

- [13] 常时新,冯敢生,孔祥泉,等.简单与复杂手指运动的 fMRI 对比分析[J].临床放射学杂志,2002,21(1):13-15.
- [14] 李东海,龚洪翰,肖香佐,等.正常人手运动功能脑皮质定位的研究[J].中国微侵袭神经外科杂志,2003,8(5):220-221.
- [15] Feydy A, Carlier R, Roby-Brami A, et al. Longitudinal study of motor recovery after stroke: recruitment and focusing of brain

activation[J]. Stroke, 2002, 33(6):1610-1617.

- [16] Marshall RS, Perera GM, Lazar RM, et al. Evolution of cortical activation during recovery from corticospinal tract infarction[J]. Stroke, 2000, 31(3):656-661.

(收稿日期:2009-05-25)

肺淋巴管平滑肌瘤病一例

• 病例报道 •

周涛, 潘爱珍, 陈永兵

【中图分类号】R814.41; R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2010)03-0275-01

病例资料 患者,女,37岁。因反复气促、间断呼吸困难2年余入院。既往有多次发病史,无遗传、家族、免疫及传染疾病史。查体无明显异常。入院后ECG示心肌缺血。生命体征正常。肺功能检查提示阻塞性通气功能减退,小气道功能异常,弥散功能异常(中度减低),气道功能及残气量正常。X线胸片示双肺中下野肺纹理增多、紊乱,呈网格状分布,肺野透亮度增高,有多个囊状透亮影(图1)。X线诊断:双肺间质性病变,肺气肿。CT检查示双肺广泛性间质增厚,其间夹杂多个大小不等囊状气体潴留影,分布无规律(图2),全肺未见结节或肿块影。

经CT引导下肺穿刺活检病理证实为肺淋巴管平滑肌瘤病。

讨论 肺淋巴管平滑肌瘤病(pulmonary lymphangioleiomyomatosis, PLAM)是一种罕见的弥漫性间质性肺部疾病,至今病因不明,可能与雌激素增多有关^[1]。基本病理改变为支气管和细支气管壁、肺泡间隔、肺血管、淋巴管及胸膜的平滑肌细胞不典型增生,引起小气道通气受阻,淋巴管平滑肌增生和淋巴管扩张,从而造成一系列继发性改变。本病几乎仅见于生育期妇女,临床表现为反复发作的自发性气胸、进行性加重的呼吸困难、60%患者可出现乳糜胸水,30%~40%的患者有咯血或血丝痰等。患者的肺功能改变多为阻塞性通气功能障碍及弥散功能障碍造成的低氧血症,本例患者符合上述表现。

PLAM的胸部X线表现常为非特异性,可呈网状影、网结节影、蜂窝影,以及胸腔积液与气胸等,部分患者胸片可无明显异常^[2]。常规CT及HRCT表现为两肺广泛薄壁,弥漫分布的囊状影,无区域分布差异。囊状影呈圆形或卵圆形,囊壁较薄,一般不超过2mm;囊腔大小不等,范围为2~20mm^[2,3],据报道囊腔大小与疾病程度相关,病情进展,囊腔可>50mm。囊状影周边均有正常肺组织环绕,囊壁互相邻近,但极少融合^[4]。PLAM常出现肺间质的改变,表现为肺小叶间隔、支气管血管束增粗。本病例胸部平片诊断为肺间质改变及双肺气肿,出现误诊;CT检查见多发囊腔改变是其特征性表现,结合患者的年龄和临床表现,诊断为PLAM,经肺活检病理及免疫组化证实。

作者单位:528000 广东,佛山市第一人民医院CT室(周涛、潘爱珍);410119 湖南,长沙县暮云镇95135部队卫生所(陈永兵)
作者简介:周涛(1976—),男,湖北人,硕士,主治医师,主要从事胸部影像诊断工作。



图1 胸部X线片示双中下肺纹理呈网状改变,并见多发囊状透亮区。
图2 CT示双肺广泛性间质增厚,肺内可见多个大小不等囊状气体潴留影。a)冠状面重组图像;b)双上肺横轴面图像。

PLAM需鉴别的疾病主要有小叶中心型肺气肿、终末期间质纤维化(蜂窝肺)和支气管扩张等。小叶中心型肺气肿常为无壁囊状影,在低密度区(肺小叶中央)可见肺血管影(小叶中央动脉),且缺乏间质改变。终末期间质纤维化(蜂窝肺)的囊性气腔分布多不规则,常位于外周胸膜下,且壁较厚,伴有不规则小叶间隔增厚。支气管囊状扩张,常沿支气管树分布,印戒征常见。

参考文献:

- [1] Johnson SR. Lymphangioleiomyomatosis[J]. Eur Respir J, 2006, 27(8):1056-1065.
- [2] Niku S, Stark P, Levin DL, et al. Lymphangioleiomyomatosis: clinical, pathologic, and radiologic manifestations[J]. J Thorac Imaging, 2005, 20(2):98-103.
- [3] Kun Eng Lim, Ying Huang Tsai, Yuan li Hsu, et al. Pulmonary lymphangioleiomyomatosis: high-resolution CT findings in 11 patients and compared with the literature[J]. J Clin Imag, 2004, 28(6):1-5.
- [4] 袁天华,常静侠.肺淋巴管肌瘤病 HRCT 诊断价值[J].放射学实践, 2006, 21(11):1137-1139.

(收稿日期:2009-06-24)