

related retro peritoneal fibrosis, IgG4-RPF)^[5]。目前影像学检查无法确诊IgG4-RPF,病理学上通过见到席纹状纤维化、闭塞性静脉炎以及IgG4+浆细胞比例增高来进行诊断^[6]。其临床表现为与形成的腹膜后包块压迫邻近组织有关的症状,与体位无关的腰背部及其两侧或腹部持续性钝痛,当输尿管受累时可引起绞痛。由输尿管梗阻所致急、慢性肾衰竭是常见的严重并发症。

RPF的CT及MRI影像学表现:CT平扫表现为与肌肉密度相似的不规则软组织肿块影,包绕腹主动脉或(及)髂总动脉,侵犯邻近输尿管造成尿路梗,继发上段输尿管、肾盂肾盏扩张积水^[7];随着病变纤维化程度的进展,多表现为渐进性强化,少数呈延迟强化^[8]。MRI T1WI早期病变富含毛细血管和水分,故呈稍低信号;中晚期病变内毛细血管及水分含量逐渐减少,信号略有升高;T2WI早期病变呈稍高信号;中晚期病变信号逐渐减低,且病变中心信号强度低于病变周边信号,这可能与病变内纤维组织的成熟程度有关;DWI序列呈稍高信号,早期病变呈稍高信号,中晚期病变信号逐渐减低,且病变中心信号强度低于病变周边信号;增强扫描中早期病变动脉期病变即呈明显强化,随时间推移强化逐渐显著,呈渐进性强化,中晚期病变在动脉期及静脉期强化不明显,延迟期可呈轻度强化。

临床上腹内性韧带样纤维瘤病罕见,CT及MRI影像相对缺乏特异性;本例CT增强检查未见病灶明显强化,但MRI检查中DWI序列呈稍高信号,增强呈渐进性强化,且与周围组织关系不清,较为支持诊断为RPF;本例右侧髂总动脉前方的增生组织累及右侧输尿管而致右肾积水,看似支持RPF典型特征,即环形包绕右侧髂总动脉,并侵犯同侧输尿管,但病变并未包绕右侧髂总动脉;在诊断中虽然T1WI呈较为均匀的等信号,但忽视了“T2WI抑脂序列中有条带状的低信号(图4),同时肿瘤实体部位增强也呈渐进性强化(图5-图7)”这一作为诊断DTF的诊断依据。

腹内性DTF主要与下列疾病相鉴别:(1)胃肠道间质瘤,好发于中老年人,体积加大时多有囊变、坏死及钙化,增强扫描动脉期明显强化,内可见迂曲、增粗供血血管;(2)孤立性纤维瘤,好发于胸膜,其次为盆腔或腹膜后,呈分叶状,增强扫描为“地图

样”强化,周围可见迂曲增粗的血管;(3)炎性肌纤维母细胞瘤,边缘毛糙,增强扫描呈“慢进慢出”,呈不均匀持续强化,与DTF难以鉴别;(4)肠系膜淋巴瘤,形态多不规则,呈多结节融合或分叶状,可包绕肠系膜血管,常见腹腔及腹膜后肿大的淋巴结。

综上所述,韧带样纤维瘤比较少见,腹内型更为罕见,所以临床误诊率高。因其属于中间型,即局部有侵袭性,经常出现局部复发,所以术前影像学明确诊断尤为重要,可以提高患者的生存质量和减少复发的可能性。MRI具有良好的软组织分辨率,DTF在MRI图像上具有一定的特点,T2WI抑脂可见瘤内呈条带状不强化的低信号,强化表现为渐进性强化;“蟹足样”浸润周围组织,“筋膜尾征”等。MRI不仅可在术前做出诊断与鉴别诊断,还可以明确病变范围及其与周围组织的关系,可以作为术前检查首选的方法,但病理学检查仍是韧带样纤维瘤诊断的金标准^[9]。

