

· 病例报告 ·

手术治疗尿毒症瘤样钙质沉着症 1 例

郑世维, 孙标, 刘超

(宜昌市中医医院, 湖北 宜昌 443000)

关键词 钙质沉着症; 尿毒症

尿毒症患者因长期行血液透析治疗, 其甲状旁腺细胞受到高磷、低钙等因素的刺激, 导致甲状旁腺代偿性增生, 进而使甲状旁腺激素的分泌量增多, 继发甲状旁腺功能亢进, 从而引起钙磷代谢紊乱、钙质沉着, 即为尿毒症瘤样钙质沉着症^[1]。该病是一种特发性软组织钙质沉着性疾病, 多发生于大关节附近, 但不累及关节滑膜。目前该病临床较为罕见, 国内外相关文献报道不多, 且多从影像学和病理学角度阐述该病, 鲜有文献从手术治疗方面报道该病。2019 年 3 月我们收治 1 例尿毒症瘤样钙质沉着症患者, 现将其诊治过程报告如下。

患者, 女, 39 岁, 因发现右侧臀部包块 1 年余入院。8 年前因尿毒症开始行血液透析治疗。入院体检: 血压 166/107 mmHg (1 mmHg = 0.133 kPa), 意识清晰, 面色稍黑, 自动体位。左右两侧臀部不对称, 右侧臀部见一大小为 15 cm × 10 cm 的类圆形肿块 (图 1): 局部皮肤无破溃, 颜色正常, 包块质硬, 活动度差, 边界欠清, 轻触痛, 表面结节感。右侧髋关节外展活动受限, 神经系统正常。

实验室检查: 红细胞 4.05×10^{12} 个 $\cdot L^{-1}$, 白细胞 9.2×10^9 个 $\cdot L^{-1}$, 血红蛋白 100 g $\cdot L^{-1}$, 血小板 227×10^9 个 $\cdot L^{-1}$, 肌酐 761.4 $\mu mol \cdot L^{-1}$, 尿素氮 21.2 mmol $\cdot L^{-1}$, 尿酸 526.6 $\mu mol \cdot L^{-1}$, C 反应蛋白 14.98 mg $\cdot L^{-1}$, 血沉 105.0 mm $\cdot h^{-1}$, 肿瘤标志物阴性, 血钙 2.56 mmol $\cdot L^{-1}$, 血磷 2.34 mmol $\cdot L^{-1}$, 甲状旁腺激素 677.4 pg $\cdot mL^{-1}$, 手术切除组织细菌培养阴性。

影像学检查: 骨盆 X 线检查显示右侧臀部包块, 考虑为滑膜肉瘤、软骨肉瘤的可能 (图 2); 髋部 CT 检查显示右侧臀中肌、臀小肌及左侧臀大肌内病灶, 结合尿毒症肾透析病史, 考虑为肿瘤样钙质沉着症的可能

(图 3); 髋部 MRI 检查显示右髋关节旁混杂信号软组织肿块, 需鉴别肿瘤性病变与感染性病变 (图 4)。

入院后行右臀部包块穿刺活检, 镜下可见骨骼肌组织、纤维结缔组织和脂肪组织, 以及钙盐沉着; 另见一小片肉芽肿性炎, 内见钙盐沉着, 考虑为炎症病变的可能。入院后每周行 3 次血液透析, 完善术前准备后在椎管内麻醉下行手术切除治疗。于右髋部肿块表面做一长约 20 cm 的“V”形切口, 逐层切开皮肤、皮下组织和筋膜, 钝性分离阔筋膜张肌和臀中肌, 显露肿物。术中见肿物包膜与臀中肌广泛粘连, 边界不清, 分离困难; 肿物表面渗血较多, 切除困难; 切开肿物包膜, 内见囊腔, 并有大量淡黄色奶酪样液体流出 (图 5); 充分引流液体物质后, 切取部分包膜组织送病检; 最后以大量生理盐水冲洗切口, 逐层缝合。注意术中随时与患者沟通病情, 告知手术切除肿物后将会损伤大部分臀中肌纤维, 术后会导致臀中肌步态。术后给予预防感染治疗, 定期给予切口换药。术后病检结果显示 (右臀部) 瘤样钙盐沉着症改变, 见少许上皮样结构及大片状坏死、出血 (图 6)。

