

· 图像论说 ·

嗜酸性筋膜炎的 CT 和 MR 诊断

Fritz J, Horger M

嗜酸性筋膜炎的临床和实验室结果多样且具非特异性。确诊需通过切口活检证实皮肤、皮下组织、筋膜及浅部肌肉均受累。MRT 诊断嗜酸性筋膜炎虽无特异性,但可提供与坏死性筋膜炎区分的信息。而且 MR 图像在监测治疗效果和指导临床活检上有独特价值。

定义、流行病学和病因

嗜酸性筋膜炎(又称 Shulman 综合征,由 Shulman 1974 年首先报道)是一种特异性的结缔组织病,多见于肘、膝等关节邻近的肌肉筋膜。本症常对称性出现,临床表现类似硬皮病,表现为皮肤肥厚、硬化,手、脚、面部极少累及,心肺、消化等内脏损害少有。

此病病因不明,目前多认为其发病与过度劳累和摄入大量 L-色氨酸有关^[1]。最近有报道说此病可能与疏螺旋体感染有关。实验室检查还可发现病变筋膜伴有胶原增生。组织病理学显示筋膜肿胀,胶原纤维增厚和淋巴细胞、组织细胞、嗜酸性

粒细胞浸润,肌外膜、肌束膜、肌内膜均可被炎性细胞浸润,同时皮下脂肪小叶间隔常发生脂膜炎。随着病情发展会出现皮肤增厚硬化和透明胶原束。

嗜酸性筋膜炎较少见。迄今大概有 200 例记载,此病在女性为显性遗传,发病年龄以 30~60 岁为多。

临床表现、病情发展和治疗

本病在发病早期会出现局部肿、痛、硬化,而发热等全身症状等少见。常出现于硬皮病的雷诺现象迄今在本病未见记载。

病变早期实验室检查结果不恒定。根据记载,64% 的患者出现外周血嗜酸性粒细胞增多,75% 的患者有多克隆 IgG 的高丙种球蛋白血症,50%~70% 的患者 BSG 增高,而血清中肌酸激酶和醛缩酶多正常。血液障碍常合并出现,最常见的就是贫血。

