

系统表面^[4-5]。Levy^[6]等总结了1908年至2006年全球发表的270例SSCNS,其临床表现为单侧或双侧听力下降、小脑性共济失调、锥体束征,泌尿功能障碍等,其中存在经典三联征(听力下降、小脑性共济失调和锥体束征)的患者占39%。

中枢神经系统表面铁沉积症易受累部位主要为小脑、大脑沟回、外侧裂、额叶底部、脑干、脊髓、脊神经根及第Ⅰ、Ⅱ、Ⅷ对颅神经^[7-8],病变于颅脑或脊髓磁共振常规序列T2WI及颅脑SWI上可表现为典型的颅内及脊髓长节段线样低信号^[3,9]。SSCNS在脊髓受累中表现出的长节段的线样T2WI低信号,使得正常的脊髓信号更加“突出”,在阅片过程中,易将正常的脊髓信号视为异常信号,导致误诊,在影像上须与以下长节段脊髓病变疾病进行鉴别:急性脊髓炎病变累及范围较大,常达5个以上椎体节段^[10],受累节段脊髓肿胀增粗,急性起病为主,本例患者为慢性起病,脊髓未见明显肿胀,排除此病;脊髓亚急性联合变性多见于中老年人,主要累及脊髓后索,轴位上呈“反兔耳征”^[11-12];尽管与本例发病年龄相近,但是并未有胃大部切除后等引起维生素B12吸收障碍病史,本例患者维生素B12增高,与诊断不符。华勒氏变性也可以长节段累及脊髓,常导致同侧脊髓萎缩,本例患者颅脑并未出现脑干华勒氏变性,且并无脑梗死等易引起华勒氏变性的疾病^[13],故可以排除此诊断。由于本病例具有典型的临床体征(听力下降、小脑性共济失调),结合影像学检查结果,最终经MDT确诊为中枢神经系统表面铁沉积症。回顾本病例,虽然患者起病时间较长,但如果仅仅依赖脊髓MRI,不结合颅脑MRI表现,容易造成误诊。此外,磁敏感加权成像对含铁血黄素等顺磁性物质更敏感,表现为线样低信号,不仅可以更加直观地显示含铁血黄素沉积的厚度,并可进一步显示颅内小静脉及其血液等影像情况,也是诊断SSCNS的重要检查^[9]。

综上,中枢神经系统表面铁沉积症在影像学主要表现为同时累及脑、脊髓的不可逆性中枢神经系统变性病,临床上较为罕见,且不容易与脊髓长节段病变鉴别。随着MRI亚专业分组的发展,容易割裂脊髓和颅脑的影像征象识别,因此在发现脊髓长节

段的可疑病变征象时,要结合对比颅脑与临床病史,有助于对疾病做出正确诊断。

参考文献

- [1]KHARYTANUK N,COWLEY P,SAYAL P,et al.Classical infratentorial superficial siderosis of the central nervous system:pathophysiology,clinical features and management[J].Pract Neurol,2022.
- [2]VERNOOIJ M W,IKRAM M A,HOFMAN A,et al.Superficial siderosis in the general population[J].Neurology,2009,73(3):202-205.
- [3]WILSON D,CHATTERJEE F,FARMER S F,et al.Infratentorial superficial siderosis:Classification,diagnostic criteria,and rational investigation pathway[J].Ann Neurol,2017,81(3):333-343.
- [4]KOEPPEN A H,DICKSON A C,CHU R C,et al.The pathogenesis of superficial siderosis of the central nervous system[J].Ann Neurol,1993,34(5):646-653.
- [5]KOEPPEN A H,BORKE R C.Experimental superficial siderosis of the central nervous system.I.Morphological observations[J].J Neuropathol Exp Neurol,1991,50(5):579-594.
- [6]LEVY M,TURTZO C,LLINAS R H.Superficial siderosis:a case report and review of the literature[J].Nat Clin Pract Neurol,2007,3(1):54-58;quiz 9.
- [7]KUMAR N.Neuroimaging in superficial siderosis:an in-depth look[J].AJNR Am J Neuroradiol,2010,31(1):5-14.
- [8]WEIDAUER S,NEUHAUS E,HATTINGEN E.Cerebral superficial siderosis:etiologi,neuroradiological features and clinical findings[J].Clin Neuroradiol,2023,33(2):293-306.
- [9]陈旭娜,赵洪增.磁敏感加权成像技术对中枢神经系统表面含铁血黄素沉积症的诊断价值[J].临床医学,2021,41(5):50-51.
- [10]齐英斌,李丽,马涤辉,等.急性脊髓炎55例的临床特征及影像评估[J].中国实验诊断学,2018,22(9):1592-1593.
- [11]赵珂珂,任转琴.MRI对脊髓亚急性联合变性的诊断价值[J].世界最新医学信息文摘,2019,19(6):204-205,208.
- [12]郑少微,杨妮,宏欣,等.脊髓亚急性联合变性的回顾性分析[J].中风与神经疾病杂志,2021,38(12):1085-1087.
- [13]KUHN M J,MIKULIS D J,AYOUB D M,et al.Wallerian degeneration after cerebral infarction:evaluation with sequential MR imaging[J].Radiology,1989,172(1):179-182.

