

系统性硬化症胸部 CT 诊断价值(60 例分析)

李小佼, 郭刚, 张水艳, 全冠民, 李小伟

【摘要】 目的:探讨系统性硬化症(SSc)胸部异常改变的 MSCT 及 HRCT 表现。**方法:**回顾性分析 60 例经临床证实的 SSc 患者的临床资料,所有患者行 MSCT 扫描,并对患者肺部主动脉弓层面、气管隆突层面及肺底行 HRCT 扫描,观察其影像学表现。**结果:**8 例患者肺部未见明显异常,52 例均表现为不同程度的肺间质改变。CT 表现:小叶间隔增厚(52 例,86.7%);胸膜下弧形线(52 例,86.7%);磨玻璃密度影(26 例,43.3%);网格样影(45 例,75.0%);灶周肺气肿(48 例,80.0%);牵拉支气管扩张(9 例,15.0%);蜂窝征(19 例,31.7%)。12 例合并肺气肿,9 例合并肺心病,3 例合并陈旧性肺结核,1 例合并真菌感染,1 例合并周围型肺癌。**结论:**结合临床资料并仔细分析 SSc 胸部异常改变的 MSCT 及 HRCT 表现,有助于提高该病诊断与鉴别诊断水平。

【关键词】 系统性硬化症; 体层摄影术, X 线计算机; 诊断

【中图分类号】 R814.42; R816.4 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2014)07-0786-05

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2014.07.014

The value of chest CT in the diagnosis of systemic sclerosis (analysis of 60 cases) LI Xiao-jiao, GUO Gang, ZHANG Shui-yan, et al. Department of Radiology, Yiling Affiliated Hospital of Hebei Medical University, Hebei 050091, P. R. China

【Abstract】 Objective: To study the pulmonary abnormalities in systemic sclerosis (SSc) by multi-slice CT (MSCT) and high resolution CT (HRCT). **Methods:** The clinical materials of 60 patients with clinically proven SSc were analyzed retrospectively. All patients had MSCT, and HRCT images at the level of aortic arch, tracheal carina and lung base were acquired, the imaging findings were studied. **Results:** No obvious pulmonary abnormality could be revealed in 8 patients; various degree of pulmonary interstitial changes could be seen in 52 patients. CT findings included interlobular septa thickening (52 cases, 86.7%), subpleural curvilinear opacities (52 cases, 86.7%), ground-glass opacities (26 cases, 43.3%), reticular pattern (45 cases, 75%), peri-focal emphysema (48 cases, 80%), bronchiectasis (9 cases, 15%), honeycomb pattern (19 cases, 31.7%). Accompanied emphysema (12 cases), cor pulmonale (9 cases), old pulmonary tuberculosis, pulmonary fungal infection, peripheral lung cancer for one case each were observed. **Conclusion:** Study of clinical materials in combination with pulmonary changes showed on MSCT and HRCT in SSc patients will be helpful in improving the accuracy of diagnosis and differential diagnosis of this disease.

【Key words】 Systemic sclerosis; Tomography, X-ray computed; Diagnosis

系统性硬化症(systemic sclerosis, SSc)是一种发病缓慢的全身性自身免疫性疾病,肺部常见的受累脏器之一。主要表现为肺间质改变和肺动脉高压,是 SSc 患者死亡的主要原因^[1]。其胸部影像学改变涉及到肺部、心脏、大血管、胸膜及食管等,病变发展的不同时期,其影像学改变也随之发生不同的变化。本研究搜集本院经临床证实并有完整资料的 60 例患者的病例资料,回顾性分析其多层螺旋 CT(multislice computed tomography, MSCT)以及高分辨率 CT(high resolution computed tomography, HRCT)影像学表现,旨在提高对该病的诊断及鉴别诊断水平。