讨 论

钙质沉着症是一种罕见病, 女性发病率高于男性^[2], 为钙质在皮肤、皮下组织、浅层肌肉、肌腱的沉着^[3]。1877 年 Teissier 首先报道了钙质沉着症, 后又将其分为弥漫性、局限性和肿瘤样钙质沉着症^[4]。1943 年由 Inclan 正式命名并报道了肿瘤样钙质沉着症^[5]。肿瘤样钙质沉着症是一种好发于大关节周围的软组织肿块, 因钙质堆积沉着而形成, 不累及关节滑膜, 生长缓慢^[6-7]。该病常多发或呈对称性分布生长, 多数患者早期无明显症状, 后期肿块长大可出现疼痛伴关节活动受限, 并且随着病情进展, 可出现皮肤破溃, 形成瘘管, 流出灰白色粉笔样物质^[8]。

该病的发病机制尚不清楚。有学者认为该病是由常染色体显性遗传畸形所致^[9-10]; 也有学者认为是



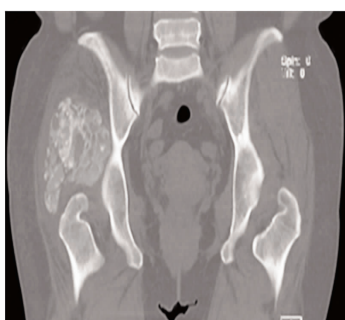
图 1 臀部外观图



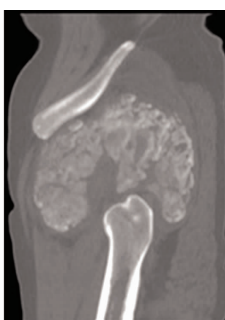
图 2 骨盆 X 线片



(1)横断位



(2)冠状位

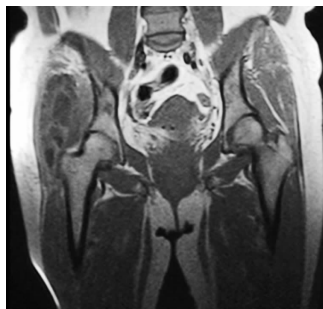


(3)矢状位

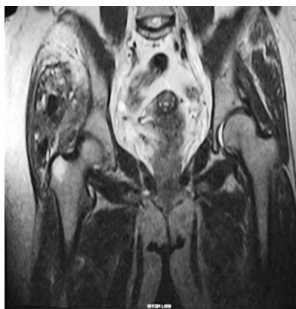


(4)三维重建片

图 3 髋部 CT 片



(1)冠状位



(2)横状位

图 4 髋部 MRI

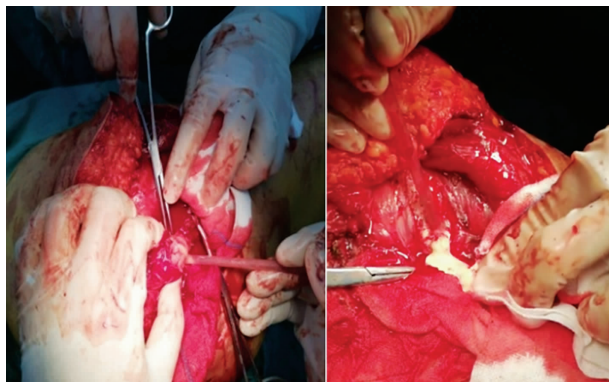


图 5 术中图片

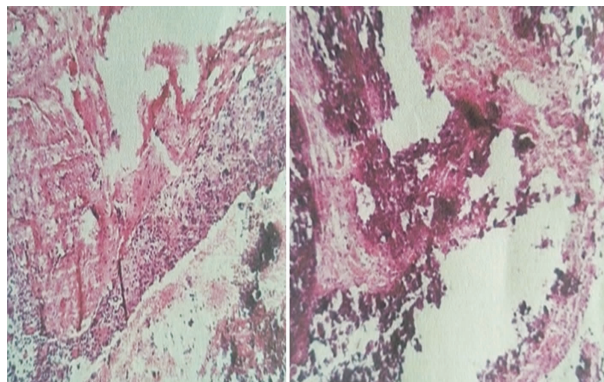


图 6 肿物包膜组织病理图片

由胶原组织的原发缺陷,使病变关节周围胶原纤维对局部刺激发生应激反应所致^[11];还有学者认为由钙、磷、胆固醇代谢异常所致的钙质异位分布所致^[12];此外,Vieira 等^[13]认为该病是由外伤导致局部营养供应障碍引起钙质的再分布所引起。目前学者们较为认同的是钙磷代谢异常学说。

