

假性甲状旁腺功能减退的影像学诊断一例

彭洋, 王仁法

【中图分类号】R814.42; R445.2; R582 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2013)11-1184-02

【关键词】假性甲状旁腺功能减退症; 体层摄影术, X 线计算机; 磁共振成像; 诊断

病例资料 患者, 女, 7 岁。2011 年 7 月和 8 月两次无明显诱因突然摔倒在地, 头部先着地, 伴意识不清, 面色青紫, 双眼紧闭, 四肢强直, 小便失禁, 过程持续 2~3 min 后缓解, 不伴发热、呕吐等不适。专科检查: 神清, 反应可, 前额突出, 脸圆眼大, 可见唇腭裂术后瘢痕, 发髻稍低, 颈项较短。四肢短小, 可见爪形手, 通贯掌。双手诸骨较短小, 其中以双手第 1 指远端, 第 4 和第 5 指尤为短。实验室检查: 血钙 1.48 mmol/L, 血磷 2 mmol/L, 尿钙 0.29 mmol/L, 血清甲状旁腺激素 (PTH) 872.20 pg/ml, 经治疗后复查电解质和 PTH, 仍有高血磷低血钙, 血清 PTH 含量升高。骨盆正位 X 线片显示骨盆诸骨骨质疏松 (图 1)。手腕正位 X 线片显示双手诸骨发育短小, 骨质疏松 (图 2)。颅脑 CT 平扫显示双侧基底核区多发, 对称性的“外八字型”钙化 (箭), 双侧额叶深部白质的散在钙化 (箭头)。图 4 T₁WI 示双侧基底节区呈稍低信号 (箭)。图 5 T₂WI 示双侧基底节区呈稍高信号 (箭)。图 6 FLAIR 示双侧尾状核呈稍高信号 (箭)。

颅脑 MRI 示双侧基底节区呈稍长 T₁ 信号稍长 T₂ 信号 (图 4~5), FLAIR 示双侧尾状核呈稍高信号 (图 6)。影像学诊断: 假性甲状旁腺功能减退症。

讨论 假性甲状旁腺功能减退症 (pseudo-hypoparathyroidism, PsHP) 为一种基因遗传性疾病, 其临床特征类似于真性甲状旁腺功能减退症, 伴低钙血症、高磷血症, 但是血清 PTH 正常或升高, 甲状旁腺功能及肾功能正常。发病机理是 PTH 受体或受体后缺陷, 导致靶器官 (骨、肾脏) 对 PTH 的反应降低或者缺如, 从而产生 PTH 抵抗^[1]。钙磷代谢紊乱可进一步导致类似于真性甲状旁腺功能减退症的表现, 如手足抽搐、癫痫样发作以及智力降低等。

PsHP 在 CT 上主要表现为脑组织钙化, 以双侧纹状体-苍白球-小脑齿状核 (striatopallidodentate) 多发钙化为其典型表现^[2-3]。其主要原因是 PTH 抵抗产生的钙磷代谢紊乱从而导

