

小网膜囊炎性肌纤维母细胞瘤一例

张旭辉, 陈晓荣, 张珊珊, 陈涛, 万华

【中图分类号】R730.269; R814.42; R445.1 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2013)10-1089-02

【关键词】 肿瘤, 肌组织; 体层摄影术, X 线计算机; 超声诊断

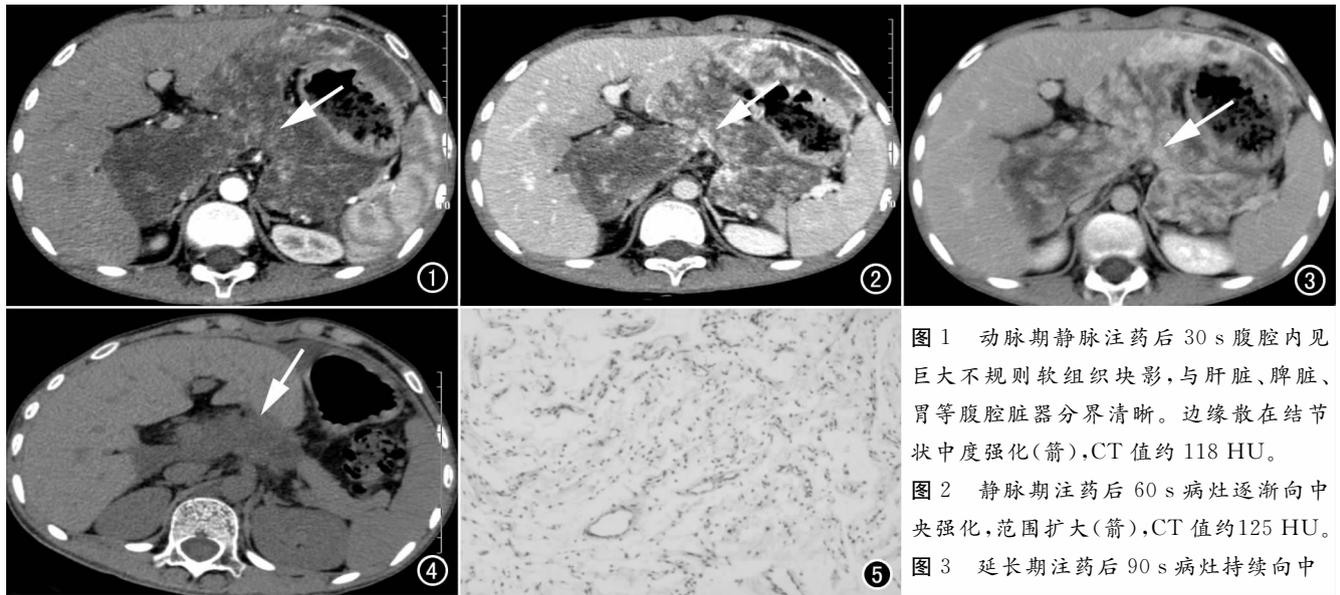


图 1 动脉期静脉注药后 30 s 腹腔内见巨大不规则软组织块影, 与肝脏、脾脏、胃等腹腔脏器分界清晰。边缘散在结节状中度强化(箭), CT 值约 118 HU。

图 2 静脉期注药后 60 s 病灶逐渐向中央强化, 范围扩大(箭), CT 值约 125 HU。

图 3 延长期注药后 90 s 病灶持续向中

央强化, 强化范围继续扩大(箭), CT 值约 120 HU。图 4 术后 25 d, 上腹部 CT 平扫示腹主动脉前方大小约 $5.4\text{ cm} \times 2.8\text{ cm}$ 软组织块影, 部分边缘欠清, 与腹腔干、肝总动脉分界不清(箭)。图 5 镜下示肿瘤主要由梭形细胞组成, 伴有大量炎细胞, 以淋巴细胞、浆细胞、嗜酸细胞为主, 伴有泡沫细胞, 其间具有丰富血管。

病例资料 患者, 男, 26 岁, 因活动后胸闷、气促 1 年, 双下肢浮肿 1 个月余入院。入院后查体: T 36.2° , R 20 次/分, BP 117/71 mmHg, 神志清楚, 查体合作, 全身皮肤无黄, 浅表淋巴结未及肿大。腹平软, 无压痛、反跳痛, 肝脾肋下未触及, 肠鸣音正常。四肢末端呈杵状指, 四肢肌力正常, 双下肢水肿以踝关节明显。B 超示肝右叶至脾门处大小约 $23.3\text{ cm} \times 8.0\text{ cm}$ 高回声团, 包膜完整, 内部回声欠均, 提示肝内实性占位。CT 增强示肝脏、脾脏、胃等腹腔脏器间巨大不规则软组织块影, 与之分界清晰, 动脉期病灶内散在结节状强度强化, 门脉期及延长期持续强化, 范围扩大, 密度增高。CT 诊断: 腹腔巨大占位, 腹腔间质瘤亦或其它。