嗜酸性筋膜炎进展迅速,几周至几个月内就会出现相应区域的筋膜纤维硬化和融合。关节炎和神经系统症状常在此过

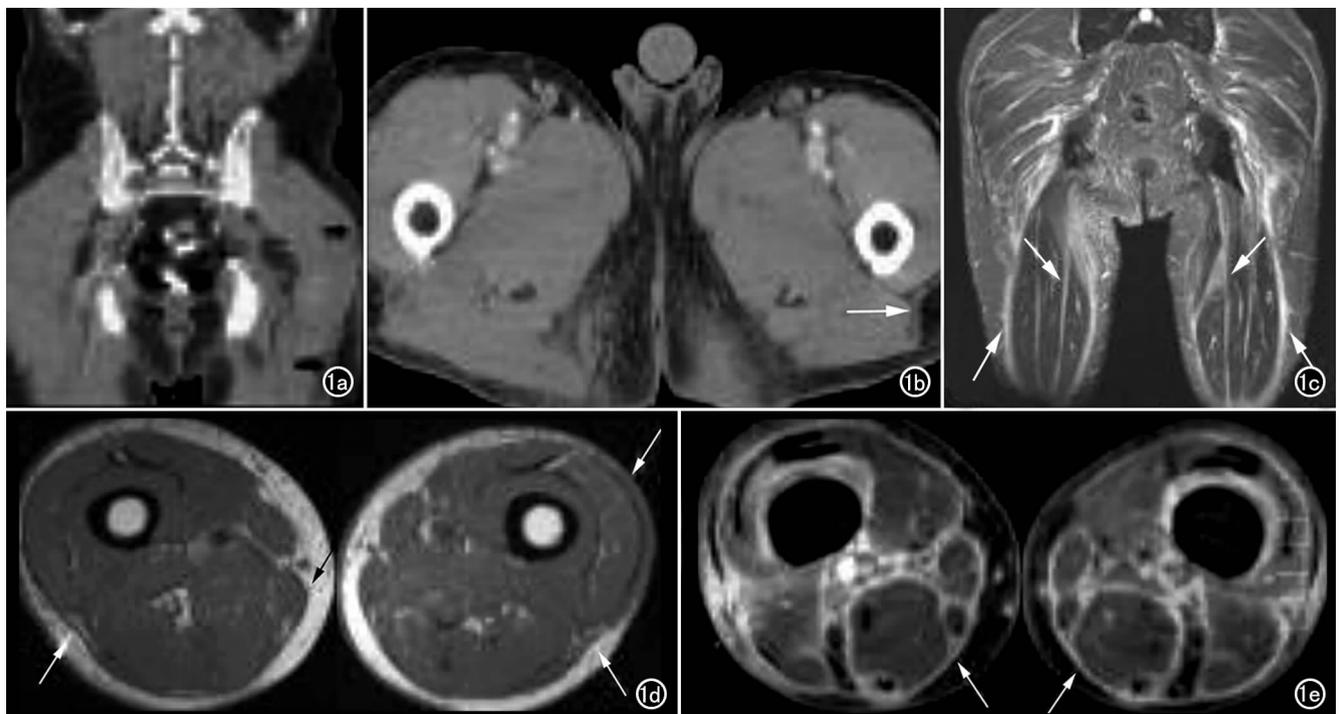


图 1 a) 冠状面 MPR MDCT 增强扫描显示双侧臂肌筋膜和阔筋膜强化; b) 横轴面像 MDCT 增强扫描显示双侧臂肌筋膜和阔筋膜强化; c) 双侧股骨冠状面 TIRM 示肌筋膜如股二头肌、半腱状肌的筋膜增厚, T₂ 图像上信号增高(箭头); d) 股骨的横轴面 T₁ WI 平扫示双侧股骨肌肉外周筋膜增厚(黑箭和白箭)。左侧还可见一处皮下高信号脂肪被稍低信号病变组织替代; e) 静脉注入 GD-DTPA 的横轴面 T₁ 抑脂增强可以清楚显示股骨所有受累肌肉筋膜的增厚和强化;。

程中伴随出现,还可以发生腕管综合征。治疗采用强的松,剂量为 20~60 mg/d。一般来说,治疗后会水肿消退、皮肤增厚、腕管综合征和关节挛缩症状缓解。使用类固醇疗法后出现嗜酸性粒细胞下降。

诊断

嗜酸性筋膜炎的诊断主要依靠临床特征、实验室指标、影像学诊断及组织病理学结果。为了得到正确的组织病理学结果,需在进展迅速的病变部位进行切口活检,只有连续的皮肤、皮下组织、筋膜和浅层肌肉均出现病变才能确诊。

影像诊断

近来,嗜酸性筋膜炎的影像学诊断方法中,MR 平扫和增强最受重视。尽管增强 CT(图 1a、b)也有诊断价值,但 MR 可提供更多的信息以利鉴别诊断。

在 T₂WI 抑脂图像上,受累筋膜可以特征性的显示相对高信号(图 1c)。而非病变筋膜则显示为正常的稍低信号,信号较肌肉和脂肪组织低。受累筋膜信号增高与病变处细胞增多、炎性水肿有关^[2]。

特征性的表浅筋膜增厚在 MR T₁WI 平扫图像上可清晰显示(图 1d)。深层筋膜较少累及。在 CT 上除可显示病变筋膜增厚外,还可显示密度增高,这是其中骨胶原含量增加所致。T₁WI 抑脂增强 MR(图 1e)较 CT 可以发现更多受累的结缔组织^[3]。较罕见的肌外膜受累也在可 MR 图像上显示,通过观察 MR 增强所示的病灶范围可以评价病情进展及疗效。

MR 增强和抑脂序列相结合对显示嗜酸性筋膜炎的筋膜变化敏感性较高(图 2a)。患者在经过类固醇治疗后,其实验室指标差异性很大,而 MR 可以监测疗效和病情变化(图 2b、c)。MR 还是指导活检的最好方法。