材料与方法

1. 病例资料

搜集 2007 年 1 月—2012 年 12 月本院 60 例经临床证实的 SSc 患者的病例资料,均符合美国风湿病协会 1980 年制定的 SSc 诊断标准^[2]:主要标准有近端皮肤硬化,对称性手指、掌指关节或跖趾关节以上任何部位皮肤增厚变硬。次要标准有:①手指指端皮肤硬化;②指端出现凹陷性瘢痕或指腹萎缩变薄;③肺部纤维化,影像学上可见双肺胸膜下网状及蜂窝状改变,而无原发性肺部疾病的病史。具备上述标准之中的一个主要标准或两个或两个以上的次要标准者,即可诊断为系统性硬化症。60 例中男 23 例,女 37 例;年龄 32~60 岁,平均 43 岁。临床主要表现:躯干及四肢皮肤硬化,皮肤肿硬及弹性减弱或消失,指、趾端遇冷出现发白、青紫、变红三相改变,手指挛缩屈曲,面目表情僵硬等现象。49 例有呼吸系统症状,占全部 SSc 患者

作者单位:050091 河北,河北医科大学附属以岭医院影像科(李小佼),风湿免疫科(郭刚、张水艳);050000 河北,河北医科大学第二医院影像科(全冠民);050000 河北,河北医科大学(李小伟)

作者简介:李小佼(1972—),男,河北石家庄人,硕士,副主任医师,主要从事医学影像诊断工作。

基金项目:国家自然科学基金面上项目(81270120);河北省中医药管理局科研计划项目(2007140)。

81.7%，大部分伴有气短，尤其是活动后气短(41/49)明显，伴有咳嗽及咳痰(37/49)、胸痛(4/49)、呼吸困难(3/49)等症状。43 例伴有雷诺现象，1 例明显消瘦。

2. CT 检查

采用 GE Lightspeed 64 排 128 层螺旋 CT 机。患者先做全肺螺旋扫描，层厚 1.25 mm，120 kV，然后在

此基础上对部分肺间质改变明显患者于主动脉弓平面、气管隆突平面、肺底行 HRCT 扫描，层厚 0.625 mm，140 kV，500 mA，矩阵 512×512 ，采用高分辨率算法重建图像。均于吸气末屏气扫描。所有病例 CT 扫描均包括肺窗和纵隔窗。

