[13] Alarma-Estrany P, Pintor J. Melatonin receptors in the eye: Location, second messengers and role in ocular physiology[J]. Pharmacol Ther, 2007, 113(3): 507 - 522.
[14] Pevet P, Challet E. Melatonin: Both master clock output and internal time-giver in the circadian clocks network[J]. J Physiol Paris, 2011, 105(4/6): 170 - 182.
[15] Pelayo R, Dubik M. Pediatric sleep pharmacology[J]. Semin Pediatr Neurol, 2008, 15(2): 79 - 90.
[16] Wassmer E, Quinn E, Whitehouse W, *et al*. Melatonin as a sleep inductor for electroencephalogram recordings in children[J]. Clin Neurophysiol, 2001, 112(4): 683 - 685.
[17] Johnson K, Page A, Williams H, *et al*. The use of melatonin as an alternative to sedation in uncooperative children undergoing an MRI examination[J]. Clin Radiol, 2002, 57(6): 502 - 506.
[18] Ashrafi M R, Mohammadi M, Tafarroji J, *et al*. Melatonin versus chloral hydrate for recording sleep EEG[J]. Eur J Pediatr Neurol, 2010, 14(3): 235 - 238.
[19] Eklof-Areskog G, Aronsson J P, Petersson L. Melatonin for sleep-electroencephalogram[J]. Clin Neurophysiol, 2011, 122(Suppl 1): S172.

(**收稿**:2012-01-20;**修回**:2012-02-24)
(编辑 王 红)

文章编号:1000-5404(2012)15-1563-01

个案与短篇

Cantrell 综合征的 CT 诊断及其临床价值

吴晓莉[1],蔡元卿[2],熊坤林[3] (401320 重庆,重庆市巴南区人民医院放射科[1];400037 重庆,第三军医大学新桥医院放射科[2];400042 重庆,第三军医大学大坪医院野战外科研究所放射科[3])

[**关键词**] Cantrell 综合征;CT;诊断
[**中图法分类号**] R442.8 [**文献标志码**] B

Cantrell 综合征(Cantrell's syndrome)是一种极罕见的先天性畸形[1],包含脐上腹壁中线缺损、胸骨下部缺损或裂开、横膈前部缺损、心包部分缺损、心内或心脏大血管先天畸形等。在新生儿中其发病率为 1/65 000,男女之比为 1.35∶1[2]。笔者回顾性分析 3 例经手术证实的 Cantrell 综合征患儿的 CT 表现,旨在提高对该种疾病的影像诊断水平,进而对临床选择治疗方案、指导临床手术及观察术后疗效提供重要价值。

1 资料与方法

1.1 临床资料

2007 年 1 月至 2011 年 5 月收治的 Cantrell 综合征新生儿 3 例,其中新桥医院 2 例,大坪医院 1 例;3 例患者均为男性,年龄分别为出生后 15 d、2 个月及半岁,临床表现均可见异常心尖搏动及不同程度脐疝,3 例患儿术前均行 CT 检查。

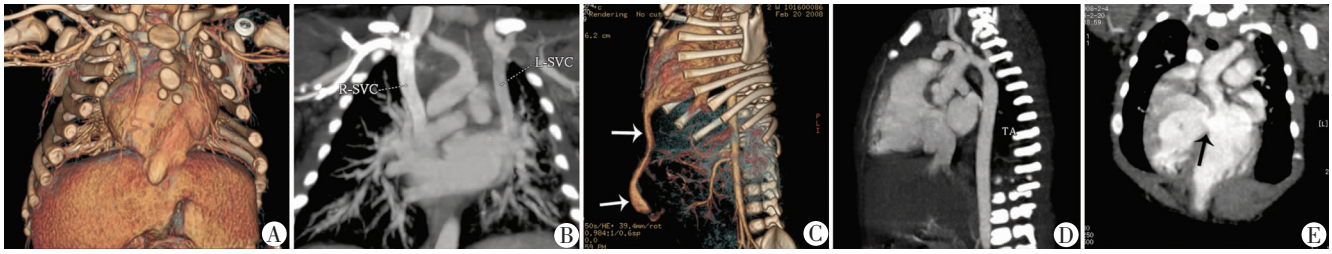
1.2 数据收集及分析

仪器采用 GE 公司 LightSpeed 64 层螺旋 CT 扫描仪,扫描范围自胸廓入口至髂棘平面。扫描参数:管电压 120 kV,管电流 240 mA,螺距 0.984,层厚 5 mm,层间距 5 mm,高压注射器(双筒)经肘前静脉以 3.0 ml/s 流速团注对比剂碘普胺(370 mg/ml)。图像后处理:以标准算法将原始图像以 0.625 mm 层厚,0.625 mm 间隔重建,获得轴位图像(axial source image, ASI),图像传输至 GE ADW4.3 图像后处理工作站,行多平面重建(MPR)、最大密度投影(MIP)、容积重建(VR)等。

