

鼻部韦格纳肉芽肿的 CT 诊断

• 头颈部影像学专题 •

杨本涛, 王振常, 高爱英, 刘莎, 鲜军舫, 刘中林, 兰宝森

【摘要】 目的:探讨鼻部韦格纳肉芽肿的 CT 表现及其诊断价值。**方法:**回顾性分析 8 例经活检或术后病理证实的鼻部韦格纳肉芽肿, 均经过 CT 检查, 主要临床表现包括慢性鼻窦炎症状、鼻粘膜干燥结痂和鼻出血。**结果:**3 例韦格纳肉芽肿局限于鼻部, 其余 5 例为全身性韦格纳肉芽肿。CT 表现: ①鼻窦炎表现。②鼻腔内充以软组织影, 鼻甲、鼻中隔破坏。③早期上颌窦内壁破坏, 晚期鼻窦骨质增生、硬化, 窦壁增厚, 出现“双线”征。④2 例随访观察鼻甲、鼻中隔破坏较前明显, 4 例鼻甲、鼻中隔改变未见加重, 6 例上颌窦壁骨质明显增厚, 出现不规则“双线”征, 窦腔变小。**结论:**鼻甲、鼻中隔破坏, 鼻腔充以软组织影, 鼻窦壁“双线”征是诊断本病有价值的征象; CT 可准确显示鼻部韦格纳肉芽肿侵及范围; 也能够帮助与其他病变进行鉴别。

【关键词】 韦格纳肉芽肿病; 鼻腔; 体层摄影术, X 线计算机

【中图分类号】 R765; R814.42 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2003)11-0779-04

CT diagnosis of sinonasal Wegener's granulomatosis YANG Ben-tao, WANG Zhen-chang, GAO Ai-ying, et al. Department of Radiology, Affiliated Beijing Tongren Hospital of Capital University of Medical Sciences, Bingjing 100730, P. R. China

【Abstract】 Objective: To study the CT features of the sinonasal Wegener's granulomatosis and assess the CT diagnostic value. **Methods:** Eight cases of sinonasal Wegener's granulomatosis verified pathologically were retrospectively analyzed. The main clinical findings of patients included symptoms of chronic sinusitis, nasal crusting, and epistaxis. **Results:** In 8 patients, 5 were classified as systemic Wegener's granulomatosis and 3 showed changes limited to the nose and sinuses. The CT findings included: ① Signs of sinusitis. ② Nasal cavity filled with soft tissue and destruction of nasal septum and turbinates. ③ Erosion of the medial wall of maxillary sinus in early stage, followed by hyperostosis, osteosclerosis and double line sign of new bone formation in the thickened sinus wall. ④ Follow-up CT scans of nasal sinuses were obtained in 6 patients with Wegener's granulomatosis which showed increased destruction of nasal turbinates and septum in two cases and little changes in these structures in four cases compared to the initial CT scans. All the 6 cases showed increased bony sclerotic change with irregular double line in the sinus wall and partial obliteration of the sinus cavity. **Conclusion:** Erosion of nasal turbinates and septum, nasal cavity filled with soft tissue and a slightly irregular double line in the sinus wall were comparatively characteristic imaging features in sinonasal Wegener's granulomatosis. CT may accurately show the extent of the disease. CT findings may be valuable in differential diagnosis.

【Key words】 Wegener's granulomatosis; Nasal cavity; Tomography, X-ray computed

韦格纳肉芽肿(Wegener's granulomatosis)是以坏死性血管炎、无菌性坏死和肉芽肿三联征为特征的一种血管炎性疾病。临床诊断韦格纳肉芽肿有 3 个典型的标准, 即上、下呼吸道坏死性肉芽肿、血管炎和肾小球肾炎。韦格纳肉芽肿包括局限性和全身性两种类型, 局限于某器官或系统为局限性韦格纳肉芽肿, 累及鼻、肺、肾脏等全身器官或系统为全身性韦格纳肉芽肿。尽管韦格纳肉芽肿可累及全身任何部位, 但主要累及上、下呼吸道和肾脏。