手术探查: 腹腔内有一大小约 $40\text{ cm} \times 30\text{ cm}$ 实性不规则包块(图 1~3), 呈胶冻状瘤样包块, 与周围横结肠、胰腺黏连较重, 分离黏连, 见肿瘤填充整个小网膜囊, 经温氏孔长成包绕并压迫第一肝门及胃小弯侧胃壁。顺利分离第一肝门与肿瘤间黏连, 见肿瘤根部位于胰腺上缘并侵犯肝总动脉及腹腔干。术中决定行姑息性肿瘤切除术, 沿第一肝门前方逐渐分离肿瘤, 钳夹法沿肿瘤根部前方完全切除瘤体, 瘤体根部与肝总动脉及腹腔干无法分离(图 4)。冲洗术腔, 创面止血后, 腹腔放置引流管。清点器械纱布无误后逐层关腹。标本送病检。

肿瘤主要由梭形细胞组成, 呈束状交错排列, 核短梭形, 核仁不明显, 未见核分裂象(图 5)。免疫组织化学: Vim 染色均呈阳性表达, 平滑肌肌动蛋白(SMA)染色阳性表达。诊断意见: 腹腔炎性肌纤维母细胞瘤。

讨论 炎性肌纤维母细胞瘤(inflammatory myofibroblastic tumor, IMT)是一种少见独特的间叶性肿瘤, 是由 Gabbianig 等^[1]于 1971 年通过电镜观察首次提出, 由于病灶内有较多炎性细胞(淋巴细胞、浆细胞位置), 因此常误认为是一种炎症后的反应性增生, 于是炎性假瘤成了最常用的代名词。随着研究的深入, 人们发现病变中梭形细胞才是主要成分, 而且该病有复发和转移的潜能, 肿瘤细胞遗传学研究发现其有染色体的异常, 支持这一病变为真性肿瘤而非炎性假瘤^[2]。IMT 病因及发病机制不明确, 因病灶内有较多炎性细胞, 部分病例发生于炎症、创伤之后, 因此有研究认为可能是炎症或创伤后人体对炎症的一种异常或过度反应。部分病例中检测到 EB 病毒、疱疹病毒、支原体等, 因此, IMT 的发生是否与病毒感染有关, 还需要进一步研究和探讨。文献报道^[3] IMT 还伴有 CA199 升高, 具体机制不明。IMT 好发于肺, 其次为腹腔、腹膜后, 发生于腹腔内常见于 20 岁以下青少年或儿童, 沿脏器间脂肪间隙生长, 大多数患者无任何临床症状, 为体检发现, 部分为肿瘤压迫邻近脏器产生相应的体征。因而, 体积大是腹腔 IMT 的征象之一, 其影像学特点取决于病灶发展的不同阶段, 纤维组织增生、炎性细胞浸润时, CT 表现为均匀软组织密度, 病灶凝固性

作者单位: 442008 湖北, 湖北医药学院附属东风医院影像科

作者简介: 张旭辉(1975-), 男, 武汉人, 副主任医师, 主要从事腹部影像学诊断。

通讯作者: 万华, E-mail: zhxuhui123@163.com

坏死时表现为坏死囊变灶。由于肿瘤内有丰富的血管,CT 增强表现为动脉期边缘结节状、片状轻-中度强化(图 1),门脉期及延长期持续强化,范围扩大,坏死区不强化(图 2、3)。少数有斑点状钙化灶^[4]。腹腔 IMT 由于炎性细胞浸润,肿瘤常与腹腔脏器黏连。本例小网膜囊 IMT 经温世孔于腹腔脏器间脂肪间隙蔓延,具有见缝插针的特点,CT 表现与脏器间分界清晰,术中发现 IMT 与脏器黏连,无法彻底分离,足见影像学特征与临床存在一定差异,术前正确诊断对于术前治疗方式的选择及术后具有重要作用。

由于 IMT 内具有纤维细胞及梭形细胞,CT 表现主要与具有纤维组织的良性纤维组织细胞瘤及具有梭形细胞的间质瘤相鉴别。IMT 与二者影像学特点相似,无法分别。良性纤维组织细胞瘤好发于皮下软组织,常有假包膜,病灶内缺乏大量炎性细胞。间质瘤无炎性细胞浸润,免疫组织化学 CD117 等有助

于鉴别。

参考文献:

- [1] Gabbianig, Ryangb, Majnog. Presence of modified fibroblastin granulation tissue and their possible role in wound contraction[J]. *Experientia*, 1971, 27(5): 549-550.
- [2] 纪小龙, 马亚敏. 炎性假瘤的病理学进展[J]. *诊断病理学杂志*, 2003, 10(4): 239-241.
- [3] Goldsmith PJ, Loganathan A, Jacob M, et al. Inflammatory pseudotumors of the liver. A spectrum of presentation and management options [J]. *Eur J Surg Oncol*, 2009, 35(12): 1295-1298.
- [4] 喻研, 程斌, 黄焕军. 15 例腹腔炎性肌纤维母细胞瘤的临床病理分析[J]. *华中科技大学学报(医学版)*, 2012, 41(2): 222-225.

