

肺韦格纳肉芽肿病 CT 征象分析

万齐, 赵康艳, 李新春, 孙肿鹏, 周嘉璇, 夏波, 曾庆思

【摘要】 目的:探讨肺韦格纳肉芽肿病的临床及 CT 表现,进一步提高对该病的认识及诊断水平。方法:回顾分析经病理证实的 11 例肺韦格纳肉芽肿病的临床及影像学资料,总结其临床及影像学特点。结果:11 例患者中,多发肿块、结节影 10 例(91%),伴空洞形成 8 例,病灶周围毛刺征 3 例,胸膜凹陷征 1 例,晕征 4 例,血管供给征 6 例。浸润性阴影 4 例(36%),其中 3 例伴多发结节及空洞形成。气道受累 3 例(27%),胸膜受累 2 例(18%)。抗中性粒细胞胞质抗体(c-ANCA)阳性 10 例,c-ANCA 阴性 1 例。结论:多发病灶周围的毛刺征、晕征以及伴发的气道改变对韦格纳肉芽肿病的鉴别诊断具有重要意义。

【关键词】 韦格纳肉芽肿病;体层摄影术,X 线计算机;诊断

【中图分类号】R 【文献标识码】A 【文章编号】1000-0313(2013)11-1128-04

Analysis of CT features of Pulmonary Wegener's Granulomatosis WAN Qi, ZHAO Kang-yan, LI Xin-chun, et al. Department of Radiology, the First Affiliated Hospital of Guangzhou Medical University, Guangzhou 510120, P. R. China

【Abstract】 Objective: To explore the clinical, CT and PET/CT features of pulmonary Wegener's granulomatosis (WG) in order to further improve its diagnostic accuracy. **Methods:** Clinical and imaging characteristics of 11 patients with WG proved by pathology were retrospectively analyzed. CT scans were performed for all the 11 patients before treatment. **Results:** The main CT features of WG were multiple pulmonary nodules or masses (10 of 11 cases, 91%), pulmonary nodules with cavitations (8 of 11 cases, 72%). Spiculation (3 of 11 cases, 27%), pleural indentation (1 of 11 cases, 9%), halo sign (4 of 11 cases, 36%), and feeding vessel sign (6 of 11 cases, 55%) were found around the nodules or masses. Ground-Glass Opacity or consolidation (4 of 11 cases, 36%), airway involvement (3 of 11 cases, 27%) and pleural involvement (2 of 11 cases, 18%) were also detected. Ten patients were c-ANCA positive and one was negative. **Conclusion:** Multiplicity of the lesions with "spiculation", "halo sign" as well as the accompanied changes of airway may play an important role in differential diagnosis of WG.

【Key words】 Wegener's granulomatosis; Tomography, X-ray computed; Diagnosis

韦格纳肉芽肿病 (Wegener's Granulomatosis, WG) 是一种病因不完全明确的坏死性肉芽肿性血管炎。由于循环内抗中性粒细胞胞质抗体 (anti-neutrophil cytoplasmic antibodies, ANCA) 的存在,故现多倾向于与免疫因素有关。病变主要累及鼻、肺、肾等多个器官的中小血管,偶尔累及大血管。临床症状及影像学表现复杂多样,因此误诊率较高。本文探讨韦格纳肉芽肿病的临床表现及 CT 征象,旨在提高该病的诊断准确性。

材料和方法

搜集本院 2006 年—2012 年经穿刺活检 (7 例) 或手术病理证实 (4 例) 的 11 例肺韦格纳肉芽肿病患者的病例资料。男 5 例,女 6 例,年龄 15~66 岁,平均 37.8 岁。11 例患者中,咳嗽、咳痰者 8 例,发热 6 例,气促 2 例,胸痛 2 例,呼吸困难、痰中带血各 1 例。10