该病典型的 X 线表现为关节旁“桑葚状”“鹅卵石样”不透光影,体积较大时可出现分叶征^[14],但仅凭 X 线检查很难与肿瘤性疾病相鉴别,所以临床上多需结合 CT、MRI、彩超甚至放射性核素骨扫描等多种影像学检查和实验室检查综合判断。该病一般不累及邻近关节或邻近骨质^[15],有时可见附近骨质破坏,但无骨膜反应,包块内无分隔透明带和骨小梁结构,据此可与骨化性肌炎和骨皮质旁肉瘤相鉴别;此外,结合患者尿毒症病史多可做出诊断,但最终确诊仍有赖于病理学检查。

尿毒症瘤样钙质沉着症是尿毒症维持性透析患者一种少见的转移性组织钙化形式。该病在透析患者中的发病率为 0.5% ~ 3.0%^[16],但是由于其发病早期缺乏特异性症状,所以实际发病率可能更高。尿毒症患者因长期行透析治疗,易造成钙磷代谢异常,并伴有继发性甲状旁腺功能亢进,引起皮下组织转移性钙化^[17]。其形成机制为钙盐沿伸肌表面在主要负重关节及过度使用的关节(如肩、肘、腕、髌关节等)附近软组织中沉积形成肿瘤样病灶。该病发生于颈椎,会导致寰枢关节不全脱位和脊髓压迫症状,经手术切除病灶后症状可缓解^[18]。

高钙磷乘积、高甲状旁腺激素水平被认为是尿毒症瘤样钙质沉着症发生的最重要因素。该病早期多无明显压迫性症状,肿块长大后可出现关节周围疼痛、关节活动受限。肿块大体标本多呈灰白色,质韧,无包膜或包膜与周围组织粘连不清,表面呈多结节状,切面可有沙砾感,内可见黄白色内容物,呈蜂巢样改变^[19]。该病的病理变化分为活动期和静止期,活动期病灶中央为钙盐沉积,囊壁及间隔组织中可见组织细胞、多核巨细胞及慢性炎细胞浸润;静止期仅见钙化物,周边由纤维组织和胶原纤维构成,活动期和静止期常同时出现在同一病灶内^[20]。

尿毒症瘤样钙质沉着症目前尚无规范化的治疗方案,尽管现在有很多报道称其治疗方案有效,但治疗例数不多,且存在很多混杂因素,缺乏循证医学证

据。目前治疗瘤样钙质沉着症的方法主要包括药物纠正钙磷代谢紊乱、手术切除肿物或甲状旁腺以及肾移植等^[18]。降低血磷和控制维生素 D3 的使用剂量,从理论上讲对治疗该病有益。甲状旁腺切除术能调整钙磷代谢紊乱,缓解钙质沉着症状;甲状旁腺微波消融术能使患者的转移性钙化结节缩小甚至消失,改善患者病情^[21]。但对于后期肿块较大且已产生压迫性症状者,多需手术治疗。

