

肺淋巴管肌瘤病 HRCT 诊断价值

袁天华, 常静侠

【摘要】 目的:回顾性分析肺淋巴管肌瘤病的 HRCT 表现, 讨论其诊断和鉴别诊断。**方法:**总结 6 例经病理证实的肺淋巴管肌瘤病, 4 例行支气管镜肺活检, 2 例经胸腔镜活检确诊。所有病例均行胸部常规 CT 及 HRCT 扫描。**结果:**常规胸部 CT 扫描见两肺密度减低, 偶见囊状影, 相应水平 HRCT 可清晰显示全肺囊状影, 无分布差异。随病程进展, 囊状影数目增多, 部分融合成肺大泡或气胸, 也可见乳糜胸水。**结论:**HRCT 对该病的早期诊断、鉴别诊断具有重要价值, 同时也是判断病变进展及预后的有效指标。

【关键词】 肺淋巴管肌瘤病; 体层摄影术, X 线计算机

【中图分类号】 R814.42; R563 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2006)11-1137-03

Pulmonary Lymphangiomyomatosis: High Resolution CT Findings YUAN Tian-hua, CHANG Jing-xia, Department of Radiology, Huaihe Hospital, Kaifeng 475000, P. R. China

【Abstract】 Objective: To retrospectively study the HRCT features of pulmonary lymphangiomyomatosis (PLAM) and discuss its diagnosis and differential diagnosis. **Methods:** HRCT scans and radiographs were obtained from 6 cases of pathologically proven patients of PLAM. Transbronchial fiberoptic lung biopsy was performed in 4 cases and thoracoscopic biopsy in other 2 cases. Routine thoracic CT and HRCT scans were both performed in all 6 cases. **Results:** On routine thoracic CT, reduction of radiolucencies of both lungs with several cystic foci were shown, while on the corresponding levels of the HRCT scans, cystic lesions with clear contours were found throughout the whole fields of both lungs. No difference in lesion distribution was seen. The numbers of air-filled and cystic lesions were increasing as progress of the disease occurred. Some of the air-filled cystic foci coalescing to form pneumatoceles or causing pneumothorax and chylothorax were also seen. **Conclusion:** HRCT is a valuable imaging modality in the early diagnosis and differential diagnosis of PLAM, furthermore, it provides effective imaging evidences for the evaluation of the progress and prognosis of the disease as well.

【Key words】 Lymphangiomyomatosis pulmonary; Tomography, X-ray computed

肺淋巴管肌瘤病(pulmonary lymphangiomyomatosis, PLAM)是一种罕见的原因不明的疾病, 好发于女性, 尤以生育期妇女最常见。国内文献报道数量不多, 本文通过对 6 例经病理证实的 PLAM 的 CT 及 HRCT 表现进行分析, 并复习相关文献, 旨在讨论其诊断及鉴别诊断。

材料与方法

搜集我院 1998 年 3 月~2005 年 1 月经支气管镜透壁或胸腔镜肺活检病理证实, 临床和 CT 资料完整的 PLAM 6 例患者, 均系女性, 年龄 28~52 岁, 平均年龄 36 岁。其中 4 例行支气管镜肺活检, 2 例经胸腔镜活检确诊。6 例患者均行 X 线胸片、肺常规 CT 和 HRCT 检查。临床表现有活动后胸闷气短 3 例, 反复发作气胸 1 例, 乳糜胸水 2 例。6 例肺功能检查均表现为严重阻塞性通气功能障碍或以阻塞性为主的混合

性通气功能障碍。第 1 例于 1998 年 3 月~2003 年 12 月先后 6 次住院治疗, 最后死于慢性呼吸功能衰竭, 其余 5 例仍在随访中。

胸部 CT 扫描均采用 GE 公司 Light Speed 16 层螺旋 CT 扫描机, 常规 CT 扫描自胸廓入口到肺底, 层厚 10 mm, 层距 10 mm, 扫描时间 0.75 s; 再行 HRCT 扫描, 扫描参数为: 层厚 1 mm, 层距 10 mm, 扫描时间 1.0 s, 电压 120 kV, 200 mA; 扫描范围同前, 全部使用骨重建算法。

结 果

6 例患者均行 X 线胸片、肺常规 CT 和 HRCT 检查。X 线胸片显示 3 例表现为双肺弥漫性小蜂窝状或多发小囊状影; 1 例表现气胸, 左肺被压缩约 1/5; 另外 2 例表现肺纹理粗乱并右侧胸腔积液, 经穿刺抽出液体化验为真性乳糜液。无 1 例发现肺或纵隔淋巴结肿大。

