眼 13.7mmHg,眼底检查:左视乳头水肿,视网膜及脉络膜水肿,玻璃体无明显炎性浑浊。

2.1.5 修正诊断 G2P1 妊娠 30 周 LOA,左眼眶蜂窝织炎,妊娠合并肝损,胎儿小脑延髓池增宽。

2.2 治疗方案 青霉素 G(480 万 q8 小时×2 周)+罗氏芬(2g q12 小时×2 周)联合地塞米松(5mg q 天×7 天)静滴抗炎、天晴甘美、天兴、古拉定保肝降酶、补液、营养支持、眼部妥布霉素滴眼液、热敷局部消肿等治疗症状逐渐好转。待孕妇病情稳定后,为排除胎儿颅内结构异常,行胎儿 MR 平扫示:右侧开放型脑裂畸形,伴右侧额叶巨脑回可能,大枕大池。复查 B 超示:胎儿左侧侧脑室前角、右侧侧脑室后角增宽,胎儿左侧脑裂畸形伴巨脑回可能,胎儿颅后窝液体增宽,胎儿房间隔膨隆瘤可能,胎儿部分肠管扩张。知情同意后患者及家属选择放弃妊娠,于 2016 年 7 月 14 日行利凡诺羊膜腔穿刺引产术,2016 年 7 月 15 日娩出一死胎,胎盘胎膜娩出完整,死胎组织高通量 DNA 测序法检测示:16p13.11(15560001-16280000),重复片段大小为 0.72Mb。

3 讨论

眼眶蜂窝织炎是发生于眼眶软组织内的急性化脓性炎症,可引起永久性视力丧失,并通过颅内蔓延,形成败血症危及生命^[1]。其主要发生于婴幼儿及青少年,妊娠期罕见。常见病因包括鼻窦炎、泪囊炎、上呼吸道感染、局部皮肤感染、外伤和手术等,常见的致病菌包括肺炎链球菌、化脓性链球菌、金黄色葡萄球菌等。临床表现为发热、眼睑红肿、眼痛、眶压增高、眼球突出、眼球运动受限等^[2]。目前国内未见妊娠合并眼眶蜂窝织炎相关病例报告,国外文献报道过一例系统性红斑狼疮合并妊娠从而导致眼眶蜂窝织炎^[3]。另有国外学者报道,妊娠期血液处于高凝状态或妊娠期高血压疾病易导致视网膜动脉阻塞^[4],本例患者结合临床表现及 MR 检查明确诊断,未见眼眶蜂窝织炎发病的高危因素,缺乏系统性红斑狼疮的临床特征,由于未行相关疾病指标检测如抗核抗体、抗凝脂抗体、补体 C3 及 C4 等,因此也不能排除。

蜂窝织炎的治疗以抗生素为主,由于细菌培养阳性率较低,一般使用对葡萄球菌、链球菌等敏感的抗生素行经验性治疗,同时,加上妊娠期药物使用受

到一定限制,用药方案应严谨。研究认为,抗生素和糖皮质激素早期联合应用治疗眼眶蜂窝织炎可以控制炎症,减少渗出和肉芽组织形成,显著缩短病程,增加疗效^[5,6]。本患者行细菌培养结果阴性,治疗上经验性使用青霉素配伍头孢类抗生素,联合糖皮质激素静滴治疗,患眼使用抗生素滴眼,局部热敷,同时予降酶、护肝治疗两周后,其眼部症状明显好转,肝功能及感染指标基本降至正常范围。对于有切开排脓指征者如明确触及脓肿及波动感,全身使用抗生素无效行切开排脓。

脑裂畸形是一种罕见的大脑皮层发育畸形,以横跨大脑半球的脑裂为特征性表现^[7],发病率约为1.54/100 000^[8]。大脑皮层是整个神经系统进化中出现最晚、功能最复杂的一部分^[9],在胚胎早期阶段,大脑皮层受到各种不良因素及围产期损伤等均可导致脑裂畸形的发生^[10]。目前对于该类疾病的产前诊断尚缺乏足够经验,多数患儿出生后出现惊厥或智力障碍等临床症状后才得以发现。因此提高此类疾病的产前检出率,减少缺陷儿的出生非常必要。

