

能进行肠道造影完全排除 HD。

CCHS 极为罕见,国内报道不多,2004 年陈克正^[5]报道了我国首例 CCHS 的诊治。CCHS 多发生于新生儿时期,诊断依靠临床表现。当机械通气后病情好转而撤机困难时,须引起注意。当发现睡眠期甚或清醒期有低通气现象,导致严重高碳酸血症及低氧血症,但无临床特殊体征,无明显心、肺脏器及神经肌肉疾病,即可作出诊断。部分 CCHS 患儿长大后有不同程度的生长发育迟缓、肺心病、抓物功能障碍、惊厥等,这些后遗症可能与继发的间歇性缺氧有关。部分病人恶化或死亡,死亡率主要取决于长期机械通气的并发症、肺心病、长时间呼吸暂停及 HD 的严重程度^[2]。随着对 CCHS 的认识及诊疗技术等不断深入研究,若能早期诊断,及时治疗,症状一般于生后 6~12 个月得到改善,CCHS 患儿可能有好的预后。

[参 考 文 献]

[1] Mellins RB, Balfour HH Jr, Turino GM, Winters RM. Failure of automatic control of ventilation (Ondine's curse). Report of an infant born with this syndrome and review of the literature[J]. Medicine (Baltimore), 1970, 49(6):487-504.

[2] Weese-Mayer DE, Shannon DC, Keens TG, Silvestri JM. Idiopathic congenital central hypoventilation syndrome: diagnosis and management[J]. Am J Respir Crit Care Med, 1999, 160(1): 368-373.

[3] Croaker GD, Shi E, Simpson E, Cartmill T, Cass DT. Congenital central hypoventilation syndrome and Hirschsprung's disease [J]. Arch Dis Child, 1998, 78(4):316-322.

[4] Gozal D, Marcus CL, Shoseyov D, Keens TG. Peripheral chemoreceptor function in children with the congenital central hypoventilation syndrome [J]. J Appl Physiol, 1993, 74(1):379-387.

[5] 陈克正. 疑难病研究——我国首例先天性中枢性低通气综合征的诊治[J]. 中国当代儿科杂志, 2004, 6(1):44-47.

(本文编辑:邓芳明)

· 病例报告 ·

2 例儿童睾丸血管瘤的超声表现及文献复习

李永忠¹,雷蕾¹,曾浩²,黄鲁刚³

(四川大学华西医院 1. 超声科; 2. 泌尿科; 3. 小儿外科,四川 成都 610041)

[中图分类号] R445. 1;697. +22 [文献标识码] D [文章编号] 1008 - 8830(2009)06 - 0499 - 03

1 临床资料

例 1:男,11 岁,因左侧阴囊逐渐长大 1 年余入院。1 年多前患儿偶然发现左睾丸较右侧长大,因无疼痛,故未告知父母;13 d 前,其父母无意中发现后,即到院就诊。体检:左侧阴囊皮肤无红肿,睾丸大小约 30 mm×25 mm×20 mm,无压痛,睾丸与附睾分界不清楚。实验室检查:甲胎蛋白 0. 87 ng/mL,绒毛膜促性腺激素 0. 11 mIU/mL,癌胚抗原 1. 46 ng/mL。临床诊断:左侧睾丸肿瘤。超声检查:左侧睾丸形态稍失常,大小约 24 mm×17 mm×14 mm,内见约 19 mm×13 mm×11 mm 的弱回声团,其边界清楚,形态规则,内部回声均匀(图 1);团块内及周边见丰富的点状血流信号(图 2)。左侧附睾及鞘膜内未见异常。右侧睾丸形态未见异常,

