leasing aspirin and (NO) donors in protection of gastric mucosa against stress[J]. J Physiol Pharmacol, 2008, 59(Suppl 2): 103 - 115.
[6] Umar S, van-der-Laarse A. Nitric oxide and nitric oxide synthase isoforms in the normal, hypertrophic, and failing heart[J]. Mol Cell Biochem, 2010, 333(1/2): 191 - 201.
[7] Bojunga J, Dresar-Mayert B, Usadel K H, *et al*. Antioxidative treatment reverses imbalances of nitric oxide synthase isoform expression and attenuates tissue-cGMP activation in diabetic rats[J]. Biochem Biophys Res Commun, 2004, 316(3): 771 - 780.
[8] Hamed S, Brenner B, Roguin A. Nitric oxide: a key factor behind the dysfunctionality of endothelial progenitor cells in diabetes mellitus type-2[J]. Cardiovasc Res, 2011, 91(1): 9 - 15.
[9] Navarro S, Bonet E, Estelles A, *et al*. The endothelia cell protein C receptor: Its role in thrombosis[J]. Thromb Res, 2011, 128(5): 410 - 416.
[10] Ireland H, Konstantoulas C J, Cooper J A, *et al*. EPCR Ser219Gly: elevated sEPCR, prothrombin F1 + 2, risk for coronary heart disease, and increased sEPCR shedding *in vitro*[J]. Atherosclerosis, 2005, 183(2): 283 - 292.
[11] Isobe H, Okajima K, Harada N, *et al*. Activated protein C reduces stress-induced gastric mucosal injury in rats by inhibiting the endothelial cell injury[J]. J Thromb Haemost, 2004, 2(2): 313 - 320.
[12] Arige H, Imai K, Chen C, *et al*. Does ghrelin explain accelerated gastric emptying in the early stages of diabetes mellitus? [J]. Am J Physiol Regul Integr Comp Physiol, 2008, 294(6): R1807 - R1812.

(**收稿**:2011-09-15;**修回**:2011-10-08)
(编辑 王 红)

文章编号:1000-5404(2012)01-0065-01

个案与短篇

Cantrell 综合征 1 例

冉 倩,邹利光,谷 涛 (400037 重庆,第三军医大学新桥医院放射科)

[**关键词**] Cantrell 综合征;心脏畸形;小儿
[**中图法分类号**] R726.204 [**文献标志码**] B

Cantrell 综合征是一种涉及心脏、腹壁发育异常的复杂性先天性畸形[1]。因病例罕见、病情复杂,诊断困难,容易导致误诊及漏诊。我院儿科近期收治 1 例,现报告如下。

1 临床资料

患儿,男性,12 d。系第 5 胎第 2 产,体质量 4.04 kg。因发现上腹部异常搏动区 12 d 于 2011 年 1 月 25 日收入新桥医院儿科。体检:腹部畸形,上腹部见异常搏动区,表面无皮肤覆盖,左上至右下斜行走形,面积约 1.5 cm × 3.5 cm,搏动与心音同步,中腹部见菱形皮损面,约 1.0 cm × 1.5 cm,外周见菱形深棕色皮肤,约 1.0 cm × 3.0 cm,其下端与脐窝相连,皮损面及腋窝见黄色分泌物附着(图 1)。CT 检查:胸部及上腹部 64 排 CT 血管造影(CTA)检查。心脏增大,心尖朝向左前下方。室间隔缺损,大小约 11.8 mm,房间隔缺损,大小约 5.1 mm。左心室憩室向前下方延伸,远端距胸骨剑突下方 38.4 mm。心包前部、膈肌前部、上腹壁中部部分缺如(图 2)。肺动脉增宽,主肺动脉干横径为 12.3 mm。动脉导管未闭,长 9.5 mm,宽 1.2 mm(图 3)。胸骨下端见 2 个未融合的并行排列的小骨骺,考虑胸骨体下端裂(图 4)。心脏超声检查:心脏异位,位于上腹腔,右旋心;右房、右室比例增大,肺动脉稍增宽;室间隔缺损;卵圆孔未闭;动脉导管未闭,左向右分流速度降低,继发性肺动脉高压。近心底部膈肌回声中断。初步诊断为 Cantrell 综合征。经专家会诊后,待患儿 5 个月时(6 月 14 日)在我院心外科体外循环下行手术治疗,术后确诊为 Cantrell 综合征(胸腹型异位心、心包部分缺如、胸骨下段缺损、膈肌前部缺损、腹壁部分缺损、先天性心脏病)。行室间隔修补、卵圆孔未闭修补、异位心矫正术后,7 月 12 日痊愈出院。