3. 图像观察标准

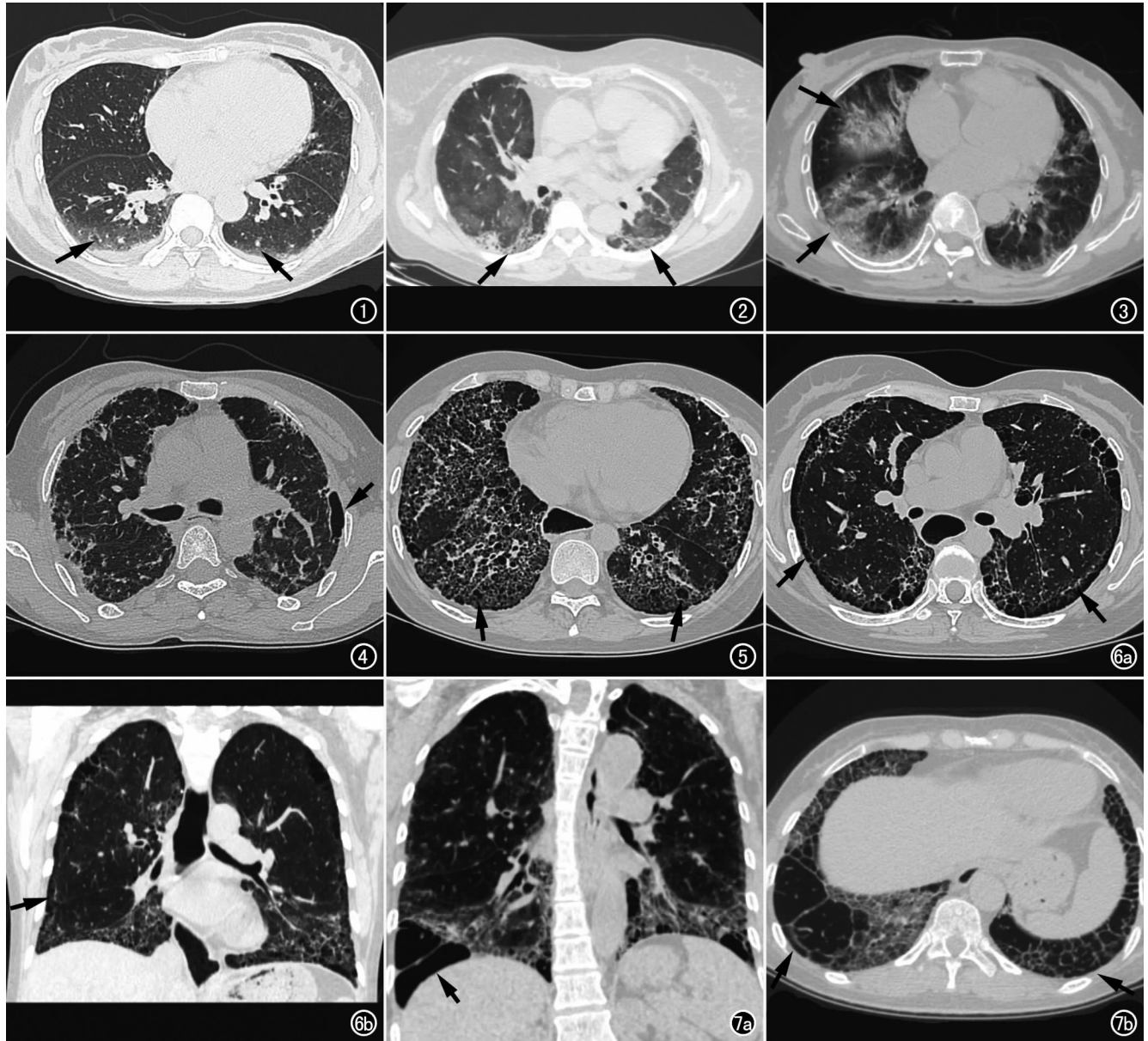


图 1 女, 34 岁, SSc。MSCT 横轴面扫描示双肺下叶后基底段小叶间隔增厚(箭), 附近肺组织呈“磨玻璃样”改变, 合并双侧少量胸腔积液。图 2 女, 42 岁, SSc。MSCT 横轴面扫描示双肺下叶背侧小叶间隔增厚(箭), 余肺区呈现薄雾状或磨玻璃样改变。图 3 女, 36 岁, SSc。MSCT 横轴面扫描示双肺多发斑片状密度增高影(箭), 边界模糊, 提示间质性炎症。图 4 女, 45 岁, SSc。HRCT 横轴面图像示双肺纹理增多紊乱, 肺内呈现长短不一网格状影, 粗细不均, 杂乱排列, 右侧胸膜肥厚, 左侧胸膜下见局限性肺大泡(箭)。图 5 女, 43 岁, SSc。HRCT 横轴面图像示双肺下叶肺纹理增多紊乱, 可见多发大小不一囊状透光区(箭), 形成“蜂窝肺”改变, 食管明显扩张, 其内少量液平面。图 6 女, 40 岁, SSc。a) HRCT 横轴面图像示双肺胸膜下对称性胸膜下弧线及垂直于胸膜并增厚的小叶间隔(箭), 气管隆突后食管明显扩张; b) MSCT 冠状面重组示双肺胸膜下见胸膜下弧线及垂直于胸膜并增厚的小叶间隔(长箭), 双肺下叶肺纹理增多紊乱, 其内多个囊状透光影(短箭)。图 7 男, 45 岁, SSc。a) MSCT 冠状面重组示双肺下叶肺纹理增多紊乱, 小叶间隔增厚, 双侧肋膈角区见肺大泡形成, 右肋膈角区肺大泡增大明显, 呈“葫芦形”改变(箭); b) HRCT 横轴面图像示双肺下叶“蜂窝肺”改变(箭), 右肺下叶合并肺大泡, 呈“8”字征改变(箭)。