大小约 16 mm×11 mm×10 mm,实质内未见异常。超声提示:左侧睾丸实性占位,疑为精原细胞瘤。术中见:左侧睾丸长大,大小约 25 mm×20 mm×15 mm,内有一实性肿块,欠光滑,质较软,几乎占据整个左侧睾丸,肿块表面血管怒张,肿块与周围组织粘连,分界欠清楚。因术中作冰冻切片肿瘤性质不能确定,故行左侧睾丸及部分精索切除。术后病理检查:肉眼观,该肿瘤大小约 20 mm×15 mm×10 mm,呈椭圆形,边界较清,质地较软,呈褐红色;组织学上,间质浸润性细胞肿瘤,其周围有未成熟的输精管,丰富的血管成线状排列,大量呈星状的内皮细胞,偶尔可见有丝分裂现象;免疫表型:肿瘤细胞 VIII 因子(+)、CD34(+)、CD31(+)、睾丸曲细精管生殖细胞/支持细胞 Inhibin(+)、CR(+)、PLAP(-)。诊断为:左侧睾丸毛细血管瘤。

[收稿日期]2008 - 10 - 07;[修回日期]2008 - 11 - 21
[作者简介]李永忠,男,硕士,副主任医师。主攻方向:泌尿系统及男性生殖系统疾病的超声诊断。

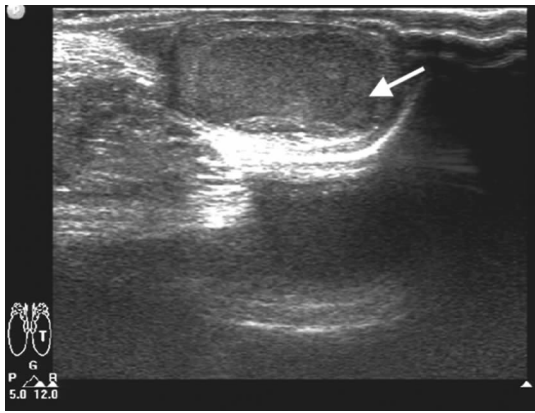


图1 睾丸纵切面二维声像图 左侧睾丸内团块边界清楚,内部回声均匀呈低回声,后方回声增强(箭头所示)。

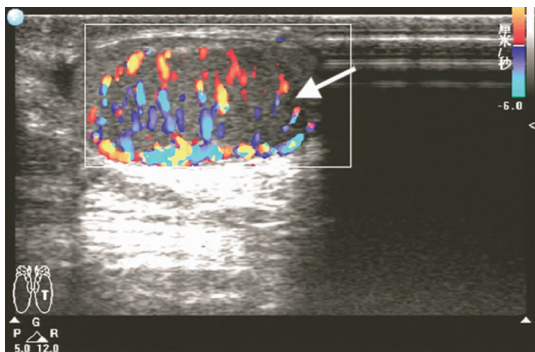


图2 睾丸纵切面彩色血流图 左侧睾丸内团块内部及周边血流信号丰富(箭头所示)。

例2:男,15 岁,因左侧睾丸疼痛肿胀1 个月入院。1 月前患者不明原因出现“左下腹”疼痛,到当地医院经输液抗感染、止痛等治疗后疼痛缓解,第2 天发现左侧睾丸肿大伴持续性疼痛,在当地医院诊断为左睾丸炎,自服消炎药后疼痛逐渐减缓,而左侧睾丸肿大持续存在。查体:左侧阴囊肿大,整个睾丸变硬,表面光滑,无压痛,与阴囊粘连;睾丸及附睾分界不清楚;左侧精索无明显增粗。右侧睾丸形态大小未见异常。超声检查:左侧阴囊壁增厚,左睾丸形态失常,呈球形,大小约27 mm×25 mm×24 mm,实质回声不均匀,内见不规则弱回声及点状强回声,睾丸内未见血流信号;左侧精索增粗,鞘膜未见积液。右侧睾丸形态未见异常,大小约36 mm×27 mm×18 mm,实质回声均匀。超声提示:左侧睾丸缩小,缺血坏死? 术中见:左侧精索全段均未见扭转,其近端可扪及血管搏动,远端搏动消失;左侧睾丸与阴囊壁粘连;切开左侧睾丸白膜,见其组织变黑,较多出血。术中冰冻切片:左侧睾丸附睾梗死,个别曲精管上皮轻度增生。手术切除左侧睾丸及附睾。术后病理:左侧睾丸海绵状血管瘤,血栓形成伴出血性梗死。

