

肺肉样瘤病典型和非典型高分辨力 CT 征象

Fritz J, Fishman EK, Maksimovic O, Horger M

肺肉样瘤病为全身系统性发病疾患,病理上主要表现为炎性肉芽肿,病因不明。临床表现、预后及病程呈多变性。在欧洲,人群发病率约为十万分之一,该病好发于女性,多见于来自斯堪的纳维亚、德国和爱尔兰的女性患者,但以祖籍为非洲的美国女性发病率最高。发病年龄多为20~40岁。

约50%患者无明显临床症状,25%患者有咳嗽和呼吸困难,25%患者伴发隐匿性或明显的皮肤疾患。Loefgren's综合征(肺门淋巴瘤样肿)是肺肉样瘤病的急性改变,患者常常出现发热、结节性红斑、肺门淋巴结增生、全身不适、关节痛等。

90%的肺肉样瘤病患者会出现呼吸综合征及肺门淋巴结增生肿大,这是最为常见的临床症状和体征。多数患者预后较好,约60%~70%患者可以治愈,20%~30%的患者转为慢性过程,10%~15%患者可发展为肺纤维化,若出现右心衰、肺衰竭及咯血则病死率为5%。

肺肉样瘤病患者肺门及纵膈增生肿大淋巴结出现钙化时则表明病程时间较长,其发生率为3年以上3%,10年以上为20%。钙化灶形状可以呈不规则、点状或蛋壳状(图1)。

胸片显示肺门淋巴结增生肿大和肺间质增生。单侧肺门淋巴结增生少见,其发生率约1%~3%。既往通常以X线片检查结果为诊断依据。

胸部HRCT(高分辨力CT)扫描对肺门淋巴结增生及细微肺组织病理改变的检出敏感度明显高于X线片。5%~10%的肺肉样瘤病可能不会被X线片发现。HRCT可以分辨出是急性还是慢性肺纤维化的病理改变,且基本上与肺活检的结果一致。

早期影像学诊断分期对治疗和预后极为重要,以X线片及HRCT检查结果为基础的肺肉样瘤病的影像学分期标准如下:0期,检查结果阴性,无淋巴结及肺的改变;I期,肺门及纵膈淋巴结增生,肺内无改变;II期,肺门及纵膈淋巴结增生,出现肺损害征象;III期,出现肺损害,无明显淋巴结增生;IV期,出现肺纤维化损害。

临床上,约50%患者为I期,25%~30%患者为III期。通常,肺损害越严重,分期越高。

60%~70%患者具有典型的影像学征象,20%~30%患者影像学征象不典型或呈多样化改变,因为难以与其它肺疾患相区分,所以对该病的诊断有一定困难。其鉴别诊断的范围较广泛,包括:①新生物形成性病变,如淋巴瘤和癌性淋巴管炎、肺结核、霉菌病、特发性肺纤维化、过敏性肺炎、尘肺、矽肺、滑石尘肺、石棉肺;②肺胶源性病变,如系统性红斑性狼疮、硬皮病、风湿性关节炎、强直性脊椎炎。

