

儿童慢性肉芽肿病的 MSCT 表现及特征

侯志彬, 李欣, 王春祥

【摘要】 目的:探讨儿童慢性肉芽肿病(CGD)累及胸腹部实质脏器的 MSCT 特征性表现。**方法:**回顾性分析 20 例 CGD 患儿的胸、腹部 CT 图像资料,全部病例均经临床及实验室检查或基因检测综合诊断为 CGD。**结果:**胸部 CT 表现:双肺散在结节及斑片状实变影 15 例,支气管不全阻塞引起的局限性肺气肿 13 例,胸腔积液、脓胸 6 例,磨玻璃样密度影 5 例,结节伴空洞 4 例,小叶间隔增厚 3 例,肺门、腋下淋巴结肿大伴钙化 2 例。腹部 CT 表现:肝脏单发或多发脓肿 3 例,肝脾肿大 12 例,小肠不全梗阻 1 例。**结论:**儿童 CGD 的临床表现缺乏特异性,CT 检查在明确病变累及范围及提示病原学信息等方面具有重要参考价值。

【关键词】 儿童;慢性肉芽肿病;肺部疾病;肝脓肿;并发症;体层摄影术,X 线计算机

【中图分类号】 R563.2; R575.4; R814.42 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2014)12-1464-04

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2014.12.029

MSCT manifestations and characteristics of chronic granulomatous disease in children HOU Zhi-bin, LI Xin, WANG Chun-xiang. Department of CT, Tianjin Children Hospital, Tianjin 300074, P. R. China

【Abstract】 Objective: To investigate the MSCT features of chronic granulomatous disease involving thoracic and abdominal organs in children. **Methods:** The chest and abdomen CT images of 20 children with CGD diagnosed by clinical and laboratory examination or gene test were analyzed retrospectively. **Results:** The main manifestations on chest CT: nodules and patchy consolidation scattered in bilateral lungs in 15 cases, focal emphysema due to incomplete obstruction of bronchus in 13 cases, pleural effusion or empyema in 6 cases, ground-glass opacity in 5 cases, nodule with cavity in 4 cases, interlobular septal thickening in 3 cases, hilar and axillary lymphadenectasis combined with calcification in 2 cases. The main abdominal CT findings: solitary or multiple hepatic abscesses in 3 cases, hepatosplenomegaly in 12 cases, and incomplete small bowel obstruction in 1 case. **Conclusion:** The clinical manifestation of CGD was nonspecific, MSCT can provide important information about the extent of CGD and the nature of pathogenic microorganism for clinical treatment.

【Key words】 Children; Chronic granulomatous disease; Pulmonary diseases; Hepatic abscess; Complication; Tomography, X-ray computed

慢性肉芽肿病(chronic granulomatous disease, CGD)是一种罕见的原发性吞噬细胞常染色体遗传免疫缺陷病,亦称为儿童致死性肉芽肿病、进行性败血症肉芽肿病、先天性吞噬障碍病等。笔者对 20 例 CGD 患儿的 MSCT 平扫及增强检查资料进行回顾性分析,并结合文献对本病的特征性表现进行归纳和总结。

材料与方法

1. 一般资料

回顾性分析 2012 年 12 月—2014 年 2 月在本院就诊的 20 例 CGD 患儿的胸、腹部 CT 扫描图像。其中男 17 例,女 3 例,年龄 2 岁~11 岁,中位年龄 5.1 岁。6 例患儿发病前有卡介苗接种史,5 例患儿反复出现肺部感染,痰培养证实 4 例为细菌性感染,1 例为真菌性感染。3 例患儿在外院诊断为 CGD 合并肺炎并治愈,间隔半年至 1 年再次出现发热、咳嗽而来本院治

