

儿童特发性肺含铁血黄素沉着症的影像学诊断

龙昉, 胡茂清, 倪国汉, 邓宗华, 田耀成, 刘小冬

【摘要】 目的:探讨儿童特发性肺含铁血黄素沉着症(IPH)的影像表现。方法:回顾性分析10例经病理证实的特发性肺含铁血黄素沉着症的X线及CT表现。结果:初诊误诊为支气管肺炎3例,肺结核1例,1例先误诊为肺炎后又误诊为肺结核,误诊率50%。X线表现双肺片絮状阴影及磨玻璃样改变3例;双肺中下肺野斑片状影,肺纹理增多模糊3例;弥漫分布粟粒状、小结节状影伴磨玻璃样改变2例;弥漫分布网织状阴影2例。伴肺门影增大模糊3例、心影增大1例等。普通CT表现为两中下肺呈片絮状、小结节状阴影1例;弥漫分布粟粒状阴影伴磨玻璃样改变者2例。2例见空气支气管征,1例见多发小气囊。HRCT表现为两肺内弥漫分布网结节影1例,表现两肺网织影及散在小斑片状阴影、小叶间隔增厚1例。结论:对本病的认识不足是误诊的主要原因,X线及CT检查是发现并提示IPH的基本检查手段,影像表现结合临床,尤其是小儿痰、胃液中发现含铁血黄素巨噬细胞是提高确诊率的关键。

【关键词】 放射摄影术; 体层摄影术,X线计算机; 含铁血黄素沉着症

【中图分类号】 R814; R563.7 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2006)03-0393-04

Imaging Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Hemosiderosis in Children LONG fang, HU Mao-qing, NI Guo-han, et al. Department of Radiology, Women and Children Care Hospital of Ezhou, Hubei 435000, P. R. China

【Abstract】 **Objective:** To study the imaging findings of idiopathic pulmonary hemosiderosis (IPH) in pediatric patients. **Methods:** The manifestations of X-ray and CT of 10 pediatric cases with pathologically proved IPH were retrospectively reviewed. **Results:** The preliminary misdiagnosis rate of IPH was 50%. The misdiagnoses were as follows: bronchial pneumonia in 3 cases, pulmonary tuberculosis in 1 case and another one case initially misdiagnosed as pneumonia and later as pulmonary tuberculosis. X-ray signs presented as diffuse patchy consolidation and ground glass shadows (n=3), spotted shadows and patches in the bilateral middle and lower fields with blurred lung markings (n=3), diffuse miliary and micronodular shadows with ground glass opacities (n=2), diffuse reticular shadows (n=2), enlarged and blurred pulmonary hila (n=3) as well as enlarged heart shadow (n=1). In conventional CT, features of spotted and patchy as well as micronodular shadows in the middle and lower lobes of bilateral lungs (n=1); diffuse miliary and ground glass shadows (n=2), air bronchograms (n=2), and multiple pulmonary air-sacs (n=1) were demonstrated. On HRCT images, diffused and reticular distribution of nodules (n=1) and diffuse reticular shadows with patches and miliary nodules as well as thickened interlobular septa (n=1) were noted. **Conclusion:** Clinically, the major cause of the preliminary misdiagnoses of IPH in pediatric patients was probably the unawareness of the disease. X-ray and CT examinations were the elementary modalities. Imaging features in combination with clinical information, particularly findings of hemosiderin within phagocytes in sputum and gastric juice, were keys to improve diagnostic accuracy of the disease.

【Key words】 Radiography; Tomography, X-ray Computed; Hemosiderosis

特发性肺含铁血黄素沉着症(idiopathic pulmonary hemosiderosis, IPH)是一种少见的病因不明的肺泡毛细血管出血性疾病,好发于婴幼儿及儿童,其临床表现复杂,影像上缺乏特异性,极易误诊或漏诊。笔者回顾性分析经病理证实的IPH 10例,结合文献复习其病理过程及影像学表现,旨在提高对本病的认识及诊断水平。

材料与方法

搜集1995年7月至2004年10月诊治的10例IPH的临床资料,其中男6例,女4例,年龄2~13岁,平均年龄6岁,10岁以下9例。病程10天至10年。临床主要症状有面色苍白、乏力10例,反复咳嗽、呼吸道感染8例,咯血10例,低热8例,气喘5例,黑便3例。查体:肺部听诊罗音10例,发绀5例,轻度杵状指1例,肝脾大3例。实验室检查:HB 30~60 g/l 1例,60~90 g/l 7例,90~110 g/l 2例;网织红细胞增高8例,血沉增快8例,血白细胞升高2例。8例患者痰中