韦格纳肉芽肿病程缓慢, 常始发于鼻部, 因此常常首先就疹于鼻科, 早期易误诊为鼻窦炎, 多数患者历经数月才得以确诊。关于韦格纳肉芽肿鼻部的 CT 表现国内未见报道, 为此, 笔者总结 8 例韦格纳肉芽肿鼻部 CT 的表现及其诊断价值, 旨在提高对该病的认识。

材料与方法

分析我院 1995 年 4 月~2002 年 11 月经临床和病理证实的 8 例鼻部韦格纳肉芽肿, 男 5 例, 女 3 例, 年龄 50~74 岁, 平均 64.8 岁。患者自出现症状到确诊的时间为 5~10 年, 5 例随访 2~5 年。6 例以鼻部的症状就诊, 2 例以胸部症状就诊, 在发病过程中出现鼻部症状。临床表现: 脓涕 8 例, 鼻塞 8 例, 鼻间断出血 5 例, 头痛 4 例, 鼻区痛 3 例, 失嗅 2 例。鼻镜检查: 8 例鼻腔内充满大量坏死组织, 4 例有恶臭味, 8 例鼻腔粘膜表面糜烂, 6 例双中下鼻甲破坏。8 例血沉增快(25~79mm/h), 6 例 e-ANCA(胞浆型抗嗜中性粒细胞胞浆自身抗体)升高。

8 例均经鼻部 HRCT 扫描, 5 例包括横断和冠状面, 3 例仅行冠状面扫描。4 例 CT 检查 1 次, 3 例 2 次, 1 例 3 次。CT 扫描仪为 GE Sytec 4000i 和 Siemens Somatom Plus 4, 靶扫描, 矩阵 512×512, 层厚 2mm、层距 5mm, 骨算法重建, 窗位、窗宽分别为 150HU、200HU 和 1500HU、2000HU; 2 例行 MRI 检查。5 例病灶行软组织算法重建, 窗位、窗宽分别为 40HU、350HU。其中 5 例行胸部平片和 CT 检查。

作者单位: 100730 北京, 首都医科大学附属同仁医院放射科(杨本涛、王振常、高爱英、鲜军舫、刘中林、兰宝森); 100000 北京市耳鼻喉研究所(刘莎)

作者简介: 杨本涛(1971~), 男, 山东枣庄人, 硕士, 主治医师, 主要从事骨关节和头颈部影像诊断及研究工作。

结 果

3 例韦格纳肉芽肿仅局限于鼻部, 5 例为全身性。

鼻部 CT 表现: ①8 例鼻窦粘膜不同程度的增厚, 鼻窦内充以软组织影(图 1a), 其中 2 例伴气液面。②5 例上颌窦内壁破坏(图 1b), 6 例鼻窦骨质增生、肥厚, 出现不规则“双线”征(图 1c), 窦腔狭窄; 4 例筛窦骨质增生硬化; 3 例蝶窦、2 例额窦骨质增生硬化。③8 例鼻腔内充以软组织影, 3 例延伸到鼻前庭(图 2), 2 例延伸到鼻咽部, 边界不清, 5 例较密实(图 3a), 与鼻甲分界不清, 其中 2 例通过增强扫描可将两者区分(图 3b, c), 3 例为带状(图 4a, b)。④8 例下鼻甲、7 例中鼻甲破坏(图 4b), 8 例鼻中隔穿孔、破坏(图 3a)。⑤2 例随访观察鼻甲、鼻中隔较前明显破坏, 1 例失去正常轮廓, 鼻腔扩大, 伴有带状影; 4 例鼻甲、鼻中隔破坏未见进展。但 6 例上颌窦壁骨质明显增厚, 出现轻度不规则“双线”征, 窦腔变小。

讨 论

1. 韦格纳肉芽肿概述

1932 年, Klinger 首先描述韦格纳肉芽肿, 随后 Wegener 于 1936 年提出诊断韦格纳肉芽肿的 3 个典型标准, 即上、下呼吸道坏死性肉芽肿, 全身血管炎和局灶性坏死性肾小球肾炎。1966 年, Carrington 和 Liebow 提出局限于肺的韦格纳肉芽肿; 1970 年 Casson 等^[1]报道局限于上呼吸道的韦格纳肉芽肿表现为鼻腔中线区、鼻窦坏死性病变; 1990 年, Boudes 描述一种纯肉芽肿性的局灶性韦格纳肉芽肿, 并把韦格纳肉芽肿分为 3 期: I 期为获得性肉芽肿性病变; II 期为局灶性韦格纳肉芽肿, 特征是肉芽肿性血管炎; III 期为全身血管炎和全身韦格纳肉芽肿^[2]。