参考文献

[1]高志翔,周旭峰,何莎莎,等.腹壁韧带样型纤维瘤病CT和MRI表现及病理分析[J].中国CT与MRI杂志,2018,16(2):44-47.
[2]赵越,易飞.腹内性韧带样纤维瘤病的影像表现[J].临床放射学杂志,2019,38(4):654-658.
[3]石健,毛咪咪,冯峰.韧带样纤维瘤的CT和MRI诊断[J].CT理论与应用研究,2020,29(6):733-741.
[4]李刚,余红军.盆腔IgG4相关性腹膜后纤维化误诊一例[J].中国CT和MRI杂志,2023,21(6):184-185.
[5]Mahajan VS,Mattoo H,Deshpande V,et al.IgG4-related disease[J].Annu Rev Pathol,2014,9:315-347.
[6]Zen Y,Onodera M,Inoue D,et al.Retroperitoneal fibrosis:a clinicopathologic study with respect to immunoglobulin G4[J].Am J Surg Pathol,2009,33(12):1833-1839.
[7]王成,张雪凤.多层螺旋CT对腹膜后纤维化的诊断价值[J].中国卫生标准管理,2018,9(11):131-134.
[8]赵凯华,董瑞生,苏丽丽.腹膜后纤维化的螺旋CT表现及病理特征分析[J].影像研究与医学应用,2019,3(8):74-75
[9]韩猛虎,姜合作,王文璋,等.韧带样纤维瘤误诊临床分析[J].临床误诊误治,2021,34(9):18-23.

(收稿日期:2024-02-21) (校对编辑:韩敏求)

· 短篇 ·

原发性输尿管小细胞神经内分泌癌1例

雷 丰¹ 卞均雨¹ 郭顺林^{2,*}

1.兰州大学第一临床医学院
2.兰州大学第一医院放射科(甘肃 兰州 730000)

第一作者:雷 丰,女,在读硕士,主要研究方向:心血管影像。E-mail:leifeng9997@163.com
通讯作者:郭顺林,男,主任医师,主要研究方向:心血管影像学、腹部影像学。E-mail:guoshunlin@msn.com

【关键词】小细胞神经内分泌癌;输尿管;计算机体层摄影
【中图分类号】R322.6+3
【文献标识码】D
DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2025.04.062

Primary Small Cell Neuroendocrine Carcinoma of the Ureter: One Case Report

LEI Feng¹, BIAN Jun-yu¹, GUO Shun-lin^{2,*}.
1.The First school of Clinical Medicine, Lanzhou University, Lanzhou 730000, Gansu Province, China
2.Department of Radiology, the First Hospital of Lanzhou University, Lanzhou 730000, Gansu Province, China

Keywords: Small Cell Neuroendocrine Carcinoma; Ureter; Computed Tomography

病例资料：患者女，72岁，腰部疼痛不适1月余，既往体健。查体：左肾叩击痛阳性。实验室检查：血白细胞 $13.38 \times 10^9/L$ ；尿液潜血阳性，白细胞计数40个/ μL ，上皮细胞17个/ μL 。泌尿系超声：左肾中-重度积水，左侧输尿管扩张。腹部CT：左侧输尿管上段 $3.8 \text{ cm} \times 3.8 \text{ cm} \times 1.2 \text{ cm}$ 肿块，密度不均匀，冠状位肿块沿输尿管长轴生长，病变与正常输尿管界限清晰，增强扫描动、静脉期呈明显强化，其内多发斑片状无强化坏死区，肿块周围见多发肿大淋巴结(图1)；胸部CT：双肺间质性肺炎；肾动态显像：左肾

灌注减低，左肾肾小球基本无滤过功能；全身骨显像：全身多处骨代谢异常。

患者行输尿管病灶活检术，病理：光镜下纤维组织内可见异型细胞，裸核状、胞浆稀少，呈巢片状排列，局部细胞挤压变形。免疫组化：Syn(+)、CD56(+)、CK(Pan)(+)、CK7(+), Ki-67(95%+)，P63(少量弱+)，GATA-3(-)、TTF-1(-)(图2)。结合细胞形态、免疫组化结果及临床检查(其他部位未发现原发灶)，诊断为原发性输尿管小细胞神经内分泌癌。

