

- [13] Joe Hoom Lim, Dongil Choi, Seung Hoon Kirn, et al. Detection of Hepatocellular Carcinoma; Value of Adding Delayed Phase Imaging to Dualphase Helical CT[J]. AJR, 2002, 179(1): 67-69.
- [14] Cuenod CA, Leconte I, Siauve N, et al. Early Changes in Liver Perfusion Caused by Occult Metastases in Rats; Detectio with Quantitative CT[J]. Radiology, 2001, 218(2): 556-561.
- [15] 江利, 杨建勇, 等. 肝脏 CT 灌注成像技术及其在肝硬化中的初步应用[J]. 临床放射学杂志, 2004, 23(3): 214-217.
- [16] Bader TR, Grabenwoeger F, Prokesch RW, et al. Measurement of Hepatic Perfusion with Dynamic Computed Tomography: Assessment of Normal Values and Comparison of Two Methods to Compensate for Motion Arifacts[J]. Invest Radiol, 2000, 35(9): 539-547.
- [17] Bader TR, Herneth AM, Blaicher W, et al. Hepatic Perfusion after Transplantation; Non-invasive, Measurement with Dynamic Singlesection CT[J]. Radiology, 1998, 209(1): 129-134.
- [18] Lin WF, Wang SJ, Yeh SH. Heptic Perfusion Index in Evaluating Effect of Transcatheter Heptic Artery Embolization in Patients with Hepatocellular Carcinoma[J]. Neoplasma, 1995, 42(2): 89-92.
- [19] Nakashige A, Horiguchi J, Tamura A, et al. Quantitative Measurement of Hepatic Portal Perfusion by Multidetector Row CT with Compensation for Respiratory Misregistration[J]. Br J Radiol, 2004, 77(921): 728-734.

(收稿日期: 2005-11-30)

• 病例报道 •

先天性无痛症一例

刘沧君, 鲁北, 张孟增

【中图分类号】R814.41; R596.1 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2006)08-0857-01

病例资料 患者, 男, 4 岁。出生后无出汗, 天气炎热时体温波动在 $38^{\circ}\text{C} \sim 40^{\circ}\text{C}$, 出现抽搐, 物理降温后症状缓解, 手指咬破、烫伤、针扎及碰撞均无痛觉, 有触觉。平时易感冒, 流鼻涕、泪水及口水, 行走呈小跨阔步态。血常规化验、心电图无异常发现。父母系农民, 非近亲婚配。患者为第 2 胎, 家族中无类似患者。2005 年 1~7 月先后出现右小腿及足部肿胀



图 1 右腓骨骨折, 胫骨近段皮质增厚(箭)。图 2 3 个月后腓骨骨折愈合, 胫骨近段骨皮质增厚、骨髓移位, 广泛软组织钙化(箭)。图 3 右跟骨骨折。图 4 右跟骨及第 3 跖骨骨折。

不适两次住院, 摄 X 线片数次(图 1~4)并进行手术病理检查。病理诊断: 右胫骨少许破碎新生骨及软骨, 软骨表面附有少许纤维组织及横纹肌, 结合临床及影像, 符合先天性痛觉缺失。

讨论 先天性无痛症也称先天性痛觉缺失、先天性痛觉不敏感, 属常染色体隐性遗传病。Dyck 等^[1]建议根据遗传方式、病史和受累神经细胞或轴突的数目, 对痛觉缺失进行分类, 并以遗传性感觉和自主神经病命名, 具体分 5 种类型。发病机制目前认为是由于内源性啡类物质(内啡肽)过多所致。Sztriha 等^[2]在最近的研究中证实该病患者的 TRKA 基因突变, 导致 NGF 生成减少, 进而造成无髓神经减少或消失。综合文献, 主要临床表现为: 痛觉缺失或显著减低、触觉正常; 由于咬伤而有唇、舌溃疡; 牙齿早落; 角膜浑浊; 指、趾和下颌感染; 不注意的

骨折; 多处伤痕; 老年患者可见退行变性和关节内游离体。X 线表现①骨折及骨髓分离; ②骨髓炎; ③长骨持重关节的缺血坏死; ④骨髓下出血、钙化。部分合并无汗症, 极个别可合并夏柯氏关节病, 成骨不全及复发性髌关节脱位。本例符合上述表现, 诊断明确。在诊断上应与先天性外胚层发育不良及血友病性关节炎进行鉴别。目前治疗尚无特效方法, 主要是预防骨折、脱位及其他有害损伤并防止因外界温度过高继发感染而死亡。

参考文献:

- [1] Dyck PJ, Melling IF, Horowitz SJ, et al. Noindefe Renoc to Pain but Varieties of Hereditary Seneory and Autonomic Neuropathy [J]. Brain, 1983, 106(6): 373-390.
- [2] Sztriha L, Lestringant GG, Herteeant J, et al. Congenital Insensitivity [J]. Pediatric Neurology, 2001, 25(1): 63-66.

(收稿日期: 2005-10-14)

作者单位: 054031 河北, 邢台市人民医院介入放射科

作者简介: 刘沧君(1964-), 男, 河北邢台人, 副主任医师, 主要从事影像诊断及介入治疗工作。