

系统性红斑狼疮的临床及胸部X线征象

罗锐

系统性红斑狼疮(SLE)是一种自体免疫性疾病,为常见的弥漫性结缔组织病变之一。常累及心、肝、肺、肾、骨关节等多个器官,半数以上病例有不同程度的心肺损害,而胸部X线表现并无特异性。为提高对本病的认识,本文收集了临床表现典型、实验室检查证实累及胸部脏器29例SLE进行回顾性分析。

材料与方 法

一般资料:29例,男3例,女26例;年龄范围17~61岁,平均33.8岁,病程:3个月~16年。

症状和体征:发热(50.7%)、关节肿胀疼痛(76.7%)、皮肤损害(57.2%)、肝大(28.4%)、脾大(21.3%)、心脏症状和体征(57.1%)、呼吸道症状(48.6%)、中枢神经系统损害(21.9%)。

实验室检查:狼疮细胞阳性或皮肤活检阳性者9例(32.1%)、血尿(48.3%)、抗核抗体阳性(92.7%)、蛋白尿(71.0%)、贫血及血小板减少(80.4%)、血细胞减少(22.4%)、 γ -球蛋白增高(100%)、血沉增快(87.2%)、IgG增高(69.3%)。

X线表现

SLE引起胸部的改变,包括双肺、心脏、胸膜腔、心包等。分别表现为:

1. 双肺实变9例,表现为双肺弥漫分布界限不清的斑点状或小片状影,1例病灶呈游走性。
2. 双肺粟粒样变16例,(兼有双肺实变4例),表现双肺不均分布的粟粒状影,边缘模糊,双下肺明显,双肺透亮度低。
3. 双肺间质性改变19例(兼有肺粟粒样变8例),表现为双肺纹理纤细、不规则条纹状影且互相交叉成网格状,边缘清晰,自肺门伸向外带。3例肺表现为局限性肺气肿,透亮度增加。
4. 膈肌升高(4例)及盘状肺不张(2例),(兼有胸腔积液3

例),表现为膈肌升高,膈肌活动度下降;并见有与横膈平行的条带状影,密度高。

5. 心脏增大14例(并有肺改变9例),表现为心脏轻度增大或呈普大型,主动脉正常,心腰较平直,主动脉型心脏4例,左心室大,双肺轻度淤血,心包积液(3例);心脏呈“烧杯”样增大,经超声证实。胸腔积液18例,(合并肺部改变16例),表现为少至中量胸腔积液,左侧肋膈角区胸膜肥厚2例。

讨 论

SLE病因未明,常累及全身多个器官,其主要病理改变是急性坏死性小动脉炎。病理生理特点是T细胞抑制和功能降低,血清中常能查到较特征性的抗核抗体升高和/或多种自身抗体并存。胸部变化的出现是活动性SLE的特征之一。

肺部改变:SLE在肺部的影像改变,文献报道没有特异性,且病变形态多种多样,作者认为双肺条索、网格状影,其内散在的粟粒状影,结合临床,认为SLE比较具有特征性的肺部改变。

急性狼疮性肺炎和细菌性肺炎从平片上难以区分,临床症状也没有特异性,在没有得到组织病理学之前,提示临床可行试验性治疗以明确诊断,经皮针吸活检,急性狼疮性肺炎肺部的病理改变:有肺泡壁的坏死,炎性细胞的浸润、肺泡出血和玻璃样变性。细菌性肺炎查痰或针吸活检检查致病菌。应用有效的抗生素可治愈,而急性狼疮性肺炎应用强的松病灶可吸收消散。

肺间质性改变:狼疮性间质纤维化与特发性肺间质纤维化,有明显不同,从临床上特发性间质纤维化症状较明显,从影像学上,狼疮性间质纤维化,大都由急性狼疮性肺炎转化而来,主要病理改变是淋巴细胞浸润、支气管周围淋巴增生、肺泡II