作者单位:435000 湖北,鄂州市妇幼保健院放射科(龙昉、邓宗华、田耀成、刘小冬);湖北,鄂州市中心医院放射科(胡茂清、倪国汉)
作者简介:龙昉(1974-),女,湖北鄂州市人,医师,主要从事小儿胸部影像诊断研究。

和2例患者胃液中查到含铁血黄素细胞,所有病例均排除肺出血-肾炎综合征(Good-Pasture 综合症)及继发性肺含铁血黄素沉着症。

10例患者共行胸片检查19张,其中初诊14张,复诊5张。初诊时3例行普通CT检查,2例行高分辨CT检查。初诊胸片误诊为支气管肺炎3例,肺结核1例,1例先误诊为肺炎后又误诊为肺结核。

结 果

1. X线表现

10例患者14张初诊胸片示两侧肺野片絮状阴影及磨玻璃样改变,肺野透亮度呈均匀一致性减低5例;3例患者表现肺纹理增多模糊,中下肺野中内带分布小斑片状阴影,似支气管肺炎(图1a),其中1例3天后复查示双肺野大片状阴影(图1b);2例患者两侧肺野见散在粟粒状结节影(图2);弥漫分布的网织状阴影2例。单侧肺门影增大1例,双侧肺门影增大、模糊2例。右心室增大,右下肺动脉增粗,心胸比率增大1例。4例患者复诊5张胸片,1例患者肺部斑片状阴影吸收,1例患者见肺纹理增多紊乱,2例患者双肺野广泛网结状阴影。

2. CT表现

3例患者行普通CT检查,1例表现为双肺弥漫性密度增高,呈片絮状及小结节状阴影,以肺门及中下肺为甚(图3);2例见两肺弥漫分布粟粒状、磨玻璃样改变(图4)。伴有空气支气管征2例,多发小气囊1例。2例患者行高分辨力CT扫描,1例表现为两肺内弥漫分布网结节影(图5),1例表现肺野透亮度减低、两肺见索条状网织影及散在小斑片状阴影、小叶间隔增厚(图6)。

讨 论

1. 病因和病理

IPH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,其病因不明,可能涉及自身免疫因素;牛乳过敏;遗传因素;环境因素;动物蛋白摄入;肺泡上皮细胞及毛细血管内皮细胞发育与功能不全6种因素^[1,2]。

2. 临床、影像学表现与病理分期对照

IPH多发生于儿童,男女发病率无差异,其临床症状和病程取决于肺内出血的程度及期限,预后较差,多数患者死亡,少数自行痊愈。本组搜集两家医院近十年来经临床及病理证实的病例仅10例,90%发生于10岁以下,临床表现主要为咳嗽、反复咯血、呼吸困难