疗。其余患儿临床表现主要为间断或持续发热、颈部或腋下淋巴结肿大、腹胀、腹痛、腹泻、呕吐、皮肤溃烂等。20 例中实验室检查明确病原菌者 16 例,其中细菌性感染 8 例,结核菌 3 例,曲霉菌 2 例,混合性感染 2 例,病毒性感染 1 例;其余 4 例未明确病原菌。15 例患儿中性粒细胞杀菌功能实验结果为阳性,5 例患儿在外院经基因检测诊断为 CGD。所有患儿均结合临床表现、实验室检查及基因检测结果经综合分析后做出 CT 诊断。

2. 扫描参数及方法

全部患者均行胸、腹部螺旋 CT 检查并进行后处理。使用 Siemens Somatom sensation 16 层螺旋 CT 机,扫描范围自胸廓入口至耻骨联合下缘,扫描方法及参数:100~120 kV,100 mAs,准直宽度 0.75 mm×16 i,螺距 0.85,扫描层厚 8 mm,重建层厚 2 mm,重建间隔 1 mm,重建卷积轴胸部采用 B30f 和 B60f、腹部采用 B30f,视野 24 cm×24 cm。扫描时间约 13~18 s。增强检查对比剂采用欧乃派克(300mgI/mL),注射

作者单位:300074 天津,天津市儿童医院

作者简介:侯志彬(1980—),男,河北唐山人,主治医师,主要从事儿童影像学诊断工作。

流率 1.0~3.5 mL/s, 剂量 2.0~2.5 mL/kg。4 岁以下无法配合的患儿于扫描前 15 s 口服或静脉注射 6.5% 水合氯醛溶液 (1.5 mL/kg), 待患儿熟睡后检查。

3. 图像分析

由两位有经验的影像诊断医师共同分析 CT 资料, 胸部病变观察内容: 肺内结节大小、分布、密度、边缘情况, 肺内实变范围及密度, 纵隔及腋下淋巴结情况; 腹部观察内容: 肝脏及脾脏大小、密度、腹腔肠管情况等。

结 果

1. 肺内病变的 CT 表现

双肺散在结节及斑片状实变影 15 例, 位于单侧 10 例, 双侧 5 例; 多发 12 例, 以右肺中、下叶多见 (7 例)。局限性肺气肿 9 例 (均为肺段以下支气管受累), 位于右侧 5 例, 左侧 4 例。肺内及胸膜下结节 7 例, 结节大小不等, 以双肺中带多见。胸腔积液、脓胸 6 例, 位于右侧 4 例, 左侧 2 例。索条状或磨玻璃样实变影 5 例, 以双肺上叶多见 (3 例)。肺内结节伴空洞 4 例, 小叶间隔增厚 3 例, 肺门、腋下淋巴结肿大伴钙化 2 例, 肺内脓肿合并串珠样钙化 1 例 (右侧)。4 例患者行增强扫描, 增强后肺内脓肿呈不均匀强化, 内部液化

坏死区未见强化。肿大淋巴结呈轻度强化。3 例患儿经强效抗生素及抗真菌药物治疗 2 个月后发热、咳嗽症状明显缓解, 实验室检查病原菌全部转阴, 再次复查 CT 原肺内实变影较前范围缩小, 空洞缩小, 肺内多发结节数量减少, 胸腔积液吸收, 增强后实变影密度减淡, 内部强化不均匀, 考虑液化坏死; 脓肿范围减小, 边界变清, 纵隔及腋下淋巴结增多。

2. 腹部病变 CT 表现

肝脏单发或多发脓肿 3 例, CT 平扫示病变呈大小不等的低密度或稍低密度区, 边界不清, 增强后肝脓肿呈不完全强化 2 例, 伴有分隔 1 例。肝脏及脾脏增大 8 例, 小肠不全梗阻 1 例。1 例治疗后复查 CT 增强扫描, 显示肝脓肿范围缩小, 内部低密度区减小, 囊腔内分隔增粗、减少。

讨 论

临床上 CGD 患者一般为男性患病, 女性携带, 发病率为 1/200000~1/250000。儿童在发病早期易反复发生致命的细菌和真菌感染, 感染部位多累及上皮表面, 如皮肤、肺和肠道, 或网状内皮系统如肝、脾和淋巴结^[1], 并在慢性炎症部位形成肉芽肿病变。