常规 CT 扫描显示 3 例均可见两肺广泛小透光影, 偶见囊状影(图 1a、2a、3a), 大部分透亮影未见明

作者单位: 475000 开封, 河南大学淮河医院影像科(袁天华); 100853 北京, 解放军总医院呼吸科(常静侠)
作者简介: 袁天华(1976—), 男, 河南开封人, 医师, 主要从事 CT 诊断工作。

确壁存在,分布均匀,囊状透亮影在上肺野与下肺野,外围与中央无明确差别,肺底及肋膈角处也可受累(图 2a)。1 例表现为两肺密度普遍减低,呈粗网格状,易误诊为肺气肿改变(图 3a)。1 例表现气胸,另外 1 例可见右侧少量胸腔积液(图 1a)。

而相应水平 HRCT 扫描病变显示清晰,4 例示两肺弥漫均匀分布的多个囊状低密度影,呈圆形或椭圆形,直径 2~20 mm,可见明确囊壁,壁厚约 1~2 mm(图 1b、2b、3b)。另 2 例多发薄壁小囊腔数量较少,呈两肺散在分布,囊腔之间可见正常肺组织影(图 2b),所有囊腔均未见小叶核心组织。本组第 1 例患者初次 CT 扫描时最大直径囊状影为 10 mm,复查 HRCT 时最大直径达 19 mm,而且囊状影明显增多,最后因呼吸衰竭而死亡。6 例患者均未见肺间质纤维化,结节及实变影,肺门及纵隔未见肿大淋巴结。2 例可见胸水(图 3),1 例伴左侧气胸。6 例均行病理活检,其病理显示肺组织内可见淋巴管、小血管、小气道壁及其周围

进行性增生的类平滑细胞,呈错构瘤样病变,有的形成结节,局部的管腔结构变窄,有的阻塞。其远端可见扩大的肺泡融合呈囊状,囊壁可见类平滑肌细胞覆盖。最后 6 例均证实为肺淋巴管肌瘤病(图 1c、2c)。

讨 论

1. 病理改变

PLAM 在大体标本上呈两肺弥漫的大小不同的囊腔,直径 2~20 mm,囊腔之间肺组织相对正常。其基本病理特征是淋巴管、小血管、小气道壁及其周围的类平滑细胞进行性增生,呈错构瘤样病变,可形成结节,引起局部管腔结构的狭窄与阻塞。细支气管壁及其周围的类平滑肌细胞增生,使气道狭窄而致空气滞留,使远端肺泡扩大融合呈囊状,囊壁由增生的类平滑肌细胞覆盖。本组 6 例大体标本所见与 HRCT 表现相当一致,可见广泛小囊状影,壁薄,直径约 2~20 mm。6 例病理报道均可见肺组织内有大量扩张的