(收稿日期: 2013-01-28 修回日期: 2013-04-16)

• 病例报道 •

家族性高胆固醇血症的 64 层 CT 诊断二例

陈鹤, 陈宏才, 席仁刚, 彭万宏

【中图分类号】R589.2; R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2013)10-1090-02

【关键词】高胆固醇血症; 冠状动脉; 体层摄影术, X 线计算机

家族性高胆固醇血症(familial hypercholesterolemia, FH)是由于低密度脂蛋白受体基因突变引起的一组显性常染色体遗传缺陷病,以血清低密度脂蛋白升高为主要特征,伴有很高的心血管疾病发病率^[1]。50%的 FH 患者在 60 岁之前死于心肌梗死^[2],对其早期诊断可预防相关的冠心病的发病挽救更多人的生命^[3-4]。当累及心血管系统时可在影像学上有特征性的表现,认识这种表现可以为临床提供有价值的诊断信息^[5]。现将临床诊断的 2 例 FH 64 层螺旋 CT 影像特点报告如下。

病例资料 病例 1,男,19 岁。发现皮肤多处黄色素瘤 11 年,间断性胸闷气短 4 年,胸痛 3 个月。患者长期服用月见草油口服,高胆固醇血症未见好转,自行停药。现因夜间出现胸闷气短症状来院进一步诊治。体检:双眼可见角膜弓,颈部、肘部、指关节、臀部、膝关节、跟腱、眼外眦等部位可见多个大小不等的黄色结节,部分融合,活动度大,无压痛。主动脉瓣第 2 音亢进,主动脉瓣听诊区 III/6 级收缩期杂音。心电图:V1~V5、I、AVL 波 T 倒置。实验室检查:总胆固醇(TC) 5.74 mmol/L,高密度脂蛋白胆固醇(HDL-C) 0.76 mmol/L,低密度脂蛋白胆固醇(LDL-C) 4.4 mmol/L,甘油三酯(TG) 0.81 mmol/L,脂蛋白(a) 79.9 mg/L,超敏 C 反应蛋白 4.62 mg/L。冠状动脉造影:左主干以及前降支、回旋支及右冠状动脉病变。MDCT 示主动脉瓣上、腹主动脉、肾动脉有不同程度狭窄,左主干、前降支及右冠状动脉病变(图 1~4)。

病例 2,男,36 岁。10d 前出现发作性腹痛,程度较剧烈,每次持续 10 min 自行缓解,伴胸闷、恶心、呕吐,有稀水样腹泻,无粘液、脓血,体温最高达 39°。体检:心率 90 次/分,血压 130/75

mmHg,颈部、肘部、膝关节、跟腱等部位可见多个大小不等的黄色结节,无压痛。主动脉瓣听诊区 II/6 级收缩期杂音。心电图:II、III、aVF、V3-V6ST 段倒置,呈冠状动脉 T 波,III、aVF 病理 Q 波。超声心电图:左室下壁及后间隔基底段透壁心肌损害,胸腹主动脉瘤形成。实验室检查:TC 15.4 mmol/L, HDL-C 1.68 mmol/L, LDL-C 12.24 mmol/L, TG 2.7 mmol/L, Lp(a) 304 mg/L, 高敏 C 反应蛋白 12.1 mg/L, WBC 11.4 × 10⁹/L, 中性粒细胞 74.2%。MDCT 动脉造影:左主干、前降支近中段、回旋支、右冠状动脉开口部及第二转折处管壁弥漫软斑块,多发中到重度狭窄改变;主动脉及头臂动脉管壁广泛不规则增厚,管腔不规则,主动脉全程管径增宽,以降主动脉下段、腹主动脉为著,内可见附壁血栓形成(图 5、6)。

讨论 FH 的临床表现: FH 是由第 19 对染色体上的 LDL 受体基因的多种突变所引起的, LDL 的受体缺陷引起血浆 LDL 代谢障碍、使血浆的 LDL 浓度异常升高。临床表现为①高胆固醇血症:纯合子 FH 患者是由于从其父母各遗传获得一个异常的 LDL 受体基因,在患者体内没有或很少有功能性的 LDL 受体,因而造成患者血浆中胆固醇水平高出正常人 6~8 倍;杂合子 LDL 受体数目仅为正常数目的一半,故其血清总胆固醇水平较正常人明显升高,大部分患者血清总胆固醇水平最终可达 9.1~12.9 μmol/L;②特征性黄色瘤:主要位于足跟、肘、膝、手背的肌腱,足部、眼睑内眦等处。纯合子在儿童时期出现,而杂合子多在 30~60 岁出现,为胆固醇积聚于间质间隙和组织巨噬细胞内所致;③早发的心血管疾病:纯合子 FH 患者较早出现主动脉粥样硬化,多在 10 余岁时就出现冠心病的临床症状和体征,如得不到有效的治疗,这些患者很难活到 30 岁,杂合子男性患者通常在 40~50 岁出现冠心病症状,而女性患者则大约比男性迟 10 年发生;④阳性家族史:目前已知,其

作者单位:430040 武汉,东西湖区人民医院磁共振室

作者简介:陈鹤(1978-),男,湖北应城人,主治医师,主要从事磁共振心血管和神经系统影像诊断工作。

通讯作者:席仁刚, E-mail: xirengang@163.com