超声是胎儿中枢神经系统畸形产前筛查的重要手段,具有安全、简便、实时、易重复和分辨率高等特点,可直观观察胎儿颅内结构,在产前筛查胎儿发育异常方面的价值已被广泛认可。产前超声按时间分为早孕期和中晚孕期,对严重的中枢神经系统畸形如无脑儿、严重脑膨出等诊断率较高,目前国内外文献报道两种疾病的检出率分别是87%、77%^[11],且超声在产前提示脑室扩张、小脑延髓池增宽、透明隔腔异常等颅内结构异常方面具有很大优势^[12]。本例患者在产前超声中发现小脑延髓池增宽,最宽处达1.13cm,小脑延髓池即枕大池,为后颅窝池里最大的蛛网膜下池,包绕小脑和延髓,徐振宏等研究发现小脑延髓池宽度范围为2~10 mm,其中8~10 mm提示小脑延髓池宽度增大,而>10 mm则为明显增宽^[13],但另有研究指出^[14],小脑延髓池宽度与孕周存在一定关系,妊娠32周及之前,胎儿小脑延髓池宽度逐渐增长,与孕周间呈正相关,33周及之后,胎儿小脑延髓池宽度逐渐减小,与孕周间呈负相关,说明随着孕周的增加,胎儿小脑延髓池先逐渐增

大,而后逐渐缩小。扩大的小脑延髓池可见于小脑半球发育不良、交通性脑积水等,龚博等^[15]研究表明随小脑延髓池扩张程度的增加,胎儿畸形的发生率明显上升,当宽度为10.0~12.0mm时,畸形的发生率为17.24%;宽度为12.1~14.9 mm时,畸形的发生率为54.54%;宽度>15.0 mm时,畸形发生率上升至80%。考虑本例患者妊娠32周超声仍提示小脑延髓池宽1.0cm,且有左眼眶蜂窝织炎感染高危因素,所以积极行胎儿MRI检查,未发现胎儿颅内病变,但却意外发现脑裂畸形,说明本院超声对脑裂畸形出现了漏诊现象,但正如文献报道,产前超声对该疾病诊断困难,尤其是闭唇型脑裂畸形,目前仅有少数此类畸形通过产前超声诊断^[16]。李胜利学者认为许多因素对产前超声诊断胎儿颅脑畸形有一定的影响。如在妊娠早期,即使是很严重的畸形也只有很轻微的表现;大脑在孕晚期甚至在新生儿期仍在不断发育,因此超声检查对神经系统增生相关的异常(如小头畸形、肿瘤及大脑实质)诊断能力十分有限^[17]。

MRI具有较好的空间分辨率和组织分辨率,国内外关于诊断此类疾病,尤其是产前诊断方面,已有相关研究介绍。MRI特别是对超声未检出的脑裂畸形有较高的检出率^[18]。研究认为MRI诊断胎儿脑裂畸形其敏感性和特异性分别为100%和100%^[19]。正如王音等^[16]研究中,对于超声漏诊的2例脑裂畸形病例,MRI起到了很好的更正诊断作用。尽管很多研究表明MRI较超声能更准确地评价胎儿中枢神经系统畸形,但其不可能成为产前诊断的首选方式,不能代替超声作为普查方式,而且目前仍很难界定行胎儿MRI检查的明确指征。

染色体检查,目前脑裂畸形发病机制不明,是否与染色体异常有关尚不明确,但目前已有多例家族性的病例报道,考虑为EMX2基因突变所致,普遍认为是常染色体显性遗传。但本例患者孕中期唐氏筛查提示低风险,引产后胎儿高通量DNA测序法仅检测出目前意义不明的基因拷贝数变异。

综上所述,妊娠合并眼眶蜂窝织炎是需涉及多学科联合管理做出正确临床决策的急症,早期诊断、治疗,合理选用敏感广谱抗生素积极控制感染,应用

适当的激素控制炎症,避免炎症复发、失明、神经损伤并发症发生。超声检查作为产前诊断的初筛方式,具有较大的临床价值,对胎儿颅脑发育畸形检出率较高,但超声对于大脑皮层发育异常如脑裂畸形等存在漏诊,MRI可以对其作出补充、更正诊断的重要作用,因此在产前诊断工作中应该注重两种检查方式的结合。