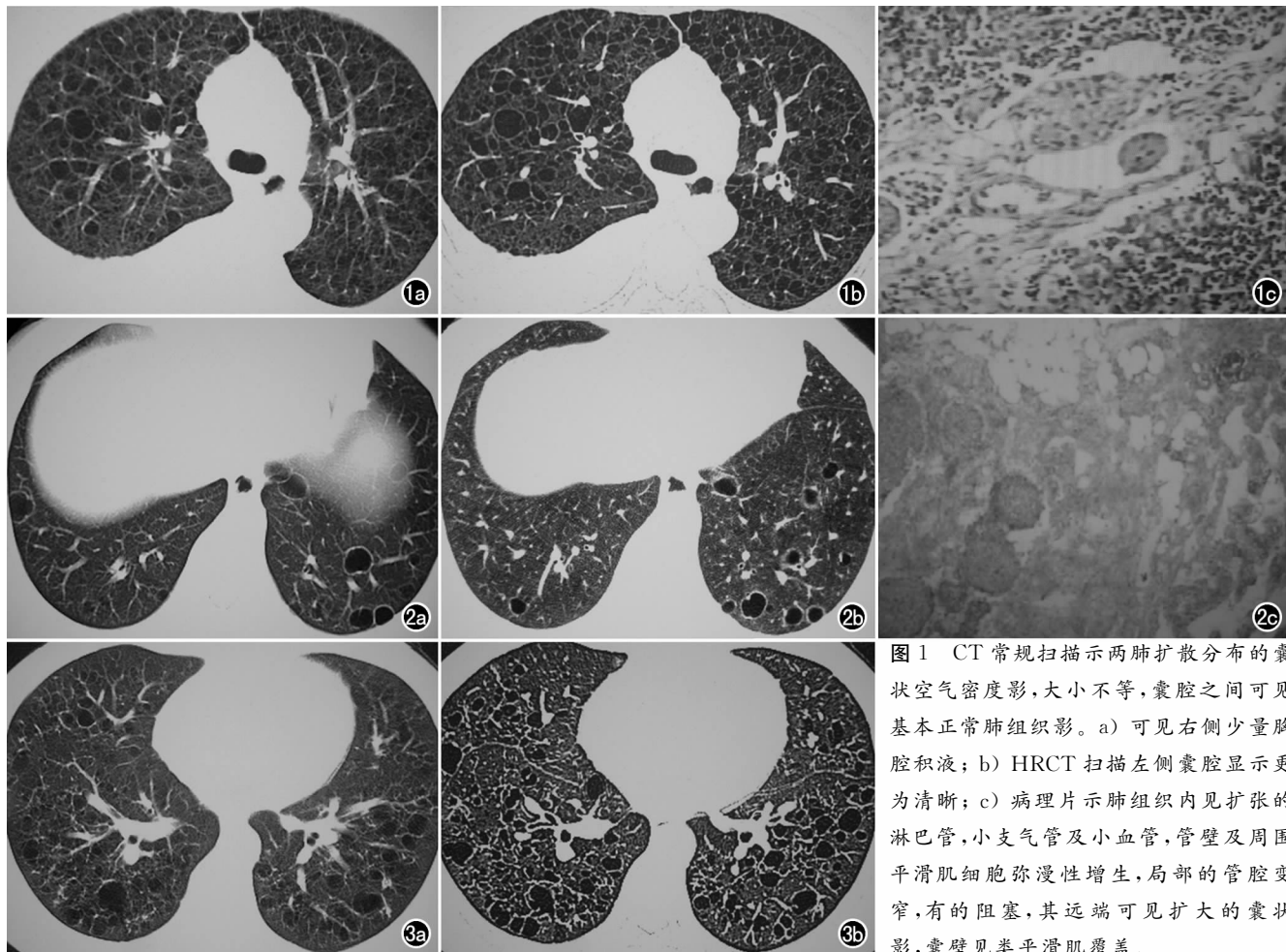


图 1 CT 常规扫描示两肺扩散分布的囊状空气密度影,大小不等,囊腔之间可见基本正常肺组织影。a) 可见右侧少量胸腔积液; b) HRCT 扫描左侧囊腔显示更为清晰; c) 病理片示肺组织内见扩张的淋巴管,小支气管及小血管,管壁及周围平滑肌细胞弥漫性增生,局部的管腔变窄,有的阻塞,其远端可见扩大的囊状影,囊壁见类平滑肌覆盖。

图 2 a) CT 常规扫描示双侧肋膈角处散在的囊状空气密度影; b) HRCT 扫描示两肺弥漫性的囊状空气密度影,囊壁清晰可见,其大小不等,最大直径约 2.2 cm; c) 病理片示肺组织内见扩张的淋巴管、小支气管及小血管。图 3 a) CT 常规扫描示两肺弥散分布大小不等的囊状气体密度影; b) HRCT 扫描示囊状影较平扫图像增多,大小不等,清晰可见。

淋巴管,小支气管及小血管,管壁及周围可见平滑肌细胞弥漫性异常增生,局部的管腔结构变窄,有的阻塞。其远端可见扩大的肺泡融合呈囊状,囊壁可见类平滑肌细胞覆盖,与 PLAM 的病理结果相符。另外当胸膜下囊腔破裂时可导致气胸。当淋巴管或胸导管阻塞时,可引起淋巴回流障碍,甚至淋巴管破裂而导致乳糜胸、腹水。肺小静脉的狭窄阻塞导致远端管腔内淤血扩张,甚至破裂出血,引起患者咯血。本组 6 例患者中 1 例合并气胸,2 例合并胸腔积液,3 例有咯血病史。

2. 临床表现

PIAM 仅见于年轻女性,特别是生育期妇女。以进行呼吸困难为主要症状,常合并气胸、乳糜胸、咯血,活动后症状加重。肺功能检查常有阻塞性通气功能障碍和扩散功能障碍,当囊状影较大和数目较多时肺功能的损害较重。本病预后较差,常于症状出现 10 年内死于呼吸衰竭。本组第 1 例患者就是发现 PLAM 6 年内 6 次住院治疗,最终因慢性呼吸衰竭而死亡。

