

· 腹部疾病 ·

1例腹膜后及盆腔弥漫性巨大神经纤维瘤病1型CT检查报道

1. 成都中医药大学 (四川 成都 610072)
 2. 成都中医药大学第二临床医学院 (四川 成都 610041)
 3. 中国医科大学 (辽宁 沈阳 110004)
- 胡小艳¹ 邬颖华² 郭亮³ 匡敏¹

【关键词】神经纤维瘤病1型, X线计算机体层摄影术

【中图分类号】R338.1+1

【文献标识码】D

DOI: 10.3969/j.issn.1009-3257.2016.02.019

神经纤维瘤病1型(Neurofibromatosis type 1, NF1)也称Von Recklinghausen病,是一种很常见的常染色体显性遗传病^[1],起源于神经上皮组织,主要累及皮肤、周围神经和中枢神经系统,而发生在腹膜后及盆腔的报道少见。本文就CT发现1例弥漫性腹膜后及盆腔巨大神经纤维瘤病1型报道如下,并结合文献复习,以提高对神经纤维瘤病1型的认识。

1 病例介绍

1.1 病史 一女性患者,26岁,因多次自然流产就诊。腹部CT检查发现其腹膜后及盆腔肿块后入院治疗。查体:营养良好,四肢、背部、面颊可见色素沉着及多发大小不等的咖啡斑;前臂、大腿、腹股沟、背部可见大小不等的结节及包块突出体表,质软、不活动、无压痛,最大者位于腹股沟处,直径约3cm。实验室检查:肝肾功能、血常规、激素水平、唐氏筛查未见异常。直系亲属无类似情况。

1.2 影像学检查 子宫附件超声检查未见异常。头颅、胸部CT未见异常。腹部CT见腹膜后、盆腔及部分间隙(双肾前间隙、腹主动脉旁、膀胱周围、直肠周围间隙、右侧膈肌脚、右侧腰大肌内、腹部肌肉间隙内等)弥漫分布、大小不等的软组织肿块;其形态不一,多呈椭圆形,部分融合呈分叶状;其内密度不均,可见稍高密度的斑片、条状影和低密度大片状融合影,最大直径约15cm,脊柱受压稍向左偏;部分病

灶平扫与邻近结构分界欠清。增强扫描早期病灶呈轻度不均匀强化,部分血管被肿块环绕,但血管无受侵;增强晚期可见病灶强化程度有所增加,但仍呈相对轻度强化,并可见右肾、右侧输尿管及子宫右侧受压、推移,右肾、输尿管未见积水扩张,病灶与右肾及子宫右侧分界清楚。(见图1-12);肝胆胰脾、双肾上腺及左肾未见异常。

1.3 手术 患者行腹膜后肿块切除术。术中见:腹膜后巨大肿瘤,向外后方生长至双侧腰大肌外缘,上端达肾脏上缘,下至盆底、直肠后壁及子宫颈后壁,肿瘤包绕腹主动脉、下腔静脉及脊柱椎体生长。肿块数以千计,直径从米粒大小至15cm不等,部分融合生长;术中出血约3000ml。

1.4 病理 术后病理诊断:丛状神经纤维瘤病1型。

2 讨论

神经纤维瘤病1型是常染色体显性遗传病,由于NF-1基因的高突变易感性,约50%的患者无该病的家族史。本例病例表现为皮肤多发咖啡斑、体表结节及皮肤色素沉着,满足美国国立卫生研究所于1988年提出的NF-1的统一诊断标准^[2]。文献报道^[3-5]青春期及妊娠会加速神经纤维瘤的生长,因此推测妊娠期雌激素水平增加,与本例患者腹膜后及盆腔多发肿瘤有着很大关系。目前尚无文献报道神经纤维瘤与流产的