2 讨论

绝大部分睾丸肿瘤为恶性肿瘤,在成人中以精原细胞瘤多见,在儿童中则以卵黄囊瘤较多。睾丸良性肿瘤较少见,约占所有睾丸肿瘤中的5%^[1],而睾丸血管瘤更为少见。自1944 年 Morehead 等^[2]和 Kleiman 等^[3]首次报道睾丸血管瘤以来,至今国外文献已有近30 例报道。患者年龄在6 个月至77 岁之间,病变均为单侧,多数患者临床表现为阴囊肿大或发现睾丸肿块,部分患者有睾丸间歇性疼痛;在临床上有较长的睾丸长大病史,病程最长达50 年。国外文献已报道的睾丸血管瘤包括以下类型:毛细血管瘤9 例^[1,4~10],海绵状血管瘤8 例^[2,3,11~14],组织细胞样血管瘤(血管内皮瘤)8 例^[15,16],乳头状内皮增生症1 例^[17],动静脉型血管瘤1 例^[18]。国内仅有6 例睾丸血管瘤报道,其中,海绵状血管瘤2 例^[19],睾丸血管球瘤4 例^[20,21]。

目前有关睾丸血管瘤的超声文献报道很少,国外仅有6 篇文章涉及到睾丸血管瘤的超声描述。其中,涉及到睾丸毛细血管瘤的超声描述的文章有5 篇,睾丸毛细血管瘤的共同超声表现为:睾丸体积长大,形态稍失常,睾丸内查见实性低回声团块,边界清楚,形态规则,内部回声均匀。本研究病例1 患者的左睾丸毛细血管瘤超声表现具有上述共同特点。而对于睾丸毛细血管瘤内部的血流描述各有不同,Mazal 等^[9]和 Atkin 等^[10]描述的左侧睾丸病变区内没有增加的血流;有研究描述的睾丸病变区有血管显示^[6,7];而 Stille 等^[1]描述的睾丸毛细血管瘤内有明显增加的血流。本研究病例1 患者的左睾丸病变内有丰富的血流,这与 Stille 等描述的基本一致。有关睾丸海绵状血管瘤的超声描述的文章有2 篇。Lozano 等^[13]描述了一位24 岁患者的睾丸海绵状血管瘤的超声表现为不均质的高回声团块,大小约2.5 cm,边界清楚,内部中央区回声较低。Frank 等^[14]报道了一位77 岁患者的睾丸海绵状血管瘤的超声表现,在睾丸内见一大的不均质的团块,内部伴有多个低回声区,并可见强回声及声影。以上文献均未有关于睾丸海绵状血管瘤内血流的描述。Fossum 等^[11]和 Gharpure 等^[12]分别报道了有关睾丸海绵状血管瘤伴发急性睾丸梗死的个案。而本研究病例2 患者1 个月前不明原因出现“左下腹”疼痛,继而出现左侧睾丸肿大伴持续性疼痛,经消炎治疗后疼痛逐渐减缓。但1 个月后超声检查时,左侧睾丸已缩小,实质回声不均匀,内见不规则弱回声及点

状强回声,睾丸内未见血流信号。术后病理诊断为左侧睾丸海绵状血管瘤,血栓形成伴出血性梗死。据该患者的病史可知,该患者发病早期也应属于睾丸海绵状血管瘤伴发急性睾丸梗死。此外,Ricci等^[18]描述了1例30岁患者睾丸动静脉型血管瘤的超声表现,左侧睾丸内有一略微不均匀的团块,伴有散在的高、低回声区,团块几乎占据整个睾丸实质,团块内可见多个1~3 mm的钙化灶,团块内弥漫丰富的血流。目前尚未见有关睾丸乳头状内皮增生症和组织细胞样血管瘤的超声描述。据上述文献及本研究报道的病例可知,虽然睾丸血管瘤的病理类型较多,其超声表现也因其病理类型不同而有异,但睾丸血管瘤为良性病变,当超声检查时发现睾丸肿块的边界清楚,形态规则,内部回声均匀,或内部回声不均匀,可见点状强回声,且肿块内血流丰富者,应考虑睾丸血管瘤可能。

