

原发性气管支气管淀粉样变的 MSCT 诊断

杨志远, 陈超, 黄伟, 李娜, 赵艳

【摘要】 目的:探讨原发性气管支气管淀粉样变的 MSCT 表现。**方法:**搜集本院经病理证实的 5 例原发性气管支气管淀粉样变的影像资料,对病变气管支气管壁厚、密度、管腔形态及病变范围进行回顾性分析。**结果:**弥漫型 4 例,受累气管支气管壁环形增厚,呈连续性分布,管壁厚度 3~6mm,其中气管至 3 级支气管 2 例,气管至 4 级支气管 2 例。2 例气道壁呈片状及环状钙化,以支气管明显,2 例为局灶性小钙化。局限型 1 例,表现为右侧中间段支气管管壁增厚,管腔狭窄,气道壁未见明显钙化,患侧肺门淋巴结肿大并伴有蛋壳样钙化。气道内膜凹凸不平 4 例,1 例尚光滑。5 例管腔均出现不同程度狭窄,1 例 2 级支气管闭塞伴肺不张,1 例气管至 2 级支气管狭窄,3~5 级支气管管腔相对扩大,继发感染。**结论:**原发性气管支气管淀粉样变性 MSCT 主要表现为气道壁结节样增厚,局灶性或弥漫性分布,伴或不伴有钙化,气管壁后部可以受累。

【关键词】 淀粉样变; 肺疾病; 体层摄影术, X 线计算机

【中图分类号】 R814.42; R563 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2016)07-0613-04

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2016.07.009

MSCT diagnosis of primary tracheobronchial amyloidosis YANG Zhi-yuan, CHEN-chao, HUANG-wei, et al. Department of Radiology, People's Hospital of Leshan, Sichuan 614000, China

【Abstract】 Objective: To investigate the manifestations of primary tracheobronchial amyloidosis with MSCT. **Methods:** Imaging materials of five patients with primary tracheobronchial amyloidosis confirmed by pathology in our hospital were collected, the wall thickness, density, lumen morphology, extent of tracheobronchial lesion were retrospectively analyzed. **Results:** Of the 5 cases, 4 were diffuse type, the tracheobronchial wall were annularly thickened with continuous distribution with the thickness as 3~6mm. The lesion involved trachea to level 3 bronchi in 2 cases, the other 2 cases were from trachea to level 4 bronchi. Plaque like and annular calcification of airway wall were shown in 2 cases, the other 2 cases had small foci of calcification. There was one case with limited type, showing as thickening and lumen stenosis of the right intermediate bronchus without obvious calcification, enlarged lymph nodes of the affected side of pulmonary hilum accompanied with "egg shell" calcification could be revealed. Of the 5 cases, inner mucous membrane lining of airway were uneven in 4 cases, and smooth in one case. Different degrees of airway stenosis were showed in all 5 cases, one case had level-2 bronchial occlusion and pulmonary atelectasis, one case had trachea to level 2 bronchial stenosis, with relative enlargement of level 3~5 bronchi and secondary infection. **Conclusion:** The main MSCT manifestations of primary tracheobronchial amyloidosis were nodular thickening of airway wall, focal or diffuse distribution, with or without calcification, the posterior tracheal wall might be involved.

【Key words】 Amyloidosis; Pulmonary diseases; Tomography, X-ray computed

原发性气管支气管淀粉样变(primary tracheal bronchus amyloidosis, PTBA)是一组以不溶性纤维蛋白(淀粉)沉积于支气管粘膜下引起相应临床表现的少见疾病,该病病因不明,临床、影像学表现无特异性,极易与其他疾病(肿瘤或结核等)混淆。本文回顾性分析本院经病理证实的 5 例原发性气管支气管淀粉样变的 MSCT 表现,结合国内外相关文献,旨在提高对本病的认识。

材料与方法

收集本院 2009 年—2015 年经支气管镜及病理证实的 5 例原发性气管支气管淀粉样变性患者的影像资料,其中男 2 例,女 3 例,年龄 42~68 岁,平均年龄 52 岁。临床表现:咳嗽、咳痰,胸闷气促 4 例,1 例痰中带血。5 例肺功能检查提示中到重度阻塞性通气功能障碍,实验室检查均未见明显异常,未合并有其它疾病。