以往临床上把韦格纳肉芽肿和淋巴瘤肉芽肿病、多形性网织细胞增生症、特发中面部破坏性疾病和一些感染性疾病统称为中面部坏死性疾病和致死性中线肉芽肿。但是随着现代免疫学、分子生物学和分子病理学的发展, 已经能够较准确地鉴别

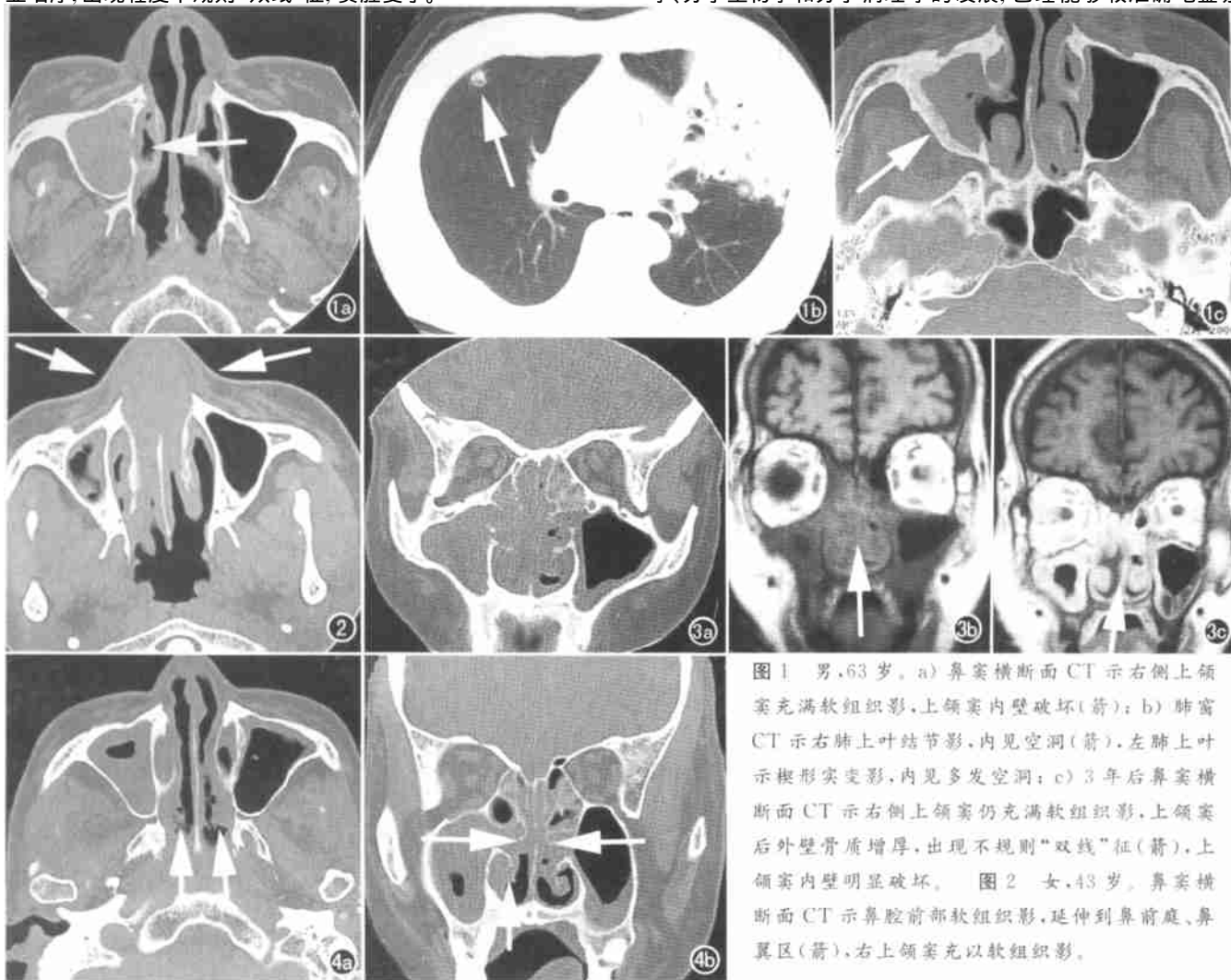


图 1 男, 63 岁。a) 鼻窦横断面 CT 示右侧上颌窦充满软组织影, 上颌窦内壁破坏(箭); b) 肺窗 CT 示右肺上叶结节影, 内见空洞(箭), 左肺上叶示楔形实变影, 内见多发空洞; c) 3 年后鼻窦横断面 CT 示右侧上颌窦仍充满软组织影, 上颌窦后外壁骨质增厚, 出现不规则“双线”征(箭), 上颌窦内壁明显破坏。图 2 女, 43 岁。鼻窦横断面 CT 示鼻腔前部软组织影, 延伸到鼻前庭、鼻翼区(箭), 右上颌窦充以软组织影。

图 3 a) 女, 69 岁。鼻窦冠状面 CT 示双侧鼻腔、筛窦、右上颌窦充满软组织影, 左上颌窦粘膜增厚, 中、下鼻甲和鼻中隔骨质破坏; b) 鼻窦冠状面 MRI T₁WI 示双侧鼻腔充满稍低信号(与脑实质比较)软组织影(箭), 与鼻甲分界不清, 右上颌窦粘膜增厚; c) 鼻窦冠状面增强 MRI T₁WI 示双侧中、下鼻甲明显强化, 鼻腔未强化软组织影(箭)手术证实为坏死组织, 右上颌窦粘膜明显强化。