

偏身肥大症 4 例

谢梓建¹, 张君铨²

(福建省福州儿童医院 1. 影像科; 2. 儿科, 福建 福州 350005)

[中图分类号] R729 [文献标识码] E [文章编号] 1008-8830(2009)11-0947-02

例 1:男,1 岁 2 个月,第 1 胎第 1 产,足月顺产,生后即发现其左侧上下肢及颜面较右侧肥大,舌左侧较右侧肥厚,随着年龄增大左侧肢体较右侧逐渐增长、增粗,下颏及舌尖渐向右侧偏斜。患儿母亲孕期无风疹等疾病及用药史,家族中无类似病史。体格检查:左侧耳廓及面部、舌左侧、左侧上切牙较右侧明显肥大,下颏及舌尖偏向右侧(图 1)。左侧胸腹部及上下肢肥大。左下肢较右侧长约 1 cm。左侧阴囊肥大。智力发育基本正常。双上肢 X 线片示(图 2):左桡骨较右侧长约 0.7 cm,左尺骨较右侧长约 0.4 cm,左前臂较右侧增粗。双下肢 X 线片示:左侧胫骨较右侧长约 0.4 cm,左侧腓骨较右侧长约 0.2 cm。头颅 CT 未见明显异常。腹部 B 超示:左肾大小约 73 mm×42 mm,右肾大小约 57 mm×35 mm,左肾肾窦分离约 21 mm,左输尿管上段扩张,宽径约 16 mm,肝、胆、胰、脾、右肾、右输尿管未见明显异常。

例 2:男,4 岁,出生时即发现左面部较右侧肥大,并逐年加剧。上下肢未见明显发育异常。运动、语言及智力发育与同龄儿童无明显差异。体格检查:左耳廓、左颜面部较右侧肥大,下颏向右侧偏斜,舌体的左半侧较右侧肥大,舌尖偏向右侧,左侧上切牙较右侧稍大。双侧肢体基本对称。生殖器及神经系统未见异常。头颅 CT 及四肢 X 线片未见明显异常。头颅正位片示左上切牙较右侧稍大。生化检查正常。

例 3:男,2 岁 6 个月,患儿出生时未见明显异常,随着年龄增大发现右侧肢体较左侧明显粗、长,蹒跚步态,易跌倒。体格检查:双侧颜面部基本对称,右侧上下肢明显粗于左侧,右手明显比左侧宽厚。智力发育正常。双上肢 X 线片示(图 3):右肱骨近端骨骺中心至右桡骨远端骨骺中心长度较左侧



图 1 患儿颜面(例 1) 左侧颜面较右侧肥大,舌左侧较右侧肥厚,下颏及舌尖向右侧偏斜。

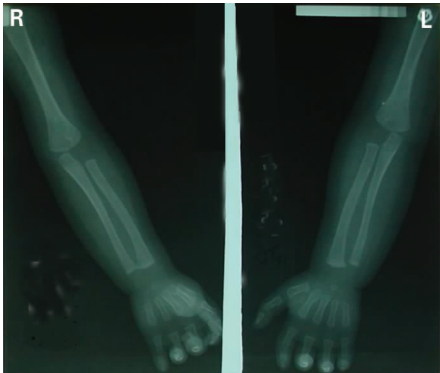


图 2 双上肢 X 线检查(例 1) 左桡骨较右侧长约 0.7 cm,左尺骨较右侧长约 0.4 cm,左前臂较右侧粗

长约 0.5 cm,右前臂较左侧增粗。双下肢 X 线片示:右侧股骨大转子至外踝距离较左侧长约 0.2 cm。头颅 CT 平扫及腹部 B 超未见明显异常。

例 4:男,8 个月,患儿出生时即发现其右侧颜面部较左侧稍肥大,舌经常伸于右侧。近 2 个月时两侧颜面部基本对称,但发现右下肢较左下肢肥大,且逐渐明显。体格检查:双侧颜面部基本对称,肩峰至中指指尖长度右侧约 28 cm,左侧约 26 cm,肩峰下

[收稿日期]2009-03-20;[修回日期]2009-05-31
[作者简介]谢梓建,男,大学,医师。主攻方向:儿童生长发育。

5 cm 处右上肢周径约 13 cm,左侧约 12.5 cm,右下肢长约 32 cm,左下肢长约 30 cm,髂前上棘下方 7 cm 处右腿周径约 24 cm,左腿周径约 20.5 cm,右腓肠肌最大周径约 7.2 cm,左侧约 5.5 cm,右足较左足明显宽厚。辅助检查:血糖、血生化正常,肝、胆、胰、脾及双肾 B 超检查无异常发现。双上肢及双下肢 X 线表现主要体现在肢根,即右侧肱骨较左侧长约 2 mm,而两侧肱骨粗细大致相仿,右侧股骨较左侧长约 3 mm,且较左侧股骨粗约 2 mm,两侧骨皮质厚度大致相仿,双侧尺桡骨及双侧胫腓骨两侧基本对称(图 4)。

