1079

胸部影像学

肺淋巴管肌瘤病的 HRCT 诊断

葛全序

【摘要】目的:探讨肺淋巴管肌瘤病的 HRCT 表现,提高对该病诊断水平。方法:回顾性分析9 例经病理证实的肺淋 巴管肌瘤病患者的 HRCT 资料。结果:所有病例均见双肺均匀弥漫分布的直径 1~55mm 薄壁囊状影,囊壁厚度从无法 测量至 2mm,囊腔间可见正常肺组织。2 例伴小叶间隔增厚;1 例伴磨玻璃影;2 例伴气胸,其中1 例为液气胸。结论: HRCT 对肺淋巴管肌瘤病的诊断和鉴别诊断具有重要价值。

【关键词】 肺淋巴管肌瘤病;体层摄影术,X线计算机;诊断

【中图分类号】R814.42; R563 【文献标识码】A 【文章编号】1000-0313(2012)10-1079-03

High -resolution CT features of lymphangioleiomyomatosis GE Quan-xu. Department of Radiology, Weihai Municipal Hospital, Shandong 264200, P. R. China

[Abstract] Objective: To recognize chest imaging features of pulmonary lymphangioleiomyomatosis (PLAM) using high-resolution computed tomography (HRCT). Methods: The HRCT scans of 9 patients with pathologically confirmed PLAM were retrospectively reviewed. Results: HRCT demonstrated numerous, thin-walled cysts distributed diffusely throughout bilateral lung and ranged in seized from $1\sim55$ mm in all patients. The cysts revealed a wall thickness up to 2mm. Lung tissue between cysts appeared normal. Other findings included interlobular septal thickening (n=2), ground glass opacity (n=1), pneumothorax (n=2) including hydropneumothorax (n=1). Conclusion: HRCT is a valuable imaging modality in the diagnosis and differential diagnosis of PLAM.

[Key words] Pulmonary lymphangioleiomyomatosis; Tomography, X-ray computed; Diagnosis

肺淋巴管肌瘤病(pulmonary lymphangioleiomyomatosis,PLAM)是一种罕见的弥漫性肺间质疾病,临 床表现缺乏特异性,容易误诊为其他肺间质性病变和 慢性阻塞性肺病,常由放射科医师首先做出提示性诊 断^[1]。本文通过对 9 例经过病理证实的 PLAM 的 HRCT 表现进行回顾性分析,并复习相关文献,旨在 提高对该病的认识和诊断水平,减少误诊。

材料与方法

回顾性分析 2003 年 9 月-2012 年 1 月在山东省 立医院和威海市立医院经活检病理证实的 9 例肺淋巴 管肌瘤病患者的病例资料。其中女性 8 例,年龄 20~ 55 岁,平均 31.6 岁,其中 1 例 38 岁患者 7 年前因右 肾血管平滑肌脂肪瘤行右肾切除;1 例为男性,年龄 55 岁。9 例中 6 例经胸腔镜肺活检确诊,3 例经支气管镜 透壁活检证实。主要临床症状均表现为进行性呼吸困 难,2 例伴反复自发性气胸,1 例伴咯血,1 例伴乳糜 胸。8 例行肺功能检查,其中 5 例示阻塞性通气功能 障碍为主的混合性通气障碍,3 例示阻塞性通气功能

CT 扫描 4 例采用 GE Lightspeed 16 层螺旋 CT 扫描仪,5 例采用 Philips Brilliance 64 层螺旋 CT 扫描仪。先行胸部平扫,扫描范围自胸廓入口至肺底,扫

作者单位: 264200 山东,威海市立医院 CT 室

描层厚 5 mm,采用标准算法及骨算法重建图像。再行 HRCT 重建,层厚 1.25 mm(GE Light speed)或 1 mm (Philips Brilliance),层间隔 1 mm,骨算法重建。

结 果

9 例常规 CT 显示双肺多发低密度囊腔影,大部 分囊壁显示清晰,呈散在或弥漫性分布,上下肺野无差 异,中央及周围分布也无差异(图 1a、1c),右侧气胸 2 例,其中 1 例为液气胸(图 2)。HRCT 显示:双肺弥漫 均匀分布薄壁囊腔影,囊腔直径 1~55 mm,对于 8 例 女性患者,同一患者的囊腔大小相对均匀;而 1 例男性 PLAM 的囊壁直径变化较大(图 3)。绝大多数囊壁厚 度 1~2 mm,少部分较小囊状影囊壁无法明确显示(图 1b、1d、1e)。所有囊腔内均未见小叶核心结构,囊间可 见正常肺组织。2 例可见增厚的小叶间隔线影(图 3、 4);1 例可见局限性磨玻璃影(图 5)。