参 考 文 献

- [1] Vairaktaris E, Moschos MM, Vassiliou S, et al. Orbital cellulitis, orbital subperiosteal and intraorbital abscess: report of three cases and review of the literature[J]. *J Craniomaxillofac Surg*, 2009,37(3): 132-136.
- [2] Amin N, Syed I, Osborne S. Assessment and management of orbital cellulitis[J]. *Br J Hosp Med (Lond)*, 2016,77(4): 216-220.
- [3] Durukan AH, Akar Y, Bayraktar MZ, et al. Combined retinal artery and vein occlusion in a patient with systemic lupus erythematosus and antiphospholipid syndrome [J]. *Can J Ophthalmol*, 2005, 40(1): 87-89.
- [4] Errera MH, Kohly RP, da Cruz L. Pregnancy-associated retinal diseases and their management [J]. *Surv Ophthalmol*, 2013, 58(2): 127-142.
- [5] Yen MT, Yen KG. Effect of corticosteroids in the acute management of pediatric orbital cellulitis with subperiosteal abscess[J]. *Ophthalm Plast Reconstr Surg*, 2005, 21(5): 363-366; discussion 366-367.
- [6] Bedwell J, Bauman NM. Management of pediatric orbital cellulitis and abscess [J]. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*, 2011, 19(6): 467-473.
- [7] Sun XZ, Takahashi S, Cui C, et al. Normal and abnormal neuronal migration in the developing cerebral cortex [J]. *J Med Invest*, 2002, 49(3-4): p. 97-110.
- [8] Curry CJ, Lammer EJ, Nelson V, et al. Schizencephaly: heterogeneous etiologies in a population of 4 million California births [J]. *Am J Med Genet A*, 2005,137(2): 181-189.
- [9] 王硕,许执恒. 大脑皮层发育畸形及分子遗传机理研究进展 [J]. *中国细胞生物学学报*, 2011,08:837-846.
- [10] Goetz H, Zelnik N. Schizencephaly in infants with thrombophilia [J]. *J Child Neurol*, 2009, 24(4): 421-424.
- [11] 李胜利,邓学东. 产前超声检查指南(2012) [J/CD]. *中华医学超声杂志(电子版)*, 2012,07:574-580.
- [12] 杨萍,葛群,张玉奇,等. 室间隔完整型肺动脉闭锁的产前超声诊断价值分析 [J]. *医学影像学杂志*, 2014,11:1899-1902.
- [13] 徐振宏,黄柏青,陈少华,等. 胎儿小脑延髓池扩张的临床预后及意义 [J]. *中国超声医学杂志*, 2012,12:1120-1122.
- [14] 熊毅,关云萍,项宇识. 小脑延髓池径线的超声检查价值及临床意义 [J]. *医学综述*, 2016,05:1015-1017.
- [15] 龚博,李胜利,陈琮瑛,等. 胎儿颅后窝池异常的超声评价及临床意义 [J]. *临床超声医学杂志*, 2008, 10(3): 165-168.
- [16] 王音,陶国伟,耿群,等. 超声联合 MRI 诊断胎儿大脑皮层发育异常的研究 [J]. *山东大学学报(医学版)*, 2014,01:57-61,66.
- [17] 李胜利,文华轩,田晓先. 胎儿颅脑超声检查:诊断思维 [J/CD]. *中华医学超声杂志(电子版)*, 2015,08:590-598.
- [18] 陈欣林,杨小红,赵胜,等. 超声和 MRI 在胎儿中枢神经系统畸形诊断中的对比应用 [J/CD]. *中华医学超声杂志(电子版)*, 2007,06:353-357.
- [19] Glenn OA, Cuneo AA, Barkovich AJ, et al. Malformations of cortical development: diagnostic accuracy of fetal MR imaging [J]. *Radiology*, 2012, 263(3): 843-855.

(收稿日期:2016-08-16)

编辑:宋文颖