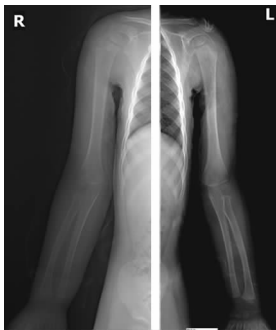


图 3 双上肢 X 线检查(例 3) 右肱骨近端骨骺中心至右桡骨远端骨骺中心长度较左侧长约 0.5 cm,右前臂较左侧增粗。



图 4 双下肢 X 线(例 4) 右侧股骨较左侧长约 3 mm,较左侧粗约 2 mm,两侧股骨骨皮质厚度大致相仿,双侧胫腓骨基本对称。

讨论:偏身肥大症(hemihypertrophy)亦称偏侧肥大症、Curtius 综合症、Steiner 综合症、Friedreich 综合症等,由 Curtius 于 1925 年首先报道,是以一侧肥大性改变为特征的一组临床症候群。本病病因未明,可能与染色体畸变或胚胎发育异常有关^[1]。有人认为是受精卵分成两个不同大小的细胞所致^[2]。但本组资料 4 例临床症状各不相同。第 1 例以左上肢及颜面肥大为主,第 2 例以左侧颜面部肥大为主,第 3 例以右上肢肥大为主,第 4 例主要以右下

肢肥大为主,显然这些病例用胚胎发育不对称学说难以解释。

本病症特点:① 本病 4 例均为男孩,与临床报告相符^[3]。② 临床上多常见右侧^[4],而本组资料 2 例为左侧,2 例为右侧。③ 有报道本病同时伴有牙槽扩大、牙齿发育过早、巨齿和错位咬合^[4],本组资料除 1、2 例有巨齿外,尚未发现上述其它口腔畸形,可能与本组资料中 3 例年龄尚小有关。④ 本病的偏侧肥大可以是一侧肢体和/或躯体、面部的肥大,诊断较为容易。而本组资料除肢体和面部肥大外,其中有 1 例左肾也较右肾肥大,左输尿管上段有扩张,故一侧内脏肥大的可能性亦存在。

偏身肥大症的诊断首先要排除偏侧萎缩症,如面偏侧萎缩症等形成的双侧发育不对称,其次需与 Klippel-Trenaunay-Weber 氏综合征鉴别。Klippel-Trenaunay-Weber 综合征主要包括巨大的血管痣、静脉瘤、骨及软组织肥大等三大症状^[5],而本组资料 4 例均未发现血管痣或静脉瘤,故可与之鉴别;另外本病尚须与一侧肥大伴性早熟(Silver syndrome)鉴别,后者可表现为单侧身躯肥大,骨龄不对称,性早熟,身材矮小以及尿中促性腺激素水平增高,本组资料 4 例除偏身肥大外并不具备上述指征。另外在成年人发病的偏身肥大还需与内分泌性疾病、血管和淋巴管先天性异常及自主神经病变、脊髓空洞症等引起的偏身肥大相鉴别。

偏身肥大症,虽然双侧(包括内脏)不对称,但每一侧组织器官结构是完全正常的,预后多良好,一般无需特殊处理,仅当畸形严重时才予以手术治疗。因此,临床上偏侧肥大症重要的是与其他疾病相鉴别,以免延误其他疾病的治疗。

[参 考 文 献]

[1] 冯崇仁,冯志峰.先天性交叉性偏身肥大症一例[J].中华儿科杂志,2003,41(5):381.
[2] 洪庆成,江敬铭.面部偏侧肥大综合征[M].//洪庆成,江敬铭.儿科综合征.天津:天津科学技术出版社,1996,145.
[3] 蒋雨平.偏身肥大症[M].//蒋雨平.临床神经病学.上海:上海医科大学出版社,1999,59.
[4] 潘少川,贾和庚.一侧肥大症[M].//吴瑞萍,胡亚美,江载芳.实用儿科学.第 6 版.北京:人民卫生出版社,1997,2314-2315.
[5] 陈家伟,侯熙德,王洁民,何戎华.临床综合征手册[M].江苏科学技术出版社,1979,296-297.

(本文编辑:王庆红)