例伴有耳鼻部症状。耳鼻部症状包括鼻炎、鼻窦炎、鼻腔鼻甲息肉、中耳炎、听力下降等。6 例出现肾功能异常,肾功能异常包括血尿、蛋白尿、肌酐升高等。其中 2 例患者伴结膜炎症状。1 例患者多年来长期反复的双侧膝关节周围疼痛。胞浆型 ANCA (c-ANCA) 阳性 10 例,c-ANCA 阴性 1 例。所有患者均行 MSCT 检查,采用 Siemens Somatom Definition AS+128 层螺旋 CT 扫描仪,采集层厚 0.625 mm,后均以 2 mm 及 7 mm 层厚行肺窗及纵隔窗重组。增强扫描用高压注射器于肘前静脉内团注对比剂碘海醇 (300 mg I/ml),剂量 1.5~2.0 ml/kg,注射流率 3 ml/s。

结果

11 例患者肺部病灶均为多发,累及双侧肺野,以中下肺稍多见。①多发肿块、结节影 10 例,最小者直径 0.6 mm,最大者约 6.4 cm×11.6 cm×13.2 cm (图 1a)。边缘规则或不规则,内多见坏死,增强呈环形强化 (图 1a)。8 例肿块内部可见见空洞,多为小或不规则空洞;当空洞较大时,厚壁内均伴有小空洞。肿块内可见液平 (图 1b) 1 例,钙化 (图 2c) 1 例。病灶周围见

作者单位:510120 广州,广州医科大学附属第一医院放射科(万齐、李新春、孙肿鹏、周嘉璇、曾庆思),儿科(夏波);441021 湖北,襄阳市中心医院放射科(赵康艳)

作者简介:万齐(1989—),男,湖南永州人,硕士研究生,住院医师,主要从事影像诊断及 MRI 功能成像研究工作。

通讯作者:李新春, E-mail: xinchunli@163.com

毛刺征 3 例(图 3、5a),胸膜凹陷征 1 例(图 2d),晕征 4 例(图 2d、3、4a),血管供给征 6 例(图 3、4a)。
②浸润性阴影 4 例,包括实变影 4 例、磨玻璃影 3 例,其中 3 例既有实变影又有磨玻璃影,1 例实变影(图 5)。
③多发结节影与浸润性阴影同时出现者 3 例(图 6)。
④气管受累 3 例(图 2、4),其中 1 例气管支气管多发局限性增厚(图 2),1 例右主支气管管壁弥漫增厚(图 4),1 例气管及两主支气管弥漫增厚。
⑤其他伴随表现:2 例伴胸膜增厚及胸腔积液,3 例纵隔或肺门淋巴结肿大。

讨论

1. 临床表现及流行病学概述

韦格纳肉芽肿病较为少见,是一种累及多器官的坏死性肉芽肿性血管炎疾病,其病理以血管壁炎症及肉芽肿形成为主要特征^[1]。由于病理取材较局限,加

之典型的病理改变不一定随处可见,有时病理穿刺可能仅为非特异性炎症^[2],因此熟悉该病的临床及影像表现,对该病的早期诊断十分重要。韦格纳肉芽肿病发病年龄在 5~91 岁,以 40~50 岁高发^[1],本组病例年龄 15~66 岁,平均 37.8 岁。患者以耳鼻部症状最为常见,出现上呼吸道、肺部及肾脏病变时,形成典型的三联征。文献报道,该病被诊断时耳鼻喉、肺脏与肾脏的累及率分别为 93%、55%、54%^[3],而整个病程中三者的受累率分别约为 100%、90%和 80%^[1]。本组病例三者累及率分别为 91%、100%、54%。其它脏器整个病程受累率包括眼 50%^[1]、皮肤 33%^[3]、关节肌肉 70%^[1]、神经系统 33%^[1]、心脏 25%^[3]等。

