

论 著

CT扫描中PLAM征象
及相关病理基础特
征分析*1. 陕西省西安医学院影像诊断
教研室 (陕西 西安 710021)2. 四川省绵阳市中心医院放射科
(四川 绵阳 621000)李 鹏¹ 郭仲杰² 杨 旭¹
赵宏波¹

【摘要】目的 分析CT扫描中PLAM征象及相关病理基础特征,以提高对本病的认识和诊断水平。方法 回顾分析本院2018年2月至2019年4月收治的70例PLAM患者的临床资料。观察CT平扫及增强扫描的影像特点,主要观察病变的分布、形态和继发改变;分析PLAM的CT征象,记录患者平扫和增强后的相关数据。结果 节段性病变30例,弥漫性病变40例。常规CT中30例节段性病变中,19例可见边缘模糊、密度不均匀,11例小叶间隔增厚。40例弥漫性病变中可见双侧肺野呈磨玻璃样,透亮度减低;部分合并少量胸腔积液;高分辨率CT双肺可见多个含气囊腔影,呈椭圆形或圆形,最小直径为1.9mm,最大直径为21mm,其中囊腔直径1.9mm~11mm的较多,对于囊腔影薄壁显示更加明确,壁厚不超过3mm,囊腔影边缘还可见肺血管影,囊腔之间可见正常肺组织。结论 临床上确诊PLAM依赖于病理检查,其主要病理改变为淋巴管、血管及肺的小气道的平滑肌细胞不规则典型增生。CT检查对PLAM的诊断具有重要的价值,CT征象与病理学密切相关,可作为判断病变进展和预后的指标之一。

【关键词】肺;淋巴管平滑肌瘤病;病理学基础特征;CT检查

【中图分类号】R445.3; R563.9

【文献标识码】A

【基金项目】陕西省社会发展科技攻关项目(2016SF-292)

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2020.07.017

通讯作者: 李 鹏

Analysis on Signs of PLAM and Related
Pathological Basic Features in CT Scan*

LI Peng, GUO Zhong-jie, Yang Xu, et al., Department of Imaging Diagnostics, Xi'an Medical University, Xi'an 710021, Shaanxi Province, China

【Abstract】Objective To analyze the signs of PLAM and related pathological basic features in CT scan to improve the understanding and diagnosis of this disease. Methods The clinical data of 70 patients with PLAM who were admitted to our hospital from February 2018 to April 2019 were retrospectively analyzed. To observe the imaging features of CT scan and enhanced scan, mainly to observe the distribution, morphology and secondary changes of the lesions. The CT signs of PLAM were analyzed and the relevant data after the patient's plain scan and enhancement were recorded. Results There were 30 cases with segmental lesions and 40 cases with diffuse lesions. In the 30 segmental lesions in conventional CT, 19 cases had blurred edges and uneven density, and 11 cases had thickening of interlobular septum. In 40 cases of diffuse lesions, the bilateral lung fields were ground glass-like, with reduced brightness; some were combined a small amount of pleural effusion. High-resolution CT can be seen with shadow of balloon cavity, in multiple lung, soval or round, with a minimum diameter of 1.9mm and a maximum diameter of 21mm. Most of the cysts had a diameter of 1.9mm~11mm, which clearly showed the shadow of cystic cavity and thin wall. The wall thickness was no more than 3mm. The pulmonary vascular shadow can also be seen at the edge of the cystic cavity. Normal lung tissue can be seen between the cystic cavity. Conclusion In clinic, the diagnosis of PLAM relies on pathological examination, and its main pathological changes are irregular hyperplasia of smooth muscle cells in lymphatic vessels, blood vessels and the small airways of lungs. CT examination is of great value in the diagnosis of PLAM. CT signs are closely related to pathology and can be used as one of the indicators to judge the progression and prognosis of lesions.