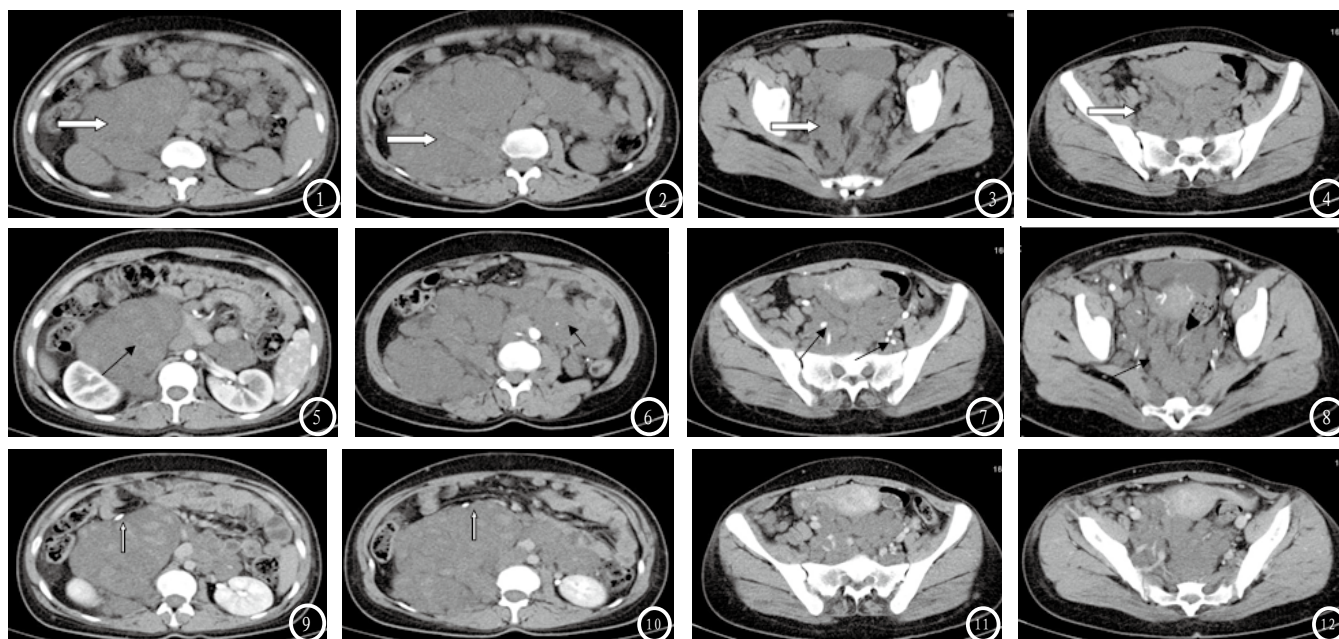


图1-4 CT平扫:见腹膜后、盆腔及部分间隙(双肾前间隙、腹主动脉旁、膀胱周围、直肠周围间隙、右侧膈肌脚、右侧腰大肌内、腹部肌肉间隙内等)多发大小不等软组织结节灶及肿块(如箭头所示)。图5-8为CT增强扫描早期,肿块呈轻度不均匀强化,部分血管被肿块包绕(图箭头所示),腹腔大血管未见受侵。图9-12为CT增强扫描晚期,肿块强化程度较增强早期有所增加,并可见右侧输尿管受推移(箭头所指为被推挤的输尿管),增强后可见肿块与肾脏、子宫分界清楚。

关系,本例患者多次流产,推测可能与腹膜后增大的肿块压迫子宫,导致胎儿生长空间受限,引起胎儿缺氧窒息而流产。

NF-1常表现为多器官、多系统受累,多发生在皮肤、中枢神经系统及周围神经系统,其影像学表现复杂。笔者通过本例患者NF-1 CT表现及查阅相关文献,概括NF-1的CT表现如以下几点:(1)部位:本例患者NF-1主要以腹膜后、盆腔及部分间隙(双肾前间隙、腹主动脉旁、膀胱周围、直肠周围间隙、右侧膈肌脚、右侧腰大肌内、腹部肌肉间隙内等),与文献^[6-7]报道的NF-1生长部位相似;此外,NF-1还可发生在全身其他部位,如胸腔、肺、胃、小肠、结肠、肝脏、胆囊、子宫、胰腺、肾上腺等器官^[8-9],也可见于四肢、颜面部、臀部、椎管内、硬膜外等处^[10]。(2)形态、边界及大小:NF-1多表现为形态不一的软组织结节或肿块,本例患者病灶多呈椭圆形,部分融合呈分叶状;部分病灶与邻近结构分边界欠清;病灶可从米粒大小到15CM大小不等。谢筱筱^[6]、黄泽和^[10]等的报道中,NF-1表现为圆形或类圆形、边界清楚的软组织肿块,与本例患者表现有所差异,笔者推测这与病灶的生长部位及生长方式不同有关。(3)密度:病灶密度多不均匀,大多数呈稍低密度,病灶较大时,其内可见更低密度影或斑片样稍高密度影。(4)生长方式:本例患者病灶延腹膜后间隙、盆腔间隙及

肌肉间隙呈蔓延、融合性及嵌入式生长,并不侵入邻近正常组织内,病灶较大时,仅对邻近结构产生压迫或推挤,还可压迫脊柱使脊柱发生侧弯、移位等,与刘洋^[11-12]等的报道相符。可见,NF-1的生长方式符合良性肿瘤的生长方式。(5)增强检查表现:文献报道不同部位生长的NF-1强化程度有所不同,可表现为不强化、轻度不均匀强化、中等以上强化或外周不均匀强化,较大病灶内可见为强化的低密度区域;本例患者病灶亦表现为轻度不均匀强化,并可见肿块包绕腹腔血管,但未侵犯血管。可见NF-1血供不丰富。此外,本例患者病灶病理检查为丛状神经纤维瘤,与Zacharia J^[13]报道的发生在腹膜后者主要为丛状神经纤维瘤相符;至于腹膜后生长的NF-1的类型是否趋于丛状神经纤维瘤,尚需更多研究。

综上所述,NF-1的CT表现为形态规则或不规则的软组织密度影,密度均匀或不均匀,生长方式多样,增强扫描呈轻度不均匀强化。总之,不同部位的神经纤维瘤影像学表现有所差异;本例就腹膜后NF-1影像及临床特点进行分析,腹膜后空间较大,患者常无明显临床症状,但巨大肿块可导致邻近脏器受压而出现相应的临床表现。临床诊断神经纤维瘤须结合病史、影像资料及病理诊断综合考虑。

