·病例报道·

原发腹膜后滑膜肉瘤一例

傅晓琴，梁付奎，郭威

【中图分类号】R738.5；R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2013)10-1086-02

【关键词】 腹膜后肿瘤；肉瘤，滑膜；体层摄影术，X 线计算机

病例资料 患者，男，48 岁。左侧腰腹部疼痛不适 2h 入院，为阵发性绞痛，伴恶心、呕吐，无尿频、尿急、尿痛，无肉眼血尿。查体：左侧肾区叩击痛阳性，左侧输尿管行经区压痛明显。脐偏左侧触及 4 cm 肿物，质韧，触痛，活动度不佳。

CT 检查：腹膜后左侧髂总动脉左前方见一类椭圆形软组织肿块，边界较清，大小约 3.0 cm×2.5 cm×3.3 cm，密度不均匀，CT 值 42～65 HU，无钙化及液化（图 1），增强扫描肿块 CT 值无明显改变（图 2），病灶周围脂肪间隙内见条索状密度增高影。CT 诊断：腹膜后占位，考虑合并出血。

手术记录：开腹探查见肿块位于降结肠、乙状结肠系膜后方。肿瘤破裂，出血渗透至乙状结肠系膜及肠壁脂肪垂、骶前、小肠系膜至回盲部。证实为腹膜后肿瘤破裂出血。

病理检查：肿瘤切面呈实性，切面灰白，可见多处出血。镜下观察，肿瘤由丰富的梭形细胞组成，呈短束状交错排列，分裂相多见。免疫组化染色 Vimentin(＋)，CD99(＋)，Bcl-2(＋)。病理诊断：腹膜后滑膜肉瘤。

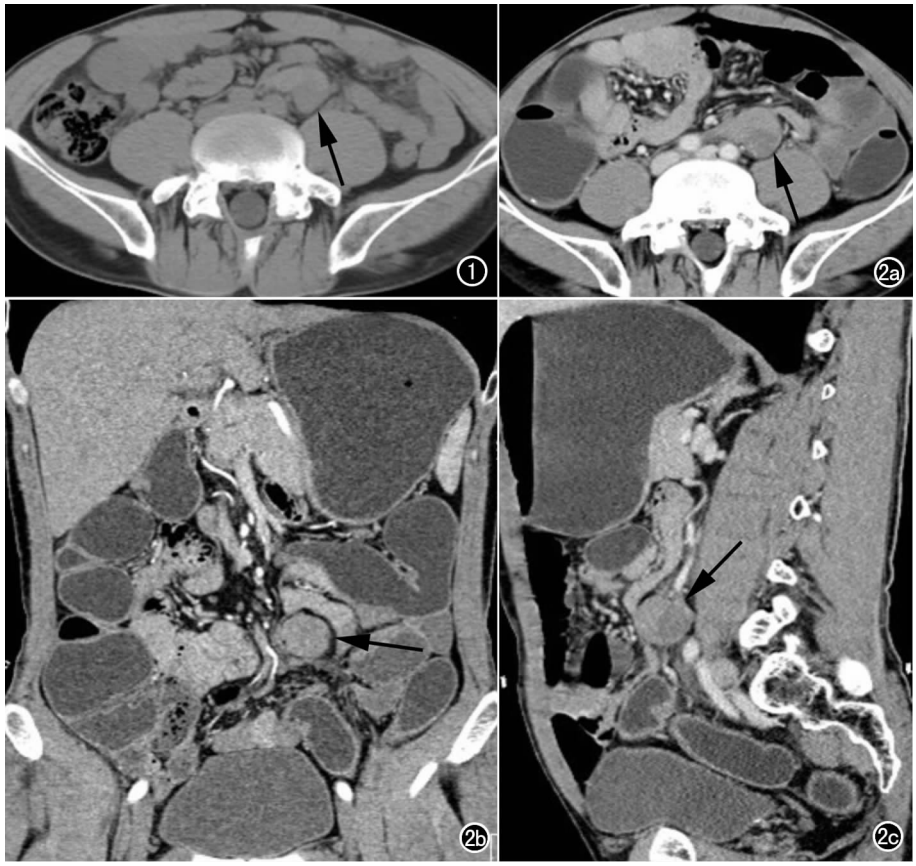

图 1 腹膜后左侧髂总动脉左前方见一类椭圆形软组织团块（箭），边界尚清，内密度不均，CT 值 42～65HU。 **图 2** 软组织肿块增强后显示比较清楚（箭），无明显强化。多平面重建从不同方面观察病变结构。a）横轴面；b）冠状面；c）矢状面。

