minogen activator system[J]. Trends Cardiovasc Med, 1999, 9(5): 128 - 138.

[3] Kang H M, Choi K S, Kassam G, *et al*. Role of annexin Ⅱ tetramer in plasminogen activation[J]. Trends Cardiovasc Med, 1999, 9(3-4): 92 - 102.

[4] Siever D A, Erickson H P. Extracellular annexin Ⅱ[J] Int J Biochem Cell Biol, 1997, 29(11): 1219 - 1223.

[5] Lian X H, Yang T, Xiang M M. Roles of tissue plasminogen activator in epidermal stratification[J]. Colloids and Surfaces B: Biointerfaces, 2003, 27(2-3): 231 - 240.

[6] Vellucci V F, Germino F J, Reiss M. Cloning of putative growth regulatory genes from primary human keratinocytes by subtractive hybridization[J]. Gene, 1995, 166(2): 213 - 220.

[7] Kim J, Hajjar K A. Annexin Ⅱ: a plasminogen-plasminogen activator co-receptor[J]. Front Biosci, 2002, 7: D341 - D348.

[8] Falcone D J, Borth W, Khan K M, *et al*. Plasminogen-mediated matrix invasion and degradation by macrophages is dependent on surface expression of annexin Ⅱ[J]. Blood, 2001, 97(3): 777 - 784.

[9] Ma A S, Bell D J, Mittal A A, *et al*. Immunocytochemical detection of extracellular annexin II in cultured human skin keratinocytes and isolation of annexin Ⅱ isoforms enriched in the extracellular pool[J]. J Cell Sci, 1994, 107 (Pt 7): 1973 - 1984.

[10] Karimi Busheri F, Marcoux Y, Tredget E E, *et al*. Expression of a releasable form of annexin Ⅱ by human keratinocytes[J]. J Cell Biochem, 2002, 86(4): 737-747.

[11] Buessecker F, Reinartz J, Kramer M D. tPA of human keratinocytes: contribution to cell surface-associated plasminogen activation and upregulation by retinoic acid[J]. Exp Dermatol, 1995, 4(6): 357 - 364.

[12] 宋　川，杨　恬，杨　进. 组织型纤溶酶原激活剂在人胚胎表皮角质形成细胞分化中的作用[J]. 中国医学科学院学报，2001，23(6)：623 - 626.

[13] Baird J, Lazarus G S, Belin D, *et al*. mRNA for tissue-type plasminogen activator is present in lesional epidermis from patients with psoriasis, pemphigus, or bullous pemphigoid, but is not detected in normal epidermis[J]. J Jnvest Dermatol, 1990, 95(5): 548 - 552.

（编辑　陈聪连）

文章编号：1000-5404(2005)17-1795-01

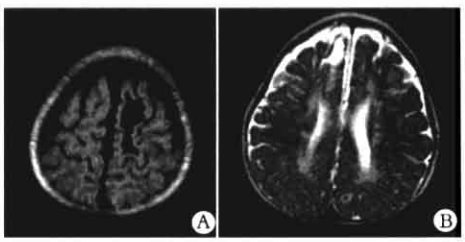
个案与短篇

1 例色素失禁症颅脑损害的 MRI 表现

MRI manifestation of cerebral lesions of incontinentia pigmenti: a case report

李政良[1]，辛　东[1]，王　亮[1]，王连庆[2]，张淑倩[2]　（[1] 武警河北总队医院放射科，石家庄 050081；[2] 河北省人民医院影像中心，石家庄 050051）