3. 影像学表现

6 例患者均行胸片,常规 CT 及 HRCT 扫描。胸片呈现非特异性改变,难以提示诊断,常可见胸腔积液与气胸。常规 CT 上显示两肺囊状阴影,但囊壁常显示不清。本病的 HRCT 表现与病理所见一致,呈特异性的两肺广泛薄壁的、分布均匀的囊状影。囊状阴影大小不等,直径为 2~20 mm,亦有直径为 60 mm 者,囊状影多呈圆形或卵圆形,少数呈多边形或不规则形,一般情况下囊腔的大小与疾病的程度有关。囊状影一般呈薄囊壁,只是因为这一薄囊壁特点,常规 CT 由于容积效应使大多数囊状影未能显示囊壁的存在,特别是直径不足 10 mm 的囊状影,而仅呈小透亮区,与小叶中央型肺气肿不易鉴别。HRCT 由于其具有最小的容积效应和极好的空间分辨力,故大多数常规 CT 上仅显示为小透亮区的阴影,在 HRCT 上均能清晰显示其囊壁,而且可发现常规 CT 未能发现的更小囊状影,因此 HRCT 比常规 CT 不仅在发现更小病灶,特别是能清晰显示其囊性结构,对本病的早期诊断和鉴别诊断更具有价值。

另外囊腔呈弥漫性分布,两侧对称,无上下肺区的差别,也无中央与周围的分布差别。大多数囊状影之间为正常肺密度影,小叶结构常因囊状影而变形,HRCT 显示血管影可位于囊状影边缘,但决不出现囊状影中央,这与小叶中央型肺气肿明显不同。通过囊状影的数量和大小,HRCT 还可作为本病随访观察的有效手段。本组第 1 病例患者,经过 HRCT 复查囊腔

增大,数量增多,证实病情在进展,最后因呼吸衰竭而死亡。HRCT 由于其较高的空间分辨力,在定性和定位诊断方面明显优于常规 CT 和 X 线胸片,且其表现呈特异性改变;两肺囊腔呈散在或弥漫均匀分布,包括肺尖和肺底区同时受累;薄壁囊腔,直径数毫米至数厘米大小,大多数小于 10 mm,囊壁均匀厚度 1~2 mm;囊腔之间可见正常肺组织影;小叶中央动脉位于囊腔的边缘;无间质纤维化和结节影;其它亦可伴有气胸,胸水,扩张胸导管等。上述特征均是与其它肺疾病相鉴别的有力根据。

4. 鉴别诊断

小叶中央型肺气肿:早期的小叶中央型肺气肿在 HRCT 上可呈多发的小圆形低密度影,部分融合,无明确囊壁,且分布不均匀,虽然较大肺大泡可有壁,但多见于肺边缘,另外小叶中央型肺气肿由于低密度区在肺小叶中央,因此低密度影中心可见肺血管影,即小叶中央动脉,而 PIAM 的囊状影有明确薄壁且血管影位于囊状影边缘;此外,发病年龄、性别有助于鉴别。

肺组织细胞增生症 X:在大多数患者的 HRCT 上呈囊状影同时有多发结节影,容易鉴别,但如患者是生育期女性且仅表现为囊状影时鉴别比较困难,但其囊状影形态多变,常可呈分叶状或不规则形态,且在分布上有明显的中上肺分布倾向,而肺底和肋膈角相对正常或受累明显轻于中上肺野,另外无乳糜胸水,这些表现均有助于肺组织细胞增生症 X 的诊断。

支气管扩张:亦可呈囊状影,沿支气管树分布,其囊壁较厚,囊状影在肺周围少见,常可同时见到轨道状或曲张状扩张的分支状管状影,当合并感染时可见液平面,这些表现明显区别于 PLAM。

参考文献:

- [1] 蔡祖龙,高元桂.胸部 CT 与 MRI 诊断学[M].北京:人民军医出版社,2005.328-330.
- [2] Kelly J, Moss J. Lymphangioliomyomatosis[J]. Medicine, 2001, 321(1):17-25.
- [3] 杨姗,张志勇,张兴伟.肺淋巴管肌瘤病的 CT 表现(附 5 例报告)[J]. 临床放射学杂志,2004,23(8):674-677.
- [4] 曹丹庆,蔡祖龙.全身 CT 诊断学[M].北京:人民军医出版社,2004.398-399.
- [5] Hancock E, Osborne J. Lymphangioliomyomatosis; a Review of the Literature[J]. Respir Med, 2002, 96(1):1-6.
- [6] 胡敬花.肺淋巴管肌瘤病的影像诊断[J].医学影像学杂志,2005, 15(9):771-773.
- [7] 王金月,刘继生.囊性肺疾病的高分辨力 CT 诊断[J].国外医学:临床放射学分册,2003,26(4):224-227.

(收稿日期:2006-04-05 修回日期:2006-06-12)