

- [3] Hardin WJ, Hardy JD. Mesenteric Cysts[J]. Am J Surg, 1970, 119(6):640-645.
- [4] Levy AD, Cantisani V, Miettinen M. Abdominal Lymphangiomas: Imaging Features with Pathologic Correlation[J]. AJR, 2004, 182(6):1485-1491.
- [5] 武忠弼, 杨光华. 中华外科病理学(下卷)[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2002. 2492-2493.
- [6] Rieker RJ, Quentmeier A, Weiss C, et al. Cystic Lymphangioma of the Small-bowel Mesentery[J]. Pathol Oncol Res, 2000, 6(2): 146-148.
- [7] Pickhardt PJ, Bhalla S. Primary Neoplasms of Peritoneal and Sub-

peritoneal Origin; CT Findings[J]. RadioGraphics, 2005, 25(4): 983-995.

- [8] Radin R, Weiner S, Koenigsberg M, et al. Retroperitoneal Cystic Lymphangioma[J]. AJR, 1983, 140(4):733-734.
- [9] Davidson AJ, Hartman DS. Lymphangioma of the Retroperitoneum: CT and Sonographic Characteristics[J]. Radiology, 1990, 175(2): 507-510.
- [10] 唐光才, 朱晓华, 明兵, 等. 肠系膜淋巴管瘤的 CT 表现[J]. 中华放射学杂志, 1998, 32(2):115-117.

(收稿日期:2006-11-03 修回日期:2007-01-19)

Maffucci 综合征一例

· 病例报道 ·

宋亚峰, 仇俊华, 胡锐, 王明华, 徐霖

【中图分类号】R738.3; R814.41 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2007)10-1076-01

病例资料 患者, 男, 32 岁。身材较矮小, 15 年前发现双侧肢体关节对称性肿大, 近年来右颈部及肩部皮肤出现多个血管瘤, 且逐渐增大, 但智力发育正常。否认近亲结婚及家族遗传病史。

临床影像检查如图 1~6。

讨论 Maffucci 综合征由 Maffucci 于 1881 年首先报道而得名, 指多发性内生软骨瘤合并多发性血管瘤, 是一种先天性而非遗传性疾病。无地区及人种易发倾向, 多见于男性, 多自青春前期后发病, 病史长, 通常无痛性, 但由于肿瘤的存在可能影响肢体的功能。

该病属软骨及脉管肿瘤。脉管病变可发生在皮肤或内脏, 病因可能与胚胎时期原发软骨, 后经软骨内骨化形成骨性骨骼的过程发生障碍有关。血管瘤大多为海绵状血管瘤, 亦有淋巴管瘤及血管错构瘤, 但少见。常伴有静脉曲张、栓塞及静脉石。

骨骼病变较广泛, 凡软骨化骨的骨骼均可累及, 大多数累及四肢长骨及指、趾短骨。长骨病变好发于干骺端, 骨端增宽, 关节变形, 短骨则呈典型的内生软骨瘤表现; 可有两侧肢体不等长, 四肢可明显变形, 但无疼痛为特点。



图 1 双手变形, 左手可见典型静脉石影及内生软骨瘤表现(箭)。图 2 双足变形, 均可见静脉石影(箭)。图 3 右肱骨干短粗, 弯曲, 肱骨中上段及远侧干骺不规则膨大, 隆起(箭)。图 4 右膝关节内翻, 骨干粗大, 以股骨远段为主, 且股骨向内弯曲(箭)。图 5 左股骨粗短, 干骺端明显粗大, 膨隆(箭)。图 6 腹部可见多个分散静脉石影(箭)。

该病骨和软组织均可发生恶变。内生性软骨瘤有明显恶变倾向, 常转为软骨肉瘤, 需与 Kaposi 鉴别。临床病史结合影像表现对本病的诊断不难。

参考文献:

- [1] 苑任, 许林峰. Maffucci 综合征一例报道[J]. 放射学实践, 2000, 15(3):226.
- [2] 刘子君. 骨关节病理学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 1992. 174-175.

(收稿日期:2006-08-04)

作者单位: 442000 湖北, 鄖阳医学院附属太和医院放射科

作者简介: 宋亚峰(1979-), 男, 湖北蒲圻人, 住院医师, 主要从事影像技术研究。