(收稿日期:2024-04-24)

(校对编辑:姚丽娜、翁佳鸿)

· 短篇 ·

全身多系统多脏器血管瘤1例并文献复习*

杨朝武¹ 王 斌¹ 匡亚桃¹ 王 军¹ 王 娟^{2,*}

1.上海市宝山区吴淞中心医院放射与核医学科(上海200940)

2.上海市宝山区杨行镇社区卫生服务中心(上海201900)

第一作者:杨朝武,男,副主任医师,主要研究方向:腹部及神经系统疾病CT及MRI诊断。E-mail:ycwwzj@163.com

通讯作者:王 娟,女,副主任医师,主要研究方向:心血管疾病。E-mail:haodiheyun@126.com

【关键词】多发血管瘤;CT成像;磁共振成像

【中图分类号】R543

【文献标识码】D

【基金项目】新一轮(2023-2025年度)宝山区医学重点学(专)科及特色品牌建设项目(BSZK-2023-BP05)

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2025.07.062

Multi-system and Multi-organ Hemangioma : Report Of One Case and Literature Review*

YAHG Chao-wu¹, WANG Bin¹, KUANG Ya-tao¹, WANG Jun¹, WANG Juan^{2,*}

1.Department of Radiation and Nuclear Medicine, Wusong Central Hospital, Baoshan 200940, Shanghai, China

2.Yanghang Town Community Health Service Center, Baoshan 201900, Shanghai, China

Keywords: Multiple Hemangiomas; CT Imaging; Magnetic Resonance Imaging

Mulliken JB等1982年基于血管内皮细胞生物学特性,将传统的“血管瘤”(Vascular anomalies)分为血管瘤(Hemangioma)和脉管畸形(Vascular malformation),ISSVA 2018年对该分类系统进行修订,将血管瘤分为良性血管瘤、交界性血管瘤、恶性血管瘤,脉管畸形分为毛细血管畸形、淋巴管畸形、静脉畸形、动静脉畸形、动静脉瘘及由他们共同存在的混合型^[1-2]。多发血管瘤常见部位为肝脏、脾脏、皮下等,骨骼、颅内也有少量报道^[3-6],多系统、多脏器发病罕见报道,现就我院诊治的一例多系统、多脏器血管瘤并回顾文献,报道如下。

病例资料:患者,女,32岁,因多发皮下无痛性肿块数年入院。查体:右侧肩部、左侧面部、左侧乳房内侧缘、会阴部、右侧膝部皮下多发肿块,质软无压痛,活动度差,无皮肤红肿。实验室检查无特殊。胸部CT检查:双侧锁骨旁、颈根部及双侧背部肌肉内及肌间隙多发等密度肿块,大者4.2×2.5cm,病灶边界清楚,部分肿块内见点状钙化(图1);右侧胸膜梭形肿块伴点状钙化,大小约4.6×1.9cm(图2);肝内近膈顶片状稍低密度影,CT值约45HU(图3),B超检查提示血管瘤。2018年2月胸部CT提示左乳内侧皮下0.3cm结节,2022年7月CT复查结节增大,