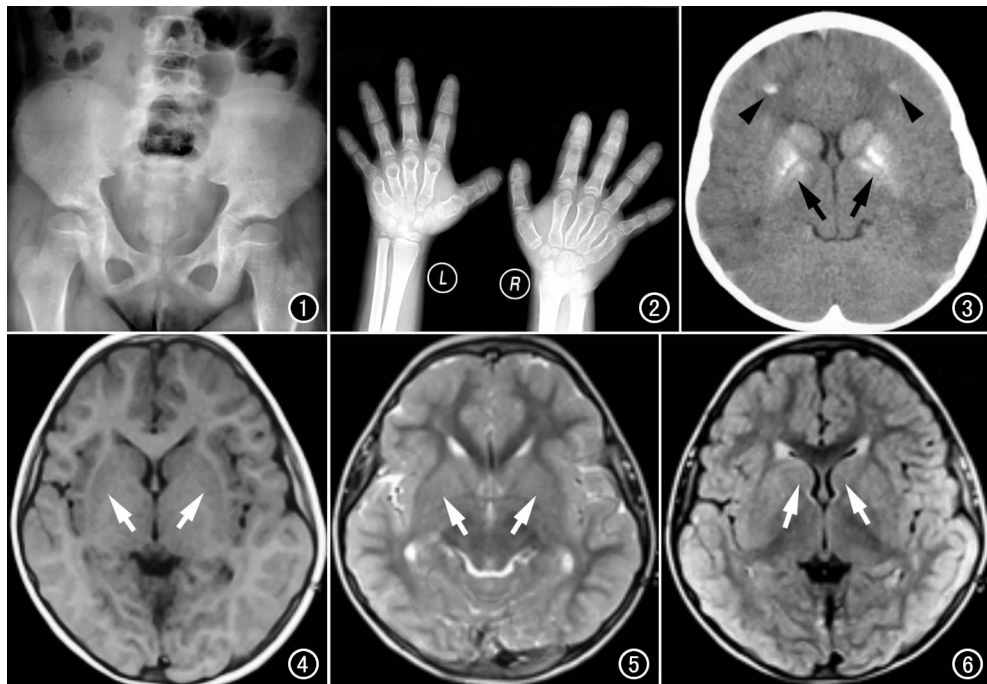


图 1 骨盆正位片示骨盆诸骨骨质疏松。图 2 手腕正位片示双手诸骨发育短小, 骨质疏松。图 3 颅脑 CT 平扫示双侧基底核区多发, 对称性的“外八字型”钙化 (箭), 双侧额叶深部白质的散在钙化 (箭头)。图 4 T₁WI 示双侧基底节区呈稍低信号 (箭)。图 5 T₂WI 示双侧基底节区呈稍高信号 (箭)。图 6 FLAIR 示双侧尾状核呈稍高信号 (箭)。

致低钙血症和高磷血症。低钙血症易使毛细血管通透性增高, 而基底核区较其他脑组织富含毛细血管, 因此基底核区更易发生钙化^[4]。低钙血症以及高磷血症还可以进一步影响儿童骨骼闭合及生长发育情况, 导致早期过度钙沉积引起儿童骨骼闭合过早, 身材矮小, 相应四肢骨骼发育受阻, 从而产生特征性 AHO 畸形^[5] (Albright 遗传性骨营养不良症即体态矮胖, 圆脸, 手指及脚趾缩短, 特别是对称性第 4 及第 5 掌骨或趾骨短小)。

引起中枢神经系统钙化的原因, 除假性甲状旁腺功能减退症外, 还有以下其他原因: ①先天性钙化, 如 Sturge-Weber 综合征、结节性硬化、颅内脂肪瘤、神经纤维瘤病、Cockayne 综合征、Gorlin 综合征等; ②感染性钙化, 最常见的为 TORCH, 即弓形虫病、风疹病毒、巨细胞病毒以及单纯疱疹病毒感染, 除此之外, 还有颅内结核杆菌和真菌引起的机会性感染; ③内分泌以及代谢性紊乱引起的钙化, 内分泌原因包括甲状旁腺功能亢进、甲状旁腺功能减退和 Fahr 疾病即特发性家族性脑血管亚铁钙沉着症; ④血管性钙化, 动脉瘤、动静脉畸形、海绵状血管瘤、以及出现在中老年人的血管壁钙化; ⑤肿瘤性钙化, 容易形成钙化的中枢神经系统肿瘤包括少突胶质细胞瘤、颅咽管瘤、生殖细胞瘤、松果体区肿瘤、中枢神经细胞瘤、原始神经外

作者单位: 430030 武汉, 华中科技大学同济医学院附属同济医院放射科

作者简介: 彭洋 (1984—), 男, 湖北咸宁人, 硕士, 住院医师, 主要从事 CT 和 MRI 影像诊断及研究工作。

通讯作者: 王仁法, E-mail: wangrenfa@yahoo.com.cn

胚层肿瘤、室管膜瘤、神经节细胞瘤、未分化胚胎神经外胚层肿瘤、脑膜瘤、脉络丛乳头状瘤、髓样母细胞瘤、低级别星型细胞瘤和毛细胞型星型细胞瘤;⑥中毒或缺氧引起的钙化,一氧化碳中毒、铅中毒、放疗以及甲氨蝶呤治疗均可引起;⑦年龄相关的生理性或神经退行性变引起的钙化^[2,6],多发生于中老年人。

