

儿童特发性肺含铁血黄素沉着症临床与影像学分析

·胸部影像学·

孙海林 袁新宇 关立夫

【摘要】 目的:探讨儿童特发性肺含铁血黄素沉着症的临床及X线表现。方法:经病理检查证实的特发性肺含铁血黄素沉着症15例,男6例,女9例。15例患儿行胸片检查42次,其中4例行高分辨率CT检查8次。结果:面色苍白、咳嗽为主要临床症状。影像学特点为:肺纹理增多,呈网状、毛玻璃样表现、斑片状模糊影、粟粒状结节影、心影增大等。结论:影像学检查对特发性肺含铁血黄素沉着症的诊断具有重要意义,高分辨CT检查较胸部平片能更早地发现病变。

【关键词】 特发性肺含铁血黄素沉着症; X线摄影; 高分辨率CT

【中图分类号】 R814; R814.42; R563.7 **【文献标识码】** B **【文章编号】** 1000-0313(2003)06-0415-03

特发性肺含铁血黄素沉着症(idiopathic pulmonary hemosiderosis, IPH)是一种少见疾病,好发于婴幼儿及儿童,其临床表现复杂,影像学上缺乏特异性,因此误诊、漏诊较多。本文回顾性分析经病理证实的特发性肺含铁血黄素沉着症15例,着重介绍其临床分期与影像学表现,并结合文献对照分析其病理过程,以期提高对本病的认识和诊断水平。

材料与方 法

搜集我院自1992年5月~2000年4月经痰或胃液病理检查证实的特发性肺含铁血黄素沉着症15例,男6例,女9例。男女比为1:1.5,年龄7个月~13岁,5岁以下8例,占53%。初诊时误诊10例,分别误为粟粒型肺结核4例,各种性质的贫血4例,呼吸道感染2例。除1例因大量肺出血、呼吸循环衰竭死亡外,其余病例均好转出院。本组15例患儿行胸片检查42张,初次拍片18张,复诊24张。其中4例患儿行高分辨率CT8张,初次拍片4张,复诊4张。病程6个月以下4例,6个月~1年2例。1~2年4例,2年以上5例。

结 果

1. 临床表现

面色苍黄13例,咳嗽10例,乏力8例,喘息7例,咳血6例,发热6例,唇绀5例,反复呼吸道感染5例,其他如肝大、头晕、呕吐、流涕、胸闷、胸痛、心悸、耳鸣、鼻出血等症状时有发生,血色素检查均低于正常,最低者仅为2g。

2. 影像学表现

根据临床病程及血色素下降情况,将本病大致分为4期:急性肺出血期,肺出血静止期,慢性期急性发作,慢性迁延后遗症期。以下均以入院时的首次胸片表现进行分期并描述。

胸部平片表现:①急性肺出血期4例,两侧肺野透亮度普遍减低,呈毛玻璃样改变。大片云絮状阴影,以肺门及中下肺野多见,两侧常对称分布,肺尖、肋膈角以及肺底病变较轻甚至可以不累及(图1);②肺出血静止期1例,胸片表现正常或表现为两肺纹理增多、紊乱,有时可见少数散在的粟粒大小的颗粒影,肺野透亮度正常;③慢性期急性发作9例,胸片表现为肺野透亮度减低,呈毛玻璃样改变,肺纹理增多、紊乱,呈网织状,阴

影分布常不对称,肺尖及肋膈角病变轻或未见异常(图2)。心影多数增大,呈普大型;④慢性迁延后遗症期1例,肺野呈粗网样改变,可见有粗索条影及弥漫结节样阴影,心影增大。

HRCT表现(以入院时首次检查为准进行分期):①急性肺出血期1例,两肺纹理增多、浓密,模糊,肺野透亮度普遍减低,呈毛玻璃样改变,右中肺叶可见大片云絮状影,小叶间隔增厚,呈放射状分布(图3);②肺出血静止期1例,两侧对称性小叶间隔增厚,呈放射状分布,肺野透亮度正常;③慢性期急性发作2例,两肺不对称分布大片阴影,小叶间隔增厚影,弥漫分布呈结节状的小叶中央致密影(图4)。