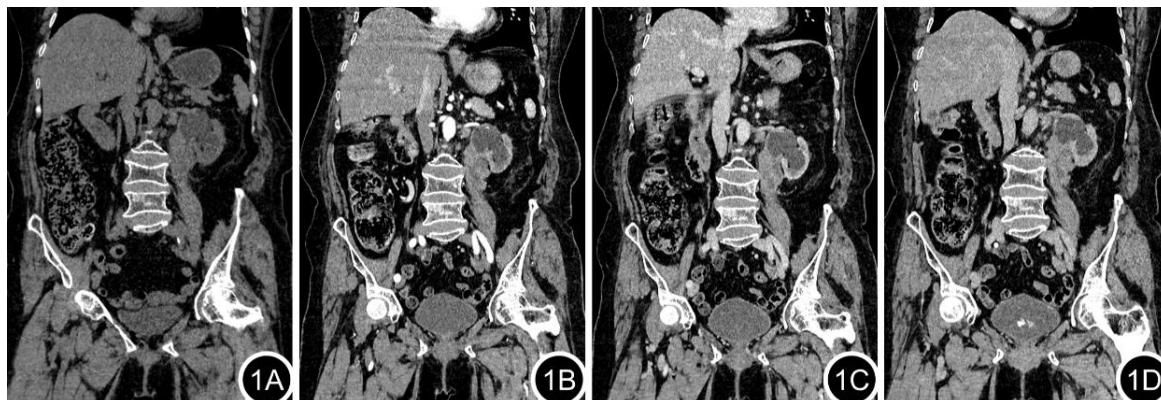


图1A-图1D 腹部CT平扫及增强的冠状位重建示，病灶沿左侧输尿管长轴生长，平扫呈软组织密度，增强扫描呈明显强化，其内见片状不强化区，可见病变区域与正常输尿管界限清晰。

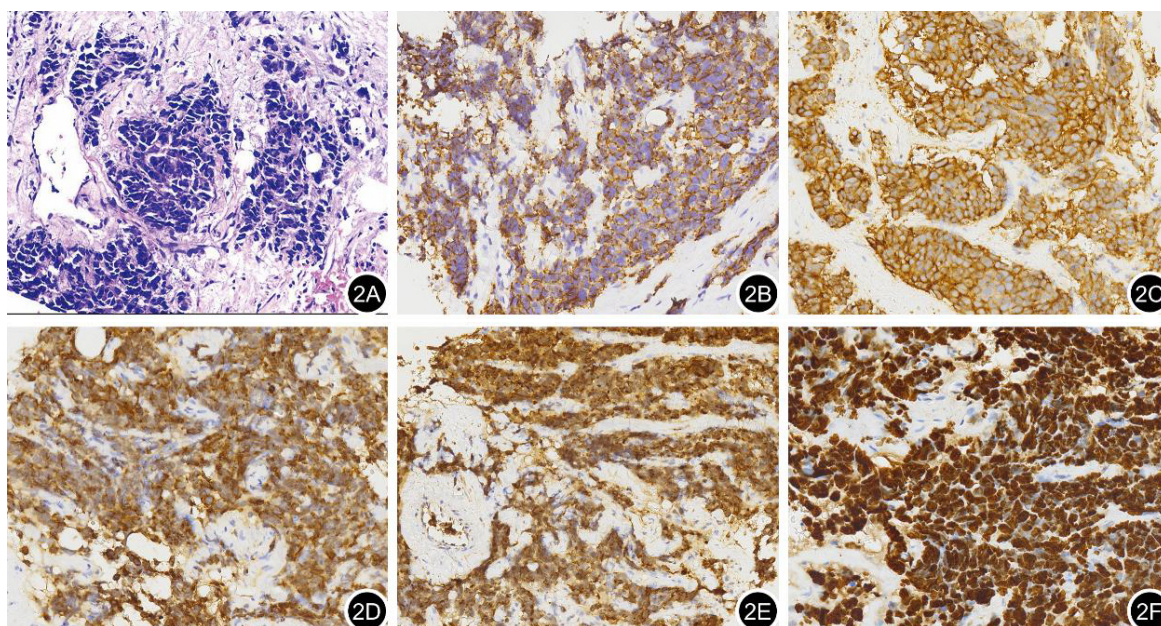


图2A-图2F 病理图，2A为HE染色($\times 40$)；2B-2E分别为CD56、Syn、CK(pan)、CK7染色($\times 40$)；2F为Ki-67($\times 40$)。