约0.9cm,另右胸背侧胸膜新增梭形结节,约1.2cm×0.4cm(图4)。右膝关节MRI检查:右股骨下段内侧软组织内2.1cm×3.5cm肿块,T1WI成低信号,FST2WI成明显高信号,边界清楚,病灶内见流空血管影,考虑血管瘤(图5)。下腹部MRI检查:下腹前腹壁皮下、双侧背部肌肉内(图6)、会阴部皮下多发肿块,边界清楚,T1WI成低信号,FST2WI明显高信号或高低混杂信号,增强后明显强化,部分病灶内见流空血管影,结合病史,考虑多发血管瘤。手术所见及术后病理:2021年2月,局麻下行“血管瘤切除术+血管瘤硬化剂注射术”,完整切除左侧腹、右上肢、左下肢、背部、颈部肿块,部分肿块行头皮针多点穿刺后注射1%的聚多卡醇。术后病理:诸肿块肉眼所见为灰黄色肿块,切面灰红色,质中;免疫组化CD34(+),CD31(+),D2-40(-),Vimentin(+),S100(-),Ki67(+,1%),CKpan(-),SMA(+),病理诊断血管瘤,腔内见血栓伴机化。2022年12月再次入院行体表血管瘤切除术,完整切除前腹壁、左乳内侧、右膝、会阴皮下肿块,右颈根部及左侧面部肿块行头皮针多点穿刺后注射1%的聚多卡醇,术后病理诊断为血管瘤,腔内见血栓伴机化。

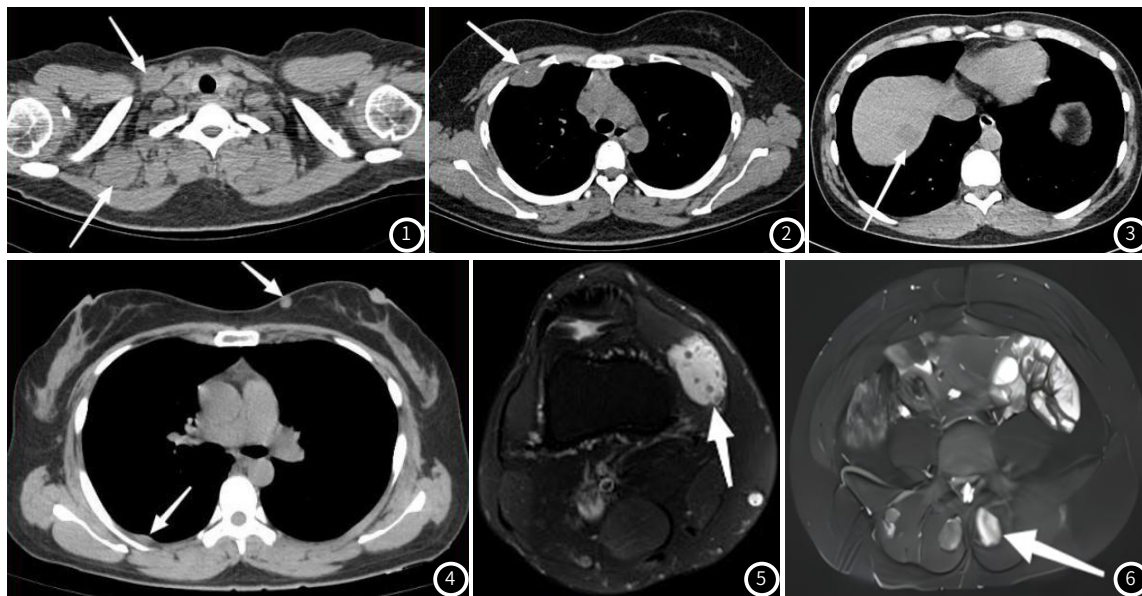


图1 双侧锁骨旁、颈根部多发等密度肿块;图2 右前胸膜结节伴点状钙化;图3 肝内近膈顶小片稍低密度影。图4 左乳内侧皮下结节,右背侧胸膜梭形结节;图5 右膝内侧皮下软组织肿块;图6 双侧竖脊肌内多发肿块。