讨 论

PLAM 多发生于育龄期妇女,平均发病年龄约 33 岁,可以散发或与结节性硬化(tuberous sclerosis complex,TSC)相关。在成年女性中散发 PLAM 的发 病率约为 1/400,000,成年女性 TSC 患者 PLAM 的发 病率约为 34%~39%^[2-3]。其发病和病程进展与患者 体内的雌激素水平密切相关。以往认为本病只发生于 女性,但近年来随着对本病的认识的加深和CT及胸

作者简介:葛全序(1972-),男,山东文登人,硕士,主治医师,主要 从事 CT 诊断工作。

腔镜等检查方法的推广应用,偶有男性 PLAM 患者的 报道^[4-6]。本组病例中就有 1 例为男性,这也提示在男 性肺部弥漫性囊状影的鉴别诊断中应包括 PLAM。 患者的主要临床表现为缓慢进行性的活动后呼吸困 难,其次为自发性气胸。气胸常常在某些患者为唯一 的首发症状。其他症状包括咯血、干咳、乳糜胸和乳糜 腹等。此外腹部常伴发囊性淋巴管瘤和肾血管平滑肌 脂肪瘤。肺功能检查常有阻塞性通气功能障碍或混合 性通气功能障碍。本病缺乏有效的治疗方法和明确的 影响预后的因素,因此有关患者的预后信息有不同的 报道。

组织学上 PLAM 主要由薄壁的囊腔和不典型平 滑肌细胞(LAM 细胞)组成,免疫组化 LAM 细胞 HMB-45 阳性表达。LAM 细胞在淋巴管、小血管、小 气管管壁及其周围进行性增生,形成多发结节,造成相 应管腔结构的狭窄与阻塞。细支气管局限狭窄而形成 空气潴留,使远端气腔扩张,融合呈囊状腔,胸膜下囊 腔破裂可导致气胸。当淋巴管或胸导管阻塞,可引起 淋巴回流障碍甚至形成乳糜胸、腹水。肺小静脉内平 滑肌细胞增殖,造成肺小静脉高压,远端管腔内瘀血、 扩张甚至破裂出血,出现咯血。

HRCT 在 PLAM 的诊断方面具有重要价值。欧洲呼吸学会在淋巴管肌瘤病诊断和指标指南中就将 HRCT 作为诊断 PLAM 的一项重要标准:①特征性 或符合性肺 HRCT,并且肺活检符合 LAM 病例标准; ②特征性肺 HRCT 和以下任何一项:肾血管平滑肌脂 肪瘤;乳糜胸或乳糜腹;淋巴管肌瘤或淋巴结 LAM 受 累;和确诊或拟诊的 TSC^[7]。PLAM 的胸部 HRCT 表现与其病理学表现一致,具有一定特征性,主要表现

为:双肺多发薄壁囊状影,大小相对均匀,直径从数毫 米至数十毫米不等,囊壁厚度从几乎难以察觉至 2 mm,呈均匀分布,囊壁间可见正常肺实质。本组 9 例囊腔均呈双肺弥漫性均匀分布,其中8例女性患者 的囊腔大小相对均匀,与文献报道^[1]一致;1 例男性患 者的囊腔直径变化较大(图 5),与以往文献报道[4-6]不 一致,活检前误诊为肺气肿并液气胸。回顾性分析误 诊原因为在鉴别诊断时过分强调 PLAM 绝大多数发 生于女性患者和囊腔大小相对均匀,而忽略了绝大多 数囊腔可见囊壁。文献报道囊状影的数目和定量 CT 评分与和肺功能的受损程度和临床表现具有相关性, 可以较准确地判断病情严重程度^[8-9]。尽管 PLAM 为 弥漫性肺间质病变,但"空气潴留征(air trapping)"却 很少见,仅见于双肺几乎完全为囊状影所取代的患者。 Sobonya 等^[10]认为这主要是因为 LAM 细胞破坏肺间 质胶原,造成肺泡失去支持结构所造成的。其他胸部 表现包括:因淋巴管受累,导致间质性水肿,出现小叶 间隔或小叶内间隔增厚,本组中2例可见小叶间隔线 光滑增厚。肺小静脉破裂引起少量出血,出现肺部局 限性高密度影,本组中1例出现局限性磨玻璃影。气 胸和胸腔积液是 PLAM 最常见的并发症,本病的胸腔 积液几乎全为乳糜性,并且单侧多于双侧^[11],本组中2 例出现右侧气胸,其中1例伴乳糜胸。另外约有12% 伴发 TSC 的 PLAM 患者肺内可见散在分布的直径 2~10 mm 非钙化结节影,镜下主要由增厚的纤维化 肺泡间隔和增生的Ⅱ型肺泡上皮细胞组成,免疫组化 HMB-45(一),提示与 LAM 细胞组织起源不同^[12]。