2. c-ANCA 对韦格纳肉芽肿病的诊断意义

c-ANCA 对于诊断韦格纳肉芽肿病的特异度及敏感度很高,尤其在活动期的病变,两者均可达 90%以上;在非活动期病变中,敏感度稍下降,约 63%,但特

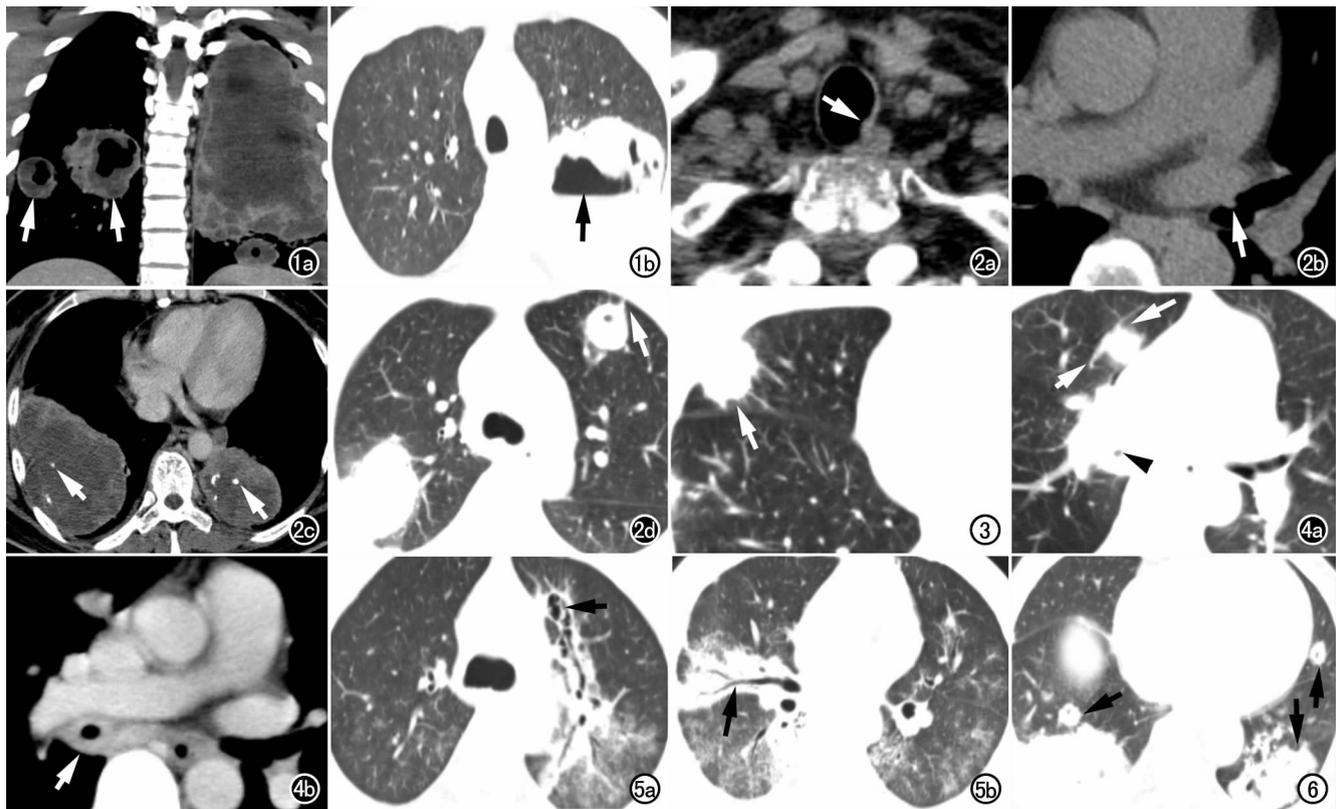


图 1 男,18 岁,韦格纳肉芽肿病。a) 增强扫描冠状面重组示双肺多发大小不一的呈环形强化的团块影(箭),最大者约 11.4cm×6.8cm,团块内有空洞; b) 横轴面肺窗示团块内空洞及液平形成(箭),周围有小空洞。图 2 女,47 岁,韦格纳肉芽肿病。a) 横轴面平扫纵隔窗示气管局限性增厚(箭); b) 横轴面平扫纵隔窗示左主支气管局限性增厚(箭); c) 横轴面增强扫描示两肺多发结节、团块影,其内均为坏死液化,边缘强化,病灶内有小空洞及点状、条状钙化(箭); d) 横轴面肺窗示病灶的胸膜凹陷征(箭)及晕征。图 3 女,41 岁,韦格纳肉芽肿病,横轴面肺窗示胸膜下多发团块状及楔形密度影,密度欠均匀,边缘浅分叶,周边长、短毛刺、血管供给征及少许磨玻璃影(箭)。图 4 男,53 岁,韦格纳肉芽肿病。a) 横轴面肺窗示右肺门增大,右主支气管狭窄,肺内多发小结节,部分结节形态不规则,病灶周围晕征(长箭)及血管供给征(短箭),管腔狭窄闭塞(箭头); b) 横轴面纵隔窗增强扫描示右侧主支气管管壁环形增厚(箭)。图 5 男,21 岁,韦格纳肉芽肿病。a) 横轴面肺窗示两肺多发斑点状、斑片状密影及磨玻璃影,部分肺野伴结节形成,病灶内有环形空洞(箭)及残留结节影; b) 横轴面肺窗示片状致密影内支气管气相(箭),部分实变影中可见小空洞形成。图 6 女,66 岁,韦格纳肉芽肿病,横轴面肺窗示双肺多发斑片状、结节状病灶(箭),病灶内小空洞影。

异度仍能达到 90% 以上,故对于可疑病例应尽早进行此项检查。但需注意患者合并高滴度抗核抗体(ANA)时可出现假阳性结果^[2]。本组病例中 10 例患者 c-ANCA 阳性,1 例 c-ANCA 阴性,与文献大致相符。

3. CT 表现

