

Albright 综合征一例报告

陈文俊 赵国宏 刘本新 方志

一般资料 患者,女,13岁,经常头昏头痛。右腿痛3月余,跛行,进行性加重;右桡骨有骨折史。体检:第二性特征出现早,8岁初潮,乳房发育较大;外阴少女型,有少量阴毛。背部、臀部皮肤表面有色素沉着,似胎斑,边缘不规则。

B超检查 子宫增大,约为 $42.3\text{cm} \times 39.5\text{cm} \times 28.1\text{cm}$,子宫内膜回声强,左侧卵巢内可探及3个卵泡暗区。双侧肾上腺未见异常。

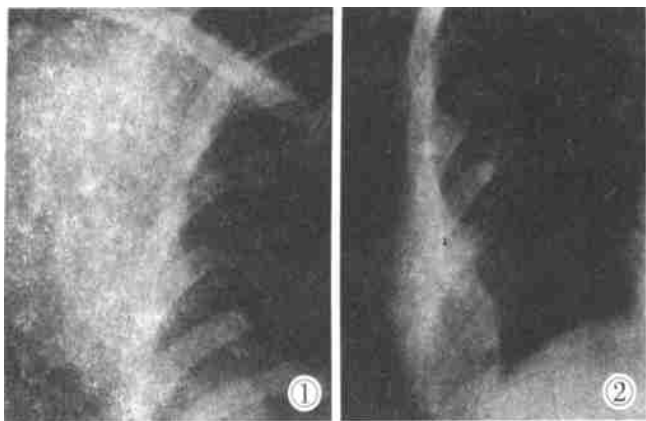


图1 右侧肩胛骨多个囊状低密度影,边界较清晰

图2 右侧囊状肋骨膨胀,伴有点状、斑点状钙化

X线表现 右桡骨远端陈旧性骨折畸形愈合,向桡侧弯曲。右腓骨上段、下段囊状透亮区,内含点状钙化;骨皮质变薄,似丝瓜瓢样改变,未侵犯长骨关节。右侧肩胛骨多个大小不等的囊状透亮影;右第4~10前肋显示多个囊状肋骨膨胀,伴有点状、斑点状钙化,肋骨病灶周围有壳状钙化。左第4前肋亦有囊状骨膨胀,伴钙化。

实验室检查雌二醇水平及血清碱性磷酸酶均增高,血钙、血磷、促卵泡素、促黄体素未见异常。

讨论 Albright 综合征属骨纤维异常增殖症(简称骨纤)一类,极为少见。Jaffe曾指出,此病组织学表现极其多样,他认为骨小梁是由结缔组织骨性转化而成,形状不同,量亦各异。多数学者认为由于原始叶间组织发育异常,骨内纤维组织异常增生所致。

Albright 综合征的诊断并不困难,有3个典型特征:①多骨性纤维异常增殖症;②区域性皮肤色素沉着;③性早熟。该患者多处骨质受累,有长骨、肩胛骨和肋骨,呈囊状膨胀,丝瓜瓢、毛玻璃样改变,还伴点状、斑点状壳状钙化。这种钙化,病理证实为成熟的骨小梁结构。Albright 综合征和多骨型骨纤维异常增殖症也易鉴别:该患者背部、臀部有多块不规则的色素沉着,乳房发育较大,外阴少女型,具备第二性特征。而后者不具备这些特征。查阅资料,发病部位在肩胛骨、肋骨,伴钙化更为少见。

(1999-06-22 收稿)

441021 湖北省,襄阳解放军第370医院放射科

• 外刊摘要 •

移植术后腹部淋巴增生性病变: 51 例 CT 评价

PJ Pickhardt

器官移植术后淋巴样肿瘤(Lymphoid Tumor),现称淋巴增生性病变(Posttransplantation Lymphoproliferative Disorder, PTL),是与实体性器官移植术有关的免疫抑制治疗的严重并发症,其发生率为2%~5%。本文回顾性分析51例PTLD治疗前腹部CT扫描片。全部诊断均经腹部(26例)或腹外(25例)病理检查证实。结果:51例中36例CT检查不正常,其中22%淋巴结增大,28%脾受累,81%有淋巴结外或脾外受累。淋巴结外罹患的位置包括肝(53%),小肠(25%),肾(17%),胸系膜(14%),肾上腺(8%),腹壁(8%),结肠(6%),胃(3%),胆囊(3%)。心和肝移植接受者发生腹部受累的机会(94%)大于肺和肾移植接受者(58%)($P < 0.01$)。17/36腹PTLD患者未发现腹外病变。腹PTLD的分布与通常的淋巴瘤不同,而更像AIDS有关的淋巴瘤。结论:腹PTLD患者淋巴结外受累多于脾或淋巴结受累,发现这类改变应进一步积极诊断(如组织标本检查)和治疗。

Radiology 1999, 213 73-78

黑色素瘤肝转移: 多期增强 CT 的价值

SP Blake

CT共检出57个肝病灶。动脉期(延迟25s)检出48个,门脉期(延迟60s)检出49个,延迟期(延迟3~5min)检出30个,平扫加门脉期检出病灶数与动脉期加门脉期相等。延迟期并不增加病灶检出数。

Radiology 1999, 213: 92-96

肝转移: 近代 MR 技术与螺旋 CTAP 比较

RC Semelka

CTAP与MR分别显示54和60个真阳性病灶,6个和1个假阳性病灶,15和22个真阴性病灶(良性病灶),2个假阴性病灶。两者差异无显著性。两者发现病灶并准备作肝叶切除的价值大致相等。由于价格和其他人为因素提示优先使用MR。

Radiology 1999, 213 86-91

同济医科大学附属同济医院 郭俊渊 摘译