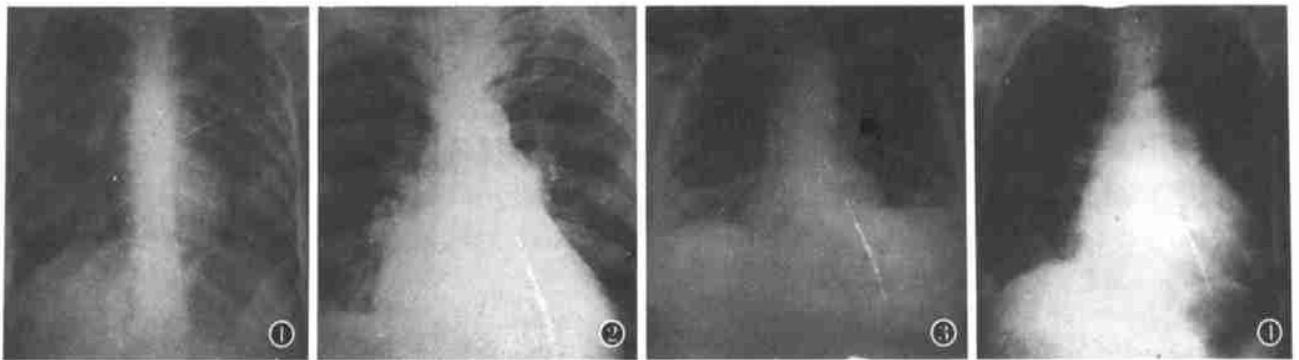


图1 双肺见弥漫分布的斑点状及小片状阴影,边缘不清,部分相融合。图2 双肺野见索条状及网格状阴影以中、内带为甚,心影增大呈“二尖瓣”型,心腰部凸出,心尖部延伸、扩大。图3 右下肺见片状致密影,左膈面抬高、变平。图4 心影增大呈“普大型”,心腰平直,左心缘圆隆。右水平裂增厚,右肋膈角变钝。

型细胞增生, X 线片上形成条索状网格状影, 界限清楚锐利。SLE 累及到支气管及周围间质炎性细胞的浸润以及支气管、细支气管粘液栓的堵塞, 可引起局部肺气肿。

粟粒样改变: 由于急性和慢性炎性细胞浸润及纤维蛋白沉积引起细支气管腔阻塞, 导致肺泡的实变。X 线平片上见边界模糊的小粟粒、小结节状影, 小血管的炎性坏死, 肺出血, 肺含铁血黄素沉着, 边界欠清晰。

膈肌升高和盘状肺不张: 膈肌异常主要是膈肌功能不全所致, 表现为膈肌升高, 透视下活动减弱。盘状肺不张可能由于膈肌抬高, 压迫肺底, 肺膨胀受限所致或肺泡间隔结缔组织机化或间隔增厚、小叶间隔积液等引起。

心脏异常主要是由于狼疮性心包炎、心肌炎和心内膜炎所

致。本组资料显示心影增大以轻度增大和重度增大多见, 而中等增大少见, 作者认为轻度增大主要由于心肌变性坏死、心肌收缩力减弱所致, 而没有或很少心包积液。重度增大除心肌变性坏死外, 主要是有心衰和/或心包积液, 另外与双膈升高、心脏转位亦有一定关系。

浆膜腔改变: SLE 侵犯胸膜、心包等, SLE 引起浆膜腔的改变是急性纤维胸膜炎, 胸腔积液多见, 可单侧或双侧发病, 少量到中量; 大量胸腔积液很少见。大量心包积液, 心脏呈“烧杯样”。少量心包积液 X 线平片不易发现, 而超声发现其灵敏度高。作者认为浆膜腔积液, 可作为 SLE 早期的临床改变之一, 但不具特异性。

(1999-06-23 收稿)