“三多一洞”是韦格纳肉芽肿病的主要影像学表现,即多样性(可为结节、肿块、浸润影,可伴发空洞及支气管气相)、多发性、多变性(病灶的易变化性和反复性)、空洞形成。但目前文献对病灶本身影像学特点与价值报道较少,笔者总结本组病例将其影像特点总结如下。

结节和肿块是韦格纳肉芽肿病最常见的影像表现,其特点如下:常多发,病灶多<10 个,本组病例多为 3~7 个。病灶大小差异较大,从数 mm 至 10 cm。病灶内常见坏死形成的低密度区,增强呈边缘强化。空洞为其主要特征,>2 cm 的结节或肿块中,约 22%~50% 可出现空洞^[4],笔者认为空洞大小与肿块(>2 cm)大小无明显关系,本组巨大肿块内可无空洞或有小空洞,而小结节内可见相对较大的空洞。空洞形态可规则或不规则,随治疗空洞壁可由厚变薄,空洞由小变大。部分病例可见环形空洞,即坏死空洞内见残留结节影,呈“孤岛征”,有学者认为此为 WG 的特征性表现,本组 1 例出现该征象。液平、钙化为韦格纳肉芽肿病少见表现,本组各见 1 例。结节或肿块周围征象:①晕征,与病灶周围肺泡出血有关,文献报道约见于 15% 的病例^[5],本组可见 4 例,较文献报道稍高,笔者认为多发结节伴晕征具有一定的鉴别诊断价值。少数病例可见反晕征(reverse halo sign),即局灶性磨玻璃影伴周围环形实变影,这可能与局灶性出血周围机化性肺炎反应有关^[6]。②毛刺征及胸膜凹陷征,文献报道约 17% 结节周围可出现毛刺^[4],本组出现 3 例毛刺,1 例胸膜凹陷。笔者认为多发结节伴毛刺具有重要的鉴别诊断意义,可据此与转移瘤、肺栓塞等鉴别。③血管供给征,即见血管影穿行进入结节内,本组可见 6 例,提示病变以血管为中心生长,殷泽富等^[7]认为此征有助于 WG 的诊断。但多发结节伴血管供给征亦可见于脓毒性栓子及恶性肿瘤的肺部转移,若结节周围出现毛刺征,可与两者鉴别^[4,8]。结节或肿块单发时特征与上述多发结节或肿块类似,此为少见表现,本组无 1 例单发。结节或肿块在治疗的过程中可逐渐缩小或完全消失,局部可遗留纤维条索影,伴或不伴周围牵拉性支气管扩张。本组可见 2 例条索状纤维灶,周围伴有轻度支气管扩张。治疗过程中结节表现出一定的“游走性”,此表现与真菌、结核瘤、转移瘤等不同^[7]。