2 结果

2.1 CTA 诊断结果

3 例 Cantrell 综合征患儿 CT 均表现有脐上腹壁中线缺损、胸骨下部缺损或裂开、横膈前部缺损、心包部分缺损,主要不同点在于先天性心脏病,其中例 1 表现为左室憩室形成(图 1A),室间隔缺损,永存左上腔静脉(图 1B);例 2 表现包括左室心尖部一管状结构经膈肌缺损处延伸至脐部(图 1C),主动脉弓降部缩窄(图 1D),室间隔膜部缺损(图 1E),房间隔缺损(卵圆孔未闭);例 3 仅表现室间隔缺损。



A:VR 显示胸骨正位及心脏外形,胸骨下段见 3 个小骨骺,呈左右排列,左室憩室形成;B:MIP 图像显示永存左上腔静脉;C:VR 图像清晰显示左室心尖部延续一管状结构达脐部(箭头示);D:MIP 图像示主动脉弓降部缩窄;E:MIP 图像清晰显示室间隔缺损(箭头示)

图 1 Cantrell 综合征患儿 CT 扫描后处理图像

[**通信作者**] 蔡元卿,E-mail:caiyq1105@163.com

(下转 1567 页)

相关性,锰过氧化物酶可作为 RA 早期诊断和病情活动评价的指标加以应用。

参考文献:

[1] Firestein G S. Evolving concepts of rheumatoid arthritis[J]. Nature, 2003, 423(6937): 356 – 361.
[2] 第二次全国残疾人抽样调查办公室、北京大学人口研究所. 第二次全国残疾人抽样调查数据分析报告[M]. 北京: 华夏出版社, 2008.
[3] van-Venrooij W J, van-Beers J J, Pruijn G J. Anti-CCP Antibody, a Marker for the Early Detection of Rheumatoid Arthritis[J]. Ann N Y Acad Sci, 2008, 1143: 268 – 285.
[4] O'Dell J R. Treating rheumatoid arthritis early: a window of opportunity? [J]. Arthritis Rheum, 2002, 46(2): 283 – 285.
[5] Mottonen T, Hannonen P, Korpela M, *et al*. Delay to institution of therapy and induction of remission using single-drug or combination-disease-modifying antirheumatic drug therapy in early rheumatoid arthritis[J]. Arthritis Rheum, 2002, 46(4): 894 – 898.
[6] Bas S, Perneger TV, Kunzle E, *et al*. Comparative study of different enzyme immunoassays for measurement of IgM and IgA rheumatoid factors[J]. Ann Rheum Dis, 2002, 61(6): 505 – 510.
[7] Young B J, Mallya R K, Leslie R D, *et al*. Anti-keratin antibodies in rheumatoid arthritis[J]. Br Med J, 1979, 2(6182): 97 – 99.
[8] Despres N, Boire G, Lopez-Longo F J, *et al*. The Sa system: a novel antigen-antibody system specific for rheumatoid arthritis[J]. J Rheumatol 1994, 21(6): 1027 – 1033.
[9] Blass S, Specker C, Lakomek H J, *et al*. Novel 68 kDa autoantigen detected by rheumatoid arthritis specific antibodies[J]. Ann Rheum Dis, 1995, 54(5): 355 – 360.
[10] Corrigall V M, Bodman-Smith M D, Fife M S, *et al*. The human endoplasmic reticulum molecular chaperone BiP is an autoantigen for rheumatoid arthritis and prevents the induction of experimental arthritis[J]. J Immunol, 2001, 166(3): 1492 – 1498.
[11] Hassfeld W, Steiner G, Hartmuth K, *et al*. Demonstration of a new antinuclear antibody (anti-RA33) that is highly specific for rheumatoid arthritis[J]. Arthritis Rheum, 1989, 32(12): 1515 – 1520.
[12] van-Gaalen F A, Visser H, Huizinga T W. A comparison of the diagnostic accuracy and prognostic value of the first and second anti-cyclic citrullinated peptides (CCP1 and CCP2) autoantibody tests for rheumatoid arthritis[J]. Ann Rheum Dis, 2005, 64(10): 1510 – 1512.
[13] Nielen M M, van-der-Hors A R, van-Schaardenburg D, *et al*. Antibodies to citrullinated human fibrinogen (ACF) have diagnostic and prognostic value in early arthritis[J]. Ann Rheum Dis, 2005, 64(8): 1199 – 1204.
[14] Winterbourn C C. Reconciling the chemistry and biology of reactive oxygen species[J]. Nat Chem Biol, 2008, 4(5): 278 – 286.