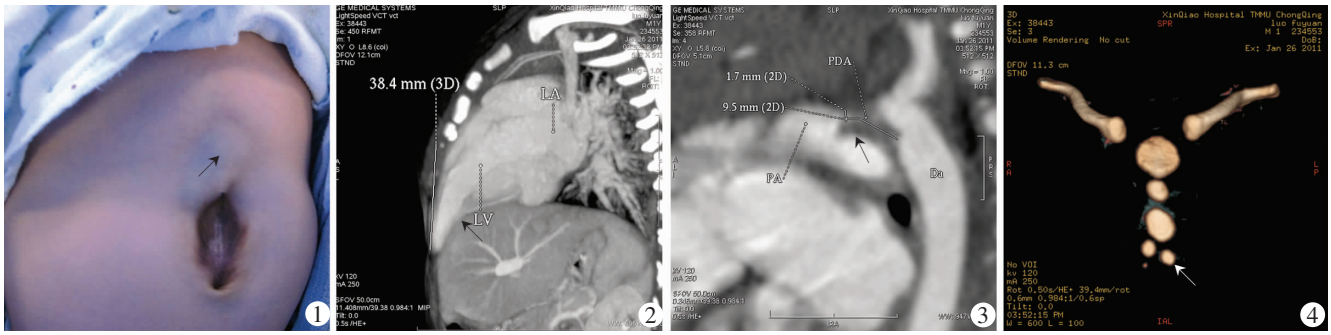


图 1 患儿体表观察 ↑:上腹部异常搏动区
图 2 患儿 CT 矢状位示左心室憩室及心包前壁、膈肌前壁、上腹部前腹壁部分缺如 ↑:缺损部位
图 3 患儿 CT 示动脉导管未闭(↑)
图 4 患儿 VR 图像显示胸骨体下端缺陷(↑)

[**通信作者**] 邹利光,E-mail:zoulg@mail.tmmu.com.cn

(下转 69 页)

参考文献：

[1] 张乾勇. 类固醇调节元件结合蛋白对脂类代谢调节作用[J]. 中国公共卫生, 2007, 23(增刊): 100 - 103.
[2] Raghow R, Yellaturu C, Deng X, *et al*. SREBPs: the crossroads of physiological and pathological lipid homeostasis[J]. Trends Endocrinol Metab, 2008, 19(2): 65 - 73.
[3] Rubin D, Schneider-Muntau A, Klapper M, *et al*. Functional analysis of promoter variants in the microsomal triglyceride transfer protein (MTTP) gene[J]. Hum Mutat, 2008, 29(1): 123 - 129.
[4] Tu W C, Cook-Johnson R J, James M J, *et al*. Omega-3 long chain fatty acid synthesis is regulated more by substrate levels than gene expression[J]. Prostaglandings, Leukot Essent Fatty Acids, 2010, 83(2): 61 - 68.
[5] Kim G, Kim G H, Oh G S, *et al*. SREBP-1c regulates glucose-stimulated hepatic clusterin expression[J]. Biochem Biophys Res Commun, 2011, 408(4): 720 - 725.
[6] Morisco F, Vitaglione P, Amoruso D, *et al*. Foods and liver health [J]. Mol Aspects Med, 2008, 29(1/2): 144 - 150.
[7] Gentile C L, Pagliassotti M J. The role of fatty acids in the development and progression of nonalcoholic fatty liver disease[J]. J Nutr Biochem, 2008, 19(9): 567 - 576.
[8] Sanal M G. The blind men see´the elephant-the many faces and liver disease[J]. World J Gastroenterol, 2008, 14(6): 831 - 844.
[9] Nakayama H, Otabe S, Ueno T, *et al*. Transgenic mice expressing nuclear sterol regulatory element-binding protein 1c in adipose tissue exhibit liver histology similar to nonalcoholic steatohepatitis[J]. Metabolism, 2007, 56(4): 470 - 475.
[10] Ishii H, Horie Y, Ohshima S, *et al*. Eicosapentaenoic acid ameliorates steatohepatitis and hepatocellular carcinoma in hepatocyte-specific Pten-deficient mice[J]. J Hepatol, 2009, 50(3): 562 - 571.
[11] Spadaro L, Magliocco O, Spampinato D, *et al*. Effects of n-3 polyunsaturated fatty acids in subjects with nonalcoholic fatty liver disease [J]. Dig Liver Dis, 2008, 40(3): 194 - 199.
[12] Araya J, Rodrigo R, Videla L A, *et al*. Increase in long-chain polyunsaturated fatty acid n-6/n-3 ratio in relation to hepatic steatosis in patients with non-alcoholic fatty liver disease[J]. Clin Sci (Lond), 2004, 106(6): 635 - 643.
[13] Feldstein A E, Werneburg N W, Canbay A, *et al*. Free fatty acids promote hepatic lipotoxicity by stimulating TNF-alpha expression *via* a lysosomal pathway[J]. Hepatology, 2004, 40(1): 185 - 194.
[14] Gomez-Lechon M J, Donato M T, Martinez-Romero A, *et al*. A human hepatocellular *in vitro* model to investigate steatosis[J]. Chem Biol Interact, 2007, 165(2): 106 - 116.