图 4 a) 男, 71 岁。鼻窦横断面 CT 示鼻腔带状软组织影(箭), 手术证实为坏死组织, 右上颌窦见软组织影, 左上颌窦粘膜增厚; b) 冠状面 CT 示双侧中(长箭), 右下鼻甲破坏(短箭)。

以上病变。

尽管有些学者提出韦格纳肉芽肿可能与自体免疫、感染、环境和遗传等因素有关,但病因至今仍不清楚。目前多数学者认为是一种自身免疫性疾病。

2. 韦格纳肉芽肿鼻部临床表现

韦格纳肉芽肿是相对罕见的疾病,发病率为 3%,男女比 3:2,就诊时平均年龄为 40 岁^[2],本组平均年龄 64.8 岁。典型韦格纳肉芽肿为多系统疾病,通常累及肺、鼻窦、肾、鼻或鼻咽、关节、颞骨和眼眶,比率分别为 95%、90%、85%、65%、65%、50% 和 30%^[3]。多数患者表现为鼻粘膜坏死、溃烂、表面有干痂或脓痂,反复鼻出血,以及慢性鼻窦炎症状。本组病例均有上呼吸道症状,主要累及鼻部。正如本组报道,由于韦格纳肉芽肿患者伴有鼻窦炎的炎症,早期极易误诊为鼻窦炎而忽视其他临床表现,往往按鼻窦炎治疗数月或几年后才能确诊。因此,准确认识韦格纳肉芽肿的鼻窦的特征性影像学表现能够帮助临床尽早作出诊断。