患儿，女，10 个月，生后 15 d 开始在躯干、四肢近端出现弥漫性线条状排列的淡红色斑。3 周后在此基础上出现绿豆至蚕豆大水疱和丘疹，疱壁厚，尼氏征阴性，不伴发热，无自觉症状。2 个月后水疱逐渐消退代之以不规则或旋涡形淡褐色斑，随后由淡褐色逐渐变为深褐色。9 个月时，父母发现患儿右侧肢体轻度无力，并肢体活动减少。个人史：患儿系第 2 胎，足月，顺产，无宫内缺氧或窒息史，无传染病接触史及疫区生活史。其哥哥 12 岁，无此病史，查体未见异常，父母健康，非近亲结婚。查体：患儿营养良好，发育迟缓。右侧肢体肌力Ⅳ级，肌腱反射亢进，浅表感觉减退，未见乳牙生长，毛发、指(趾)甲未见异常，患儿智力如 3 ~ 4 个月大小，不能说出“爸爸”、“妈妈”等简单词语。皮肤组织病理：表皮轻度角化过度，基底层可见点状液化变性，真皮浅层有较多噬黑素细胞及游离黑素颗粒，血管周围嗜酸性粒细胞和淋巴细胞浸润。使用 GE Signa 1.5T 超导型 CV/IMR 扫描仪，头表面线圈，自旋回波(SE)、快速自旋回波(FSE)和水抑制反转恢复(FLAIR)序列常规行横断面扫描，未行增强扫描。T_1WI TR 480 ms，TE 12 ms；T_2WI TR 3 400 ms，TE 98 ms；FLAIR TR 8 002 ms，TE 105 ms，TI 2 000 ms。FOV：24 cm × 24 cm，层厚 5 mm，间隔 2.5 mm，1 NEX，矩阵 512 × 192。结果显示：双侧额顶叶皮层下不规则形软化囊腔，双侧侧脑室周围白质略长 T2 信号影，边界不清，双侧大脑半球脑沟、脑裂较深(图 1)。



A：头颅 MR 横断面 T_2WI 像；B：头颅 MR 横断面 FLAIR 像

图 1　颅脑损害的 MRI 表现

讨论

色素失禁症(incontinentia pigmenti，IP)又称 Bloch-Sulzberger 综合征，属 X 染色体显性遗传的神经皮肤综合征。由 Garrod

（下转 1798 页）

作者简介：李政良(1977 -)，男，陕西省西安市人，医师，主要从事 CT 和 MRI 临床诊断方面的研究。电话：13081100524

收稿日期：2004-12-02；修回日期：2005-02-12

害。巨噬细胞能识别凋亡的 PMN，但不能吞噬新鲜分离的 PMN 活的 PMN。巨噬细胞对凋亡细胞的识别机制目前尚不清楚，只有 PMN 的及时凋亡及巨噬细胞的正常吞噬才能使炎症消散，而 COPD 患者急性加重期外周血 PMN 的自发性凋亡下降[9]，关于 COPD 患者 AM 对凋亡的 PMN 吞噬能力的研究罕见。MPO 是 PMN 特征性酶，正常组织巨噬细胞缺乏此酶，若巨噬细胞 MPO 染色阳性，说明巨噬细胞吞噬有 PMN 颗粒，可以利用此特点来判断巨噬细胞对凋亡 PMN 吞噬情况，同时也相对反映体内 PMN 凋亡的动态变化。本研究结果显示，MPO 阳性巨噬细胞数量下降，说明 PMN 凋亡及被巨噬细胞吞噬异常参与了 COPD 的发病。

糖皮质激素能诱导胸腺细胞的凋亡[10]。我们的研究发现，较大剂量的糖皮质激素（地塞米松浓度 2 mg/L）能明显诱导 AM 的凋亡，可使 AM 的数量减少，有活性的 AM 数量也会相应减少。AM 对凋亡细胞如 PMN 等凋亡细胞、以及其他致病微生物和抗原的整体吞噬能力下降，机体的防御功能降低，机体容易发生感染。

由于大剂量的地塞米松能快速诱导 AM 凋亡，在过度炎症反应中可能具有重要意义，它可以减少 AM 的过度活化，减少炎症因子合成与分泌，从而减轻炎症损害的发生。这可能是糖皮质激素抗炎的重要机制之一，可能也是糖皮质激素治疗 COPD 急性加重期疗效显著的原因之一。临床工作中，COPD 急性发作期的患者，在接受短期的较大剂量的皮质激素治疗能减轻患者症状、缩短病程。所以，2001 年由美国国家心肺血液研究所和世界卫生组织共同制定的 COPD 全球创议也建议 COPD 急性加重期时应给予短期的糖皮质激素治疗[11]。

导致 COPD 患者的气道和肺泡腔中 AM 显著增加的原因复杂，吸烟可能是其中的一个重要因素。吸烟 COPD 患者 AM 的自发性凋亡率下降，同时其对凋亡 PMN 的吞噬能力下降，以上变化可能参与了慢性气道炎症的形成以及肺气肿的发生和发展。较大剂量的糖皮质激素能够诱导 COPD 患者 AM 的凋亡，对防止过度炎症反应的形成有意义。

参考文献：

[1] 华医学会呼吸病学分会慢性阻塞性肺疾病学组. 慢性阻塞性肺疾病诊治指南[J]. 中华结核和呼吸杂志，2002，25(8)：453－460.

