

· 病例报道 ·

结节性硬化症合并左肾血管平滑肌脂肪瘤一例

陈欣, 李欣, 徐国栋, 赵滨

【中图分类号】R814.42; R738.7; R445.2 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2007)05-0542-02

病例资料 患者,女,14岁。因间断腹痛20天,加重1周入院。查体:神清,心肺(-),腹部稍胀,左上腹可扪及一8 cm×10 cm大小肿物,压痛明显,边缘不清。既往体健。实验室检查:WBC $7.2 \times 10^9/L$, RBC $3.78 \times 10^{12}/L$, HGB 125 g/L。

影像学检查 B超于左上腹探及9.8 cm×8 cm大小不均匀回声肿块,边界清晰,内部可见约3.0 cm×2.7 cm无回声区,动态下可见内容物浮动,CDI显示肿物内部丰富血流信号。随拟诊为左腹膜后囊实性肿物。腹部CT平扫显示左侧腹膜后区一混杂密度肿块,边界不清,与左肾前唇相连,肿块内可见脂肪密度影像(图1a)。腹部MR检查显示左侧腹膜后区域一混杂信号肿块(图1b),肿块境界不清晰,与左侧肾脏前唇紧密相邻,左肾部分肾皮质显示不清。肿块内可见短T₁信号区及较大的流空信号区域。动态增强检查在肿块内见一直径约2.5 cm血窦,由粗大引流血管经扩张左侧肾静脉回流。在接诊时发现患者面部鼻唇沟区多发皮肤皮脂腺瘤,行头颅CT检查显示室管膜下多发钙化结节(图1c),结合MR及CT表现诊断为结节性硬化症合并左肾血管平滑肌脂肪瘤。左肾动脉造影示动脉期可见肿瘤染色明显(图1d)。

术中见肿物包膜完整,表面较光滑,体积巨大,沿肿物表面锐性分离,发现肿物有单独较粗血管供应,肾呈扁片状,肾皮质与肿物融合,肿物外观呈心脏样,大小约14 cm×10 cm×8 cm,切开肿物,其中心有4 cm×4 cm的坏死液化区,旁边有约直径1.5 cm的血窦。病理诊断:(左肾)血管平滑肌脂肪瘤,细胞增生活跃。

讨论 结节性硬化症(tuberous sclerosis complex, TSC)又称Bourneville病,是一种罕见的常染色体显性遗传性疾病,发病率约为1/6000~1/10000,男女发病比率约为2~3:1,散发病例占50%。研究显示有两个基因与该病有关,TSC1基因位于9q34,TSC2基因位于16p13.3^[1]。本病系TSC基因突变导致的错构瘤蛋白或结节蛋白的缺失或功能障碍造成。临床有癫痫发作,智力低下及颜面部皮脂腺瘤三大典型症状,常多器官多系统发生,以脑、皮肤、内脏多发错构瘤为特征^[2]。肾血管平滑肌脂肪瘤是TSC肾脏损害中最常见的。肾血管平滑肌脂肪瘤(angiomylipoma, AML)又称错构瘤,起源于中胚层,由平滑肌、脂肪和异常血管混合组成,无包膜,膨胀性生长,生长缓慢。AML可分为两型:一型为合并结节性硬化,约占AML的20%,另一型为单纯型^[3]。结节性硬化症中约80%表现为双侧多发性肾血管平滑肌脂肪瘤,一般体积较小,性别无差异。而非结节性硬化症所发生的血管平滑肌脂肪瘤,常是单侧、单