讨论：小细胞神经内分泌癌95%以上发生于肺，肺外以胃肠道好发，其次是泌尿系统，而在泌尿系统又以膀胱和前列腺好发，原发于输尿管的小细胞神经内分泌癌非常罕见^[1-2]。输尿管小细胞神经内分泌癌恶性程度极高，易转移，预后差，一般发现时多伴有远处转移^[3-4]。影像学检查可能对其诊断有一定的提示作用。

既往对于原发性输尿管小细胞神经内分泌癌的报道均认为其影像学表现无特征性，仅有一例对其影像学表现的详细报道。该报道提示病灶在经直肠超声检查表现为血流丰富的肿块，腹部CT提示输尿管下段的不均匀且边界清楚的肿块，增强呈轻度不均匀强化；MRU显示病灶上缘呈杯口状^[5]。结合本例患者考虑，首先病灶沿输尿管长轴生长，增强扫描病灶明显强化并其内伴多发坏死灶，表明其血运丰富且生长较快；另外该病灶与邻近正常输尿管的界限清晰，这与报道病例类似。

输尿管上皮来源的恶性肿瘤大多呈浸润性生长，造成输尿管壁的不规则增厚，使得正常输尿管与病变处输尿管界限不清^[6]。而本病例及上述文献报道病例均发现病灶呈现与未受侵的正常输尿管界限清晰的生长方式，这可能与肿瘤的恶性程度更高、增殖速度更快有关，此种生长方式或可作为其与其他输尿管上皮来源的恶性肿瘤的影像学鉴别要点，但这种生长方式也可存在于呈乳头状生长的移行细胞癌^[7]，未来需要更多的影像学报道进行验证。输尿管小细胞癌的诊断需要依靠病理学检查^[8-9]。

总之，影像学可以为输尿管小细胞神经内分泌癌的诊断提供肿物范围、血流及生长模式的多重信息，值得被详细分析，以期临床提供更多的诊断信息。

参考文献

[1]Wahjoe D,Yoga Y I B G T,Setijo R A.Ureteral small cell neuroendocrine carcinoma:a case report and short review[J].International Journal of Surgery Case Reports,2023,111:108708.

[2]何森钦,田林.输尿管原发性小细胞神经内分泌癌1例[J].浙江医学,2023,45(15):1660-1661.

[3]Sato R,Ishikawa T,Imagawa M,et al.Primary small cell carcinoma of the ureter with hydronephrosis:a case report[J].Urol Case Rep,2020,29:101099.

[4]王晨阳,刘沙沙,张源源,等.原发性输尿管小细胞神经内分泌癌一例报告[J].临床外科杂志,2022,30(8):717-718.

[5]Guiwu C,Xiong H,Wenqin L,et al.Imaging manifestations of small cell neuroendocrine carcinoma of the ureter[J].Clinical Case Reports,2023,11(1):e6847.

[6]陈娟,李思江,蒲军,等.输尿管癌的早期诊断及影像学特点[J].检验医学与临床,2018,15(1):73-76.

[7]周继福,徐玉生,钟兴,等.38例原发性输尿管段移行上皮细胞癌的CT诊断价值[J].中国CT和MRI杂志,2022,20(11):130-131.

[8]Shen C,Ying X R,Wu G F,et al.[Three cases of primary small cell neuroendocrine carcinoma of the upper urinary tract and review of the literature][J].Zhonghua Zhong Liu Za Zhi,2023,45(6):525-529.

[9]Mudasir F,Sherin D,Anjana J,et al.Successful management of small cell neuroendocrine carcinoma of the ureter with neoadjuvant chemotherapy and adjuvant chemoradiation:case report and literature review[J].BMJ Case Reports,2021,14(8):e240613.

