

Cronkhite-Canada 综合征一例

赵晓薇

【关键词】 Cronkhite-Canada 综合征; 体层摄影术; 内镜检查

【中图分类号】 R814.42 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2015)07-0796-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2015.07.022

病例资料 患者,男,72岁。因反复腹泻两年余入院。入院两年前无明显诱因下出现大便次数增多,每日4~5次,多为进餐后数小时,不成形便,伴有少量鲜血,无发热、恶心、呕吐、腹痛等症状,同时出现指甲脱落,手、脚色素沉着,头发眉毛脱落。服用小剂量强的松后可缓解症状。两年内患者反复出现腹泻,为黄色稀水样便,伴指甲脱落,无粘液脓血便,无发热,于营养补液支持治疗后好转。1月前患者再次出现大便次数增多,每日4~5次,无明显血便。患者发病至今,体重下降约25 kg,伴头晕、乏力、食欲不振症状。患者第六肋骨陈旧性骨折改变。家族中无类似息肉病及遗传病的患者。体格检查:生命体征平稳,精神可,呈慢性病容,轻度贫血貌,形体消瘦。全身毛发较为稀疏,四肢可见色素沉着,指(趾)甲变薄易脆裂。实验室检查:血红蛋白120 g/L,白细胞计数 $5.74 \times 10^9/L$,嗜酸性粒细胞百分比0.9%,粪隐血(一),白蛋白25 g/L。钙1.34 mmol/L,磷0.5 mmol/L。腹部增强CT提示:胃及肠腔内多发息肉样改变(图1、2)。胃镜提示胃十二指肠弥漫性粘膜增生(图3),病理示息肉样增生,幽门螺旋杆菌阴性;结肠镜检查提示全结肠多发息肉改变(图4),病理示增生性息肉,小肠CT提示胃-十二指肠-小肠-结肠-直肠多发息肉样病变。根据患者病史、临床表现和辅助检查,诊断为Cronkhite-Canada综合征。

讨论 胃肠道息肉-皮肤色素沉着-秃发-指(趾)甲萎缩综合征(Cronkhite-Canada syndrome, CCS)^[1]是一种罕见的、可以同时干扰胃肠道及皮肤表面的非家族性息肉病综合征,以胃肠道多发息肉伴外胚层三联征(脱发、指/趾甲萎缩、色素沉着)为主要特征,临床罕见。从1955年第一次报道CCS起,全世界都有有关CCS的病例报道,其中75%来自于日本,其次是北美洲和欧洲,发病年龄26~85岁,平均60岁,男女比例3:2^[2]。CCS的发病机制尚不明,可能与精神紧张、过度疲劳、自身免疫、维生素缺乏与感染有关。

CCS的临床表现多样,最常见的是腹泻、味觉丧失、体重下降、脱发、指甲萎缩、皮肤色素沉着、水肿、贫血、舌炎等^[3]。Goto^[2]将其分为5个类型:Ⅰ型,以腹泻为首发症状的(35.4%);Ⅱ型,以味觉异常为首发症状的(40.9%);Ⅲ型,以口干症状为主(6.4%);Ⅳ型,首发症状包括头发脱落和指甲萎缩(9.1%);Ⅴ型,最初以食欲减退和全身不适为主,随后出现指甲萎缩、脱