[2] Finkelstein R，Fraser R S，Ghezzo H，*et al*. Alveolar inflammation and its relation to emphysema in smokers[J]. Am J Respir Crit Care Med，1995，152(5 Pt 1)：1666－1672.

[3] Jeffery P K. Structural and inflammatory changes in COPD：a comparison with asthma[J]. Thorax，1998，53(2)：129－136.

[4] 蔡 珊，陈 平，朱应群，等. 慢性阻塞性肺疾病气道炎症与肺泡巨噬细胞炎症蛋白 1α、明胶酶 B 活性的研究[J]. 中华结核和呼吸杂志，2001，24(7)：429－432.

[5] 杨景山. 医用细胞化学与细胞生物技术[M]. 北京：北京医科大学、中国协和和医科大学联合出版社，1990. 38－40.

[6] 王 慧，程德云. 肺泡巨噬细胞与慢性阻塞性肺疾病[J]. 国外医学呼吸系统分册，2003，23(4)：215－218.

[7] Richardson B C，Lalwani N D，Johnson K J，*et al*. Fas ligation triggers apoptosis in macrophages but not endothelial cells[J]. Eur J Immunol，1994，24(11)：2640－2645.

[8] Adler B，Adler H，Pfister H，*et al*. Macrophages infected with cytopathic bovine viral diarrhea virus release a factor(s) capable of priming uninfected macrophages for activation-induced apoptosis[J]. J Virol，1997，71(4)：3255－3258.

[9] Pletz M W，Ioanas M，de Roux A，*et al*. Reduced spontaneous apoptosis in peripheral blood neutrophils during exacerbation of COPD[J]. Eur Respir J，2004，23(4)：532－537.

[10] 吴中亮，王 通，曹定国，等. 地塞米松诱导胸腺细胞凋亡在神经免疫性疾病研究中的意义[J]. 中国临床康复，2003，7(16)：2312－2313.

[11] Lenfant C，Khaltaev N. Global initiative of chronic obstructive lung disease[M]. Marland：NIH Publication，2001. 65－86.

（编辑 陈聪连）

（上接 1795 页）

于 1906 年首次报道。本病发病率低，大约占所有神经外胚层疾病的 1%[2]。

本病除皮肤损害外还可累及牙齿、眼、头发、中枢神经系统和肌肉骨骼系统。中枢神经系统损害发生率较高。多数学者[1~4]认为颅脑损害的原因是脑部血管闭锁、缺血和出血。MRI 和 MRS 检查可有如下表现：①皮质和皮质下区白质异常短 T1 长 T2 信号；②脑白质内软化囊腔；③大、小脑单侧萎缩和（或）胼胝体发育不全；④侧脑室扩大，室周白质 T2WI 高信号；⑤神经元标志物 N-乙酰天门冬氨酸减少，乳酸水平增高。本例患儿双额顶叶皮层下可见软化囊腔，侧脑室无扩大，室旁白质对称性略长 T2 信号，胼胝体发育良好。另外，对患儿多学科联合检查是必要的，可以发现眼、牙齿和中枢神经系统等损害，如果神经系统检查异常，则应行颅脑影像学检查。

关键词：色素失禁症；颅脑损害

中图法分类号：R758.504 **文献标识码**：B

参考文献：

[1] Shah S N，Gibbs S，Upton C J，*et al*. Incontinentia pigmenti associated with cerebral palsy and cerebral leukomalacia：a case report and literature review[J]. Pediatr Dermatol，2003，20(6)：491－494.

[2] Carrascosa Romero M C，Ruiz Cano R，Medina Monzon C，*et al*. Neonatal convulsions caused by incontinentia pigmenti with left opercular dysgenesia[J]. Rev Neurol，2003，36(1)：36－39.

[3] Yoshikawa H，Uehara Y，Abe T，*et al*. One-month-old girl with incontinentia pigmenti[J]. Neurology，1999，53(8)：1633.

[4] Hadj Rabia S，Froidevaux D，Bodak N，*et al*. Clinical study of 40 cases of incontinentia pigmenti[J]. Arch Dermatol，2003，139(9)：1163－1170.

（编辑 薛国文）