手术治疗该病的几点体会:①合并尿毒症者多伴有电解质代谢紊乱,患者基础状况一般较差,术前需做好充分准备。②因患者无尿,术中不能大量补液,以免引起循环超负荷而致心衰。但手术本身出血又多,补液又少,容易出现低血容量休克和电解质紊乱。因此,术中需注意限制性补液,并注意监测患者生命体征。③钙质沉积于臀部肌肉组织中,虽有包膜但与肌肉组织界限不清,加之肌肉组织渗血较多,将肿物完全分离较困难。若强行完整分离肿物,必然会切除大部分肌肉组织而致臀中肌严重损伤,使患者术后出现臀中肌步态,给患者生活带来极大不便。因此,术中不必追求完全切除肿物,给予充分减压引流即可获得较好的效果。④虽然病名为钙质沉着症,影像学检查也可见局部高密度影,但是术中发现实际并非质硬包块,而是质地较软且与周围肌肉组织粘连不清的囊性结构,伴纤维间隔,内含淡黄色奶酪样液体物质,无臭味。因此,当体表触诊感觉包块质硬、推之不移时,应考虑是由于包块存在于肌肉组织中,导致肌肉组织体积增大,肌膜压力增高。⑤术中肌肉组织渗血明显,需仔细止血后才能缝合切口。

参考文献

- [1] 李玉平,徐海燕,刘翻利,等. 甲状旁腺切除术治疗终末期血液透析患者 SHPT 疗效及对肿瘤样钙质沉着、血清 FGF23 水平的影响[J]. 疑难病杂志,2018,17(11):1229 - 1232.
- [2] 王国蓉,吴兴红. 肿瘤样钙质沉着症影像表现(附 1 例报告并文献复习)[J]. 医学影像学杂志,2014,24(10):1864 - 1865.
- [3] 张丽冬,施荣香,兰解放. 尿毒症合并肿瘤样钙质沉着症 1 例[J]. 临床荟萃,2000,15(18):846.
- [4] 李晨,田林强,郭风劲,等. 钙质沉着症 4 例报道并文献复习[J]. 中国矫形外科杂志,2012,20(17):1596 - 1599.
- [5] 许斌,骆宇春,王诗波,等. 腰部肿瘤样钙质沉着症 1 例报告[J]. 中国矫形外科杂志,2011,19(21):1842 -