讨论:伴有表皮异常的血管瘤多于婴幼儿期发现,部分病灶可自行消退,余可局部外用及系统用药,辅以激光或局部注射等治疗^[7-8]。本例患者起病隐匿,直到28岁以足底首次发现结节就诊,当时未进行手术治疗,后陆续发现皮下结节且进行性增大,通过影像学检查及多次手术治疗,病理明确为多发血管瘤。本例患者发病部位包括皮下、肌肉、肌间隙、胸膜、肝脏、脾脏等,非常罕见,病因不明。既往研究发现,该病可由生殖细胞种系突变和(或)体细胞突变引起,相关致病基因检查可更好地理解疾病潜在的分子层面致病机制,有助于研发新的治疗方法^[5-8],如果合并其他病变可分为Parkes-Weber综合征、Klippel-Trenaunay综合征、Sturge-Weber综合征等^[7-10]。本例患者未行相关基因检测,

同时该患者存在子宫腺肌症及双侧卵巢多发囊肿,是否存在相关性有待进一步检查。既往研究表明,根据病情进展的轻重缓急,该病治疗策略上大体分为定期随访、手术切除、介入栓塞、硬化剂注射以及全身用药等^[10-12]。针对皮下表浅较大病灶,本例患者于我院多次局麻下手术切除,深部间隙病灶为避免创伤过大,采用注射硬化剂治疗,胸膜、肝脏、脾脏等病灶采取随访观察,后续将根据患者病情变化进一步制定治疗方案。

影像学检查价值:(1)超声检查对皮下及肝、脾病灶价值巨大,可检测病灶内血流量,可与其他高流量及低流量脉管畸形相鉴别^[13]。(2)CT检查病灶主要表现为均匀或不均匀的等密度或稍低密度肿块,病灶内钙化常见,与多数文献报道一致^[14-16],增强后病

灶实质明显强化,有助于鉴别诊断,需要特别指出的是,CT平扫对位于肌肉内的等密度病灶容易漏诊,CT增强价值更大。(3)MRI检查发现与定位病灶更有优势,T1WI多表现为等信号或低信号,T2WI多为高信号,当病灶内较多钙化时可表现为高低混杂信号,伴有陈旧出血及含铁血黄素沉积时呈低信号,DWI可为高信号或高低混杂信号,增强后实性部分明显强化,钙化或陈旧出血部位可不强化;病灶内发现血管流空效应有助于定性诊断。本例患者膝关节旁病灶血管流空效应明显,另外多数病灶T2WI及DWI呈混杂信号,增强后不均匀强化,可能跟病灶内钙化及陈旧出血伴含铁血黄素沉积相关。鉴别诊断:主要跟神经纤维瘤病鉴别,二者均可表现为多系统、多脏器结节,增强检查均明显强化,不同点是神经纤维瘤病可有表皮牛奶咖啡斑并伴有其他神经系统异常,同时神经纤维瘤病病灶分布多与神经走行区域一致,但多发血管瘤表皮病灶可有红色或紫色皮损,病灶多伴陈旧出血及含铁血黄素沉积,病灶内常见血管流空效应,且血管瘤钙化更常见^[15-18]。

总之,多系统多脏器血管瘤很罕见,仔细分析其CT及MRI图像特征有助于明确诊断。

参考文献

- [1]Mulliken JB,Glowacki J.Hemangiomas and vascular malformations in infants and children:a classification based on endothelial characteristics[J]. Plast Reconstr Surg,1982,69(3):412-422.
- [2]Dasgupta R,Fishman SJ.ISSVA classification[J].Semin Pediatr Surg,2014,23(4):158-161.
- [3]宋琦,吴晓丽,董毅,等.肝脏多发血管瘤彩超、MSCT增强影像特征及鉴别诊断研究[J].中国CT和MRI杂志,2022,20(7):92-94.
- [4]李胜,朱新枝.颅骨多发毛细血管瘤一例[J].中国CT和MRI杂志,2017,15(4):147-148.
- [5]徐晓杰,段炼,吕芳,等.皮下血管瘤-严重脊柱畸形-多发骨溶解一例[J].中华内分泌代谢杂志,2017,33(5):425-428.
- [6]Elsayes KM,Menias CO,Dillman JR,et al.Vascular malformation and hemangiomatosis syndromes:spectrum of imaging manifestations[J]. American Journal of Roentgenology,2008,190:1291-1299.