所有病例均在 PACS 系统(美国 GE 公司)上进行分析,每个病例分别在肺窗和纵隔窗观察。重点观察分析肺窗肺间质异常影像改变,纵隔窗结构异常影像改变观察为辅。

结 果

本组 60 例中,8 例肺部 MSCT 表现基本正常,占 13.3%(8/60)。显示肺间质改变 52 例,占 86.7%(52/60)。52 例 SSc 患者胸部 CT 异常影像改变包括:

肺窗观察:小叶间隔增厚(图 1、2)52 例(86.7%),磨玻璃密度(图 1~3)26 例(43.3%),网状影改变(图 4)45 例(75.0%),蜂窝状改变(图 5)19 例(31.7%),胸膜下弧线(图 6)52 例(86.7%),灶周肺大泡(图 7)48 例(80.0%),牵拉支气管扩张(图 8)9 例(15.0%)(表 1)。

纵隔窗观察:淋巴结增大 51 例(85.0%),肺动脉高压 3 例(5.0%),心影增大 9 例(15.0%),心包积液 6 例(10.0%),胸腔积液(图 1)10 例(16.7%),胸膜粘连肥厚(图 4)43 例(71.7%),食管中下段扩张(图 5、6)49 例(81.7%)。

合并症:合并肺气肿 12 例(2.0%),合并陈旧性肺结核(图 9)3 例(5.0%),合并真菌感染(图 10)1 例(1.7%),合并周围型肺癌(图 11)1 例 1.7%),合并肺心病(图 12)9 例(15.0%)。

表 1 各种肺间质改变的病例数和分布范围

CT 表现	例数 (%)	分布范围		
		外围	中央	弥漫
小叶间隔增厚	52(86.7)	43	5	4
胸膜下弧线	52(86.7)	43	5	4
网状影改变	45(75.0)	24	9	12
磨玻璃密度	26(43.3)	16	2	8
蜂窝状改变	19(31.7)	9	3	7
灶周肺气肿	48(80.0)	32	5	11
牵拉支气管扩张	9(15.0)	2	4	3

讨 论

1. SSc 临床表现及病理

临床 SSc 患者典型表现为慢性、进行性加重活动后气短,其肺活检有肺纤维化表现者高达 70%~80%^[3],成为 SSc 患者最主要死亡原因^[4-5]。其初期肺部症状不明显,一旦受累肺部间质改变常呈进行性发展,肺外器官食管、心血管均可受累,表现为食管扩张、肺动脉高压及肺心病表现。目前认为 SSc 肺间质改变



图 11 女,59 岁,SSc。MSCT 冠状面重组示双肺间质改变,左肺上叶肿块影(箭),边缘呈分叶状,有细短毛刺,大小约 3.0cm×3.5cm,增强呈不均匀强化(手术病理证实为腺癌)。图 12 女,34 岁,SSc。肺内未见明显肺间质改变,但心影呈“二尖瓣”型,肺动脉段明显突出(长箭),左心缘见右心室增大上翘(短箭),右下肺动脉增粗(箭头),形成“肺门残根征”。

的可能病理机制为,免疫及炎症效应细胞调节了肺组织的损伤及修复过程^[6]。早期改变包括间质水肿、增厚、肺泡间隔内炎症细胞浸润,成纤维细胞增生,以及肺泡腔内炎症,不同程度的血管腔闭塞。本组研究病例影像表现病理基础为:磨玻璃影主要是肺泡壁及肺间质的轻度增厚或肺泡腔内被液体、细胞等充盈;条索状影则主要为肺间质的纤维组织增生及单核巨噬细胞浸润,随后肺泡结构受到破坏,细支气管不同程度的被动扩张。蜂窝肺改变是肺组织及肺泡上皮破坏后被纤维组织替代、广泛纤维化造成含气腔隙扩大,形成许多含气的囊腔。