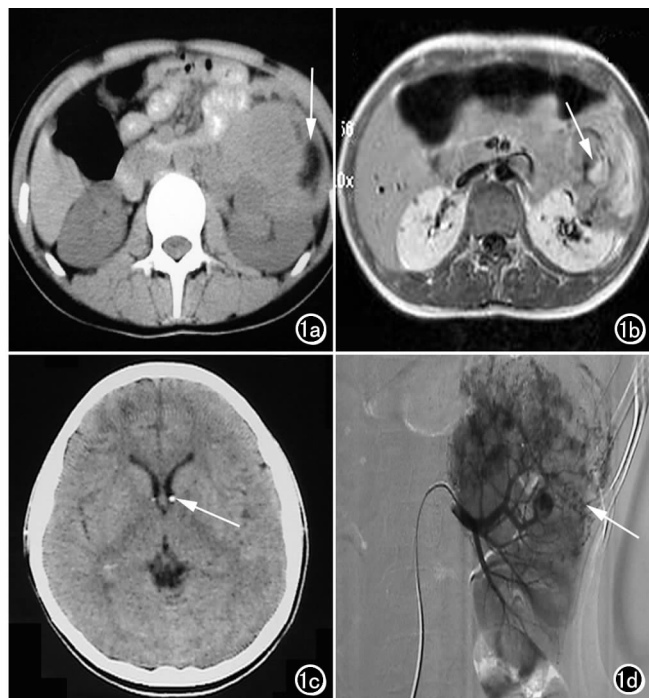


图1 a) 腹部CT示左侧腹膜后混杂密度肿块,肿块起自左肾前唇,其内可见脂肪密度影(箭); b) 腹部MR增强T₁WI示左侧腹膜后区域一混杂信号肿块,呈不均匀强化,肿块边界不清晰,与左侧肾脏前唇紧密相邻,肿块内可见流空血管影(箭); c) 头颅CT示双侧侧脑室室管膜下多发钙化结节(箭); d) 左肾动脉造影示动脉期肿瘤染色显著(箭)。

发、瘤体较大,男女比例为1:4^[4]。结节性硬化症患者肾脏发生错构瘤常是无症状的,随着年龄及肿瘤的增长,可导致腰背部的胀痛,当肾实质受压时,可表现为慢性腰痛、血尿、高血压、腹部肿块、肾功能衰竭^[5]。结节性硬化症的脑部MR和CT均表现为侧脑室室管膜下多发异常信号结节病灶和高密度钙化影,脑皮层下也可见散在结节状或片状异常信号病灶^[6]。而B超、CT、MRI诊断肾血管平滑肌脂肪瘤主要依据是肿瘤中所含的脂肪成分。

本例患者面部鼻唇沟区可见多发皮肤皮脂腺瘤,头颅CT示室管膜下多发钙化结节,腹部CT平扫示左腹膜后区混杂密度肿块,肿块内可见脂肪密度影像,腹部MR示混杂信号肿块,增强后显示短T₁信号及血管流空信号,结合患者皮肤特征、CT及MR表现可诊断为结节性硬化症合并肾血管平滑肌脂肪瘤,并在手术中得以证实。

参考文献:

[1] 冯建华,杨翠微. 结节性硬化症伴肾脏肿瘤四例临床表现及基因突

作者单位:300074 天津,天津市儿童医院CT室

作者简介:陈欣(1980—),女,天津人,住院医师,主要从事医学影像诊断工作。

- 变分析[J]. 中华肾脏病杂志, 2003, 19(2): 120-122.
- [2] 罗世祺. 儿童颅内肿瘤[M]. 北京: 人民卫生出版社, 1992. 341-346.
- [3] 薛鹏, 杨继周, 皇甫幼田, 等. 结节性硬化症合并双肾巨大血管平滑肌脂肪瘤一例[J]. 医学影像学杂志, 2004, 14(4): 264-268.
- [4] Martin IR, Mark AB. Manual of Clinical Problems in Urology First

Edition[M]. USA. 1989. 23-24.

- [5] 方卫华. 结节性硬化症合并双侧多发肾血管平滑肌脂肪瘤 4 例报告[J]. 安徽医学, 2004, 25(4): 327-328.
- [6] 时惠平, 鲁晓燕, 张挽时, 等. 结节性硬化症的 MRI 和 CT 诊断[J]. 空军总医院学报, 2000, 16(3): 134-135.

(收稿日期: 2006-07-10)

• 病例报道 •

CT 和 X 线胃底假肿瘤征象一例

李水晶

【中图分类号】R573; R814.42; R445.2 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2007)05-0543-01

病例资料 女, 69 岁, 1 个月来食欲下降, 胃胀隐痛, 体重明显下降。查体: 腹部柔软, 未扪及明显包块。患者有系统性红斑狼疮病史 15 年, 高血压、慢性支气管炎病史三十余年。实验室检查: 大便潜血试验(++) , 癌胚抗原 CEA 6.49, 肾功能不全, 甲状腺功能减退, 临床为排除胃部肿瘤行钡餐检查。

钡餐检查: 胃底显示一软组织肿块, 食道下端明显受压(图 1a、b)。诊断: 胃底占位性病变。

胃部 CT 检查: 扫描前晚禁食, 第二天饮清水 500 ml 后仰卧轴面扫描, 层厚 5 mm, 因患者体质虚弱, 不能适应增强检查。

CT 显示胃腔中度充盈, 胃底组织非对称性明显增厚, 向腔内生长, 最厚处约 20 mm, 表面不光滑, 浆膜面光滑正常。腹腔内未见明显肿大的淋巴结(图 1c)。CT 诊断: 胃底肿瘤性病变可能, 建议进一步检查排除胃癌。