讨 论

1. 病因和病理

特发性肺含铁血黄素沉着症是一种少见的肺泡毛细血管出血性疾病^[1]。由Virchow于1864年首先报道,其病因可能涉及以下几种因素:①自身免疫因素;②牛乳过敏;③遗传因素;④肺泡毛细血管结构异常^[2]。目前许多学者倾向于本病为自身免疫性疾病^[3,4]。由于原因不明的过敏原而产生自身抗体,抗原-抗体复合物选择性作用于肺泡上皮引起肺泡毛细血管扩张、淤血、血液渗出、红细胞破坏。病理改变为肺泡和间质出血,含铁血黄素沉着,肺泡间隔纤维组织增生及巨噬细胞反应。肺出血可短期内吸收,随着肺出血次数及量的增多,肺内含铁血黄素沉着亦相应增多。肺间质纤维化加重可导致慢性肺源性心脏病^[5]。

2. 临床、影像学表现与病理分期对照

本组病例临床主要表现为面色苍黄、乏力、血色素减低等贫血症状及咳嗽、气促等呼吸道症状。有时出现咳血、痰中带血,与文献^[1-5]报道相同。轻度肺出血可以无呼吸道症状,仅有轻度贫血表现,较易误诊为缺铁性贫血。重度肺出血可出现咳血和呼吸困难。肺内改变可因肺出血反复次数、范围和量的不同,表现亦不相同。

急性肺出血期:此期贫血及呼吸道症状表现较重,血色素下降明显,病程一般<6个月。影像学表现为两肺野透亮度普遍减低,呈毛玻璃样改变及大片云絮状阴影,以肺门及中下肺野多见,两侧多对称分布,肺尖、肋膈角及肺底表现较轻甚至不累及。本组有1例右侧病变较重,左侧正常。此期亦可见支气管充气征、纵隔缘及心缘、膈面模糊。病理上为弥漫性肺泡毛细血管出血,大量红细胞及渗出液浸润肺泡及肺泡间隔。