3. 韦格纳肉芽肿鼻部 CT 表现及其诊断价值

韦格纳肉芽肿首先侵及鼻部中线区,累及鼻中隔和鼻甲,对称性延伸到双侧上颌窦,然后向其他鼻窦生长,最终导致上颌窦壁、筛窦间隔、纸样板和筛板破坏消失而形成大空腔,但一般不侵犯硬腭。仅局限于单侧鼻腔的非对称骨质破坏不常见,本组病例未见到。笔者结合文献^[1,4]及本组韦格纳肉芽肿鼻部 CT 表现将其分为 3 期:①病变早期。主要为鼻腔、鼻窦粘膜的增厚和窦腔内见气液面,为典型鼻窦炎表现,CT 表现无特异性。②进展期。鼻甲、鼻中隔破坏,鼻腔内伴带状阴影,提示为坏死组织,病理检查为无菌性坏死,上颌窦内壁骨质破坏,窦腔内充以软组织影,窦壁骨质增生、硬化,可出现“双线”征。仔细观察、分析 CT 鼻部征象,可提示本病诊断。③晚期。鼻甲、鼻中隔明显破坏,鼻腔扩大,伴有多发索条影,CT 外观类似鼻窦、鼻腔手术后改变,窦壁骨质明显增厚,出现典型的“双线”征,窦腔狭窄,病情严重者出现窦腔的部分或完全闭塞。因此,笔者认为粘膜增厚、窦壁新骨形成而出现“双线”征、鼻甲和鼻中隔破坏等表现是诊断鼻部韦格纳肉芽肿较特征征象。上颌窦最易受累,依次为筛窦、蝶窦、额窦。文献^[1]报道当筛窦受累时,主要表现为骨质侵蚀性破坏,而本组病例以增生硬化为主。通过分析本组病例,全身性或局限性韦格纳肉芽肿鼻部的影像学表现无明显的差异,而与始发症状到开始治疗时间间隔有一定关系,因此早期诊断、早期治疗能够及时控制韦格纳肉芽肿的病情。

文献^[5]报道 50% 患者出现受累鼻窦壁骨质硬化、增厚,在 CT 骨窗上可表现为轻度不规则“双线”征,即在正常骨的内侧出现新的皮质边,两者之间为厚薄不一低密度的松质骨,此区域在 MRI T₁WI 为高信号,T₂WI 为中等信号,代表松质骨的脂肪,可能由于骨髓沉积造成。特征性影像学表现提示为新骨生成,尤其在上颌窦显示更清楚。关于韦格纳肉芽肿造成鼻窦骨质异常,最可能的机制是由于慢性肉芽肿和鼻窦粘膜、骨膜血管炎造成慢性骨髓炎而刺激新骨生成。韦格纳肉芽肿患者长骨的新生骨活检显示骨髓炎和血管炎而进一步验证此理论^[5]。另

有理论认为韦格纳肉芽肿患者长期严重的鼻窦炎而造成慢性细菌性骨髓炎^[1]。与单纯鼻窦炎比较,韦格纳肉芽肿引起鼻窦骨质增生硬化更明显,可能是感染和血管炎共同作用的结果。

关于韦格纳肉芽肿的鼻窦平片报道较多。Milford 等^[6]报道韦格纳肉芽肿患者鼻窦平片的表现包括粘膜增厚、云雾或实变影、液平面和鼻窦骨硬化。Paling 等^[7]也报道一组 14 例韦格纳肉芽肿患者在平片上表现为 1 个或多个鼻窦壁骨质硬化、不均匀增厚、窦腔闭塞及窦内见骨小梁通过。但是,由于颌面部结构的重叠,鼻窦 X 线平片难以显示轻微鼻窦壁、鼻甲及鼻中隔的骨质异常,对病变范围、邻近结构的改变显示不准确,其表现也不易与鼻部其他病变鉴别。鼻部韦格纳肉芽肿 MRI 表现多为长 T₁、短 T₂ 信号^[8],提示为坏死组织。尽管 MRI 可清楚显示病变的范围,但难以与其他性质的病变鉴别,对有诊断价值的骨质的改变也难以判断,因此对本病的诊断价值不大,但可清晰准确地显示海绵窦、颅内有无受侵或侵犯的范围。

笔者认为,随着鼻内镜微创手术的广泛开展,尤其近年导航技术的兴起,鼻腔和鼻窦 HRCT 应取代 X 线平片成为常规检查,如 HRCT 怀疑肉芽肿或肿瘤性病变, MRI 进一步明确病变的范围,为手术提供更可靠的依据。