浸润性阴影较为常见,常与结节或肿块影同时出现,包括实变影及磨玻璃影,除炎症外,前者还可能与肉芽肿性改变有关,后者则与肺泡出血有关^[4]。笔者将浸润性阴影按形态分为以下几种:①楔形实变影,表现为胸膜下楔形影,宽基底与胸膜相邻,尖端指向肺门,类似肺梗死的表现,殷泽富等^[7]认为此征有助于 WG 的诊断,当楔形影周围出现毛刺时可与肺梗死鉴别^[4],本组 2 例有该征象。②局灶性实变影,表现为团块状或不规则密影,边缘可见晕征,可见支气管气相及空洞,本组 2 例出现该征象。③斑片状实变影,多沿支气管血管束周围分布,本组 1 例出现该征象。④磨玻璃影,约 10% 的病例可出现弥漫分布,这多与弥漫性肺泡出血有关。少数病例肺小动脉受累时,磨玻璃影分布不均,可形成“马赛克样”灌注或“树芽征”表现^[9]。浸润性阴影中也可见钙化形成,属少见表现。

气道受累可累及约 15%~25%^[6]的韦格纳肉芽肿病患者,支纤镜检查气管受累率更高,不应忽视。而国内文献对气道受累均一带而过,故本文在此详述。气管可呈弥漫性均匀增厚或局限性结节状增厚,也可多节段跳跃性分布,严重时可导致气道狭窄甚至闭塞。患者可表现为呼吸困难、声嘶、喘鸣等。声门下区为最常累及的区域,发生率 16%~23%^[6]。本组 3 例气管受累患者中 1 例可见右主支气管下段管壁弥漫性环形增厚,管腔狭窄闭塞,右肺门增大,肺内多发结节及局灶性实变影,部分形态不规则,周围可见“晕征”,误诊为肺癌,抗癌治疗无效,一周后复查病灶增大,右下肺发生阻塞性炎症,病灶多次活检提示为慢性炎症,未见肿瘤细胞,术后病理确诊为韦格纳肉芽肿病。本组另 1 例多发肿块内可见空洞、钙化,大部分病灶周围可见晕征,由于忽略了气道内多发局限性管壁增厚,误诊为真菌感染,后病理证实为韦格纳肉芽肿病。文献报道段及段以下支气管管壁增厚可见约 56% 的患者,部分可伴支气管扩张^[4],但小气道管壁增厚亦可见于支气管炎,特异性不高,故气管及主支气管改变对于 WG 的诊断较有意义。部分患者会形成气管粘膜溃疡,导致咯血症状^[6]。

其他表现:胸膜受累时最常表现为胸腔积液、胸膜增厚,本组可见 2 例胸膜受累。胸腔积液可为原发表现或由肾衰引起。纵隔及肺门淋巴结肿大少见,多认为属于反应性增生^[8],本组出现 3 例。

4. 鉴别诊断

①肺癌伴肺内多发转移:癌灶内亦可见不规则空洞及毛刺,但其转移灶多境界清楚,空洞、毛刺、晕征均少见,这对于两者鉴别诊断有重要的价值。同时肺癌的纵隔及肺门淋巴结肿大较韦格纳肉芽肿病常见。②肺隐球菌:CT 表现亦多样,可表现为多发结节肿块,

病灶周围可见毛刺及晕征,有时两者很难鉴别。但肺隐球菌患者多见于青中年男性,多无症状体检发现或有轻微的咳嗽、发热、胸痛等,起病隐匿;而 WG 多伴有鼻、肾等多系统受累,可出现相应气道受累表现。③侵袭性曲霉菌病:有时亦表现为多发空洞,病灶外常见晕征,但其多发于免疫受损的患者,如白血病、AIDS、器官移植或放化疗后的患者,且伴随的气管受累少见。④肺结核:结核病灶多发于两上叶尖后段及下叶背段,结节密度较高且多不均匀,钙化常见,周围可见卫星灶,鉴别不难。