儿童 CGD 患者常见的受累部位是胸部、肝脏及脾脏。胸部是最常见的感染部位, 国外文献报道肺部

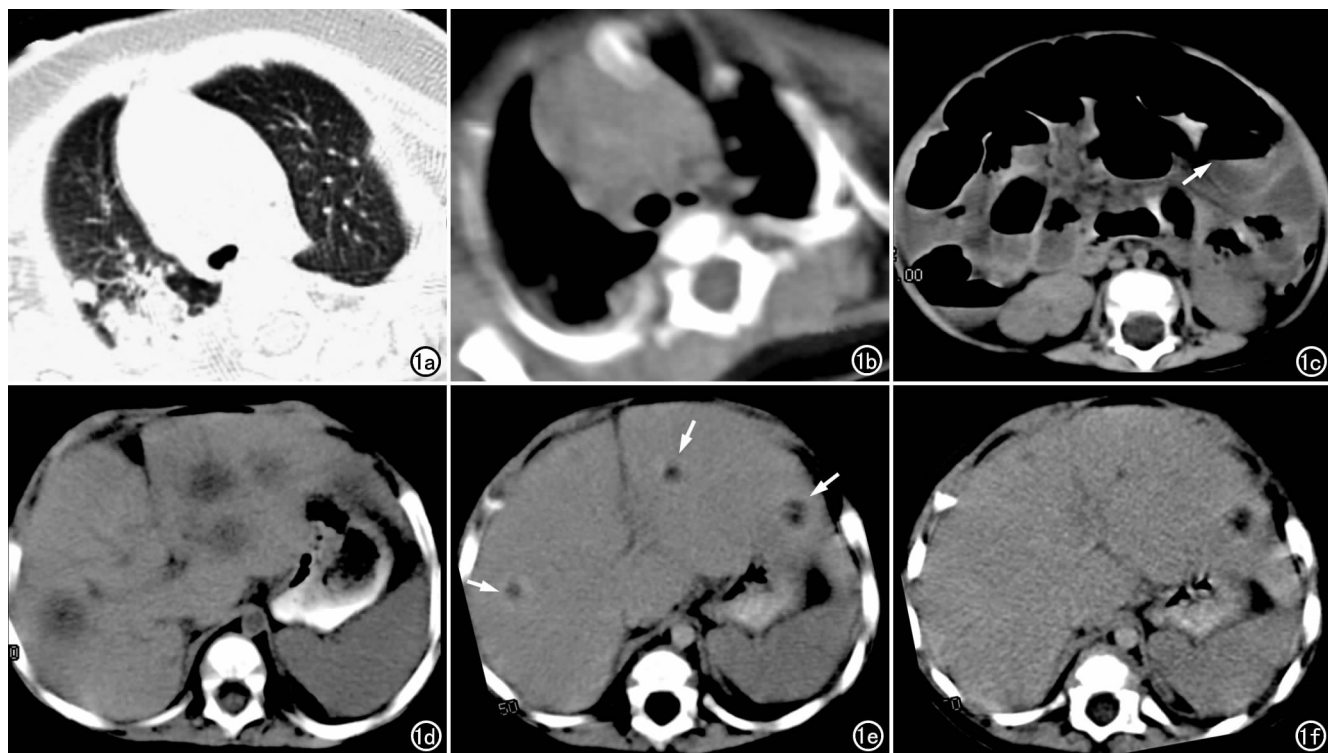


图 1 男, 1 岁, 确诊 CGD 半年, 反复出现发热、肺炎。a) 胸部 CT (肺窗) 示右肺上叶近胸膜下结节及团块影; b) 胸部 CT (纵隔窗) 示右侧胸膜增厚; c) 腹部 CT 示中腹部小肠扩张、积气, 可见散在气-液平 (箭); d) CT 平扫示肝脏及脾脏增大, 肝实质内多发低密度结节影; e) CT 增强扫描早期示肝内病灶呈边缘环形强化 (箭), 内部无强化但分隔轻度强化; f) CT 增强扫描延迟期, 示部分肝结节内轻度强化, 与肝实质密度相近, 其余结节内仍未见强化。