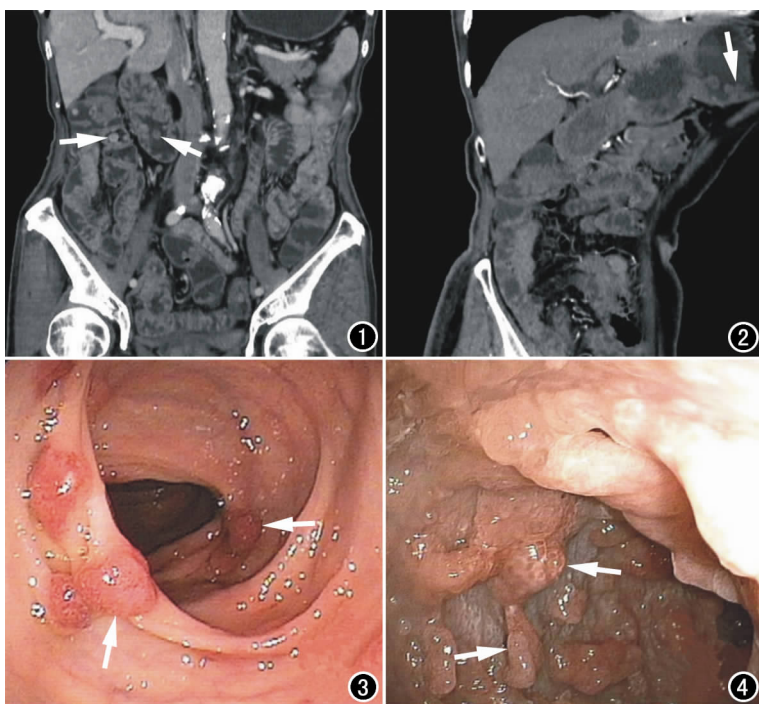


图1 腹部增强CT冠状面示胃腔内多发息肉样改变(箭)。图2 腹部增强CT矢状面示十二指肠-小肠-结肠-直肠多发息肉样病变(箭)。

图3 胃镜示胃十二指肠弥漫性粘膜增生(箭)。图4 结肠镜示全结肠多发息肉改变(箭)。

发和味觉异常,但无腹泻(8.2%)。本例患者以腹泻为首发症状,属于GotoⅠ型。

曹晓沧等^[4]的研究表明,CCS累及结肠(91.4%)、胃(88.6%)、十二指肠(60%)、空回肠(37.1%),无累及食管病例,22.8%累及全肠道。息肉通常呈结节状或不规则型,呈弥漫样分布,直径可达数厘米,但多为数毫米。息肉数量差异较大,常难以计数。颜色多为红色、蓝色或透明状,表面常为糜烂状,多为半球状,结肠息肉一般无蒂。Bansal等^[5]发现消化道各段X线片显示均为无蒂息肉,并首次发现胃部隐窝与破溃的息肉呈马赛克样分布,而小肠以小息肉为主。CCS的病理类型^[2]是不特定的,主要有四种类型:增生性息肉,管状腺瘤,幼年性(错构瘤)息肉,炎性息肉。

如今尚无明确的诊断CCS的诊断手段,只能依靠病史、体格检查、胃肠道息肉的内镜检查、影像学、组织学来做出诊断。内镜检查通常是确诊的主要手段,而新型胶囊内镜技术^[6]也为诊断CCS开辟了新的途径。但相对于内镜检查的有创性,CT检查突显出了它的优势,它能迅速、全面的评估患者整个胃肠道息肉情况,虽然没有内镜检查直观,但能让患者避免的一

作者单位: 200011 上海,上海交通大学医学院瑞金医院北院放射科

作者简介: 赵晓薇(1988—),女,上海人,住院医师,主要从事CT和MRI影像诊断工作。

定的痛苦,不失为随访、诊断的一个不错的手段。另一方面,由于胃肠道多发息肉,在家族性腺瘤样息肉病和幼年性息肉病等疾病中均可发生,故单从内镜及 CT 检查中很难确诊,所以临床病史在诊断 CCS 就显的尤为重要。

在治疗方面,从国内外大规模循证医学可以了解发现,激素治疗已成为目前首选的经验用药,糖皮质激素是最有效的选择^[2]。除此,综合治疗还包括息肉电切术和肠内/肠外营养,这些治疗方法都可以有效改善患者的预后和生活质量,对于纠正腹泻、体重下降及改善外胚层病变有着明显疗效。

目前 CCS 虽尚未被归于胃肠道癌前疾病,但据统计,有 12.5% 的患者息肉发展成癌症^[7],因此密切监测或去除息肉对于 CCS 仍是极需重视的。但在众多、弥漫性的息肉中找出数个恶性息肉有时是困难的,这时一个有效的方法就是对患者进行有效的治疗后随访腹部增强 CT 检查,非肿瘤性的息肉可减小或消退,而残存的息肉,特别是最大径大于 1cm 的,应重点监测或在内镜下直径切除。

参考文献:

[1] Cronkhite LW Jr, Canada WJ. Generalized gastrointestinal polypos-

is; an unusual syndrome of polyposis, pigmentation, alopecia and onychotrophia[J]. N Engl J Med, 1955, 252(24): 1011-1015.

[2] Goto A. Cronkhite-Canada syndrome; epidemiological study of 110 cases reported in Japan[J]. Nihon Geka Hokan, 1995, 64(1): 3-14.

[3] Daniel ES, Ludwig SL, Lewin KJ, et al. The Cronkhite-Canada Syndrome. An analysis of clinical and pathologic features and therapy in 55 patients[J]. Medicine, 1982, 61(5): 293-309.

[4] 曹晓沧, 周斌, 丁娟娟, 等. 35 例中国人 Cronkhite-Canada 综合征临床分析[J]. 中华医学杂志, 2007, 87(44): 3130-3132.

[5] Bansal RP, Parakh P, Gupta P, et al. Radiological features of Cronkhite-Canada syndrome[J]. Singapore Med J, 2010, 51(9): e153-e157.

[6] Hatogai K, Hosoe N, Imaeda H, et al. Role of enhanced visibility in evaluating polyposis syndromes using a newly developed contrast image capsule endoscope[J]. Gut Liver, 2012, 6(2): 218-222.