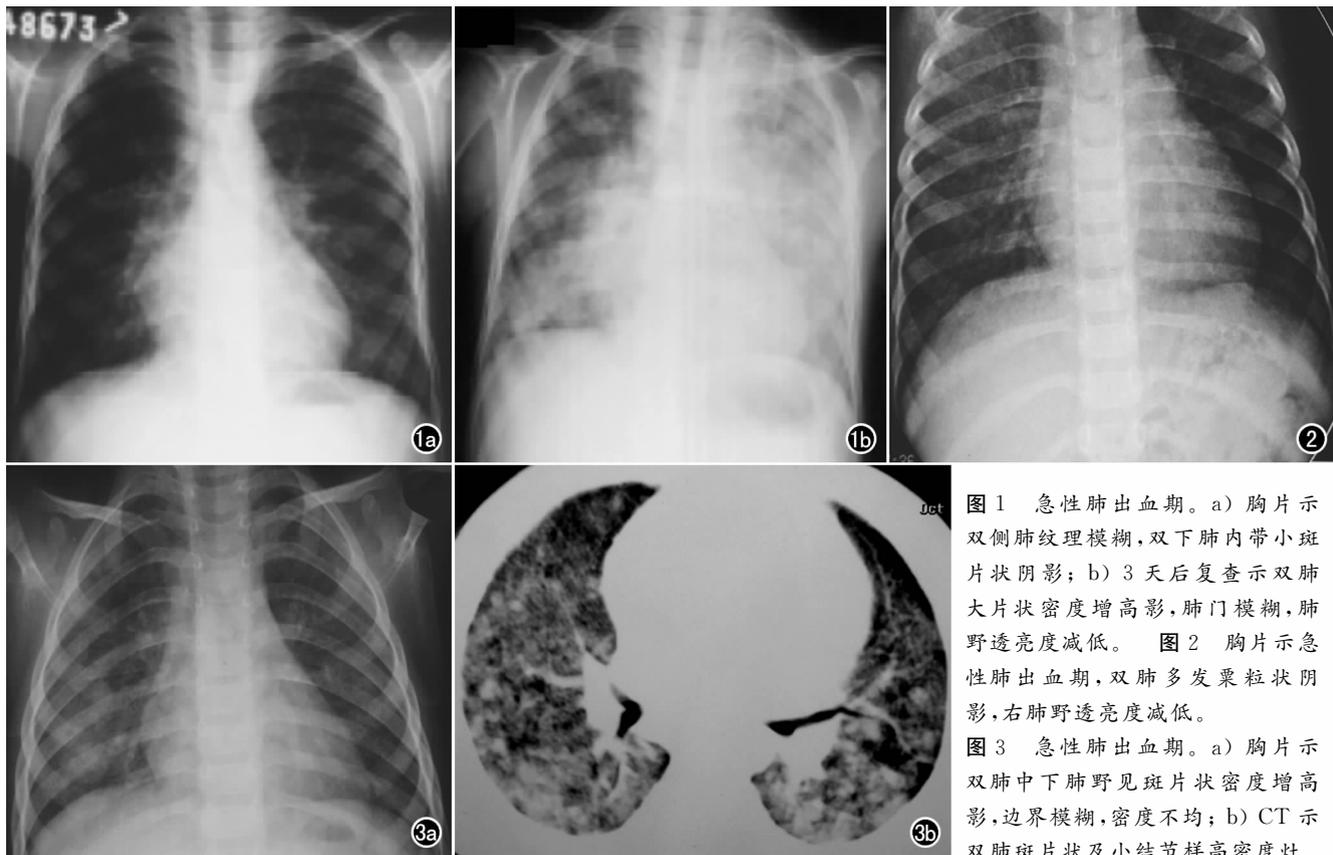


图1 急性肺出血期。a) 胸片示双侧肺纹理模糊,双下肺内带小斑片状阴影;b) 3天后复查示双肺大片状密度增高影,肺门模糊,肺野透亮度减低。图2 胸片示急性肺出血期,双肺多发粟粒状阴影,右肺野透亮度减低。图3 急性肺出血期。a) 胸片示双肺中下肺野见斑片状密度增高影,边界模糊,密度不均;b) CT示双肺斑片状及小结节样高密度灶。

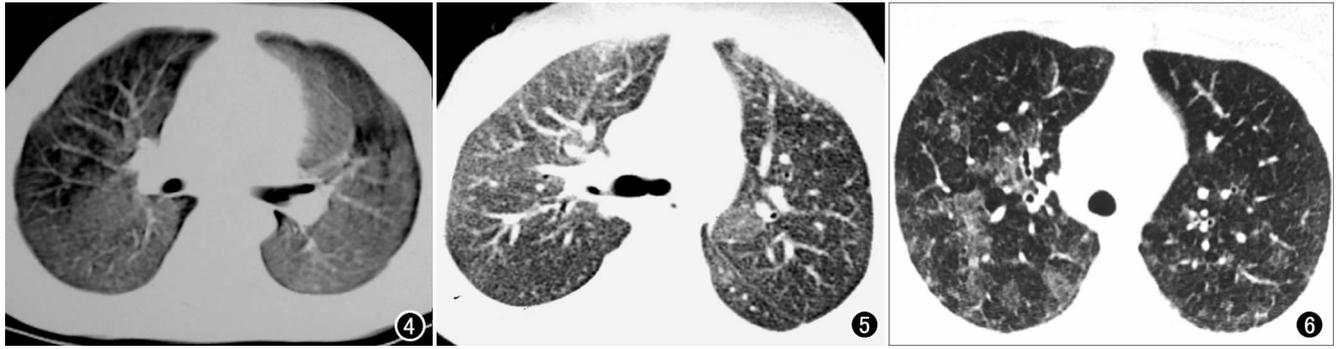


图4 急性肺出血期。CT示双肺多发粟粒状影,肺野呈磨玻璃样改变。图5 慢性肺出血静止期。CT示两肺内弥漫分布网织结节影。图6 慢性期急性发作。CT示两肺网织影及散在小斑片状阴影,小叶间隔增厚,肺野透亮度减低。