Maffucci 综合征一例报告

苑任 许林锋

Maffucci 综合征系指多发软骨发育不良伴软组织多发血管瘤。较少见。现将我院遇到的一例报告如下。

患者 男, 38 岁。右手指、足趾发现包块 14 年, 不痛, 发展慢, 现因右手环指中节指骨处包块明显增大、疼痛而就诊。体检: 患者右手第 4、5 指, 右足第 1 趾间关节多个包块, 皮色正常, 不热, 触之硬而固定并有分叶感, 除右手第 4 指中节指骨处包块压痛明显外, 余几乎无压痛。右踝后方皮肤上可见多处蓝紫色血管, 触之较软。家族中无类似病史。

X 线检查: 图 1, 2 示右手第 4、5 掌骨头, 第 4、5 指近, 中节指

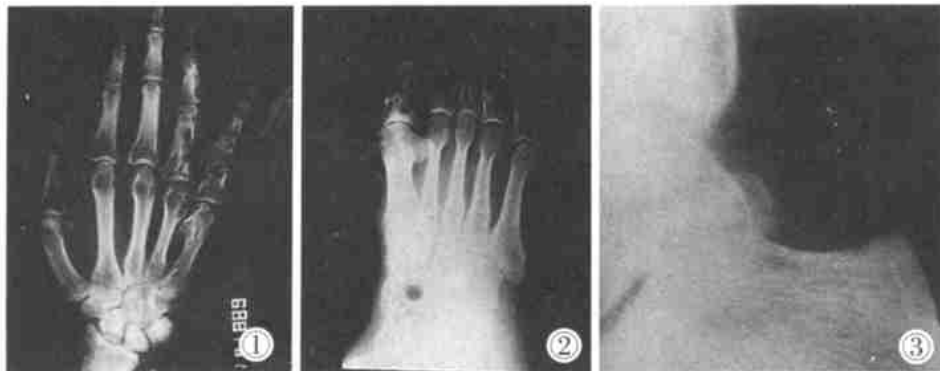


图 1, 2 右手及右足见大小不等的囊状透亮区, 病变内有骨性间隔及砂砾样钙化, 少数病变周围有蛋壳样硬化圈, 受累处骨皮质变薄膨胀。图 3 右距骨后方软组织内见大小不等的圆形光滑致密影, 即静脉石影像。

骨及右足第 1、3 跖骨头, 第 1 趾骨, 第 2、4 趾近, 中节趾骨, 第 3 趾中节趾骨, 第 5 趾近节趾骨见大小不等的囊状呈膨胀性, 其内有骨性间隔及砂砾样钙化, 少数病变周围有蛋壳样硬化圈。图 3 示右距骨后方软组织内大小不等的圆形光滑致密影—静脉石。X 线诊断: Maffucci 综合征。

讨论 Maffucci 综合征无家族遗传关系, 多见于男性, 多自青春前期发病, 多为一侧受累或不对称性病变。病变的 X 线

表现可分为两部分。

骨骼改变: Maffucci 综合征的软骨发育不良与 Ollier 氏病完全相同, 凡是软骨内成骨的骨骼均可受累。常累及四肢长骨及指、趾短骨。长骨病变好发于干骺端, 骨端变宽, 关节变形。指、趾短骨则显典型的内生软骨瘤表现。可有两侧肢体不等长, 尺骨缩短和尺、桡远侧关节半脱位。四肢可明显变形, 但无疼痛为其特点。

软组织改变: 多发性血管瘤。可发生于皮肤、皮下、肌层、粘膜下或内脏。其发生部位可与病骨一致, 也可不一致。质

软, 多叶状, 无血管搏动。X 线于病区可见特征性的圆形静脉石影像。

Maffucci 综合征有较明显的特征, 故诊断较容易。值得注意的是, 本病的骨和软组织病变均可肉瘤变, 以骨病最易恶变, 约有 20% 的恶变率, 因此预后一般较单纯的内生软骨瘤病为差。

(1999-12-08 收稿)