2. SSc 肺间质改变 CT 影像学分析及诊断价值

MSCT 尤其是 HRCT 检查 SSc 肺间质改变是目前最可靠的方法,90%的 SSc 患者存在肺间质性疾病,如小叶间隔增厚、胸膜下弧线、磨玻璃样变、蜂窝状影等,HRCT 显示率达 95%^[7],可以为临床治疗提供有效的信息^[8]。本研究显示,在患者起初尚未出现呼吸系统症状时,肺部 HRCT 检查即可显示肺间质的异常改变,这与 2009 年德国学者对 1200 例 SSc 患者得出研究结论相一致^[9]。本组病例研究发现,肺间质异常改变在两肺基本对称分布,尤其双肺外围受累最明显,肺中央受累次之,随着病程延长,病变于肺内弥漫分布,但仍以外围显著。

肺窗观察主要异常影像改变:①小叶间隔增厚与胸膜下弧线,小叶间隔增厚可分布于肺部中央区与边缘区,中央区增厚的小叶间隔呈多边形结构,形态多样。边缘区增厚小叶间隔与胸膜垂直或平行,其中胸膜下弧线是小叶间隔增厚的表现形式之一,本研究显示 HRCT 中央区多表现为不规则条状影,边缘区表现为胸膜下 10 mm 内与胸膜垂直或平行的粗细不均线形影,其长度多为 10~100 mm,以肺下叶后、外基底段和背段多见。②磨玻璃密度影,若磨玻璃密度影分布于肺野中央首先考虑肺泡出血或肺水肿,分布于肺野外围考虑间质性肺炎的急性期。SSc 多见于后者,于双下肺外围见磨玻璃样影,其中的肺血管和支气管仍然可见,边缘不清,肺透亮度减低,病灶随病变发展可融合片状实变影,文献报道 SSc 磨玻璃密度影常常提示患者存在间质性肺炎^[10],即使是磨玻璃影也常常进展为纤维化^[11],只有 5%的患者磨玻璃影能够改善^[12]。本组 26 例肺内表现磨玻璃样影,均为炎症性改变,经过抗炎治疗,15 例磨玻璃样改变消失,11 例遗留纤维化改变。③网格影,主要分布于胸膜下区 10 mm 范围内,主要为支气管血管周围间质增厚、小叶间隔增厚、小叶内间质增厚,呈现细线状影相互交错形成网格状改变,此为发展成蜂窝肺的前期表现。本研究结果显示网格影是 SSc 较常见表现方式,与文献报道

一致^[13]。④蜂窝征,好发于肺下叶,在肺损伤反应的晚期,肺泡结构严重破坏、塌陷、变形,甚至壁结构破裂,形成蜂窝征^[14]。影像表现为散在聚集小囊腔,囊腔大小不一,囊壁厚薄不均,形似蜂窝,即肺纤维化期^[15]。本组 19 例有蜂窝征,此为 SSc 肺损伤晚期表现。⑤牵拉性支气管扩张,本组 9 例,肺内间质结构增厚、变形,发生形态学异常改变,形成纤维条索牵拉支气管使其扩张与相伴而行动脉形成“印戒征”或囊状支气管扩张。