[7] Nakatsubo N, Wakasa R, Kiyosaki K, et al. Cronkhite-Canada syndrome associated with carcinoma of the sigmoid colon; report of a case[J]. Surg Today, 1997, 27(4): 345-348.

(收稿日期: 2015-02-02)

• 病例报道 •

CT 诊断乳腺表皮样囊肿一例

谭书德, 叶彪, 李恩春, 刘敏

【关键词】 乳腺肿瘤; 体层摄影术, X 线计算机; 诊断

【中图分类号】R814.42; R737.9 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2015)07-0797-02

DOI: 10.13609/j.cnki.1000-0313.2015.07.023

病例资料 患者, 女, 27 岁, 因发现左侧乳房包块 10 月余入院。查体: 左乳外上象限约 8 点钟方向距乳头 3.0 cm 处可扪及大小约 3.0 cm × 2.0 cm 质中包块, 边界清楚, 活动度可, 皮肤形态及色泽未见明显异常, 无酒窝征及桔皮样变, 乳头无内陷、无溢液, 双侧腋窝未扪及肿大淋巴结。

影像学检查表现: 乳腺彩超检查提示双乳腺体层分布清晰, 稍增厚, 光点稍增粗, 分布不均, 间有低回声, 左乳 8 点钟位置见大小约 2.6 cm × 1.8 cm 混合回声团, 边界清晰, 形态规则, 可见侧方声影, 其内见大小 1.6 cm × 1.5 cm 的强回声区, 后方伴声影。超声诊断: 乳腺纤维腺瘤? 乳腺瘤? CT 检查示左乳腺外上象限皮下脂肪层内横截面约 1.9 cm × 1.7 cm 类软组织密度结节影, 其上部可见不规则脂肪密度影, 其内多发点状稍高密度影, 结节内侧与乳腺分界不清, 其外缘边界较清晰。CT 诊断: 左侧乳腺良性病变, 表皮样囊肿可能(图 1~3)。

手术所见: 术中见左乳房 8 点钟方向、距乳晕约 3.0 cm 位置可扪及一直径约 1.5 cm × 2.0 cm 大小包块, 呈囊实性, 质中, 包膜完整, 边界清楚, 表面光滑。术中诊断: 左乳纤维腺瘤。决定行左乳腺腺叶切除术, 使用电刀沿包块腺叶边缘电切, 完整切除包块及局部腺叶, 切除包块后送病理活检。

病理所见: 灰色囊肿一个, 已剖囊壁为复层鳞状上皮, 囊内充满角化物。病理诊断: 左侧乳房表皮样囊肿(图 4)。

讨论 表皮样囊肿是一种良性表皮或皮下组织的病变, 来自胚胎发育过程中迷离的残余外胚层组织, 一般分为先天性和获得性两类。先天性少见, 多好发于桥小脑角区、颅底、额窦及肢端骨等处^[1]。表皮囊肿的病因尚未完全明确, 通常认为有以下几种原因: ①胚胎组织残留学说, 认为表皮样囊肿是由于原始胚胎细胞的残留形成; ②毛囊阻塞所致, 鳞状细胞过度增生; ③外伤(如隆胸或穿刺)时将表皮细胞植入乳腺深部生长增殖; ④毛囊炎使皮脂腺结构肿胀, 在真皮内形成囊肿; ⑤乳腺纤维囊性增生、腺瘤或叶状肿瘤等乳腺病变导致柱状上皮鳞状化生, 形成表皮样囊肿^[7]。

发生于乳腺的病变更为罕见, 多为先天性, 女性多见。国内有乳腺表皮样囊肿的超声表现报道^[2-7], 而未见 CT 表现的报道。乳腺表皮样囊肿形成主要原因有以下几点: ①与胚胎组织残留有关, 认为表皮样囊肿是由于原始胚胎细胞的残留形成; ②外伤(如隆胸或穿刺)时将表皮细胞植入乳腺深部生长增殖; ③乳腺纤维囊性增生、腺瘤或叶状肿瘤等乳腺病变导致柱状上皮鳞状化生, 形成表皮样囊肿。乳腺表皮样囊肿病理主要表现为与其他部位表皮样囊肿表现基本一致, 为只有一个囊腔的单房性囊肿, 囊壁为复层鳞状上皮, 囊内为干酪样角化物, 并混有脱落表皮细胞、胆固醇及钙盐沉积^[3, 6-9]。文献报道乳腺表皮样囊

作者单位: 401420 重庆, 重庆市綦江区人民医院 CT 室

作者简介: 谭书德(1976-), 男, 重庆垫江人, 硕士, 副主任医师, 主要从事分子影像学研究及 CT 诊断工作。