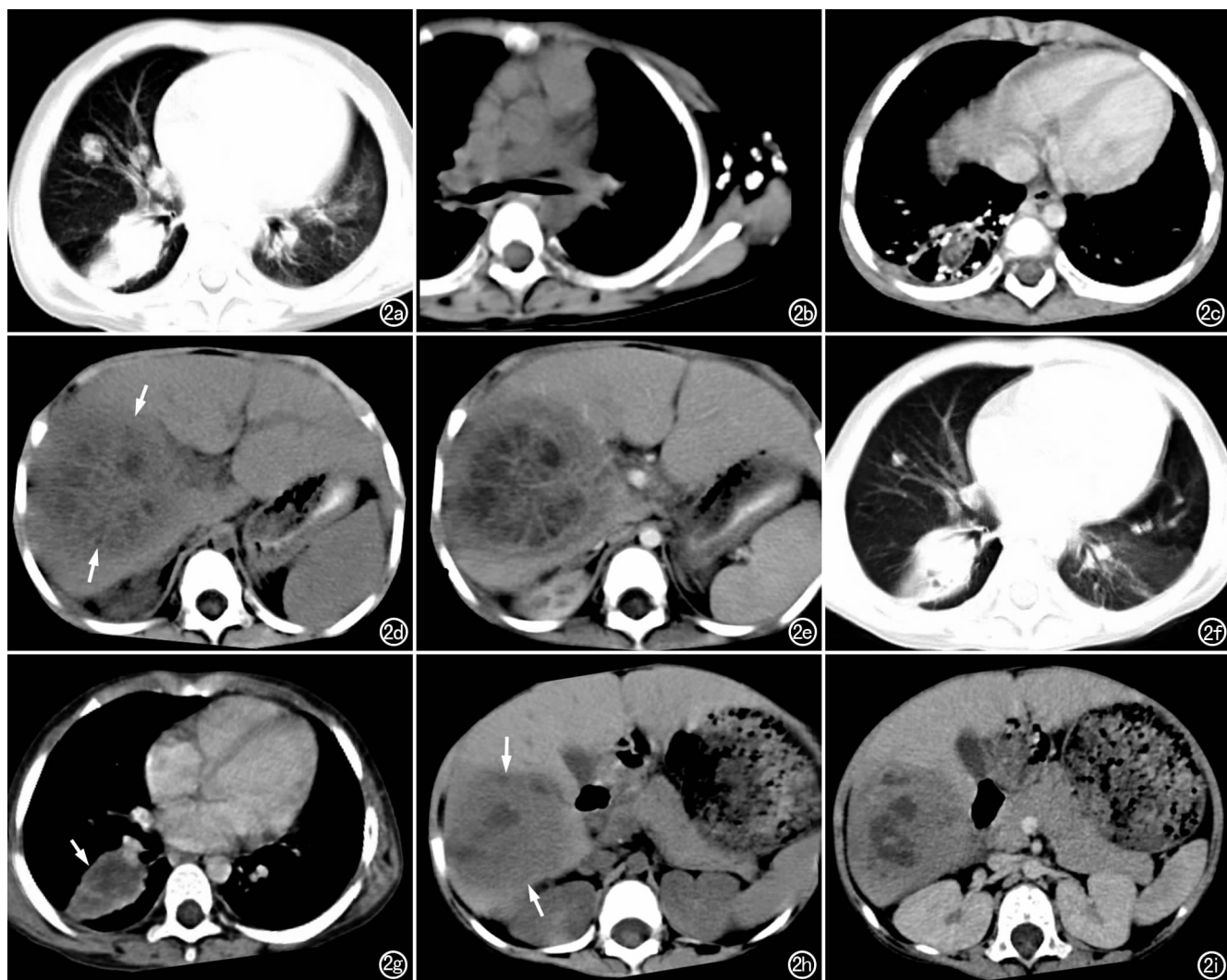


图2 女,3.5岁,免疫缺陷病合并慢性肉芽肿病。a)首次胸部CT平扫肺窗,示右肺下叶团块样实变影,右肺中叶内散在结节;b)胸部CT平扫纵隔窗,示左腋下多发淋巴结钙化;c)CT增强扫描示右肺下叶囊实性病变,周围散在钙化,右侧胸膜增厚;d)腹部CT平扫示肝右叶内囊实性病灶(箭),内部密度不均匀,呈“轮辐”状改变,脾脏增大;e)增强扫描示肝内病变呈不均匀强化,分隔呈轻度一中度强化。治疗两个月后复查;f)胸部CT平扫示右肺下叶实变较前范围缩小,右肺中叶多发结节数量减少;g)胸部CT增强扫描示右肺下叶脓肿形成(箭),强化不均匀,其内可见低密度液化坏死区,边界尚清;h)腹部CT平扫,肝内囊实性病变范围缩小(箭),低密度坏死区缩小,实性部分的范围相对扩大;i)腹部CT增强扫描延迟期,示肝内病变边界更加清楚,液化坏死区缩小。

感染占有CGD患者的75%~80%^[2],病原菌多为过氧化酶阳性、自身不能产生过氧化氢的细菌或真菌。近年来关于曲霉菌感染的报道日益增多,约占本病继发感染的20%。CGD患儿的胸部CT表现随其病理基础的不同而不同。儿童胸部影像学检查首选方法为X线平片,当平片筛查发现胸部异常时HRCT是最佳补充手段。

有学者总结CGD患儿的胸部CT表现,主要为4种表现^[3]:①斑片状病灶;②胸膜下小结节;③单发或多发结节及团块状病灶;④空洞。本组病例中15例可见双肺散在结节及斑片状实变影,单侧病灶10例,双侧5例。多发者12例,以右肺中、下叶多见。肺内及胸膜下结节共7例,结节大小不等,密度尚均匀,以双