- 1843.
- [6] 于涛,于若曦. 肿瘤样钙质沉着症影像诊断 5 例报告分析[J]. 中外医疗, 2014, 34(12): 175-176.
- [7] BALACHANDRAN K, KAMALANATHAN S, SAHOO J P, et al. Differential response of idiopathic sporadic tumoral calcinosis to bisphosphonates [J]. Indian J Endocrinol Metab, 2014, 18 (4): 521-525.
- [8] 石磊,田蓉.⁹⁹Tc^m-MDP 全身骨显像发现肿瘤样钙质沉着症 1 例[J]. 标记免疫分析与临床, 2018, 25(10): 1574-1576.
- [9] ICHIKAWA S, BAUJAT G, SEYAH A, et al. Clinical variability of familial tumoral calcinosis caused by novel GALNT3 mutations[J]. Am J Med Genet, 2010, 152: 896-903.
- [10] KAMAR F B, MANN B, KLINE G. Sudden onset of parathyroid hormone-independent severe hypercalcemia from reversal of tumoral calcinosis in a dialysis patient[J]. BMC Nephrol, 2016, 17(1): 137.
- [11] NAKAMURA T, HIRAKAWA K, TAKAOKA H, et al. Dys-trophic calcinosis with both a huge calcified mass in the cervical spine and calcification in the chest wall in a patient with rheumatoid overlap syndrome [J]. Clin Rheumatol, 2016, 35(5): 1403-1409.
- [12] ERBUDAK H O, AKKAYA N, MURAT O, et al. Dental findings of hyperphosphatemic familial tumoral calcinosis [J]. Oral Radiology, 2016, 33(1): 1-6.
- [13] VIEIRA A R, LEE M, VAIRO F, et al. Root anomalies and dentin dysplasia in autosomal recessive hyperphosphatemic familial tumoral calcinosis (HFTC) [J]. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol, 2015, 120(6): 235-239.
- [14] OLSEN K M, CHEW F S. Tumoral calcinosis: pearls, polemics, and alternative possibilities [J]. Radiographics, 2006, 26(3): 871-885.
- [15] MEHTAV A, BETTEGOWDA C, JALLO G I. Intramedullary tumoral calcinosis [J]. Neurosurg Pediatr, 2010, 5(6): 630-635.
- [16] 张昆,崔春黎,沈洁琳,等. 腹膜透析并发瘤样钙质沉着症 1 例[J]. 中国血液净化, 2014, 13(2): 126-127.
- [17] 余香,莫小军,杨金钢,等. 尿毒症患者长期透析治疗并多发肿瘤样钙化 8 例报告及文献复习[J]. 中国保健营养, 2016, 3(6): 17.
- [18] FATEHI M, AHUJA C S, WANG S, et al. Uremic tumoral calcinosis in the cervical spine: case report [J]. J Neurosurg Spine, 2016, 25(1): 26-30.
- [19] 马玉国,隋丽丽,祝春玲. 膝关节周围肿瘤样钙质沉着症 1 例影像及临床分析[J]. 中国现代医生, 2013, 51(25): 110.
- [20] 黎家强,胡碧莹. 肿瘤样钙质沉着症 15 例临床及影像分析[J]. 罕见疾病杂志, 2015, 22(5): 42-44.
- [21] 张蕊,徐志宏,于明安,等. 微波消融术治疗继发性甲状旁腺功能亢进症改善肿瘤样钙质沉着症 1 例[J]. 中国血液净化, 2017, 16(5): 359-360.

(收稿日期: 2019-06-04 本文编辑: 时红磊)

· 简 讯 ·

《中医正骨》2020 年征订启事

《中医正骨》杂志[CN 41-1162/R, ISSN 1001-6015]是由国家中医药管理局主管、河南省正骨研究院与中华中医药学会联合主办的中医骨伤科学学术性期刊,也是《中国学术期刊影响因子年报》统计源期刊、全国中医药优秀期刊、波兰《哥白尼索引》收录期刊,由我国中医药界首位“白求恩奖章”获得者、首批国家级非物质文化遗产项目——中医正骨疗法的代表性传承人之一、洛阳平乐郭氏正骨第六代传人郭维淮主任医师担任主编,创刊于 1989 年。

《中医正骨》具有中医特色突出、临床实用性强、办刊定位准确、发行量大、图文并茂等特点,办刊宗旨是:突出中医骨伤特色,反映学术进展,交流新经验,报道新成果,传递新信息,为促进中医骨伤科现代化服务。

该刊为月刊,大 16 开本,84 页,国内外公开发售,每月 20 日出版,铜版纸彩色印刷,每期定价 RMB 15.00 元,全年定价 RMB 180.00 元。国内读者请继续到当地邮政分公司订阅,邮发代号:36-129;国外读者请与中国国际图书贸易集团有限公司联系(邮政编码:100048,北京 399 信箱,国外代号:M 4182)。创办 30 余年的《中医正骨》杂志将继续坚持办刊宗旨,为广大读者、作者提供更加充足、快捷的科技信息。

编辑部地址:河南省洛阳市瀍河区启明南路 82 号 邮政编码:471002

联系电话:0379-63551943 或 63546705

http://www.zygz.com

E-mail:zyzg1989@126.com

欢 迎 订 阅

欢 迎 投 稿