胃镜检查: 全胃黏膜肿胀增粗, 呈蛇皮样改变, 黏膜柔软, 蠕动正常, 胃底部未见肿瘤病变。胃镜诊断: 全胃炎。

几日后, 再次行胃部气钡双重造影及口服产气粉后胃 CT 检查, 肿块影消失(图 2)。

讨论 胃部 CT 正确的检查方法为: 空腹, 检查前 5~10 min 常规肌肉注射 654-2 20 mg, 口服产气粉 3~6 g。饮水或阳性造影剂 500~600 ml。常规采取仰卧位, 扫描范围由左膈顶至胃下级, 贲门部的病灶扫描范围应包括食道下段。螺旋扫描, 层厚 5 mm, 螺距 1~2, 扫描速度至最快挡(1 秒或亚秒)。重建间隔 2~3 mm。如有条件可采取实时扫描。发现可疑病灶应该行增强检查。

正常胃部 CT 表现为: 胃适度扩张, 厚度均匀, 正常胃壁厚度范围 2~5 mm。约 38% 正常人食道胃底连接处由于小网膜囊远端食道纤维和筋膜在此处融合, 造成此处组织增厚, 偶尔

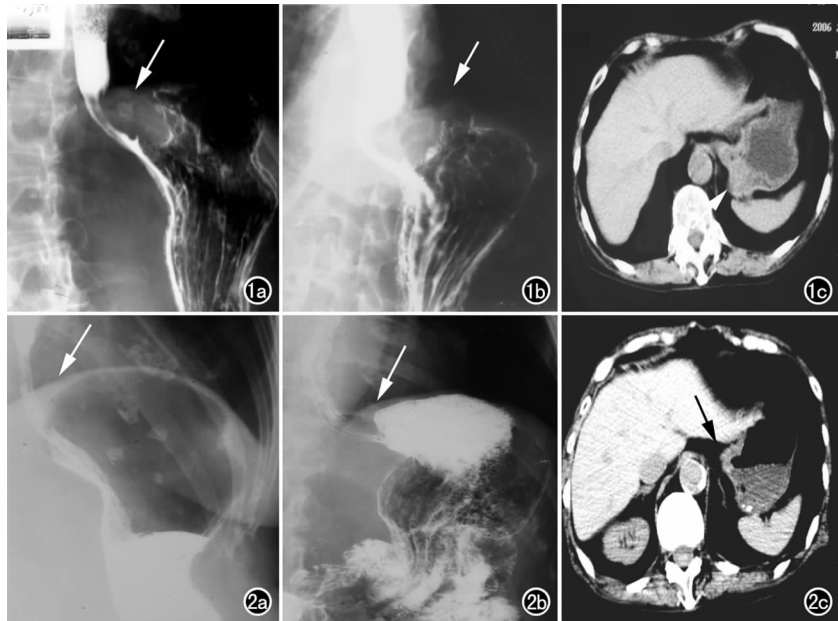


图 1 钡餐示胃底一软组织肿块, 食道下端明显受压(箭)。a) 正位; b) 侧位; c) CT 示胃底组织非对称性增厚, 向腔内生长, 最厚处约 20mm, 表面不光滑(箭)。

图 2 a) 胃部气钡双重造影检查, 肿块影消失(箭); b) 充盈像; c) 口服产气粉后 CT 示胃底部软组织团块影消失(箭)。

胃底不能充盈, 在脊柱左侧降主动脉前方出现软组织肿块。但此处平均厚度不超过 5 mm^[1]。

X 线钡餐检查正常表现, 一般胃底与横膈距离在 15 mm 以下, 平均 7~8 mm, 如增大应考虑胃底肿瘤、肝左叶肿大、膈下脓肿、腹水等情况的存在。

此例患者在第一次钡餐及 CT 检查时, 出现假肿瘤征象, 另外由于存在检查缺陷: 没有行 X 线吞钡充盈相及仰俯卧位检查, CT 平扫前未注射 654-2 及口服产气粉, 没有行 CT 增强检查。虽然部分因素是客观造成, 但检查常规程序不到位是产生假象的主要原因。在日常工作中应引起重视。

参考文献:

- [1] 周康荣. 腹部 CT[M]. 上海: 上海医科大学出版社, 2000. 131.

(收稿日期: 2006-11-02)