【Key words】Lung; Lymphangioleiomyomatosis; Pathological Basic Features; CT Examination

淋巴管平滑肌瘤病是由于平滑肌异常增殖导致支气管,淋巴管和小血管阻塞,呈进行性发展的全身性疾病^[1]。淋巴管平滑肌瘤病常称为肺淋巴管平滑肌瘤病(pulmonary lymphangio leiomyomatosis, PLAM),是一种罕见的弥漫性间质性肺疾病。主要好发于妇女,尤其是育龄期妇女^[2]。该病病因至今尚未十分明确,但是许多事实提示本病可能与雌激素有一定关系。呼吸困难是PLAM常见的初发症状,呈进行性加重。其他临床症状还包括咳嗽较轻,干咳或有少量白色泡沫痰^[3-4]。咳血较常见,小量到中量,个别量大者可引起窒息。对于PLAM的发病率目前国内尚无确切的报告,对于该病的报道国内也不多见^[5]。临床上主要依靠影像学检查来检出和诊断PLAM,其中CT检查是目前诊断PLAM常用的影像检查手段,其增强扫描可以很好的显示病灶前后的动态变化,有利于病灶的定性。本组研究通过回顾分析本院2018年2月至2019年4月收治的PLAM患者的临床资料,分析CT扫描中PLAM征象及相关病理基础特征,以提高对本病的认识和诊断水平。现报道如下。

1 资料和方法

1.1 一般资料 回顾分析本院2018年2月至2019年4月收治的70例

PLAM患者的临床资料。所有患者均经手术病理检查确诊为PLAM, 70例患者均为女性, 年龄27~55岁, 平均年龄为(36.87±5.14)岁。临床表现: 进行性呼吸困难21例; 咳血19例; 乳糜胸7例; 自发性气胸23。所有患者均接受CT检查。纳入指标: 无其他严重疾病; 无碘试剂过敏史; 影像学资料和病理资料完整; 无肺部其他病变者。排除标准: 肝肾功能不全患者; 精神疾病患者; 患者未签署知情同意书; 拒绝检查或未完成相关检查的患者。

1.2 方法 检查仪器采用西门子双源CT, 检查排除患者身上所有影响扫描的金属异物。扫描参数: 管电压140KV, 管电流300mA, 扫描层厚为2mm, 间距为4mm。患者平躺于扫描床上, 取仰卧位。先进行平扫, 吸气后屏气, 从肺间开始进行扫描, 一直扫描到肺底。平扫完成后利用高压注射器经肘静脉注入80ml碘海醇进行增强扫描。扫描完成后利用CT后处理工作站, 对患者轴位扫描图像进行冠状位、矢状位图像重建。将图像数据传输到PACS系统, 由诊断医师针对扫描图像进行阅片和分析诊断。

1.3 观察指标 观察CT平扫及增强扫描的影像特点, 主要观察病变的分布、形态和继发改变; 分析PLAM的CT征象, 记录患者平扫和增强后的相关数据。

1.4 统计学方法 本研究数据均采用SPSS18.0软件进行统计分析, 计量资料采用($\bar{x} \pm s$)描述; 计数资料通过率或构成比表示; 以 $P < 0.05$ 为差异具有统计学意义。

2 结果

2.1 常规CT表现

70例患者均做常规CT扫描。其中病变分布主要有节段性病变30例, 弥漫性病变40例。节段性病变中, 18例病变位于左右下肺叶, 12例位于右肺上叶; 40例弥漫性病变分布于双侧肺野, 病变肺组织达85%以上; 70例患者双肺还可见大小不一的囊腔影, 可呈类圆形、卵圆形、多形性, 其中以类圆形最为多见, 囊腔最小直径为4.0mm, 最大直径为27mm, 较小的囊腔影显示欠清晰, 较大的囊腔可见明确的薄壁; 网状结节: 30例节段性病变中19例可见边缘模糊、密度不均匀, 11例小叶间隔增厚。40例弥漫性病变中可见双侧肺野呈磨玻璃样, 透亮度减低; 部分合并少量胸腔积液。