综上所述,韦格纳肉芽肿病胸部 CT 表现具有一定的特征,较为常见的表现包括多发结节状病灶伴空洞、血管供给征、毛刺、晕征,多形态的实变影及磨玻璃影。气道受累相对少见,但其对于 WG 的鉴别诊断亦具有重要意义。熟悉韦格纳肉芽肿病的 CT 征象,结合临床表现,如伴随的耳鼻喉及肾脏症状,可提高诊断符合率。

参考文献:

- [1] 中华医学会风湿病学分会. 韦格纳肉芽肿病诊断和治疗指南[J]. 中华风湿病学杂志, 2011, 15(3): 194-196.
- [2] 梁东风, 刘小兵, 黄烽, 等. 韦格纳肉芽肿病的临床和病理分析

- [J]. 中华风湿病学杂志, 2003, 7(8): 482-486.
- [3] Reinhold-Keller E, Beuge N, Latza U, et al. An interdisciplinary approach to the care of patients with Wegener's granulomatosis: long-term outcome in 155 patients[J]. Arthritis Rheum, 2000, 43(5): 1021-1032.
- [4] Lohrmann C, Uhl M, Kotter E, et al. Pulmonary manifestations of Wegener granulomatosis: CT findings in 57 patients and a review of the literature[J]. Eur J Radiol, 2005, 53(3): 471-477.
- [5] Lee K, Kim T, Fujimoto K, et al. Thoracic manifestation of Wegener's granulomatosis: CT findings in 30 patients[J]. European Radiology, 2003, 13(1): 43-51.
- [6] Ananthakrishnan L, Sharma N, Kanne JP. Wegener's granulomatosis in the chest: high-resolution CT findings[J]. AJR, 2009, 192(3): 676-682.
- [7] 殷泽富, 赵永碧. 肺部局限性韦格纳肉芽肿的 CT 诊断[J]. 中华放射学杂志, 2001, 35(6): 442-444.
- [8] Martinez F, Chung JH, Digumarthy SR, et al. Common and uncommon manifestations of Wegener granulomatosis at chest CT: radiologic-pathologic correlation[J]. RadioGraphics, 2012, 32(1): 51-69.
- [9] Hansell DM. Small-vessel diseases of the lung: CT-pathologic correlates[J]. Radiology, 2002, 225(3): 639-653.

(收稿日期: 2013-05-25 修回日期: 2013-08-05)

《请您诊断》栏目征文启事

《请您诊断》是本刊 2007 年新开辟的栏目,该栏目以临床上少见或容易误诊的病例为素材,杂志在刊载答案的同时配发专家点评,以帮助影像医生更好地理解相关影像知识,提高诊断水平。栏目开办 6 年来受到广大读者欢迎。《请您诊断》栏目荣获第八届湖北精品医学期刊“特色栏目奖”。

本栏目欢迎广大读者踊跃投稿,并积极参与《请您诊断》有奖活动,稿件一经采用稿酬从优。

《请您诊断》来稿格式要求:①来稿分两部分刊出,第一部分为病例资料和图片;第二部分为全文,即病例完整资料(包括病例资料、影像学表现、图片及详细图片说明、讨论等);②来稿应提供详细的病例资料,包括病史、体检资料、影像学检查及实验室检查资料;③来稿应提供具有典型性、代表性的图片,包括横向图片(X线、CT 或 MRI 等不同检查方法得到的影像资料,或某一检查方法的详细图片,如 CT 平扫和增强扫描图片)和纵向图片(同一患者在治疗前后的动态影像资料,最好附上病理图片),每帧图片均需详细的图片说明,包括扫描参数、序列、征象等,病变部位请用箭头标明。

具体格式要求请参见本刊(一个完整病例的第一部分请参见本刊正文首页,第二部分请参见 2 个月后的杂志最后一页,如第一部分问题在 1 期杂志正文首页,第二部分答案则在 3 期杂志正文末页)

栏目主持:石鹤 联系电话:027-83662875 15926283035