4. 韦格纳肉芽肿的诊断及鉴别诊断

诊断鼻部韦格纳肉芽肿主要根据临床表现、病程演变、实验室检查、病理所见、影像学表现等资料综合分析作出诊断。

血清 c-ANCA 对本病的诊断、治疗效果和预后的评估具有重要意义。发病初期、活动期大部分患者为阳性。病情改善缓解接近痊愈时转为阴性,复发时可再转为阳性。c-ANCA 作为诊断韦格纳肉芽肿的方法,对全身性韦格纳肉芽肿的敏感性和特异性分别为 34%~92%、88%~100%,而且还可以作为监测本病活动性的指标^[1]。但是对局限性或经全身激素治疗后韦格纳肉芽肿的敏感性和特异性较差,本组 1 例局限性韦格纳肉芽肿即为阴性。尽管 c-ANCA 是诊断韦格纳肉芽肿有效的方法,但只能作为辅助手段,不推荐单独用此方法诊断韦格纳肉芽肿。除了实验室检查外,诊断还必须结合典型的临床表现。影像学检查,如肺、鼻窦 CT 扫描对诊断韦格纳肉芽肿也有很大帮助,除显示病变的范围,还能提供韦格纳肉芽肿特征性表现,帮助临床作出诊断。当然,最终明确诊断要依赖有症状患者的上呼吸道、肺或肾的活检-病理发现坏死性肉芽肿性血管炎。

本组术前或活检前仅 2 例作出正确诊断,其余 6 例未明确诊断或误诊为其他性质病变。鼻部韦格纳肉芽肿需与 T 细胞淋巴瘤鉴别,后者也表现为面部中线结构破坏性病变。淋巴瘤有两种组织学类型:一种为外周 T 细胞淋巴瘤伴有单核细胞增生;另一种为多形性网状细胞增生症,特征为血管中心型 T/NK 细胞淋巴瘤,与 EB 病毒感染密切相关。由于肿瘤细胞浸润破坏血管而产生无菌性坏死,从而造成鼻腔和鼻窦的改变类似韦格纳肉芽肿。T 细胞淋巴瘤组织学典型特征含有多量和异型的淋巴细胞浸润。常规鼻部活检难以鉴别时,可通过检查 EB 病毒细胞核中 RNA 证实,T/NK 细胞淋巴瘤均为阳性,而韦格纳肉芽肿为阴性^[9]。根据影像学表现,淋巴瘤进展

快,短期造成鼻中隔、鼻甲等中线结构破坏,累及范围更广,常引起面颊部软组织肿胀,易侵犯硬腭、牙槽骨、颧下窝、翼腭窝及眼眶。笔者发现 80% 以上鼻部淋巴瘤易浸润上颌窦后脂肪间隙,此征象较有特征性,可与韦格纳肉芽肿鉴别。淋巴瘤易造成鼻窦浸润性骨质破坏,但仍保持原有的皮质轮廓,少数伴有不均匀鼻窦硬化,但不出现“双线”征,骨膜仍保持完整,治疗后原骨质破坏处可重新出现钙化。

其它还需要与结节病鉴别,结节病是特发、多系统肉芽肿性病变,最常累及纵隔、肺及外周淋巴结。文献^[8]报道鼻部结节病发病率为 1%~18%。当鼻骨受累时,由于骨内存在肉芽肿,CT 可清楚显示鼻骨骨小梁呈特征性宽网状改变。结节病的鼻部的改变缺乏特异性,通常累及鼻中隔和鼻甲的粘膜,下鼻甲最常受累,CT 表现为鼻腔、鼻窦粘膜增厚,鼻窦多伴软组织影。有文献^[10]报道鼻部结节病可出现骨破坏,其临床和 CT 表现与 cANCA 阴性的局限性韦格纳肉芽肿相似,但根据文献及笔者经验,如果结节病无胸部异常,鼻部骨质一般无破坏,此时应行胸部 CT 检查与韦格纳肉芽肿鉴别。

参考文献:

- [1] Yang C, Talbot JM, Hwang PH. Bony abnormalities of the paranasal sinuses in patients with Wegener's granulomatosis [J]. Am J Rhinol, 2001, 15(2): 121-125.
- [2] Ó Devaney K, Ferlito A, Hunter BC, et al. Wegener's granulomatosis of the head and neck [J]. Ann Otol Rhinol Laryngol, 1998, 107(2):

439-445.