2.2 高分辨CT表现 与常规CT比较, 对于病变的显示更加清晰。70例患者双肺中多个含气囊腔影, 呈椭圆形或圆形, 最小直径为1.9mm, 最大直径为21mm, 其中囊腔直径1.9mm~11mm的较多, 对于囊腔影薄壁显示更加明确, 壁厚不超过3mm, 囊腔影边缘还可见肺血管影, 囊腔之间可见正常肺组织。双肺上叶散在分布少量薄壁小囊腔。弥漫性病变中两肺可见多个囊腔, 分布密集, 形态多样, 最小直径4.0mm, 最大27mm, 囊壁薄且不光滑, 厚度1.0mm~2.1mm, 囊腔之间正常肺组织较少。

2.3 病理学表现 肺实质内和胸膜有囊腔和大泡; 肺表面可见广泛分布的囊肿。镜下可见淋巴管、血管及肺的小气道的平滑肌细胞不规则典型增生, 组织内可见一定程度的含铁血黄素, 淋巴管极度扩张和扭曲; 部分平滑肌组织雌激素和孕激素受体染色呈阳性表达。

2.4 病例分析

见1-8。

3 讨论

PLAM是一种多好发于女性患者中且病因未明的平滑肌不典型增生性全身性疾病。病理学上, 肺表面广泛分布的囊肿是由扩张的淋巴管在肌层和壁层胸膜上形成类似肺大泡病变所致^[6]。淋巴管、支气管血管束及小静脉上可见新生的不典型平滑肌细胞, 部分还可见于肺泡、肺间质内外, 引起管腔阻塞和扩张。肺淋巴管平滑肌瘤病可分为早期和晚期, 早期可见终末细支气管外、肺泡壁和胸膜上有不典型的平滑肌细胞, 肺泡扩张, 肺泡内主要为增生的II型肺泡上皮细胞及含铁血黄素巨噬细胞。晚期出现胶原形成的结节, 肺泡明显扩张。平滑肌增生明显, 呈饱满梭形具有圆形或卵圆形核, 胞浆苍白。同时可见大多角形细胞, 胞浆清晰为类上皮细胞。目前该病因尚未清楚^[7]。但有相关文献报道, 部分平滑肌组织雌激素和孕激素受体染色呈阳性表达^[8]。并且该病多好发于育龄期妇女, 而本组70例患者均为女性, 所以认为PLAM与雌激素有很大的关系^[9]。

PLAM是肺部间质性疾病的一种, 由于肺部其他间质性疾病较多, 且部分影像表现相似, 仅采用常规的X线胸部平片难以鉴别。CT有助于检查囊性病变, 但其中高分辨CT比常规CT更敏感。目前CT检查是临床上诊断PLAM常用的影像学方法^[10]。具有极好的分辨率和容积效应, 能较全面、准确发现病变, 显示病变的程度和范围, 具有一定的特征性, 对于早期诊断和鉴别PLAM有一定的价值^[11]。异常的平滑肌细胞增生形成的网状结节是PLAM主要的形态改变, 本组研究中常规CT检查30例节段性病变中19例可见边缘

