

脉期实性部分轻微强化,静脉期强化较明显,但仍明显低于正常胰腺组织,囊性部分不强化。实性结构为主的病例囊性成分多呈小圆形混杂分布于包膜下(图 2c);囊性结构为主的实性部分可呈附壁结节。瘤体位于胰腺的边缘部,突出于胰腺轮廓之外,向腹腔或腹膜后间隙生长。不论肿瘤发生在胰腺的什么部位,一般都不伴有胆管或胰管的扩张,少数较大肿瘤可压迫胆总管或主胰管而造成主胰管或胆总管的轻度扩张。腹腔内及腹膜后未见明显肿大淋巴结,罕见有转移者。

**鉴别诊断:**SPTP 在影像学上需与无功能胰岛细胞瘤、胰腺囊腺瘤(癌)、胰腺癌囊变、胰腺假性囊肿等鉴别。无功能性胰岛细胞瘤:肿瘤一般都较小,CT 增强扫描示肿瘤强化程度明显高于 SPTP,且动脉期甚至高于正常胰腺组织,坏死部分也可有囊变钙化。囊腺瘤(癌)CT 增强扫描呈不均匀低密度,可见分隔或乳头状结节突入囊内,囊壁厚薄不均,可见分房样改变,易引起胰胆管扩张,囊腺癌可侵犯周围血管或脏器。胰腺癌囊变:由于乏血供肿瘤,易发生坏死囊变,

肿瘤与正常胰腺分界不清,多伴有胰管扩张,恶性程度高,胰尾癌常常侵犯脾门结构。胰腺假性囊肿:常有胰腺炎或外伤手术史,原发胰腺假性囊肿非常少见,囊壁薄而均匀,无壁结节,内密度均匀,增强后囊壁可强化,当假性囊肿内伴有出血、感染时鉴别困难,需依靠活检明确诊断。

#### 参考文献:

- [1] 赵玉沛,胡亚,廖泉,等.胰腺实性假乳头状瘤的诊断和治疗[J].中华外科杂志,2005,43(1):53-55.
- [2] Kosmahl M, Seada LS, J'a'nig U, et al. Solid-pseudopapillary Tumor of the Pancreas: its Origin Revisited[J]. Virchows Arch, 2000, 436(5):473-480.
- [3] 章士正,谭华侨,邓丽萍.胰腺囊实性乳头状上皮性肿瘤的 CT、MRI 诊断[J].中华放射学杂志,2003,37(10):935-938.
- [4] 白小枫,赵平,周志祥,等.胰腺囊实性乳头上皮性肿瘤临床病理特点[J].胰腺病学,2004,4(1):14.
- [5] 丁蓓.胰腺囊实性肿瘤的病理及影像学表现[J].上海医学影像杂志,2001,10(3):227.

(收稿日期:2008-04-01)

## 先天性成骨不全一例

周海宏,孙亚丽,刘仕杰

【中图分类号】R682.1; R814.3 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2009)01-0064-01

**病例资料** 患者,男,7岁,3岁时因经常出现全身多发反复骨折而就诊。查体:该患者双小腿明显前弓,双上肢弯曲畸形,无蓝色巩膜。其家族没有此类患者。

**X线表现:**双侧胫腓骨骨皮质菲薄,骨密度减低,骨小梁结构不清,双侧腓骨细如线样(图 1a)。双侧股骨干弯曲成“C”形,干骺端明显增大,并可见横形的致密线。双侧股骨干可见多处陈旧骨折线。骨盆变形,双侧髌臼内陷,骨盆出口狭小(图 1b)。胸廓略塌陷,后肋明显细小,胸椎向右侧弯畸形,双侧肱骨呈“C”形弯曲,并见多处陈旧骨折线(图 1c)。

**讨论** 成骨不全又称脆骨症,是一种累及全身结缔组织的遗传性疾病。属常染色体隐性或显性遗传。在组织学上,由于成骨细胞活力减低或缺乏成骨细胞而造成骨质形成障碍,从而导致骨质脆弱而易发生骨折。临床表现根据遗传学特点分为隐性型(Vrolik 氏病)和显性型(相当于 Lobstein 氏病)。后者骨脆性增加,易出现骨折,虽出生时可出现症状但常在幼儿或儿童期发病(1~7岁)。根据 X 线特点又可将此型分成:①厚骨型:多见于新生儿,四肢长骨宽径增加,由于长骨变短可误认为软骨发育不全。②薄骨型:相当于迟发型成骨不全,本型骨骼改变轻重不等,直到轻微创伤后出现骨折才引起注意。本例就属于薄骨型。③囊肿型:较少见。必须结合临床(蓝色巩膜、耳



图 1 a) X 线片示双侧胫腓骨弯曲,骨皮质菲薄,骨密度减低,骨结核模糊,腓骨细如线样; b) X 线片示骨盆变形,髌臼内陷,骨盆出口狭小。股骨干弯曲成“C”形,并可多条陈旧骨折线; c) X 线片示胸廓塌陷,

后肋细小,胸廓肋骨骨密度不清,胸椎侧弯畸形,肱骨呈“C”形弯曲,并见多处陈旧骨折线。

聋出血倾向)才能最后确诊。本病需与佝偻病和维生素 C 缺乏症鉴别。佝偻病有骨密度减低和长骨弯曲但无多发反复骨折,易与本病鉴别。维生素 C 缺乏症也可出现骨密度减低但无骨骼畸形且干骺端有典型变化鉴别不难。(收稿日期:2008-08-21)