(收稿日期:2024-07-03) (校对编辑:韩敏求)

· 短篇 ·

以急性卒中样发作的神经白塞病1例

彭沛冉 李 琳*

湖南师范大学附属第一医院神经内科 (湖南 长沙 410005)

第一作者:彭沛冉,男,住院医师,主要研究方向:神经病学。E-mail: 2447856566@qq.com

通讯作者:李 琳,女,副主任医师,主要研究方向:神经病学。E-mail: 2447856566@qq.com

【关键词】神经白塞病;脑梗死;静脉窦血栓
【中图分类号】R543.6
【文献标识码】D
DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2025.04.063

A Case of Neuro-Behçet's Disease Presenting as Acute Stroke-like Episode

PENG Pei-ran, LI Lin*

Department of Neurology, the Frist Affiliated Hospital of Hunan Normal University, Changsha 410005, Hunan Province, China

Keywords: Neuro-Behçet's Disease; Cerebral Infarction; Cerebral Venous Sinus Thrombosis

白塞综合征是一种可累及全身各个系统的自身免疫性疾病,患者除表现为口腔溃疡、外生殖器溃疡、皮肤病变、和眼部的症状外,也可出现神经系统受累。累及神经系统的白塞病称为神经白塞病(neuro-Behçet's disease),又称神经白塞综合征,可表现为神经系统突然出现缺陷,常伴有亚急性、逐步或慢性临床病程。其病因至今仍不明。本文报道以急性卒中样发作的神经白塞病1例,并进行了相关文献复习,以便于临床及时识别和及时治疗相关疾病,改善其预后。

临床资料:患者为25岁青年男性,2023年11月19日因“突发言语含糊、右侧肢体乏力23小时”收入湖南省人民医院。患者诉于11月18日无明显诱因感言语含糊。无法完整叙述句子,无法准确发音,后症状逐渐加重,并出现右侧肢体抬手抬腿乏力,站立不稳,走路不协调。无头痛、头晕、视力下降、视物模糊、视物旋转、跌倒、饮水呛咳等不适。完善颅脑CT:提示左侧颞叶、基底节区及侧脑室旁大片梗死灶,颅脑CTA+CTV未见异常。遂以“脑梗死”收入我科。既往于2021年5月因头晕头痛3月后突发左眼失明于长沙市中心医院就诊,诊断为静脉窦血栓形成(上矢状窦、窦汇血栓),后予以完善取栓手术。术后服用“利伐沙班”抗凝至2022年12月。现已停药,具体病因未明。既往有反复出现生殖器溃疡及口腔溃疡,否认高血压、心脏病史,否认糖尿

病、精神疾病史,否认毒物接触史,否认家族遗传史。入院后神经系统检查:神智嗜睡,构音不良,记忆力减退,右侧肢体肌力4级,左侧肌力5级,右侧Babinski(+),简易智能精神状态检测量表(MMSE):20分,蒙特利尔认知评估(MoCA北京版):16分。入院后完善化验室检查:2023-11-19 血细胞分析:白细胞计数 $5.57(\times 10^9/L)$,中性粒细胞百分率62.5(%),血红蛋白132(g/L),血小板计数 $345(\times 10^9/L)$,2023-11-20 C反应蛋白 7.01(mg/L),2023-11-21 ASO+单项补体测定+补体C3/C4+类风湿因子(RF)测定:抗O 269(IU/mL)个,2023-11-21 狼疮全套:抗组蛋白抗体弱阳性。余降钙素原、输血前常规、G实验、GM实验、隐球菌荚膜抗原检测、免疫全套、补体测定、免疫球蛋白IgG测定、抗肾小球基底膜抗体检测、抗心磷脂抗体、结核感染T细胞检测、病毒血清甲型流感IgM、病毒血清学试验乙型流感IgM、肺炎衣原体抗体检测、肺炎支原体血清学试验、副流感病毒抗体测定、呼吸道合胞病毒抗体测定、军团菌抗体测定、腺病毒抗体测定、Q热立克次体检测、EB病毒DNA测定、肿瘤标志物、新冠肺炎核酸检测未见异常。于11月22日完善腰椎穿刺见清亮脑脊液,测压:120 mmH₂O(1 mmH₂O=0.0098 kPa),脑脊液生化检测:葡萄糖 2.74 mmol/L,氯化物 127 mmol/L,乳酸脱氢酶 20.2 U/L,蛋白 541.6mg/L,腺苷脱氢酶 0.11U/L,白细胞计数为 $1\times 10^6/L$,红细