和低色素小细胞性即缺铁性贫血,部分伴有乏力、发热等,体检可有杵状指、紫绀、肺部听诊罗音及肝脾肿大。肺功能检查有限制性通气功能障碍或通气道阻力增加及 PaO_2 下降。2例患者病程长,发作与自动缓解交替出现,多次入院治疗。8例患者痰中、2例患者胃液中查到含铁血黄素细胞,视为对IPH的确证依据^[1]。

IPH常用的影像学检查方法是胸部平片和CT,尤其是HRCT。MRI对肺部疾病敏感度差。当IPH合并出血,随着红细胞内氧合血红蛋白转化为高铁血红蛋白,在MR上产生高信号特征,MRI诊断不难。但检查费用高,临床一般不用。本组病例主要采用X线胸片和CT检查,肺内改变因肺出血反复次数、范围和量的不同,表现亦不相同。

急性肺出血期:病理上为弥漫性肺泡毛细血管出血,肺泡腔及肺泡间隔内大量红细胞及渗出液,肺泡间隔增厚。肺泡及肺泡间隔渗出液及红细胞3~12天内大部吸收。影像学表现为两肺野透亮度普遍减低,呈毛玻璃样改变,浸润性阴影从边缘模糊的斑点状、腺泡结节状影逐渐融合成大片云絮状阴影,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。此期亦可见支气管充气征、纵隔缘及心缘、膈面模糊。本组初诊8例为急性肺出血期,X线3例表现为两肺片絮状阴影及磨玻璃样改变,3例表现两下肺中内带斑片状阴影,2例患者两侧肺野见散在粟粒状结节影。3例CT表现为双肺弥漫性密度增高或磨玻璃样改变,并较X线片发现更多粟粒状及小结节状影。其中2例见空气支气管征,1例CT见多发小气囊。8例患者呼吸道症状表现较重,全部患者均有血色素下降,病程在10天至6个月内。肺气肿不为本病特征,可能为小气道活瓣阻塞所致。

肺出血静止期:此期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。本组1例X线及HRCT均表现为肺野透亮度减低、两肺内弥漫分布小结节影,为慢性肺出血静止期,临床检查示轻度贫血。

慢性期急性发作: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。本组1例患者病程长达10年,血红蛋白下降明显,呼吸道症状时轻时重,多次痰中和胃液中查到含铁血黄素细胞,X线为双肺弥漫分布的网织状阴影,右心室增大,右下肺动脉增粗,HRCT表现为双肺野透亮度减低、小叶间隔增厚、索条状网织影及散在斑片状阴影,诊断为慢性期急性发作。

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,也可表现为弥漫性肺间质纤维化、肺气肿、肺动脉高压、间质性肺水肿和肺心病等相应改变。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^[1,3]。

3. 误诊原因分析

本组误诊5例均急性肺出血期,其中3例表现为中下肺野中内带小斑片状阴影,误诊为支气管肺炎;1例双肺多发粟粒状影误诊为粟粒型肺结核;1例双肺片絮状阴影先诊为肺炎,经抗感染治疗后复查未见好转又误诊为肺结核。回顾分析8例急性肺出血期影像表现主要为双肺磨玻璃样改变;肺野散在粟粒状结节影;斑片状及片絮状阴影以中下肺野中内带分布为主;肺野透亮度呈均匀一致性减低;肺纹理增多模糊。1例肺出血静止期表现两肺内弥漫分布小结节影。1例慢性期急性发作见小叶间隔增厚、索条状网织或网织影及散在斑片状阴影。误诊原因可能为:①本病发生率,对本病临床及病理过程认识不足;②IPH各期