所有病例采用 Philips Brilliance 64 排或 16 排 CT 机, MX8000 2 排 CT 机进行扫描。扫描范围由胸腔入口至肺下界膈面。扫描参数:120 kV,自动毫安调制技术(78~233 mA),螺距 0.8~1.0,准直为 0.75~1.5 mm,薄层重建层厚 1.0 mm,层间距 0.5 mm 发送

作者单位:614000 四川,乐山市人民医院放射科

作者简介:杨志远(1975—),男,重庆人,副主任医师,主要从事胸部影像诊断工作。

通讯作者:杨志远, E-mail: yangliuaaa@sina.com

至图像工作站。5 例均为平扫,未行增强扫描。

通过 Philips EBW4.5 图像工作站进行多平面重组(multi-planar reconstruction, MPR)、最小密度投影(minimum intensity projection, MinIP)及仿真内窥镜(virtual endoscopy, VE)等后处理,评价病变范围及严重程度,协同呼吸内科医生制定内镜观察重点及取材部位,取得活检组织送病理科。

结 果

1. MSCT 表现

5 例原发性气管支气管淀粉样变性患者中,弥漫型 4 例,受累气管支气管壁环形增厚,呈连续性分布(图 1a),管壁厚度 3~6 mm,其中累及气管至 3 级支气管 2 例,累及气管至 4 级支气管 2 例。2 例气道壁呈片状及环状钙化,以支气管明显,2 例为局灶性小钙化(图 2a)。局限型 1 例,右中间段支气管管壁增厚,管腔狭窄,气道壁未见明显钙化,患侧肺门淋巴结肿大并伴有蛋壳样钙化(图 3)。气道内膜凹凸不平 4 例(图 1a、4a),1 例尚光滑。5 例管腔均出现不同程度狭窄,1 例 2 级支气管闭塞伴肺不张(图 1a),1 例气管至