PLAM 主要应与以下病变相鉴别。①小叶中心型肺气肿:表现为小圆形低密度区,分布不均匀,好发



厚图像在显示低密度区的数量及囊壁厚度上优于 5mm 层厚图像; e) 冠状面示低密度囊在上下肺及内外带分布无差异。



瘤细胞不规则增生(×200,HE)。 图 3 肺淋巴管肌瘤病。肺内多发大小不等薄壁囊状影,左下肺可见增厚的小叶间隔线 (箭)。 图 4 肺淋巴管肌瘤病。肺内薄壁囊状影,左下肺可见增厚的小叶间隔线(箭)。 图 5 肺淋巴管肌瘤病。双肺多发 薄壁囊状影,右上肺小片状磨玻璃影(箭)。

于双上肺野,无明确囊壁,低密度区内可见小叶中心动 脉影;而 PLAM 囊状影有明确均匀薄壁,分布均匀,血 管影位于囊状影边缘。②肺组织细胞增生症:HRCT 表现为多发囊状影,以中上肺分布为主,双下肺病变相 对轻,中叶及舌叶的尖部和肋膈角区通常不受累,囊腔 大小不一,部分为怪异形,囊壁厚薄不均,伴有小的不 规则肺内结节。分布区域、囊腔形态有助于鉴别。③ 淋巴细胞间质性肺炎:临床上常合并有干燥综合征或 重叠综合征等自体免疫疾病,胸部 CT 除表现为多发 薄壁囊状影外,还可见多发磨玻璃影、边界不清的小叶 中心型结节影和支气管血管束增粗,特别是小叶中心 型结节有助于其与 PLAM 相鉴别。④ Birt-Hogg-Dubé综合征:本病为常染色体显性遗传病,表现为面 部、颈部、背部、胸部的皮肤多发性纤维毛囊瘤、毛盘 瘤、软垂疣,常伴发肾癌和自发性气胸。肺野主要表现 为多发薄壁囊状影,但倾向于下肺野分布,囊腔较大, 不同囊状影的大小和形状变化较大,大的囊状影常为 多房分隔^[13]。结合临床表现,不难与 PLAM 鉴别。

参考文献:

- Pallisa E, Sanz P, Roman A, et al. Lymphangioleiomyomatosis: pulmonary and abdominal findings with pathologic correlation [J]. Radiographics,2002,224(22):185-198.
- [2] Urban T, Lazor R, Lacronique J, et al. Lymphangioleiomyomatosis. A study of 69 patients. Groupe d'Etudes et de[J]. Medicine (Baltimore), 1999, 78(5): 321-337.
- [3] Franz DN, Brody A, Meyer C, et al. Mutational and radiographic analysis of pulmonary disease consistent with lymphangioleiomyomatosis and micronodular pneumocyte hyperplasia in women with tuberous sclerosis[J]. Am J Respir Crit Care Med, 2001, 164 (4):661-668.

- Kim NR, Chung MP, Park CK, et al. Pulmonary lymphangioleiomyomatosis and multiple hepatic angiomyolipomas in a man[J]. Pathol Int, 2003, 53(4):231-235.
- [5] Schiavina M, Di Scioscio V, Contini P, et al. Pulmonary lymphangioleiomyomatosis in a karyotypically normal man without tuberous sclerosis complex[J]. Am J Respir Crit Care Med, 2007, 176(1):96-98.
- [6] 敖国昆,何保明,由昆.青年男性肺淋巴管肌瘤病1例[J].中国误 诊学杂志,2001,1(5):768-768.
- [7] Johnson SR, Cordier JF, Lazor R, et al. European respiratory society guidelines for the diagnosis andmanagement of lymphangioleiomyomatosis[J]. Eur Respir J, 2010, 35(1):14-26.
- [8] Avila NA, Kelly JA, Dwyer AJ, et al. Lymphangioleiomyomatosis: correlation of qualitative and quantitative thin-section CT with pulmonary function tests and assessment of dependence on pleurodesis[J]. Radiology, 2002, 223(1):189-197.
- [9] Schmithorst VJ.Altes TA.Young LR, et al. Automated algorithm for quantifying the extent of cystic change on volumetric chest CT:initial results in Lymphangioleiomyomatosis[J]. AJR, 2009, 192(4):1037-1044.
- [10] Sobonya RE, Quan SF, Fleishman JS. Pulmonary lymphangioleiomyomatosis: quantitative analysis of lesions producing airflow limitation[J]. Hum Pathol, 1985, 16(11):1122-1128.
- [11] Ryu JH, Doerr CH, Fisher SD, et al. Chylothorax in lymphangioleiomyomatosis[J]. Chest, 2003, 123(2):623-627.
- [12] Avila NA, Dwyer AJ, Rabel A, et al. Sporadic lymphangioleiomyomatosis and tuberous sclerosis complex with lymphangioleiomyomatosis: comparison of CT features [J]. Radiology, 2007, 242 (1):277-285.
- [13] Tobino K,Gunji Y,Kurihara M, et al. Characteristics of pulmonary cysts in Birt-Hogg-Dubé syndrome: thin-section CT findings of the chest in 12 patients[J]. Eur J Radiol, 2011, 77(3): 403-409.