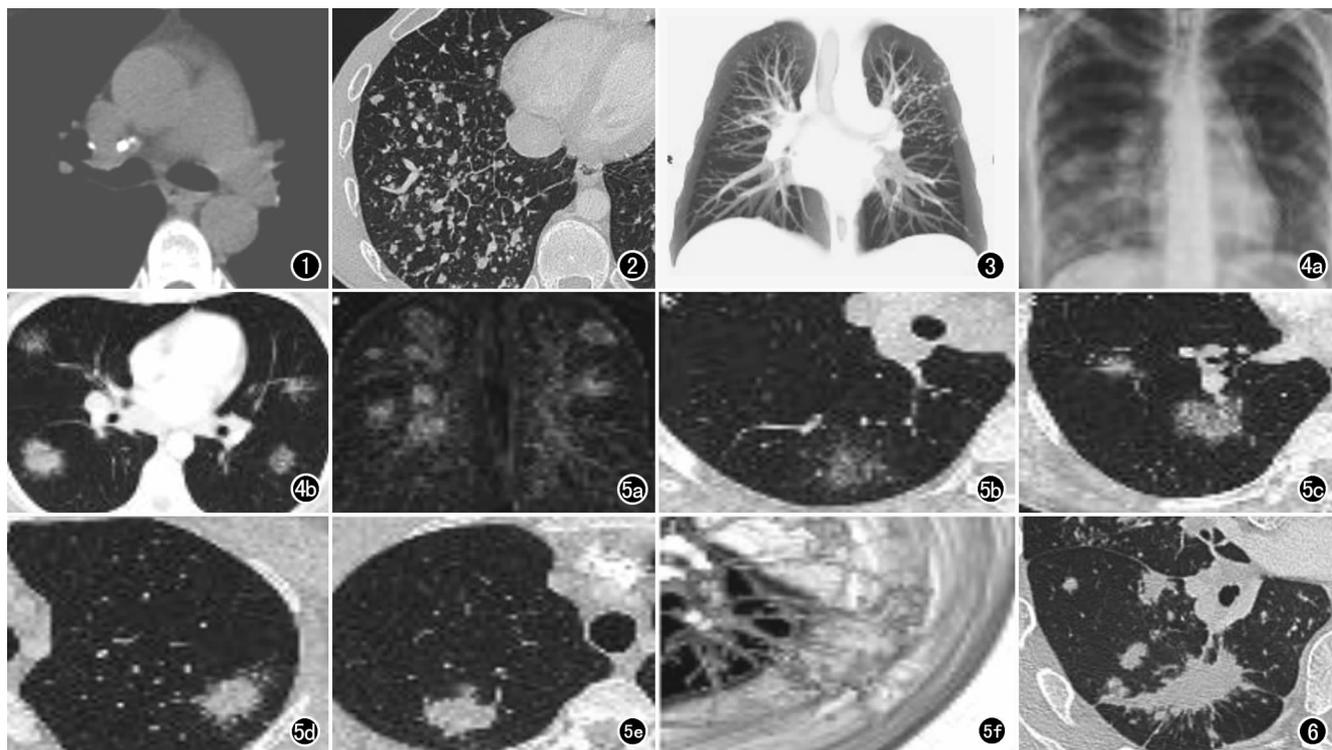


图1 胸部平扫CT示肺门淋巴结增生及钙化灶。图2 胸部CT(肺窗片)示肺肉样瘤病肉芽肿结节。图3 胸部CT(肺窗片)示位于上肺野及中肺野的肺肉样瘤病肉芽肿结节。图4 肺肉样瘤病肺泡实变。a)胸片示双肺对称性、斑片状、边界模糊的实变病灶;b)胸部CT(肺窗片)示肺内多发性由细小肉样瘤病肉芽肿结节融合所致的实变灶。图5 肺肉样瘤病CT表现。图6 CT示肺肉样瘤病“银河”征。

微结节状及细网格状改变

肺内微结节状及细网格状改变的征象最为常见,发生率约为75%~90%(图2),相对而言,细网格状改变较微结节状改变更常见,周边淋巴结增生具有特异性。肺肉样瘤病肉芽肿与其它结节的鉴别并不容易,通常,肺肉样瘤病的结节为实质性,大小为1~5mm,结节还可以发生于支气管壁、肺叶间裂及胸膜。微结节状及细网格状改变常呈双肺对称性发病,少数呈非对称性,极少患者仅出现单侧肺的改变。病变发生部位以上肺野及中肺野多见(图3、4)。上肺野的病灶需要与结核病变相鉴别,而下肺野的病灶需要与特异性肺纤维病变相鉴别,肺实质矿物质沉积较罕见。

肺泡实变

约10%~20%的患者会出现肺内斑片状的灶性融合及小结节状实变病灶。其发病机理主要是肺肉样瘤病肉芽肿压迫肺泡间隙及局部发生阻塞性炎性改变所致。

肺泡实变病灶可表现为双肺对称性、多灶性,形状不规则,边界模糊,病灶大小为1~10mm(图5),好发于中肺野。中心病灶伴播撒到周边的小结节实变灶称之为所谓的“银河”征(图6)。