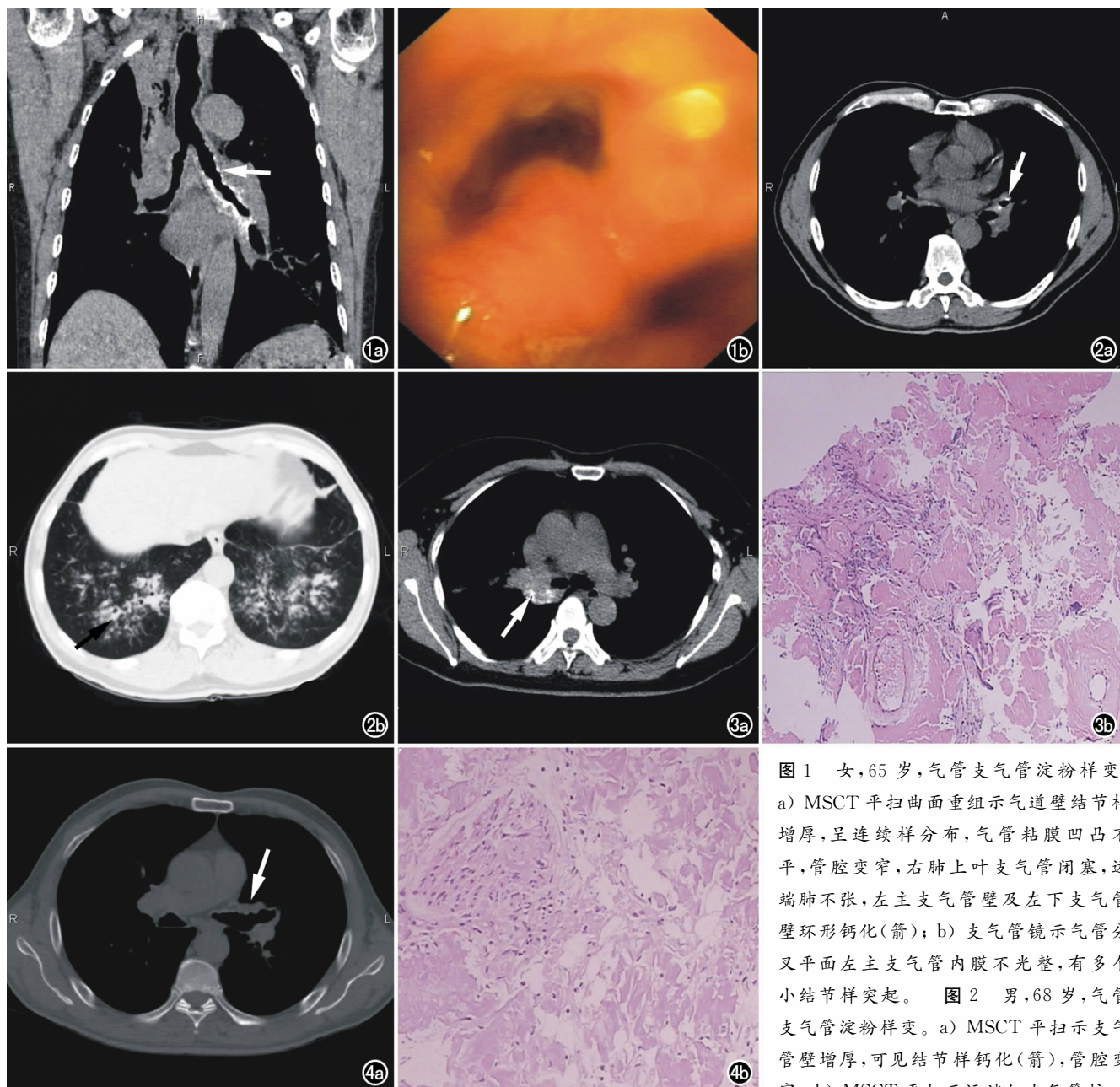


图 1 女,65 岁,气管支气管淀粉样变。a) MSCT 平扫曲面重组示气道壁结节样增厚,呈连续性分布,气管粘膜凹凸不平,管腔变窄,右肺上叶支气管闭塞,远端肺不张,左主支气管壁及左下支气管壁环形钙化(箭);b) 支气管镜示气管分叉平面左主支气管内膜不光整,有多个小结节样突起。图 2 男,68 岁,气管支气管淀粉样变。a) MSCT 平扫示支气管壁增厚,可见结节样钙化(箭),管腔变窄;b) MSCT 平扫示远端细支气管扩

张(箭),继发感染。图 3 女,42 岁,气管支气管淀粉样变。a) MSCT 平扫示右中间段支气管壁增厚,管腔变窄,气道壁钙化不明显,同侧肺门淋巴结增大伴有蛋壳样钙化(箭);b) 镜下见细胞外间隙大量小团块状或片状红色淀粉样物质沉积(×100, HE)。图 4 男,61 岁,气管支气管淀粉样变。a) MSCT 平扫示左主支气管前壁结节样增厚(箭),内膜凹凸不平;b) 镜下见细胞外间隙内不规则小团块状或片状红色淀粉样物质沉积(×100, HE)。

2 级支气管狭窄, 3~5 级支气管管腔相对扩大, 继发感染(图 2b)。

2. 支气管镜检查

支气管镜下 4 例受累支气管粘膜弥漫性增厚, 表面凹凸不平, 管腔狭窄, 其中 2 例可见绿豆大小乳白色赘生物, 触之易出血(图 1b)。1 例仅见中间段支气管受累, 支气管管腔变窄, 内膜略显不光整。

3. 病理表现

镜下细胞外间隙可见均质嗜伊红玻璃样物沉积, 呈不规则团块状或片状。免疫组化: CK(+), CD68(-)。PAS(+), 甲基紫(+), 刚果红(+), 光镜下被染成橘红色, 偏光镜下呈苹果绿或黄色双折射体(图 3b、4b)。

讨 论

淀粉样变性是指一组由异常纤维蛋白沉积在细胞外间隙导致不同临床特征的综合征, 1845 年由 Virchow 首次报道^[1]。依据受累系统多寡, 淀粉样变性分为全身性和局限性, 也可根据病因, 分原发性和继发性。全身性累及多个系统, 较少侵犯肺。局限型好发于呼吸系统, 主要累及气管、支气管和肺实质, 包括三种类型: 气管支气管型, 肺实质结节型, 肺间质弥漫型。有研究表明^[2]: 大约 50% 淀粉样变性累及呼吸系统, 气管支气管型是最为常见的类型^[3]。原发性气管支气管淀粉样变是淀粉 L 在细胞外间隙沉积, 无基础疾病或伴发同期疾病(多发性骨髓瘤或 Waldenstrom 巨球蛋白贫血除外)^[8]。继发性气管支气管淀粉样变与淀粉 A 有关, 往往伴发长期慢性消耗性疾病(慢性脓肿、肿瘤及结核等)^[9]。支气管镜和病理不能确定原发或继发, 确诊原发性气管支气管淀粉样变需结合临床及影像。本组 5 例均为原发性气管支气管淀粉样变, 无基础疾病或伴发的同期疾病, 无肺内结节及弥漫性肺间质改变。除了气管、支气管和肺实质外, 淀粉样变也可累及胸膜、肺动脉、肺门和纵隔淋巴结与横膈^[4]。