鉴别诊断

需与嗜酸性筋膜炎鉴别的主要疾病有硬皮病、皮炎、多发性肌炎和坏死性筋膜炎^[4]。也需与较罕见的嗜酸性细胞增多——肌痛综合征相鉴别,它与过量摄入 L-色氨酸有关^[5]。

硬皮病的特征为局限于真皮和表皮内,筋膜受累少见。此外极少并发嗜酸性筋膜炎,可以合并脂膜炎。

皮炎和多发性肌炎是侵犯肌肉为主的疾病,累及肌外膜

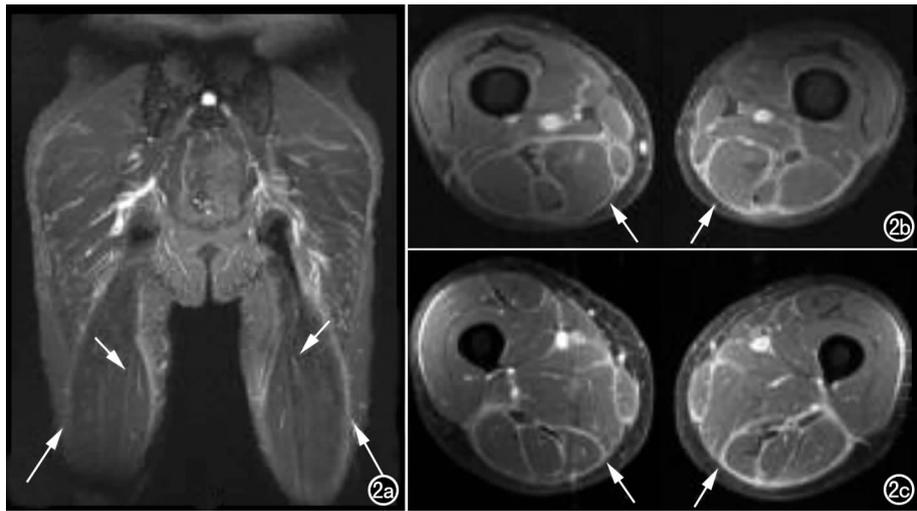


图 2 图 1 患者类固醇治疗数周后。a) 冠状面 TIRM, 同图 1c 比较, 病变处厚度和 T₂WI 信号下降(箭); b、c) 同图 1e, 股骨近段的 T₁ 抑脂增强图像示筋膜增厚减轻, 强化程度下降, 特别是前部肌肉间隔(箭)。

会发生外膜炎,累及皮下结缔组织会发生脂膜炎,皮炎和多发性肌炎在程度和范围上都有区别。嗜酸性筋膜炎极少累及肌肉,也极少合并皮炎。

坏死性筋膜炎和嗜酸性筋膜炎同样有浅筋膜增厚和强化,不同的是不会对称出现。坏死性筋膜炎常合并脓肿形成,在筋膜内外均有液体和气体积聚,蜂窝织炎也不少见。

嗜酸性细胞性肌痛综合征与食用大量的 L-色氨酸有关。组织学示筋膜水肿,血管周围和神经纤维周围炎性浸润。肌肉组织中最易受累的是肌束膜。MRT 和 MRS 可以通过显示肌肉异常来提示病症。

文献:

- 1 Hamilton ME, Lasota J. Eosinophilic fasciitis associated with L-tryptophan ingestion[J]. Ann Rheum Dis, 1991, 50: 55-56.
- 2 Baumann F. MRI for diagnosis and monitoring of patients with eosinophilic fasciitis[J]. AJR, 1998, 184: 169-174.
- 3 De Clerck LS. Magnetic resonance imaging in the evaluation of patients with eosinophilic fasciitis[J]. J Rheumatol, 1989, 16: 1270-1273.
- 4 Schmid MR, Kossmann T, Duetwell S. Differentiation of necrotizing fasciitis and cellulites using MR imaging[J]. AJR, 1998, 170: 615-620.
- 5 Clauw DJ, Alloway JA, Katz P. Use of cyclosporin A in the eosinophilia myalgias syndrome[J]. Ann Rheum Dis, 1993, 52: 81-82.

华中科技大学同济医学院附属同济医院 张伶译 胡道予校
摘自 Fortschr Röntgenstr, 2006, 178(3): 249-252