

- [1] Burkill GJ, Allen SD, AHern RP, et al. Significance of tumour calcification in ovarian carcinoma[J]. Br J Radiol, 2009, 82(980): 640-644.
- [2] 吴吉丽, 李海云. 卵巢癌钙化性转移的 CT 特征[J]. 实用医技杂志, 2007, 14(36): 4970-4971.
- [3] 李如迅, 时高峰, 李彩英, 等. 钙化性转移瘤的 CT 诊断(附 4 例分

析)[J]. 中国医学影像学杂志, 2001, 9(5): 383-384.

- [4] Hu SL, Zhou ZR, Zhang YJ. Calcified metastases from ovarian carcinoma highlighted by ^{18}F -FDG PET/CT: report of two cases[J]. Abdom Imaging, 2012, 37(4): 675-679.

(收稿日期: 2013-06-30 修回日期: 2013-04-17)

Kartagener 综合征的 X 线表现一例

• 病例报道 •

江凯, 戴捷, 张士文

【中图分类号】R596.1; R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2014)02-0211-01

【关键词】Kartagener 综合征; 常染色体隐性遗传

病例资料 患者, 男, 14 岁。反复咳嗽、咳痰 10 余年, 自幼易患感冒、上呼吸道感染, 鼻塞, 当地医院曾多次诊断为肺炎、支气管扩张等, 经治疗仍反复发作。家族中无类似患者。父母非近亲结婚, 体健。

查体: 身高 120cm, 体重 35kg, 发育较同龄差, 体瘦。咽充血, 双侧扁桃体 I 度肿大。桶状胸, 呼吸略显费力, 双肺呼吸音粗, 可闻及弥漫性干湿性罗音, 心前区无隆起, 心尖搏动点位于胸骨右缘锁骨中线第 5 肋间。腹平坦, 质软, 肝脾未触及肿大。脊柱无畸形, 轻度杵状指(趾)。

血常规: WBC $9.0 \times 10^9/\text{L}$, 嗜酸性细胞 $0.03 \times 10^9/\text{L}$, ESR 66mm/L。ECG: 窦性心动过速, 右位心。

影像学表现: 副鼻窦冠状面 CT 平扫示右侧上颌窦、双侧蝶窦粘膜增厚, 窦腔内可见低密度影, 左侧下鼻甲肥大(图 1a)。胸部 CT 平扫示双肺纹理增粗, 左肺上叶舌段可见片状高密度影, 边界模糊, 支气管呈囊状及柱状扩张, 局部见“蜂窝”样改变及“印戒征”(图 1b)。胸部 DR 平片示双肺纹理增多, 紊乱, 以左下肺显著, 心影呈垂位, 心尖指向右侧(图 1c)。

讨论 Kartagener 综合征(Kartagener syndrome, KS)是一种罕见的先天性由纤毛结构缺陷引起的常染色体隐性遗传性疾病, 以支气管扩张、慢性鼻炎/鼻窦炎、内脏反位三联征为主要表现的综合征。1976 年 Afzelius 以电子显微镜证实该病是由于先天性纤毛的超微结构异常, 导致纤毛不动所致, 称为纤毛不动症。1981 年 Sleight 等发现纤毛并非完全不动, 而是运动出现异常, 导致分泌物不能有效排出引起支气管扩张, 因此将这类先天性疾患称为原发性纤毛运动障碍(primary ciliary dyskinesia, PCD)或纤毛运动随意综合征(dyskinesia cilia syndrome, DSC)。KS 是 PCD 中的 1 个亚型, 当 PCD 同时合并内脏异位时称为 KS。人类内脏转位的发生率为 1:5000~1:10000, 约 50%PCD 患者伴发 KS^[1]。该病具有家族遗传倾向, 可同代或隔代发病, 男女发病均等, 如有近亲婚姻史(此例中无), 后代发病概率明显增高。该病临床发病率为 1/40000~1/5000, 占全内脏反位 6%~9%, 占支气管扩张的 0.5%^[2]。至 1980 年世界各地已有 500 多例报道, 在高加索人群中, 平均 4 万人中就可出现 1 例。

该病主要的诊断依据: ①支气管扩张症。该类患者因自幼



图 1 男, 14 岁。a) 冠状面 CT 平扫示右侧上颌窦(箭)及蝶窦(箭头)腔内粘膜增厚, 可见低密度影; b) 胸部 CT 平扫左心房层面示左肺舌叶支气管呈囊状、柱状扩张, 可见“印戒征”(箭); c) 胸部 DR 平片示双肺纹理增多, 垂位心影, 心尖指向右侧(箭)。

反复咳嗽、咳痰、伴或不伴咯血, 口唇四肢末梢紫绀及杵状指, 胸部 X 线片、CT 或支气管造影均可证实; ②副鼻窦病变。长期鼻塞、流脓涕、头昏、嗅觉减退乃至丧失, 副鼻窦 X 线片、CT 或上颌窦穿刺均可证实; ③内脏反位。正常人内脏位置的镜影, 通过物理检查、X 线片、ECG 可检出; 但诊断 KS 时, 其中右位心为诊断的必备条件, 临床上发现右位心时, 应以此为线索, 结合支气管扩张、副鼻窦炎, 考虑 KS 可能。彭维等^[3]指出 KS 由支气管扩张、副鼻窦炎或鼻息肉、内脏转位(主要右位心)组成, 凡具备上述三联征即可确定诊断, 如果只具有内脏转位和支气管扩张, 则为不完全性 KS, 右位心为诊断的必备条件。同时本病尚需与囊性纤维化、青年人综合征、Williams-Campbell 综合征等疾病鉴别^[4]。

参考文献:

- [1] Bush A, Chodhari R, Collins N, et al. Primary ciliary dyskinesia: current state of the art[J]. Arch Dis Child, 2007, 92(12): 1136-1140.
- [2] 王立非, 关玉宝, 顾莹莹, 等. Kartagener 综合征伴细支气管炎: 影像诊断及随访[J]. 中国医学影像技术, 2009, 25(11): 2040-2042.
- [3] 彭维, 干皆平, 郑守瑾, 等. 临床综合征学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 1989: 677.
- [4] 陈学东, 任君清, 帅学芬, 等. Kartagener 综合征 2 例并文献复习[J]. 中外医药, 2012, 10(34): 154-155.

(收稿日期: 2013-07-05 修回日期: 2013-08-05)

作者单位: 721004 陕西, 解放军第三医院医学影像科

作者简介: 江凯(1988—), 男, 陕西宝鸡人, 住院医师, 主要从事放射技术及诊断工作。