肺肉样瘤病累及胸膜时可出现胸腔积液(图7)。不同密度的小结节状实变病灶提示为多发性的肺肉样瘤病肉芽肿结节。如果肺肉样瘤病的小肉芽肿结节密度及边缘表现不典型时,则难以与淋巴瘤和支气管癌相鉴别(图8)。

对伴有或不伴有淋巴结增生改变的小结节实变病例,在鉴别诊断上要考虑到嗜酸性粒细胞增多的局限性肺炎和隐匿性肺炎。

小结节实变

有报道,肺肉样瘤病表现为小结节,这种小肉芽肿结节多为肺泡实变所致。

约2.4%的患者出现结节病灶,典型结节病灶发生于双肺实质内,呈多灶性、边界清楚或模糊、大小为0.5~5.0mm

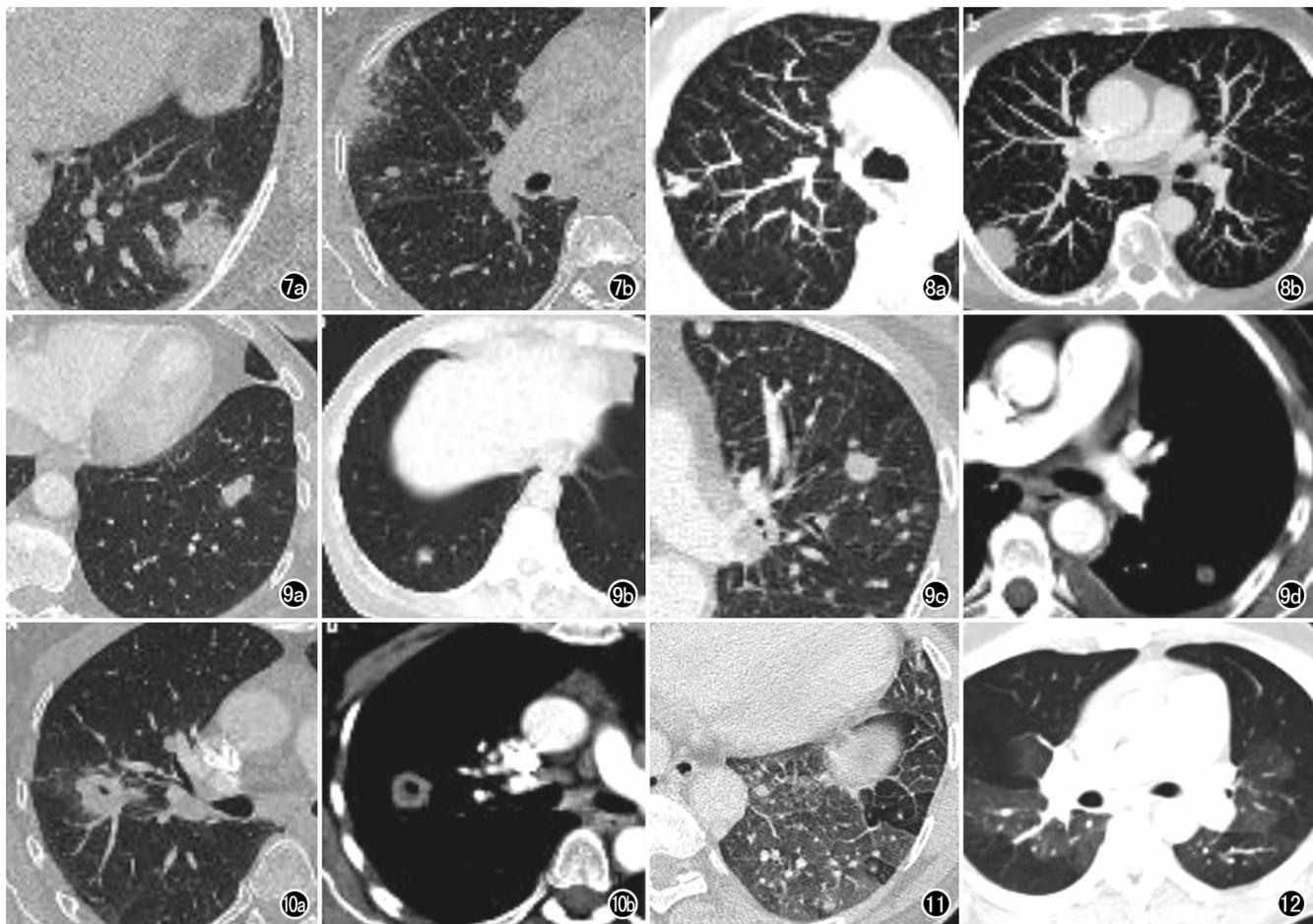


图7 2例经病理学证实的位于胸膜的肉样瘤病结节。a) 胸部轴面CT肺窗片显示胸膜病灶,可见少量胸腔积液;b) 胸部轴面肺窗片。图8 2例病理学证实的肺肉样瘤病的肉芽肿结节。a) 胸部轴面CT肺窗片示胸膜上边界清楚的肉芽肿结节;b) MIP图像,V字型征象提示支气管内的病变位置(支气管黏膜“嵌入”征象)。图9 4例病理学证实的肺肉样瘤病的肉芽肿结节。a) 胸部轴面CT肺窗片示卵圆形、边界清楚的肉芽肿结节;b) CT示边界模糊的肉芽肿结节;c) CT示边缘呈毛刺状的肉芽肿结节伴周边多个细小播散结节;d) 轴面CT(纵膈窗片)示位于左肺的结节伴有胸腔积液。图10 肺肉样瘤病空洞。a) 胸部轴面CT(肺窗片)示肺泡实变病灶中心液化溶解,灶周多发小结节扩散病灶;b) 胸部轴面CT纵膈窗图像。图11 肺肉样瘤病嵌入性肉芽肿结节。胸部轴面CT(肺窗片)示位于左肺的结节,边界清楚、淡薄,伴小支气管阻塞改变。图12 胸部轴面CT(肺窗片)示上肺野地图状“毛玻璃”征。