（**收稿**：2011-09-08；**修回**：2011-10-28）
（编辑　吴培红）

（上接 65 页）

2　讨论

Cantrell 综合征新生儿的发病率为 1/6.5 万，男女之比为 1.35∶1[1]。其特点为：胸骨体下端缺陷、前膈缺损、脐膨出、异位心、心内发育异常。在临床上胸骨发育异常，即胸骨下裂伴有其他中线处畸形称为 Cantrell 综合征，其中先天性心脏发育异常为必要部分，室间隔缺损、房间隔缺损、肺动脉瓣狭窄、法洛四联症及左心室憩室的发生率分别为：100%、53%、3%、20% 及 20%[2]。胚胎发育过程中如头襞发育异常，可产生 Cantrell 综合征。Cantrell 等认为此种畸形是在胚胎期第 2 ~ 3 周中胚层外侧的节段发育障碍，使膈肌的横向膈膜发育受限，上腹部正中的中胚层成对的折迭后迁移受阻。Takaya 等[3]研究发现，Cantrell 综合征除了上述 5 大特点外，一些病例还合并了右室双流出道，双主动脉干，肺静脉引流畸形等。Kotzot 等[4]研究指出：Cantrell 综合征是与 X 连锁的相关疾病，是在 Xq 25 - 26 发生了相关的基因异常。

既往对 Cantrell 综合征的诊断主要是依靠超声检查[7]，但是超声很难从整体上观察病变及病变周围的情况，这对临床诊断有一定的局限性，容易导致漏诊和误诊。CTA 可以弥补这一不足：从整体、多角度去观察病变及其周围关系，对于病变的测量更为准确，更能从客观上去判断病变和疾病间的鉴别诊断。本例患儿超声诊断中提示右旋心，CTA 上显示实为左心室憩室及其来源。同时，CTA 在图像分辨率、扫描时间、鉴别诊断上也显得尤为有优势，比如心脏的时相扫描，可以减少因患儿运动产生的伪影所致的误诊及漏诊。一些轻度的胸骨下裂合并的正中线结构发育的异常，其临床可以无明显表现，然而，通过 MIP、VR 可以早期对该病变进行诊断，减少漏诊率，从而提高了患者的生存率；对于 Cantrell 综合征的鉴别诊断，如腹裂、脐疝、孤立的脐带移位、羊膜索综合征等[5-6]，可以从 CTA 提供的相关参数进行较为准确的鉴别。

参考文献：

[1] Vazquez-Jimenez J F, Muehler E G, Daebritz S, *et al*. Cantrell's syndrome: a challenge to the surgeon[J]. Ann Thorac Surg, 1998, 65(4): 1178 - 1185.
[2] Cantrell J R, Haller J A, Ravitch M M. A syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and heart[J]. Surg Gynecol Obstet, 1958, 107 (5): 602 - 614.
[3] Takaya J, Kitamura N, Tsuji K, *et al*. Pentalogy of Cantrell with a double-outlet right ventricle: 3.5-year follow-up in a prenatally diagnosed patient[J]. Eur J Pediatr, 2008, 167(1): 103 - 105.
[4] Kotzot D, Schwabegger A H. Etiology of chest wall deformities--a genetic review for the treating physician[J]. J Pediatr Surg, 2009, 44(10): 2004 - 2011.
[5] 张正国, 王毅, 张伟国. 新生儿 Cantrell 综合征的影像表现一例[J]. 中华放射学杂志, 2009, 43(5): 554 - 555.
[6] Chen C P. Syndromes and disorders associated with omphalocele (Ⅱ): OEIS complex and Pentalogy of Cantrell[J]. Taiwan J Obstet Gynecol, 2007, 46(2): 103 - 110.

（**收稿**：2011-07-16；**修回**：2011-07-26）
（编辑　汪勤俭）