作者单位:100020 北京,首都儿科研究所放射科
作者简介:孙海林(1969~),男,辽宁人,主治医师,主要从事儿童影像学工作。

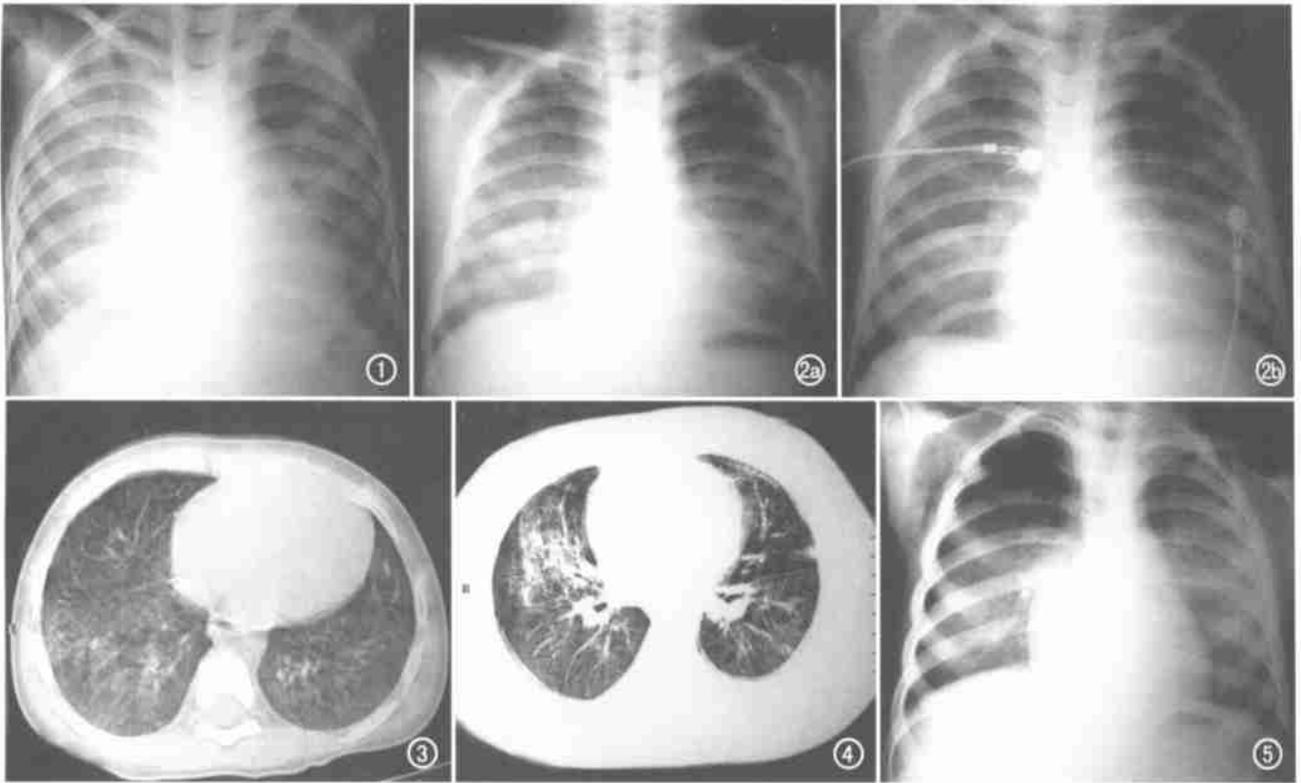


图1 急性肺出血期。两侧肺野透亮度普遍减低,呈毛玻璃样改变,右侧肺大片云絮状阴影,肺尖、肋膈角以及肺底病变较轻。图2 慢性期急性发作。a) 肺野透亮度减低,呈毛玻璃样改变,肺内弥漫分布细或粗颗粒影及大片状模糊影;b) 治疗1天后肺野透亮度较前好转,肺内斑片影及颗粒影均较前减少。图3 急性肺出血期。肺野透亮度普遍减低,小叶间隔增厚,呈放射状分布,右中肺野可见大片云絮状影。图4 慢性期急性发作。肺野透亮度减低,两肺不对称分布大片阴影,小叶间隔增厚影,弥漫分布呈结节状的小叶中央致密影,心影稍大。图5 合并右侧气胸及胸壁积气,被压缩的肺组织呈毛玻璃样改变,其内可见颗粒影。

肺出血静止期: 此期临床症状较轻, 血色素正常或稍低。在急性肺出血静止期, 影像学表现可为正常或两肺纹理增多、紊乱。在慢性肺出血静止期可见肺内散在数量不等的粟粒样颗粒影。病理为肺出血完全吸收或肺泡间隙含铁血黄素沉着, 肺泡壁及小叶间隔增厚。反复肺出血吸收后, 肺泡间隙的含铁血黄素沉着逐渐增多, 形成两肺广泛颗粒影。

慢性期急性发作: 此期贫血症状较重, 血色素下降明显, 呼吸道症状相对较轻, 病程约为6个月~2年。影像学表现为肺野透亮度减低, 肺纹理呈网状改变, 肺内弥漫细或粗颗粒影及大片模糊影。心影多数增大, 是由于反复肺出血造成的贫血性心脏增大。病理可见肺泡内大量新旧出血灶和肺间质大量含铁血黄素沉着。

慢性迁延后遗症期: 此期呼吸道症状表现较重, 贫血症状表现较轻, 病程一般超过2年。影像学表现为肺野呈粗网样改变、弥漫结节状阴影或粗索条影, 心影增大呈普大型。病理上为肺间质纤维化、肺泡间隙含铁血黄素沉着。由于肺间质纤维化引起肺动脉高压易导致肺心病。