纵隔窗观察主要异常影像改变:①纵隔淋巴结肿大,本组 51 例(85.0%),多分布于气管前腔静脉后、气管隆突前下及主动脉弓旁,大小 8~12 mm,很少有淋巴结融合增大现象,但增大淋巴结多有钙化。②胸膜局限性增厚或钙化,本组 43 例(71.7%),尤其是已经呈现较为广泛的肺纤维化时,病变附近胸膜出现局限性增厚或钙化。影像表现为胸膜条状增厚或点状、条状钙化。③肺动脉高压,本组 3 例(5.0%),SSc 合并肺动脉高压发病率约 25%~33%,位居结缔组织病之首^[3]。与其他结缔组织病所致肺动脉高压相比,SSc 所致肺动脉高压最凶险^[16]。在本组病例中,有 1 例 SSc 患者,肺部无明显肺间质改变,但影像呈现明显肺动脉高压,此种肺动脉高压可能属于原发性的,虽发生于 SSc 患者,但与肺间质改变导致肺动脉高压无明显关系。④食管扩张,本组 49 例(81.7%),食管扩张以中下段为著,管壁不增厚,腔内无占位征象,但腔内可见液体滞留现象,CT 表现为扩张中下段食管内出现气液平面。本研究显示,食管扩张程度与 SSc 患者肺间质改变程度有一定关联性,即肺间质改变程度重,则食管扩张程度明显。这与 2010 年国外文献回顾性分析 28 例 SSc 患者肺活组织检查与食管功能改变表现基本一致^[17]。⑤心影增大,本组 9 例(15.0%),本研究显示,肺间质纤维化尤其蜂窝肺,其与患者血氧饱和度呈现负相关,久之出现肺心病,此符合蜂窝肺程度与美国心脏病学会心功能分级呈正相关^[18]。因此,SSc 患者定期胸部 HRCT 检查可对病情程度、发展及预后的重要评估手段。

SSc 合并其他疾病:①12 例(2.0%)合并肺气肿,CT 表现为肺内多发小圆形透亮区,肺纹理稀疏,此征象在胸部 X 线片上不能显示。部分病例可见灶周肺气肿,CT 表现为肺纤维化周围呈现局限性肺气肿,多表现为纵隔旁、胸膜下肺气肿。可多发,聚集在一起,或多发灶周肺气肿融合成一大肺大泡,呈现“8”字征或“葫芦形”。②9 例(15.0%)合并肺心病,SSc 患者长期慢性肺间质病变,尤其是弥漫性肺间质改变发展到蜂窝肺,由于机体缺血缺氧,极易出现肺动脉高压^[19]及肺心病,影像表现在肺部疾患与肺动脉高压基

础上可见心脏右心室增大,肺动脉段突出。③3 例(5.0%)合并肺结核,机体抵抗力弱的年轻患者容易合并肺结核,病灶较小时病变易被肺内间质改变所掩盖,MSCT 多平面重组观察可以有效显现结核病灶,这对于临床指导用药非常重要。④1 例(1.7%)合并真菌感染,患者的反复用药和无规则滥用抗生素是诱发真菌感染重要因素,临床常伴有咯血,影像学上见肺内空洞,空洞内有时可见移动的曲菌球。⑤1 例(1.7%)合并周围型肺癌,多见于机体抵抗力低下的老年人,本组病例仅见 1 例周围型肺癌,可见肺内不规则形肿块影,边缘见“分叶征”及细短毛刺。

SSc 患者胸部异常改变较为复杂,不同的进展时期有不同的影像学改变,MSCT 尤其是 HRCT 对肺部受累程度更能敏感地观察,而且对于胸膜、心脏、肺血管乃至食管异常改变都可以有非常高的综合评估价值。并且值得注意的是,SSc 影像学改变,很有意义的一点是观察纵隔窗时绝大部分病例可以显示食管中下段扩张,即 SSc 食管扩张,这是其他肺间质异常改变疾病如系统性红斑狼疮、类风湿性关节炎、多发性肌炎及干燥综合征等所没有的,本研究 60 例患者中 49 例可见食管中下段不同程度扩张,另外 11 例食管扩张不明显,但通过食管钡餐造影也能很好显示食管轻度扩张。因此,在诊断 SSc 时,在 CT 影像上注意观察食管是否扩张,再结合临床资料,就可以和其它肺间质改变疾病一一鉴别。

参考文献:

- [1] Le Pavec J, Humbert M, Mouthon L, et al. Systemic sclerosis-associated pulmonary arterial hypertension[J]. *Am J Respir Crit Care Med*, 2010, 181(12):1285-1293.
- [2] American Rheumatism Association. Preliminary criteria for the classification of systemic sclerosis (scleroderma). Subcommittee for scleroderma criteria of the American Rheumatism Association Diagnostic and Therapeutic Criteria Committee [J]. *Arthritis Rheum*, 1980, 23(5):581-590.
- [3] 钟南山,刘又宁.呼吸病学[M].北京:人民卫生出版社,2012:717-719.
- [4] Wells AU, Steen V, Valentini G. Pulmonary complications; one of the most challenging complications of systemic sclerosis[J]. *Rheumatology (Oxford)*, 2009, 48(Suppl 3):40-44.
- [5] Jain S, Shahane A, Derk CT. Interstitial lung disease in systemic sclerosis: pathophysiology, current and new advances in therapy [J]. *Inflamm Allergy Drug Targets*, 2012, 11(4):266-277.
- [6] 陈灏珠,林果为.实用内科学[M].北京:人民卫生出版社,2012:1830-1831.
- [7] Sung A, Swigris J, Saleh A, et al. High-resolution chest tomography in idiopathic pulmonary fibrosis and nonspecific interstitial pneumonia: utility and challenges[J]. *Curr Opin Pulm Med*, 2007, 13(5):451-457.
- [8] Sverzellati N, De Filippo M, Bartalena T, et al. High-resolution computed tomography in the diagnosis and follow-up of idiopathic pulmonary fibrosis[J]. *Radiol. Med*, 2010, 115(4):526-538.
- [9] Hanitsch LG, Burmester GR, Witt C, et al. Skin sclerosis is only of limited value to identify SSc patients with severe manifestations-an analysis of a distinct patient subgroup of the German Systemic Sclerosis Network (DNSS) Register [J]. *Rheumatology (Oxford)*, 2009, 48(1):70-73.
- [10] Parra ER, Otani LH, de Carvalho EF, et al. Systemic sclerosis and idiopathic interstitial pneumonia: histomorphometric differences in lung biopsies[J]. *J Bras Pneumol*, 2009, 35(6):529-540.
- [11] Launay D, Remy-Jardin M, Michon-Pasturel U, et al. High resolution computed tomography in fibrosing alveolitis associated with systemic sclerosis [J]. *J Rheumatol*, 2006, 33(2):1789-1801.
- [12] Shah RM, Jimenez S, Wechsler R. Significance of ground-glass opacity on HRCT in long-term follow-up of patients with systemic sclerosis[J]. *J Thorac Imaging*, 2007, 22(2):120-124.
- [13] Goldin JD, Lynch DA, Strollo DC, et al. High-resolution CT scan findings in patients with symptomatic scleroderma-related interstitial lung disease[J]. *Chest*, 2008, 134(4):358-367.
- [14] Strollo D, Goldin J. Imaging lung disease in systemic sclerosis [J]. *Curr Rheumatol Rep*, 2010, 12(2):156-161.
- [15] Ichikado K, Suga M, Muller NL, et al. Acute interstitial pneumonia: comparison of high-resolution computed tomography findings between survivors and nonsurvivors[J]. *Am J Respir Crit Care Med*, 2002, 165(11):551-556.
- [16] Lorinda C, Juliana L, Lori P, et al. Characterization of connective tissue disease-associated pulmonary arterial hypertension from REVEAL: identifying systemic sclerosis as a unique phenotype [J]. *Chest*, 2010, 138(6):1383-1394.
- [17] Christmann RB, Wells AU, Capelozzi VL, et al. Gastroesophageal reflux incites interstitial lung disease in systemic sclerosis: clinical, radiologic, histopathologic, and treatment evidence[J]. *Semin Arthritis Rheum*, 2010, 40(3):241-249.
- [18] Patiwetwitoon S, Wangkaew S, Euathrongchit J, et al. High-resolution computed tomographic findings in systemic sclerosis-associated interstitial lung disease: comparison between diffuse and limited systemic sclerosis [J]. *J Clin Rheumatol*, 2012, 18(5):229-233.
- [19] Pavec JL, Humbert M, Mouthon L, et al. Systemic sclerosis-associated pulmonary arterial hypertension [J]. *Am J Respir Crit Care Med*, 2010, 181(3):1285-1293.

(收稿日期:2013-08-01 修回日期:2014-02-29)