讨论 滑膜肉瘤是软组织中比较常见的肉瘤，占软组织恶性肿瘤的 5.6%～10.0%，多见于青壮年。主要发生在四肢大关节的邻近部位，下肢多见。也可发生于无滑膜结构的部位，如头颈部、胸部、腹膜后，约占 5%～15%。主要发生于躯干中线脊椎旁的结缔组织间隙[1-2]。起病隐匿，多表现为深在的软组织肿块，质地较硬，边界不清，有时可有局部疼痛及压痛。本例患者平时无明显临床症状，因为肿瘤破裂出血引起急性腹痛才发现。影像学上一般表现为邻近关节的软组织肿块，形态不规则，呈分叶状，密度可不均匀，肿瘤体积一般较大，常＞5 cm。病灶内可见斑点状钙化，少数可见大片钙化。一般认为有广泛钙化的肿瘤多提示分化好，恶性程度低，预后较好[3]。滑膜肉瘤具有很高的复发率和转移率，治疗仍以手术切除为主，目前多趋向于局部广泛切除加放疗。

本例肿瘤发生在腹膜后，CT 表现为局部的软组织团块，边界比较清楚，平扫 CT 值与门静脉期 CT 值无明显变化，CT 值 42～65 HU，可能与局部出血干扰有关，没有钙化及明显液化。MSCT 可以多平面重建，所以对病变的定位比较准确，能够显示肿瘤与周围脏器的毗邻关系，及对邻近脏器的推压、包绕等继发改变。但本例在良恶性的鉴别上就存在困难。主要是病灶的部位、形态、大小、密度、增强等均无明显特征。原发性腹膜后肿瘤种类繁多，肿瘤可来源于其中的脂肪、结缔组织、筋膜、肌肉、血管、神经等。根据病变的密度比较容易鉴别的是脂肪瘤和畸胎瘤、淋巴管水瘤。脂肪瘤呈均匀脂肪密度；畸胎瘤一般呈典型的混杂密度，可见到脂肪及高密度钙化；淋巴管水瘤为水样密度肿块，且形态不规则，可见到囊内分隔。神经源性肿瘤一般位于脊柱旁，大多为密度不均匀的软组织肿块，常有囊变，表现为不均匀强化。淋巴瘤或淋巴结转移瘤：常表现为腹膜后血管周围多发软组织密度灶，大小不等，可融合成团。恶性间叶组织肿瘤：常为体积较大的不规则软组织肿块，密度常不均匀，可见坏死、出血、囊变或钙化。脂肪肉瘤为含有脂肪

作者单位：262400 山东，昌乐县人民医院 CT－MR 室
作者简介：傅晓琴（1972－），女，山东昌乐县人，主治医师，主要从事医学影像诊断工作。

密度的巨大软组织肿瘤，无明显强化，但实体型脂肪肉瘤不易与其他恶性肿瘤鉴别。纤维组织细胞肉瘤常见于老年人，肿瘤内见到钙化对提示诊断有帮助。平滑肌肉瘤中心多有大片坏死区，不伴有钙化。胃肠外间质瘤，主要起源于网膜和肠系膜，CT 平扫为体积较大的实性肿块，注入对比剂后动脉期见到肿块边缘丰富的血管，静脉期肿块明显强化[4]。

综上所述，影像学发现中心脊柱旁肿瘤应将该病纳入鉴别诊断。

参考文献：

[1] 方挺松，许乙凯，余田，等. 滑膜肉瘤的 MR 诊断[J]. 中国医学影像技术，2008，24(11)：1812-1814.

[2] 蔡爱群，陈俊伟，周修国，等. 原发性肺肉瘤的 CT 诊断[J]. 罕少疾病杂志，2004，2(1)：10-12.

[3] 肖德明，王大平，刘安庆，等. 简明骨与软组织肿瘤学[M]. 广州：华南理工大学出版社，2006：310-313.

[4] 童明敏，史玉振，田迎，等. 腹膜后原发少见肿瘤的 CT 表现及其诊断价值[J]. 临床放射学杂志，2012，31(3)：374-378.

（收稿日期：2013-01-14 修回日期：2013-03-13）

· 病例报道 ·

Shwachman-Diamond 综合征两例

杨鸣姝，王莉，龚英，施莺燕，乔中伟

【中图分类号】R596；R814.41；R814.42 **【文献标识码】**D **【文章编号】**1000-0313(2013)10-1087-02

【关键词】 遗传性疾病，先天性；放射摄影术；体层摄影术，X 线计算机

病例资料 病例 1，患儿，男，15 个月，因腹泻、发热 2 d，腹胀半天入院，诊断脓毒血症；坏死性小肠结肠炎；急性腹泻病；粒细胞减少症。既往史：患儿生后 50 d 外院就诊时发现中性粒细胞减少、转氨酶升高至今，平素有反复呼吸道感染病史。患儿生长发育较同龄儿落后，体重 7.5 kg。父母体健。有一哥哥，生后 6 个月因腹泻病夭折。