参考文献

- [1] Ferner RE. Neurofibromatosis 1 and neurofibromatosis2: a twenty first century perspective[J]. Lancet Neurol 2007; 6: 340-351.
- [2] Stumpf DA, Alksne JF, Annegers JF, et al. Neurofibromatosis. Conference statement. National Institutes of Health Consensus Development Conference[J]. Arch Neurol, 1988, 45(5): 575-578.
- [3] 张方圆, 杨珍, 钱悦等. I型神经纤维瘤病孕期爆发1例[J]. 临床皮肤科杂志, 2015, 44(3): 173-174.
- [4] Hua Li, Xuelian Zhang, Lauren Fishbein, et al. Analysis of steroid hormone effects on xenografted human NF1 tumor[J]. Cancer Biol Ther. 2010; 10(8): 758-764.
- [5] Mauro Geller, Spyros G.E. Mezitis, et al. Progesterone and Estrogen Receptors in Neurofibromas of Patients with NF 1[J]. Clinical Medicine. 2008, 1: 93-97.
- [6] 谢筱筱, 秦乐等. 神经纤维瘤病I型腹部受累影像学表现的研究[J]. 医学研究杂志, 2012, 41(11): 151-154.
- [7] 王福转, 张孟荣. 腹膜后肿瘤的MSCT表现[J]. 中国医药指南, 2013, 11(11): 652-653.
- [8] Eui Tae Kim, Hwan Namgung, et al. Oncologic manifestations of neurofibromatosis type 1 in Korea[J]. Journal of Korean surgical Society, 2012, 82(4): 205-210.
- [9] 陈玉峰, 李胜, 邹文远等. 原发性肾上腺神经纤维瘤1例[J]. 医学影像学杂志, 2015; 25(6): 988-1055.
- [10] 黄泽和, 陈松, 李伟雄. 神经纤维瘤病CT及MR影像表现对比研究[J]. 广西医科大学学报, 2013, 30(5): 731-733.
- [11] 刘洋, 吴建满. 节细胞神经纤维瘤的CT表现[J]. 中国中西医结合影像学杂志, 2015; 13(4): 426-428.
- [12] 吴一东, 张岳, 吴政光. 神经纤维瘤病的临床、影像学表现分析(附11例报告)[J]. 罕少疾病杂志, 2011, 18(1): 15-18.
- [13] Zacharia J, Jaramillo D, Poussaint TY, et al. MR imaging of abdomi-nopelvic involvement in neurofibromatosis type 1: a review of 43 patients[J]. Pediatr Radiol, 2005, 35(3): 317-322.

【收稿日期】2016-04-08

(上接第42页)

综上所述, 肠系膜上动脉病变应用多层螺旋CT及后处理技术, 对有高血压、动脉硬化或糖尿病等基础性病变的高龄患者如伴有不明原因腹痛, 需考虑到肠系膜上动脉病变致缺血性肠病可能, 应及时进行腹部CT增强扫描, 能够对肠系膜缺血性肠病进行全面评价, 提高肠系膜缺血性肠病的早期诊断准确率。

参考文献

- [1] 吴本俨. 关注老年性缺血性肠病诊断[J]. 中华老年医学杂志, 2009, 28: 286-288.
- [2] 缺血性肠病诊治中国专家建议(2011)写作组, 中华医学会老年医学分会, 《中华老年医学杂志》编辑委员会. 老年人缺血性肠病诊治中国专家建议(2011), 老年医学杂

志, 2011, 30(01): 1-5.

- [3] 谢宁, 代军, 欧阳春晖, 等. 缺血性结肠炎27例临床分析及文献复习[J]. 中国内镜杂志, 2011, 17(10): 1004-1007.
- [4] 管庶春, 曹丹, 顾勤. MSCT检查在肠梗阻诊断中的应用[J]. 中国中西医结合影像学杂志, 2009, (3): 227-229.
- [5] Sakamoto I, Ogawa Y, Sueyoshi E, et al. Imaging appearances and management of isolated spontaneous dissection of the superior mesenteric artery[J]. Eur J Radiol, 2007, 64: 103.
- [6] 张龙江, 卢光明. 《全身CT血管成像诊断学》[M], 人民军医出版社, 2012, 261-265.
- [7] 陈颖瑜, 潘爱珍, 雍昉, 等. 多层螺旋CT双期扫描对缺血性肠病的诊断价值[J]. 实用医学杂志, 2015, 30(10): 1682-1685.
- [8] 华锐, 刘筠, 钟进, 等. 多层螺旋CT在肠系膜缺血诊断中的应用[J]. 医学影像学杂志, 2009, 19(2): 169-172.
- [9] 逢利博, 廖伟, 高玉颖, 等. Riolan动脉弓的MSCT血管成像表现[J]. 中国介入影像与治疗学, 2012, 9: 274-277.

【收稿日期】2016-01-18