3. 本组病例特点

初诊时曾误诊10例, 占66.7% (10/15), 误诊为单纯贫血、上呼吸道感染或肺结核较多。本病影像学表现有一定的特点, 但仍须与普通肺炎、粟粒性肺结核、郎罕氏组织细胞增多症及纤维性肺泡炎进行鉴别。

1例胸片未见异常, 高分辨CT上可见小叶间隔增厚, 有散

在小叶中央结节影及毛玻璃样改变, 随后复查的胸片证实为肺含铁血黄素沉着症的早期表现, 说明HRCT检查对本病的早期诊断有重要意义^[6]。

1例合并右侧气胸和胸壁积气, 可能为肺顺应性差伴肺含铁血黄素颗粒阻塞小气道共同作用的结果(图5)。

3例入院治疗3次, 4例入院治疗2次, 7例初次住院, 均病情好转出院, 其多次入院病例分期情况见表1。有1例初次住

表1 多次入院病例分期情况

病例	首次入院	二次入院	三次入院
例1	急性肺出血期	慢性期急性发作	慢性期肺出血静止期
例2	肺出血静止期	急性期急性发作	慢性期急性发作(肺内颗粒影增多)
例3	急性肺出血期	慢性期急性发作(肺内颗粒影少)	慢性期急性发作(肺内颗粒影多)
例4	急性肺出血期	慢性期急性发作(肺内颗粒影增多)	
例5	慢性期急性发作	慢性期急性发作(肺内颗粒影增多)	
例6	慢性期急性发作	慢性期急性发作(肺内颗粒影少)	
例7	慢性期急性发作	慢性期急性发作(肺内颗粒影少)	

院因大量肺出血,呼吸循环衰竭死亡。

4. 鉴别诊断

由于本病的临床及X线表现均缺乏特异性,且病期及病程不同,临床表现复杂,因此常常被误诊为各种性质的贫血、肺结核及肺炎。影像学上主要应与以下几种疾病进行鉴别。

肺炎:肺炎与IPH的急性肺出血期的表现相似,均可表现为肺内广泛云絮状阴影,肺野透亮度减低。但IPH最大特点是病灶较肺炎炎症变化快,因此追踪复查十分重要。本组有1例肺出血经治疗1天后有明显吸收(图2b)。

急性粟粒性肺结核:胸片主要表现为全肺野分布均匀、密度、大小一致的粟粒样颗粒影。而IPH的粟粒样结节影主要分布在肺门周围及两肺中下野,肺尖、肋膈角、肺底病变较轻或不累及。

郎罕氏细胞组织细胞增生症:此病肺内表现为弥漫分布粟粒样颗粒影,肺纹理呈网织状改变,但临床常合并有肝、脾、淋巴结肿大及皮肤、骨骼的改变。实验室检查:嗜伊红细胞对诊断有特异性。

纤维索性肺泡炎:此病肺野透亮度普遍减低,肺内弥漫分布粟粒样颗粒影。但以网状、间质改变及小片影为主,临床常有缺氧体征和唇绀、杵状指、动脉血氧分压下降。

Good Paster 综合征:此病的肺内表现及病理过程均与IPH

相似,同样是一种肺泡毛细血管出血性疾病。与IPH不同的是此病合并有肾小球肾炎。出现肾功能异常,常有镜下血尿、蛋白尿及血清肌酸肝升高。

总之,在临床工作中对不明原因的贫血患者,尤其是合并似呼吸道感染的贫血患者应常规做胸片检查,有条件的要做HRCT检查,并对痰及胃液做细胞学分析,仔细查找含铁血黄素细胞。这样才能提高对特发性肺含铁血黄素沉着症的诊断水平。