原发性气管支气管淀粉样变临床极其少见, 起病隐匿, 病程缓慢, 以中老年多见, 男女发病率无明显差异。本组病例平均年龄 52 岁, 男女比例为 2:3, 与文献相符^[5]。临床表现因受累部位及程度不同而不同。非连续性气管和支气管结节通常不引起临床症状, 本组 1 例因体检发现左主支气管前壁结节, 经支气管纤维镜病理证实。偶尔可造成气道阻塞远端不张和支气管扩张, 本组 1 例因叶支气管狭窄致右上肺不张, 1 例继发支气管扩张伴感染。弥漫型多表现为咳嗽、哮喘、呼吸困难或咯血, 本组 4 例因咳嗽、胸闷就诊, 1 例痰中带血。该病亦可造成哮喘类似的少见症状^[6]。病变范围和是否继发感染往往主导这类病例的临床症状和

体征^[7]。

原发性气管支气管淀粉样变 MSCT 主要表现是粘膜下沉积的淀粉样物质导致气管壁增厚。常呈结节样、斑块样或环形的增厚, 局限或弥漫性分布, 气管膜部可受累, 无腔外侵犯, 少有伴发肺门及纵隔淋巴结肿大^[10]。气管膜部受累是本病诊断的重要依据。本组 4 例是弥漫型结节样增厚, 1 例是局限型环形的增厚, 2 例气管膜部受累。气管壁增厚的结果是气道管腔狭窄, 以大气道明显。本研究中的 5 例管腔均可见不同程度向心性狭窄, 4 例呈连续性狭窄, 1 例呈局限性狭窄。管壁严重增厚致管腔闭塞, 本组 1 例出现右肺上叶支气管闭塞、肺不张。有时弥漫性气管支气管淀粉样变影像表现轻微, 在横断位轴面上难以显示, 所以国内有学者^[11]主张在常规 CT 表现阴性时进行 MPR 观察, 发现气道壁广泛性轻度增厚, 在支气管镜下未发现异常时仍建议活检而得到最终确诊。气管支气管淀粉样变钙化少见, 文献报道低于 10%, 呈点状, 片状或环形改变, 且支气管较气管明显。本组 2 例气道壁环形钙化, 2 例为散在点状钙化, 多分布于支气管。1 例气道壁未见钙化, 但可见到患侧淋巴结呈蛋壳样钙化, 气道壁钙化率 80%, 与文献不符。笔者推测可能跟样本量少和(或)患者发病年龄较大, 出现气管支气管骨化有关。有学者认为^[12], 钙化的区域及形态对诊断原发性气管支气管淀粉样变最具特异性, 尤其是在冠状面重组显示气管隆突上下区域长段条状及“轨道样”钙化。

原发性气管支气管淀粉样变临床及影像学表现无特异性, 需要与以下疾病鉴别: ①复发性多软骨炎, 是一种伴有软骨破坏的系统性自身免疫性疾病, 女性气道受累更为常见(男:女=1:3), 狭窄发生较晚, 表现为气管局部或弥漫性增厚, 且密度可能增加, 气道后侧由于没有软骨成分, 所以通常不受累及^[13-14]。②骨软骨沉着性气管支气管病, 主要表现为支气管壁结节状软骨赘生物, 可伴有钙化, 后侧膜部不受累, 好发于年长患者, 常在尸检中偶然发现。③支气管内膜结核, 支气管内膜增厚, 管腔狭窄, 且病变管腔与正常管腔间断出现, 常伴有肺不张及肺内播散, 年轻人多见, 临床上有结核中毒症状。④支气管肿瘤, 罕见, 其中 2/3 为鳞状细胞癌或腺样囊腺癌, 多伴有腔外生长和淋巴结肿大, 纵向浸润为主, 常侵犯气道壁半圈以上, 若有脂肪成分则提示脂肪瘤或错构瘤^[14]。

综上所述原发性气管支气管淀粉样变临床及影像学表现无特异性, 尤其是局限型气道结节或肿块, 难与其他疾病鉴别, 最终诊断必须依靠病理, 通过穿刺, 经支气管或者是手术活检行组织学上的确认^[15]。