肺中带多见。肺内单发或多发结节伴空洞4例。此外,本组中1例患儿表现为肺脓肿合并串珠样钙化,以往的文献中未见报道,笔者认为此种表现可能与患儿接种卡介苗或免疫力下降后反复真菌感染有关,但还需大样本进一步研究证实。肺内及胸膜下多发结节较小时(直径<1cm)可能为肺内播散性病灶,此时结节密度常不均匀,边缘模糊,如出现“晕轮征”时强烈提示侵袭性曲霉菌感染。此外,空洞多为厚壁,但未见有壁结节征象。其它肺内CT表现还包含肺内间质性改变,如小叶间隔增厚、磨玻璃样实变、局限性肺气肿,此征象多见于支原体、病毒感染。综合本组病例的胸部CT表现并结合文献^[4],笔者认为如患儿出现胸膜下或肺内多发结节、肺内反复发生斑片状或团块样实变、

肺内脓肿伴钙化等表现时强烈提示为 CGD。而“晕轮征”、肺内空洞等虽不是 CGD 的典型征象,但对于病原菌的诊断具有重要价值。由于本组的样本量较小,以上表现并不典型。此外 Godoy 等^[5]总结了患者在急性感染期及缓解期的肺部表现:①在广谱抗生素治疗后实变的范围变化很慢,考虑可能与肉芽肿性炎症相关;②肺内血管纹理增多、肺野透亮度降低,推测是由于反复感染所造成;③儿童易形成肺脓肿或脓胸,胸壁易受累。本组随诊复查病例仅有 3 例,3 例患儿经过 2 个月的强效抗生素及抗真菌药物治疗,实验室检查提示病原菌转阴后胸部 CT 复查所见与 Godoy 等的报道基本相吻合。本病的胸部 CT 表现主要应与 Wegener 肉芽肿病相鉴别,后者空洞的特点是多为厚壁、不规则小空洞,并且病变具有“游走性”的特点,血清学 PR3 丝氨酸蛋白酶有助于诊断该病^[6]。