文献报道已证实,睾丸血管瘤都表现为良性生长方式^[1],但因术前没有做出明确诊断,故大部分患者都行睾丸摘除术。对于儿童和青少年患者,行睾丸完全摘除对其身心健康是不利的,因此,在术前能利用超声检查提示睾丸病变有良性可能,并行穿刺活检排除恶性病变,再行病变部分切除,是具有重要意义的。

[参 考 文 献]

[1] Stille JR, Nasralla PF, McMahon DR. Testicular capillary hemangioma;an unusual diagnosis suggested by duplex color flow ultrasound findings[J]. J Urol, 1997, 157(4):1458-1459.

[2] Morehead RP, Thomas WC. Cavernous hemangioma of testicle [J]. J Urol,1944,51(1):72-74.

[3] Kleiman AH. Hemangioma of testis[J]. J Urol, 1944, 51(1): 518-550.

[4] D'Esposito, Ferraro LR, Wogalter H. Hemangioma of testis in an infant[J]. J Urol, 1976, 116(5):677-678.

[5] McLennan GT, Quinonez GE, Cooley M. Testicular juvenile cap-

illary hemangioma; conservative management with frozen-section examination. A case report [J]. Can J Surg, 1994, 37(6):493-494.

[6] Nistal M, Garcia-Cardoso JV, Paniagua R. Testicular juvenile capillary hemangioma[J]. J Urol,1996,156(5):1771.

[7] Essig M, Knopp MV, Hawighorst H, van Kaick G. MRI of Capillary Hemangioma of testis[J]. J Comput Assist Tomogr, 1997, 21(3):402-404.

[8] Uchida K, TakahashiA, Miyao N, Takeda K, Tsutsumi H, Satoh M, et al. Juvenile hemangioma of testis: analysis expression of angiogenic factors[J]. Urology, 1997, 49(2):285-286.

[9] Mazal PR, Kratzik C, Kain R, Susani M. capillary Hemangioma of the testis[J]. J Clin Pathol, 2000, 53(8):641-642.

[10] Atkin G, Miller M, Clarkson KS, Molyneux AJ. Testicular capillary hemangioma of testis in an child[J]. J R Soc Med, 2001, 94(12):638-640.

[11] Fossum BD, Woods JC, Blight EM. Cavernous hemangioma of testis causing acute testicular infarction[J]. Urology, 1981, 18(3): 277-278.

[12] Gharpure KJ, Ahmed YB, Bhargava MK. Cavernous hemangioma of testis with acute testicular infarction; a case report[J]. Indinan J Cancer, 1985, 22(1):73-75.

[13] Lozano V, Alonso P, Marcos-Robles J. Case report: sonographic apperance of cavernous hemangioma of testis [J]. Clin Radiol 1994, 49(4):284-285.

[14] Frank RG, Lowry P, Ongcapin EH. Venous cavernous hemangioma of the testis[J]. Uroloy, 1998, 52(4):709-710.

[15] Stein JJ. Hemangioendothelioma of the testis[J]. J Urol, 1975, 113(2):201-203.

[16] Mazzella FM, Sieber SC, Lopez V. Histiocytoid haemangioma of the testis;a case report[J]. J Urol, 1995,153(3 Pt 1):743-744.

[17] Cricco CF Jr, Buck AS. Hemangioendothelioma of the testis; second reported case[J]. J Urol, 1980, 123(1):131-132.

[18] Ricci Z, Koenigsberg M, Whitney K. Sonography of arterovenous-type hemangiomaof the testis[J]. Am J Roentgenol, 2000, 174(6):1581-1582.

[19] 孙惠敏,余英豪. 睾丸海绵状血管瘤伴附睾扭转1例[J]. 福建医药杂志,1991,13(6):63.

[20] 曹静,张循亮,黄巍,肖序仁,王晓维. 睾丸血管球瘤1例[J]. 临床泌尿外科杂志,2001,16(2):56.

[21] 陆晓生,林芝. 睾丸血管球瘤2例[J]. 广西医科大学学报, 2002,19(3):310.

(本文编辑:吉耕中)