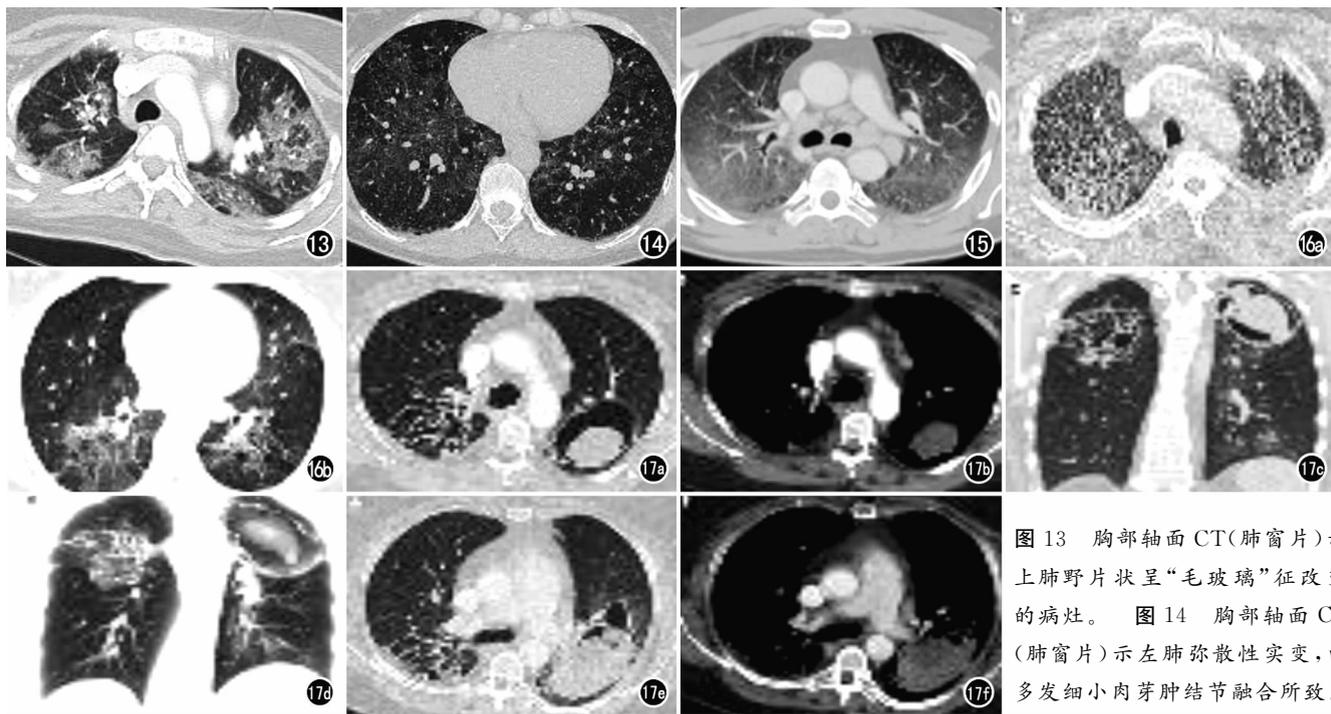


图 13 胸部轴面 CT(肺窗片)示上肺野片状呈“毛玻璃”征改变的病灶。图 14 胸部轴面 CT(肺窗片)示左肺弥散性实变,由多发细小肉芽肿结节融合所致。

图 15 胸部轴面 CT(肺窗片)示弥散的细小结节实变,融合病灶呈“毛玻璃”征改变。图 16 2例经病理学证实的肺肉样瘤病。a)胸部轴面 CT(肺窗片)示肺尖纤维性病灶;b)CT示肺内纤维化改变伴肺大泡形成。图 17 肺肉样瘤病,左侧肺尖纤维空洞伴中央区霉菌球及右上肺多发小空洞。a)CT肺窗图像;b)CT纵膈窗图像;c)冠状面重组图像;d)VR重组图像;e)6个月后CT复查图像;f)6个月后CT复查提示空洞内出血。

(图9)。好发于中肺野,结节可以存在多年,不伴有淋巴结增生的情况少见。

空洞

原发性非感染性坏死性空洞是肺肉样瘤病少见的征象。其发生率小于1%(图10、11)。肺肉样瘤病空洞常发生于肺泡实变灶内及大肉芽肿结节内。发病机理不清楚,多认为是缺血性坏死所致,空洞可发生于肺肉样瘤病病程的任何一个阶段。肺出血是可能危及肺肉样瘤病患者生命的严重并发症。在诊断上还需与脓肿、霉菌病、少见的肉芽肿、结核和癌肿等相鉴别。

“嵌入”征或“马赛克”征

该征象通常是由支气管内的肺肉样瘤病肉芽肿所致,且伴有继发性阻塞性改变及肺内细颗粒状的扩散病灶。