影像改变多样化,部分病例缺乏特异性,未结合临床进行分析。

4. 鉴别诊断

急性肺出血期的表现与肺炎和/或急性粟粒性肺结核相似,初次检查时最易误诊,肺炎可表现为肺内广泛云絮状阴影,但肺野透亮度减低一般不象 IPH 那样均匀,经抗感染治疗有改变。IPH 的特点是病灶较肺内炎症变化快,因此追踪复查十分重要。急性粟粒性肺结核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,再者肺结核往往有明显结核中毒症状,痰液检查亦可以明确诊断。肺出血静止期、慢性期急性发作和慢性迁延后遗期以两肺内弥漫分布小结节影为主要表现伴有小叶间隔增厚、肺部索条状网织或网结影状阴影,需与风湿性二尖瓣病变所致肺含铁血黄素沉着症鉴别。风湿性二尖瓣病变所致肺含铁血黄素沉着

症患者有风湿性心脏病二尖瓣病变的病史及相应心影改变,结合临床资料诊断不难^[3-6]。

参考文献:

- [1] Le Clainche L, Le Bourgeois M, Fauroux B, et al. Long-term Outcome of Idiopathic Pulmonary Hemosiderosis in Children[J]. *Medicine*, 2000, 79(5): 318-326.
- [2] Turay UY, Ergun P, Erdogan Y, et al. Idiopathic Pulmonary Haemosiderosis[J]. *Tuberk Toraks*, 2004, 52(4): 382-385.
- [3] Kocakoc E, Kiris A, Sen Y, et al. Pediatric Idiopathic Pulmonary Hemosiderosis Diagnosed by Sputum Analysis; Plain Radiography and Computed Tomography Findings[J]. *Med Princ Pract*, 2003, 12(2): 129-132.
- [4] 宁刚,汪凤兰,廖芳丽. 特发性肺含铁血黄素沉着症临床及 X 线分析[J]. *实用放射学杂志*, 1998, 14(8): 456-458.
- [5] 王丽华. 特发性肺含铁血黄素沉着症的临床及影像学[J]. *实用放射学杂志*, 2001, 17(4): 300-302.
- [6] 周燕发. 胸部 X 线、CT、MRI 诊断学[M]. 北京: 科技出版社, 1999, 414-415.

(收稿日期: 2005-07-14 修回日期: 2005-08-24)

• 病例报道 •

CT 诊断腰疝一例

徐林刚, 陈新龙, 张国良

【中图分类号】R814.42; R656.2 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2006)04-0396-01

病例资料 患者,男,56岁。发现左侧髂腰部肿块3d。平素体健,无恶心、呕吐及腹痛、腹胀。查体:左髂腰部可触及一肿物,质软,活动度好。

CT 表现:左侧髂腰部皮下可见混杂密度影,以低密度为主,CT值约-110 HU,内可见条状软组织密度影与腹腔内组织相连,腹腔内部分小肠积气表现(图1)。CT诊断:左侧下腰疝。

手术见肿物为部分小肠管及肠系膜,分离基底部,可见一约2.0 cm×2.5 cm的缺损口,术中将其回纳并行疝修补术。术中诊断为左下腰疝。

讨论 腹外疝是外科常见病,但腰疝为腹外疝之少见类型。腰疝有上、下之分。本例属于下腰疝。下腰疝是突出于由外斜肌后缘、背阔肌前缘、髂嵴所形成



图1 CT示左侧髂腰部皮下可见混杂密度影,以低密度为主,CT值约-110 HU,内可见条状软组织密度影与腹腔内相连,部分小肠积气(箭)。

的下腰三角(Petit三角)。腰疝一般发生于瘦弱、年迈或其它原因引起的腰肌薄弱或萎缩。有的为先天性肌肉发育不佳,也有因腰部外伤所致。腰疝的临床表现是腰部有位置相当于上、下腰三角区范围,具有咳嗽冲击可复性肿块或膨隆。其它自觉症状一般较轻微,包括腰背痛或腰部坠胀感,偶有恶心或腹痛。腰疝的基底部多较宽,嵌顿较窄者不多,约10%。本例主要表现为左下腰三角区肿块,无其他症状与体征。本例的CT诊断明确,CT对于本病有较特征性表现。

参考文献:

- [1] 吴阶平,裘法祖. 黄家驷外科学(第6版)[M]. 北京:人民卫生出版社,2000. 922.

(收稿日期: 2005-08-09 修回日期: 2005-11-01)