- [7]Wohlgenuth WA,Wölfle K,Schuster T,et al.Hereditary vascular malformations:classification, symptoms,diagnostics and prognosis[J].Zentralbl Chir,2012,137(5):440-445.
- [8]Ji Y,Chen S,Xiang B,et al.Clinical features and management of multifocal hepatic hemangiomas in children:a retrospective study[J].Sci Rep,2016,6:31744.
- [9]血管瘤和脉管畸形的诊断及治疗指南(2019版)[J].组织工程与重建外科杂志,2019,15(05):277-317.
- [10]Vredenburg AD,Janmohamed SR,de Laat PC,et al.Multiple cutaneous infantile haemangiomas and the risk of internal haemangioma[J].Br J Dermatol,2013,169(1):188-191.
- [11]Song JK,Niimi Y,Berenstein A.Endovascular treatment of hemangiomas[J].Neuroimaging Clinics of North America,2007,17(2):165-173.
- [12]Wasserman JD,Mahant S,Carcas M,et al.Vincristine for successful treatment of steroid-dependent infantile hemangiomas[J].Pediatrics,2015,135(6):1501-1505.
- [13]Juan-Carpene G,Palazón-Cabanes JC,Tallón-Guerola P,et al.A case series of 18 congenital haemangiomas:clinical,histological and ultrasound features,and their relationship with complications and atypical behaviour[J].Acta Derm Venereol,2023,103:3983.
- [14]吕丹丹.CT增强延迟扫描技术在鉴别肝脏肿瘤类型中与病理检查结果符合率分析[J].罕少疾病杂志,2022,29(02):52-53,67.
- [15]Elly A,Yu T,Mana Y,et al.Giant esophageal hemangioma diagnosed by 99mTc-HSA-D scintigraphy following equivocal CT,MRI,and endoscopy[J].Radiology Case Reports,2021,16(5):1023-1027.
- [16]Xu M,Pan F,Wang W,et al.The value of clinical and ultrasound features for the diagnosis of infantile hepatic hemangioma:Comparison with contrast-enhanced CT/MRI[J].Clinical Imaging,2018,51:311-317.
- [17]Alexander D,Brandon O,Daniel F,et al.Soft tissue hemangioma with osseous extension:a case report and review of the literature[J].Skeletal Radiology,2015,44(4):597-603.
- [18]章小鹏,郑郑,曲利娟,等.浅表性血管黏液瘤2例报道[J].罕少疾病杂志,2021,28(06):4-5.

(收稿日期:2024-05-17)

(校对编辑:姚丽娜、翁佳鸿)

· 短篇 ·

CT、MRI误诊纵隔小细胞神经内分泌癌1例

顾敏岚 钱卫学* 祁良

1.吴江区中医医院放射科(江苏苏州215200)

2.南京医科大学第一附属医院放射科(江苏南京210029)

第一作者:顾敏岚,女,主治医师,主要研究方向:呼吸系统及骨肌系统。E-mail:1152387976@qq.com

通讯作者:钱卫学,男,副主任医师,主要研究方向:骨肌系统磁共振成像。E-mail:422370320@qq.com

【关键词】纵隔;神经内分泌癌;计算机体层摄影

【中图分类号】R564

【文献标识码】D

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2025.07.063

Misdiagnosis of Mediastinal Small Cell Neuroendocrine Carcinoma by CT and MRI : A Case Report

GU Min-lan, QIAN Wei-xue*, QI Liang.

1.Department of Radiology, Suzhou Wujiang District Hospital of Traditional Chinese Medicine, Suzhou 215200, Jiangsu Province, China

2.Department of Radiology, the First Affiliated Hospital of Nanjing Medical University, Nanjing 210029, Jiangsu Province, China

Keywords: Mediastinum; Neuroendocrine Carcinoma; CT