参考文献:

- [1] 蔡后荣. 肺弥漫性疾病: 影像学、病理、临床 [M]. 贵阳: 贵州科技出版社, 2003: 333-344.
- [2] Gómez AT, Alonso RM, García MM, et al. Thoracic amyloidosis: high-resolution computed tomographic findings in 3 cases [J]. J Comput Assist Tomogr, 2008, 32(6): 926-928.
- [3] Renapurkar RD, Kanne JP. Metabolic and storage lung diseases: spectrum of imaging appearances [J]. Insights Imaging, 2013, 4(6): 773-785.
- [4] Maffessanti M, Dalpiaz G. 肺部弥漫性疾病: 临床·病理·高分辨率 CT [M]. 唐光健, 译. 北京: 人民军医出版社, 2009: 28-31.
- [5] 李洪伦, 张少娟, 郭佑民. 原发性支气管肺淀粉样变的影像学表现及诊断现状 [J]. 实用放射杂志, 2004, 20(10): 941-943.
- [6] 张丽娜, 孙军平, 张明月, 等. 原发性支气管肺淀粉样变 9 例临床分析 [J]. 解放军医学院学报, 2014, 35(3): 214-220.
- [7] Muller NL, Silva CI. 胸部影像学 [M]. 史景云, 费苛, 孙鹏飞, 译. 上海: 上海科学技术出版社, 2015: 709-713.
- [8] 孟宇宏. 原发性淀粉样变性病的病理诊断 [J]. 诊断病理学杂志, 2013, 20(6): 321-325.
- [9] 邓宇, 梁长虹, 刘再毅, 等. 大气道原发性弥漫性淀粉样变性的多层螺旋 CT 诊断 [J]. 中国临床医学影像杂志, 2014, 25(12): 844-847.
- [10] Gurney S, Muram W, de Christenson R, et al. 肺部高分辨率 CT: 解剖基础、影像特征、鉴别诊断 [M]. 赵绍宏, 聂永康, 译. 北京: 人民卫生出版社, 2010: 67-71.
- [11] 方向明, 陈宏伟, 吴力源, 等. 气管-支气管淀粉样变性的影像学表现 5 例报道 [J]. 江苏大学学报: 医学版, 2005, 15(6): 516-517, 519.
- [12] 李丹, 王蕾, Thakur Asmit, 等. CT 多平面重建联合支气管镜诊断原发性气管-支气管淀粉样变性 [J]. 中南大学学报: 医学版, 2015, 40(10): 1076-1082.
- [13] 王祖飞, 纪建松, 周利民. 原发性支气管肺淀粉样变性的 CT 诊断 [J]. 医学影像杂志, 2011, 21(11): 1678-1680.
- [14] Gurney S. 影像专家鉴别诊断: 胸部分册 [M]. 刘士远, 董伟华, 译. 北京: 人民军医出版社, 2012: 4-9.
- [15] Zatloukak P, Bezdicek P, Schimonova M, et al. Waldenström's macroglobulinemia with pulmonary amyloidosis [J]. Respiration, 1998, 65(5): 414-416.

(收稿日期: 2015-12-09)

《放射学实践》杂志微信公众平台开通啦!

2015 年 6 月,《放射学实践》杂志入选北京大学和北京高校图书馆期刊工作研究会共同主持的国家社会科学基金项目“学术期刊评价及文献计量学研究”研究成果——《中国核心期刊要目总览》。这是继 1999, 2008 年之后的第 3 次入选临床医学/特种医学类核心期刊。

《放射学实践》杂志微信公众平台立足于准确地传递医学影像领域的最新信息,为关注医学影像领域的广大人士服务,也欢迎大家通过微信平台,以文字、图片、音频和视频等形式与我们互动,分享交流最新的医学影像资讯。您还可以通过微信平台免费阅读及搜索本刊所有发表过的论文,投稿作者可以查询稿件状态等。

您可以通过以下方式关注《放射学实践》杂志微信公众平台:

1. 打开微信,通过“添加朋友”,在搜索栏里直接输入“放射学实践”进行搜索。
2. 或者在“查找微信公众号”栏里,输入“放射学实践”,即可找到微信公众号,点击“关注”,添加到通讯录。
3. 打开微信,点击“扫一扫”,将手机镜头对准下面的二维码,扫出后点击关注即可。



期待您的加入!