左手骨龄 X 线诊断：骨龄约 9 个月（图 1a）。四肢长骨 X 线检查：四肢长骨骨质稀疏，骨小梁粗糙，骨皮质变薄；四肢长骨干骺端光整（图 1b）。胸部和腹部 X 线检查：两肺纹理显著，未见明显渗出影；骨性胸廓未见明显骨质异常；肝影不大，肝区可见树枝状透亮影；肠道充气不均，充气肠曲呈管型，肠腔内可见多个中等气-液平；部分肠壁见多发小囊状、线状透亮影，结直肠较明显；水平侧位前腹壁下未见明显游离气体。X 线诊断：两肺纹理显著；坏死性小肠结肠炎伴肠壁积气、门静脉积气。腹部 CT 平扫：胰腺体积小，内见广泛脂肪密度影，CT 值 −31 HU。肠管周围脂肪间隙模糊不清。右侧腹腔引流管留置中。腹部 CT 诊断：胰腺体积小，脂肪浸润；坏死性小肠结肠炎行小肠造瘘术后改变（图 1c）。

病例 2，患儿，男，8 岁，因面色苍白 2 年余，腹胀半月，发热 2 d 入院。外院实验室检查示肺吸虫抗体阳性。我院门诊血常规示血红蛋白 66.2 g/L，白细胞 1.7×10^9/L，中性粒细胞 14.8%，淋巴细胞 66.9%，嗜酸细胞 5.9%，网织红细胞 1.2%，血小板 81×10^9/L。总维他命 D 11.54（15～35）ng/ml。入院诊断为两系下降；肺吸虫病；腹水。既往史：患儿生后 52 d 外院就诊时发现血红蛋白减少，平素常呼吸道感染。患儿智力正常，身高 114 cm，体重 20 kg。父母体健。母亲曾有孕 50 d 自然流产史。

左手骨龄 X 线诊断：骨龄约 3.5 岁（图 2a）。四肢长骨 X 线检查：双尺桡骨远端、股骨远端和胫腓骨近端干骺面毛糙、密度略增高。X 线诊断：长骨干骺端软骨发育不良（图 2b）。胸部 CT：双肺纹理增多，左肺上叶舌段可见结节状高密度影，其内见小空腔病灶。CT 诊断：左肺上叶舌段肺吸虫感染。腹部 CT：胰腺形态饱满，边界略不清，大部分呈脂肪密度，平扫 CT 值 −51 HU，增强后 −23 HU；脾脏增大，无显著局灶病变；肝脾周围和肠间隙内可见较多液性密度影。CT 诊断：胰腺脂肪浸润；脾肿大；中少量腹水（图 2c、d）。

2 例患儿均存在 Shwachman-Bodian-Diamond 综合征（Shwachman-Bodian-Diamond syndrom，SBDS）基因复合杂合突变（c.183_184TA>CT，c.258+2T>C），其父母为突变的携带者。

讨论 Shwachman-Diamond 综合征（中文也称舒-戴二氏综合征）是一种罕见的常染色体隐性遗传疾病。文献报道其发病率为 1/76,563，其中证实存在染色体突变的为 1/168,000[1]，男女发病比例约 1.7∶1。在所有种族和族裔群体中均有报道。1964 年 Shwachman[2] 首次成组病例报道至今，英文文献报道已超过 300 例；国内报道仅 4 例，无完整的影像学资料。

Shwachman-Diamond 综合征主要包括胰腺外分泌功能不足、骨髓功能障碍和骨骼异常，患儿多因营养吸收障碍及反复感染而就诊，常在新生儿期或婴幼儿期即被诊断。影像学检查中阳性发现主要为胰腺和骨骼系统异常；肝、心、肾、牙、脑也可受累[3]。

影像学上 Shwachman-Diamond 综合征患者的胰腺实质呈不同程度的脂肪浸润，CT 表现为脂肪性低密度。骨骼系统异常主要包括干骺端软骨发育不良、骨质稀疏和次级骨化中心出现落后[3]。研究认为该综合征患者 40%～80%存在干骺端发育不良，30%～50%存在胸廓异常[3]。干骺端软骨发育不良通常出现于长骨干骺端及肋骨前端与肋软骨连接处[4]。该综合征患者骨质稀疏出现早，属低转化型骨质疏松，表现为骨量减低和椎体的脆性骨折[5]。

Shwachman-Diamond 综合征的胰腺病变需与囊性纤维症进行鉴别，后者胰腺也存在广泛脂肪化的改变，但其胰管常扩张或伴发囊肿，并可见钙化。

本文报道的两例患儿均存在不同脏器感染的影像学表现，病例 1 腹部 X 线片发现典型的坏死性小肠结肠炎表现，病例 2

作者单位：201102 上海，复旦大学附属儿科医院放射科
作者简介：杨鸣姝（1980－），女，上海人，主治医师，主要从事儿科影像学研究工作。
通讯作者：乔中伟，E-mail：qiaozhwei@163.com