具体分析本例 PsHP 患儿在 CT 以及 MRI 上的影像学表现并不完全一致:CT 表现为双侧基底节区以及双侧额叶深部白质的散在钙化,而 MRI 表现为稍长 T₁ 信号改变及稍长 T₂ 信号改变,FLAIR 示双侧尾状核呈稍高信号改变;而双侧额叶深部白质在 T₁WI、T₂WI 及 FLAIR 未见明显信号强度改变。可能原因是 T₁WI 时高信号强度的改变主要与质子和相邻钙化组织表面相互作用有关;钙化沉积量少时,T₁WI 信号缩短表现为高信号,而钙化严重时降低了质子密度,从而导致 T₁WI 信号延长,信号丢失。T₁WI 和 T₂WI 不同的信号强度改变有可能反映了不同患儿不同阶段的脑组织钙沉积情况,在此不同阶段去研究 MRI 表现是否有利于临床治疗有待进一步研究^[2,7]。

参考文献:

- [1] Bajpai A, Sharma J, Hari P, et al. Pseudohypoparathyroidism presenting with bony deformities resembling rickets[J]. Indian J Pedi-

atr, 2004, 71(4):345-348.

- [2] Kalita J, Kumar N, Maurya PK, et al. A study of computed tomography scan and magnetic resonance imaging findings in pseudohypoparathyroidism[J]. Ann Indian Acad Neurol, 2010, 13(3):204-206.
- [3] Siejka SJ, Knezevic WV, Pullan PT. Dystonia and intracerebral calcification; pseudohypoparathyroidism presenting in an eleven-year-old girl[J]. Aust NZJ Med, 1988, 18(4):607-609.
- [4] 闫东辉,董阳,单英. 甲状旁腺功能减退症头颅 CT 影像学表现[J]. 实用医药杂志, 2011, 28(10):887-888.
- [5] 何瑜梁,梁静静,黄兴汉,等. 误诊为癫痫的假性甲状旁腺功能减退症 2 例报道并文献复习[J]. 武汉大学学报(医学版), 2012, 33(2):263-265.
- [6] Kroglu Y, Call C, Karabulut N, et al. Intracranial calcifications on CT[J]. Diagn Interv Radiol, 2010, 16(4):263-269.
- [7] Araki Y, Furukawa T, Tsuada K, Yamamoto T, et al. High field MR imaging of the brain in pseudohypoparathyroidism[J]. Neuro-radiology, 1990, 32(4):325-327.

(收稿日期:2013-03-08 修回日期:2013-03-27)

中华医学会第二十次全国放射学学术大会 感染学组会议成功召开

由中华医学会、中华医学会放射学分会主办,第二十次全国放射学学术大会感染影像专题会场于 2013 年 10 月 19 日下午在陕西宾馆 B1-15 会场成功召开。会场组织者李宏军教授对感染病影像学的发展及未来展望作了介绍,最后并对会议的作了圆满总结。

会议特邀 16 位国内著名的感染影像学方面的专家做专题报告和大会发言,并邀请了张国桢教授、谢敬霞教授等 20 余位教授作为点评专家。中华医学会放射学分会前主任委员祁吉教授,中国性病艾滋病防治协会艾滋病临床影像学组组长、首都医科大学影像医学系副主任、北京佑安医院李宏军教授,中华放射学会心胸学组副组长、陕西省放射学会主任委员郭佑民教授,中华放射学会胸心学组副组长、上海市公共卫生临床中心院长张志勇教授,北京放射学会前主任委员、北京友谊医院马大庆教授,中华放射学会腹部学组顾问、北京大学第三医院谢敬霞教授等专家做了精彩的学术报告。会议期间,中华医学会放射学分会主任委员冯晓源教授、继任主任委员徐克教授、副主任委员李坤成教授到会点评指导。中华医学会放射学分会副主任委员刘士远教授、宦怡教授、韩萍教授、张国桢教授做为专题会议主持。

本次会议内容囊括了感染与传染病影像学的多方面研究成果及进展,为我国感染与传染病影像学提供了良好的沟通和交流平台。与会专家和代表均反映本次会议学术气氛浓厚、内容新颖丰富,将对我国感染与传染病影像学科建设与发展起到巨大的推动作用,为我国感染与传染病影像学系统理论的研究和临床应用奠定良好的科学发展基础,不久的将来将引领国际感染与传染病影像学的学术发展。

(任美吉)