CGD 相关腹部病变包括肝脾肿大、反复肝脾脓肿、肠系膜淋巴结炎、消化道梗阻等。腹痛是儿童患者最为常见的症状,出现率接近 100%,出现低白蛋白血症者占 70%。此外,约 90% 以上的患者出现肝脾肿大,成人约半数会出现肝脓肿,而儿童肝脓肿相对少见,其病理学改变为肉芽肿性炎症,周围环绕以致密的肉芽肿组织,直径多为 2.5~5.0 cm,外周为活动性的炎症细胞,中心为坏死和脓液。CGD 患儿一般不形成液性脓肿,而表现为结节或团块样病灶,中央有大量白细胞浸润,周边肉芽组织形成。Garcia-Eulate 等^[4]依据病变在 CT 增强扫描上的表现分为 3 型:①中心完全强化型;②中心不完全强化型,中心强化不明显或有多个分隔;③中心不强化型。本组中共发现肝实质内脓肿 3 例,2 例呈不完全强化,1 例伴有分隔。Garcia-Eulate 等^[4]对 24 例 CGD 合并肝脓肿患者的 CT 与 MRI 表现进行分析,认为 CGD 继发的肝脓肿与散发

肝脓肿的表现有一定差异:散发性肝脓肿在 CT 和 MRI 上通常表现为有边界清楚的强化边,中央是无强化的液性内容物;此外,反复发生肝脓肿时在原发部位可见点状钙化和纤维瘢痕。但上述第 3 种类型与散发性肝脓肿的影像学表现类似,此时应结合临床表现及实验室检查进行诊断。MR DWI 对脓肿内成分的鉴别具有重要价值。脓肿内含有类粘蛋白及细胞内容物较多时,在 DWI 上呈显著高信号,而坏死物含粘性物质少则显示为低信号。此外,MRS 检查时乳酸峰值的出现也是脓肿的特异性表现^[7]。

总之,反复感染会对 CGD 患儿造成致命的威胁,提高对 CGD 患儿 CT 表现的认识,并结合临床病史做出早期诊断,为临床治疗提供有效依据,减少患儿的长期并发症,能有效提高患儿的生存率及生活质量。

参考文献:

- [1] Segal BH, Romani L, Puccetti P. Chronic granulomatous disease [J]. Cell Mol Life Sci, 2009, 66(4): 553-558.
- [2] Winkelstein JA, Marino MC, Johnston RJ, et al. Chronic granulomatous disease: report on a national registry of 368 patients [J]. Medicine (Baltimore), 2000, 79(3): 155-169.
- [3] 赵晶, 彭芸, 贺建新. 儿童慢性肉芽肿病胸部 CT 表现 [J]. 医学影像学杂志, 2012, 22(3): 359-363.
- [4] Garcia-Eulate R, Hussain N, Heller T, et al. CT and MRI of hepatic abscess in patients with chronic granulomatous disease [J]. AJR, 2006, 187(2): 482-490.
- [5] Godoy MC, Vos PM, Cooperberg PL, et al. Chest radiographic and CT manifestations of chronic granulomatous disease in adults [J]. AJR, 2008, 191(5): 1570-1575.
- [6] 官新立, 梁恩海, 陈炳刚, 等. 韦格纳肉芽肿病的临床及肺部影像学表现 [J]. 放射学实践, 2009, 24(11): 1207-1209.
- [7] 赵晶, 贺建新, 彭芸. 儿童慢性肉芽肿病临床和影像学研究进展 [J]. 医学影像学杂志, 2011, 21(11): 1768-1771.

(收稿日期: 2014-07-30 修回日期: 2014-09-02)