“毛玻璃”征

“毛玻璃”征约发生于40%的患者(图12),其形状可呈小斑片状或片状(图13)。既往多认为“毛玻璃”征是肺泡实变所致,目前则认为是肺间质内多发细小肉芽肿病灶融合所致(图14、

15)。“毛玻璃”征常常具有急性发病过程,临床上需利用类固醇药物治疗。

难以逆转的改变有肺纤维化、肺大泡形成、霉菌球、肺出血等。IV期肺肉样瘤病为重度肺纤维化改变。

病程进一步发展可以导致肺大泡形成(图16)。5%患者进一步发展可出现霉菌感染,其改变多为霉菌球。霉菌球可以活动,其上方可见气体存留,即所谓的“气镰征”。空洞并无特异性,但影像学征象的分析极为重要,因为肺空洞可能是导致肺出血的原因(图17)。

肺肉样瘤病的诊断:人体最少有一个器官出现多发性非干酪性上皮细胞样肉芽肿结节,并经病理证实。

肺肉样瘤病的临床治疗并不明确,通常需利用肾上腺皮质激素和类固醇抗风湿药物治疗。出现肺纤维化则应考虑进行肺移植。

肺肉样瘤病的诊断并不容易,而并不少见的肺典型影像学表现更增加了鉴别诊断的难度。对肺肉样瘤病临床症状体征及不同影像学表现的熟悉和了解有助于准确的诊断。

华中科技大学外国语学院德语系 焦豫译 漆剑频校

摘自 Fortschr Röntgenstr, 2010, 182(10):835-839.