- [3] Provenzale JM, Mukherji S, Allen NB, et al. Orbital involvement by Wegener's granulomatosis: imaging findings [J]. AJR, 1996, 166(4): 929-934.
- [4] Simmons JT, Leavitt R, Komblut AD, et al. CT the paranasal sinuses and orbits in patients with Wegener's granulomatosis [J]. ENT, 1987, 66(1): 10-20.
- [5] Hamidou MA, Dupas B, Moreau A. Periosteal new bone formation in Wegener's granulomatosis [J]. J Rheumatol, 1997, 24(4): 814-815.
- [6] Milford CA, Drake Lee AB, Lloyd GA. Radiology of the paranasal sinuses in non-healing granulomas of the nose [J]. Clin Otolaryngol, 1986, 11(1): 199-204.
- [7] Paling MR, Roberts RL, Fauci AS. Paranasal sinus obliteration in Wegener's granulomatosis [J]. Radiology, 1982, 144(3): 539-543.
- [8] Muhle C, Reinhold-Keller E, Richter C, et al. MRI of the nasal cavity, paranasal sinuses and orbits in Wegener's granulomatosis [J]. Eur J Radiol, 1997, 7(4): 566-570.
- [9] Yasumoto M, Taura S, Shibuya H, et al. Primary malignant lymphoma of the maxillary sinus: CT and MRI [J]. Neuroradiology, 2000, 42(4): 285-289.
- [10] Hasni SA, Gruber BL. Sarcoidosis presenting as necrotising sinus destruction mimicking Wegener's granulomatosis [J]. J Rheumatol, 2000, 27(2): 512-514.

(2003-08-29 收稿 2003-10-12 修回)

NRP 钢板内固定术中颈椎正位的投照方法

• 经验介绍 •

伍子英

【中图分类号】R681.5; R814.3 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2003)11-0782-01

颈椎椎板后路摘除减压植骨并采用颈椎后路钢板固定系统(neck back route plate system, NRP)行钢板内固定术是一种治疗颈椎椎体不稳,椎间盘向后脱出、硬膜囊受压等颈椎病的新技术,它要求在术中定位准确,以提供优质的图像满足临床需要。由于术中患者是全麻下俯卧于骨科专用脊柱手术托架上,致下颌骨内收的手术体位,用常规投照方法会因下颌骨与颈椎重叠而显示不良(图 1)。我们在反复实践中摸索出一种用倾斜和加大投照角度的方法,能在术中清晰地显示手术部位的钢板及螺钉,现介绍如下。

设备与材料 C 臂 X 线机、无菌薄膜胶袋。

投照方法 由于患者在全麻状态下俯卧于骨科专用脊柱手术托架上,至下颌骨内收,听眦线与床面约成 45°,头颅矢状面与床面尽量保持垂直。两臂自然垂于身旁并固定,以保持患者位置不变。将影像增强管及球管用无菌薄膜胶袋封好,尽量使影像增强管贴近颈椎,向足侧倾斜 40°~45°,对准 C₄₋₅椎体曝光(图 2)。

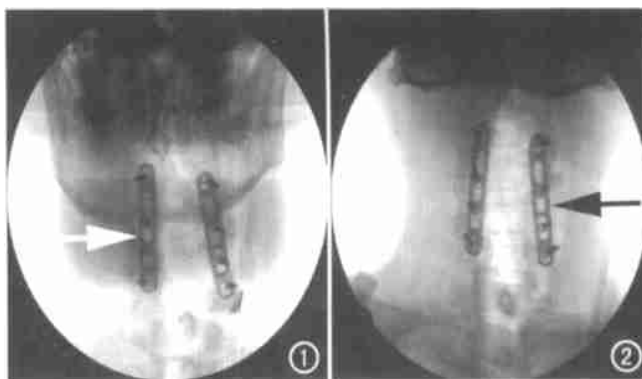


图 1 常规的投照方法显示。图 2 改良后投照方法显示。

小结 经过反复的临床实践,此方法易于掌握,位置摆放简单可靠,尽量使影像增强管贴近患者颈部,便于使颈椎术野全貌完全充分地显示出来,向患者足侧倾斜 40°~45°,使重叠的下颌骨偏离观察区,使术野内颈椎全貌清晰地显示,便于临床观察。同时避免搬动患者,提高了手术的安全性。

(2003-05-12 收稿 2003-06-16 修回)

作者单位: 510150 广州,第二人民医院放射科
作者简介: 伍子英(1963~),男,广东台山人,技师,主要从事 X 线投照技术、设备管理与维修工作。