(**收稿**:2012-01-30;**修回**:2012-04-01)
(编辑 王 红)

(上接 1563 页)

2.2 手术结果

术中所见除 1 例小卵圆孔未闭 CTA 未发现外,其余先天性心脏病表现均与 CTA 一致,其中,例 1 及例 3 异位心脏行还纳入胸腔,例 2 因憩室疝出较重,给予切除。

3 讨论

Cantrell 综合征病因尚不明确,可能是妊娠后 2 ~ 3 周中胚叶的一个片段发育异常而致[2-3]。Cantrell 综合征手术治疗分 2 部分[4]:第 1 部分为心包、膈肌、胸腹壁缺损及胸骨下端裂的修复,在修复过程中,因心脏异位,需同时进行矫治,如果心脏异位形成左室憩室较小,可以直接还纳入胸腔,如果憩室疝出复位困难,可予以切除;第 2 部分先天性心脏病的矫治,Cantrell 综合征先天性心脏病复杂多样,各种畸形发生率[5]列举如下:室间隔缺损 100%,房间隔缺损 34% ~ 53%,左心室憩室 20% ~50%,肺动脉瓣狭窄 31.5%,法乐氏四联症 10% ~20%,永存动脉干、主动脉缩窄等偶有报道,Cantrell 综合征先天性心脏病的矫治是该疾病手术及预后的关键。

CT 检查对 Cantrell 综合征的诊断具有重要意义。多排螺旋 CT(MSCT)具有扫描速度快、受心率影响因素少、图像质量高等特点,并通过强大的后处理功能,能很好地显示 Cantrell 综合征的各种征象,如:通过冠状位胸骨容积重建可清晰显示胸骨发育情况,例 1 患儿胸骨下端 2 个小骨骺并排显示(图 1A),为胸骨发育异常;通过多平面重建可清晰显示脐疝及疝内容物,同时鉴别疝内容物是肠管还是腹腔脏器;通过心脏及大血管 CTA 可显示心内及心脏大血管的畸形,尤其是一些数据的测量,为术前精确的解剖定位提供良好的参考,例 2 患儿可见左心室心尖部突出一管状结构与脐部相连(图 1C),其长度为 4.6 cm,该患儿适用手术给予憩室切除,是手术成功的重要前提。

总之,CT 能很好显示 Cantrell 综合征的各种征象,对其诊断,尤其对术前手术方案的制定具有不可缺少的作用。因此,CT 检查应为 Cantrell 综合征的首选检查方法。

参考文献:

[1] 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.
[2] Vazquez-Jimenez J F, Muehler E G, Daebritz S, *et al*. Cantrell' syndrome: a challenge to the surgeon[J]. Ann Thorao Surg, 1998, 65(4): 1178 – 1185.
[3] 孙明利, 吕滨, 荆志成, 等. Cantrell 综合征的诊断与治疗[J]. 中华心血管病杂志, 2011, 39(9): 836 – 839.
[4] 肖明第, 冯晓东, 张建卿, 等. Cantrell 五联症 5 例手术经验总结[J]. 中华外科杂志, 2009, 47(24): 1912 – 1913.
[5] van-Hoorn J H, Moonen R M, Huysentruyt C J, *et al*. Pentalogy of Cantrell: two patients and a review to determine prognostic factors for optimal approach[J]. Eur J Pediatr, 2008, 167(1): 29 – 35.

(**收稿**:2012-05-15;**修回**:2012-06-20)
(编辑 汪勤俭)