

[14] Park HJ, Lee SY, Choi SH, et al. Reduced metallic artefacts in 3T knee MRI using fast spin-echo multi-point Dixon compared to fast spin-echo T2-weighted sequences. Clin Radiol, 2017, 72(11):e1-e6.

[15] 张宇, 查云飞, 陆雪松, 等. 脊柱金属内固定术后 IDEAL 与频率选择脂肪抑制 FSE 图像质量对比. 临床放射学杂志, 2017, 10(36):1499-1503.

Imaging findings of multiple endocrine neoplasia type 1: Case report

多发内分泌肿瘤 1 型影像学表现 1 例

方旭, 边云, 陆建平, 王莉

(第二军医大学附属长海医院影像医学科, 上海 200433)

[Key words] Multiple endocrine neoplasia; Tomography, X-ray computed; Magnetic resonance imaging

[关键词] 多发性内分泌瘤病; 体层摄影术, X 线计算机; 磁共振成像

DOI: 10.13929/j.1003-3289.201710105

[中图分类号] R736; R445 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2018)09-1394-01

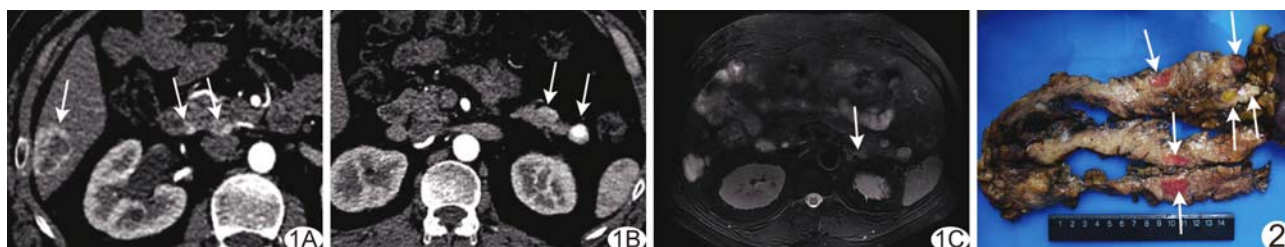


图 1 胰腺 MEN1 影像学表现 A. 轴位 CT 动脉期图像示胰腺钩突部、十二指肠降段内分泌瘤(箭), 肝右后叶下段转移瘤(短箭); B. 轴位 CT 动脉期图像示胰腺尾部内分泌瘤(箭); C. 轴位 T2WI 示左侧肾上腺腺瘤(箭) 图 2 全胰腺病理大体标本 内见多个暗红色、黄色、灰白色内分泌瘤(箭)

患者男, 52 岁, 因“体检发现胰腺多发占位且无明显症状、体征”就诊。患者 2010 年因“甲状旁腺功能亢进”接受甲状旁腺切除术, 术后病理为甲状旁腺腺瘤; 2015 年因“右肺中叶结节”接受右肺楔形切除术, 术后病理为肺类癌。CT 及 MRI(图 1): 胰腺、十二指肠降段见多枚结节, 最大长径约 16 mm, CT 呈低密度, T1WI 呈低信号、T2WI 呈稍高信号, 边界清晰, 增强后动脉期明显强化, 门静脉期及延迟期持续强化; 肝脏见多发大小不等结节, 最大约 34 mm×25 mm, 位于肝右后叶下段, CT 呈低密度, T1WI 呈低信号、T2WI 呈稍高信号, 增强后明显强化; 左侧肾上腺呈结节样增粗。影像学提示: 胰腺、十二指肠多发内分泌肿瘤伴肝脏转移, 左肾上腺腺瘤。行全胰腺+十二指肠+肝结节+左肾上腺切除术, 术中见胰腺、十二指肠降段见多发暗红色、黄色、灰白色小肿块, 最大者长径约 14 mm(图 2)。免疫组化: NSE、CgA、Sy、CD56 均阳性, Ki-67(<1%+)。病理诊断: 全胰腺、十二指肠多发内分泌肿瘤伴肝脏转移, 左肾上腺腺瘤, 考虑多发内分泌肿瘤 1 型(multiple endocrine neoplasia type 1, MEN1)。

讨论 MEN1 又称 Wermer 综合征, 是 MEN1 基因突变导致的 2 个以上内分泌腺体功能亢进, 同时或先后形成腺体增生或肿瘤所致综合征, 为常染色体显性基因遗传疾病, 发病率约 2/10 万~20/10 万, 无性别差异, 多于 50 岁前发病, 随肿瘤发生部位, 不同临床表现也不同。甲状旁腺是 MEN1 中最早且最常受累的腺体, 90% 以上 MEN1 患者首发症状是甲状旁腺功能亢进。腹部 MEN1 内分泌瘤最常位于胰腺和十二指肠, 发生率 30%~70%, 分功能性和无功能性肿瘤。功能性肿瘤中, 以胃泌素瘤(60%)、胰岛素瘤(30%)多见, 均为富血供肿瘤, 增强后呈明显强化; 其中 90% 胃泌素瘤发生于十二指肠, 直径大多<1 cm, 临床多表现为顽固性溃疡、水样便; 胰岛素瘤多表现为发作性低血糖。MEN1 的胰肠神经内分泌瘤多为无功能性。相比功能性肿瘤, 无功能性肿瘤体积更大、恶性程度更高、易转移, 多伴囊变、钙化、出血。鉴别诊断: ①多发内分泌肿瘤 2 型, 90% 患者发生甲状腺髓样癌, 多伴双侧或单侧肾上腺嗜铬细胞瘤, 而胰肠神经内分泌瘤罕见; ②Von Hippel-Lindau 综合征, 亦为常染色体显性基因遗传疾病, 17% 患者发生胰腺神经内分泌瘤, 最特征性表现是胰腺多发囊肿和小脑血管母细胞瘤, 部分伴肾多发囊肿或肾细胞癌等; ③肾透明细胞癌胰腺多发转移, 为富血供肿瘤, 增强后呈明显强化, 单纯依据影像学表现难以鉴别, 需结合病史。

[第一作者] 方旭(1991—), 男, 安徽六安人, 硕士, 医师。

E-mail: fx0412@foxmail.com

[收稿日期] 2017-10-25 [修回日期] 2018-06-04