参考文献

- 徐赛英.实用儿科放射诊断学[M].北京:北京出版社,1998.367-371.
- 刘洪,刘敏,何勇.特发性肺含铁血黄素沉着症15例胸片观察[J].实用放射学杂志,1990,6(4):187.
- 陈基明,张东生.特发性肺含铁血黄素沉着症的X线分析[J].皖南医学院学报,1999,18(2):101.
- 刘顾岗.特发性肺含铁血黄素沉着症[J].实用放射学杂志,1993,9(3):141.
- 李铁一.呼吸放射诊断学[M].北京:北京医科大学、中国协和医科大学联合出版社,1992.113.
- Akyar S, S S reyya zbek. Computed tomography findings in idiopathic pulmonary hemosiderosis[J]. Respiration, 1993, 60(1): 63-64.

(2002-02-19 收稿 2002-09-13 修回)

• 病例报道 •

酷似恶性肿瘤的乳突胆固醇性肉芽肿一例

赵国宏 黄科峰 薛宝山 张海

【中图分类号】R814.42; R764 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2003)06-0417-01

病例资料 患者,男,29岁,左耳胀闷伴眩晕、恶心10天。体检:左侧鼓膜完整,活动度差,鼓膜穿刺鼓室内有实质性肿物。音叉试验:左侧传导听力下降。临床诊断:左侧鼓室内占位病变。

CT检查:左侧乳突及鼓窦区骨质明显破坏呈“虫蚀”状,破坏范围广泛,肿块冲破左侧外耳道后壁,乳突后壁,累及乙状窦前壁。骨破坏区内密度不均,可见软组织密度影,CT值约39HU。CT诊断:左侧乳突占位病变,性质特定(图1)。

手术所见:左侧乳突骨质广泛破坏,其内有灰白、灰褐色碎组织一堆,大小约3.0cm×2.5cm×1.5cm。部分似豆渣样,有光泽及恶臭味。病理诊断:胆固醇性肉芽肿。

术后5个月CT复查:乳突及鼓窦区骨破坏显示边缘规则、光滑、密度增高,有明显硬化表现。原骨破坏区修复良好。

讨论 临床上常见的乳突占位肿块多为胆脂瘤,是在慢性炎症的基础上形成的,具有良性占位肿块特征,CT典型表现为

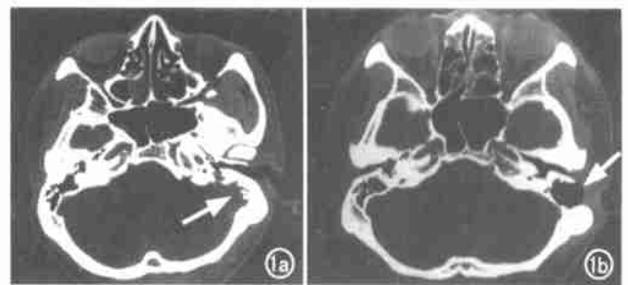


图1 a) 左侧乳突鼓室、鼓窦区“虫蚀”状骨破坏(箭),软组织肿块冲破外耳道后壁,累及乙状窦(箭); b) 术后改变。

鼓室、鼓窦破坏扩大腔,其内为均匀软组织密度影,破坏腔边缘光滑,骨质明显硬化。而本例胆固醇性肉芽肿CT表现为鼓室、鼓窦的骨质破坏呈“虫蚀”状,范围广泛,涉及鼓室、乳突及外耳道、乙状窦等,骨破坏边缘模糊不清,极不规则,无硬化表现,窦腔亦无扩大,软组织肿块密度不均,酷似恶性肿瘤表现,极易造成误诊。该病例CT表现较为特殊,可供诊断参考。

(2002-10-29 收稿 2002-12-17 修回)

作者单位:441021 湖北,襄樊市解放军477医院放射科
作者简介:赵国宏(1953-),男,武汉人,副主任医师,主要从事放射诊断工作。