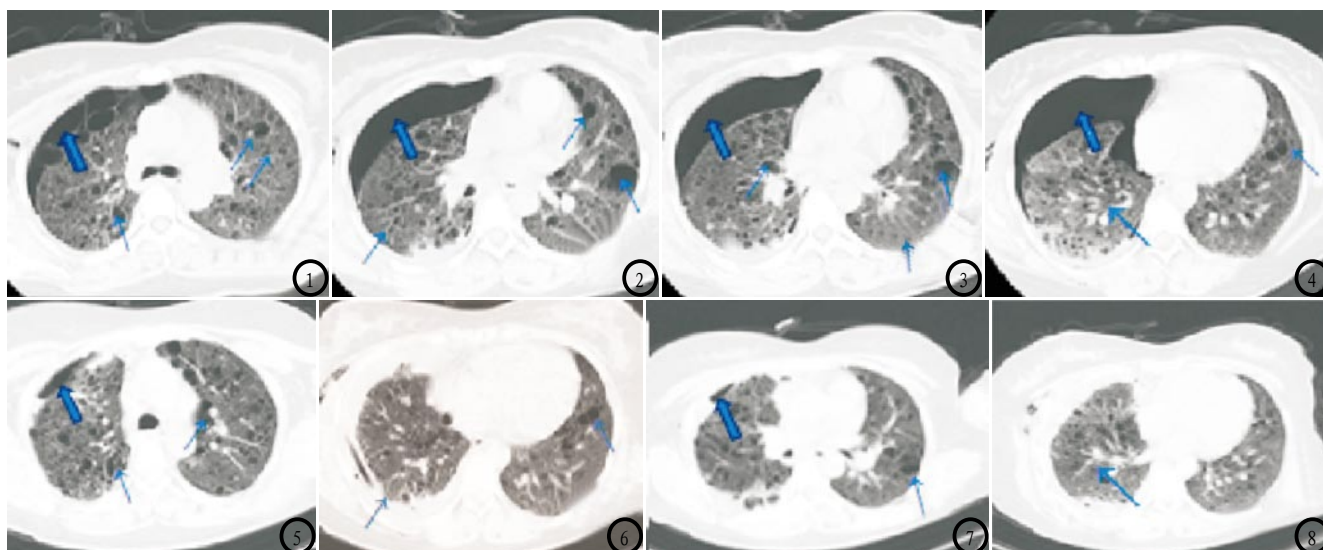


图1-8 患者女, 29, 主诉: 咳嗽、胸闷3月, 加重2小时, 两肺淋巴管平滑肌瘤病。CT平扫(图1-4)示: 右侧胸腔见气体密度影(粗箭头), 右肺局部膨胀不全, 双肺见多发类圆形囊状透亮影(细箭头); CT平扫(5-8)示: VATS右侧肺大疱切除术+胸膜固定术及气胸引流术后, 右侧胸腔见气体较前明显减少(粗箭头), 两肺仍见多发类圆形囊状透亮影(细箭头)。术后病理示: 免疫组化结果显示: Desmin(+), HMB45(+), SMA(-), Vimentin(+), (肺大疱)常规染色结合免疫组化, 符合淋巴管平滑肌瘤病。

模糊、密度不均匀, 11例小叶间隔增厚。但是常规CT由于容积效应和低的密度分辨率, 对于较小的囊腔影显示欠清晰, 未能确切的观察囊壁, 仅较大的囊腔可见明确的薄壁。而高分辨CT对囊腔影薄壁显示更加明确, 且囊腔影边缘还可见肺血管影, 囊腔之间可见正常肺组织^[12]。PLAM特征性的CT表现为双肺肺野可见大小不一的囊腔影, 可呈类圆形、卵圆形、多形性, 其中以类圆形最为多见, 囊腔最小直径为4.0mm, 最大直径为27mm。高分辨CT由于具有最小的容积效应和高空间分辨率, 对于病变的显示更加清晰^[13]。本组70例患者双肺中多个含气囊腔影, 呈椭圆形或圆形, 最小直径为1.9mm, 最大直径为21mm, 其中囊腔直径1.9mm-11mm的较多, 对于囊腔影薄壁显示更加明确, 壁厚不超过3mm, 囊腔影边缘还可见肺血管影, 囊腔之间可见正常肺组织。双肺上叶散在分布少量薄壁小囊腔。弥漫性病变中两肺可见多个囊腔, 分布密集, 形态多样, 最小直径4.0mm, 最大27mm, 囊壁薄且不光滑, 厚度1.0mm-2.1mm, 囊腔之间正常

肺组织较少。为临床上诊断和鉴别PLAM提供了可靠的影像学资料^[14]。PLAM的特征性表现为双肺弥漫含气囊腔影, 病理学镜下可见淋巴管、血管及肺的小气道的平滑肌细胞不规则典型增生, 可引起局部管腔阻塞。CT表现与此病理相关, 显示为小叶间隔增厚及囊腔, CT检查对囊腔的定位和定性诊断具有明显的优势^[15]。

综上所述, 临床上确诊PLAM依赖于病理检查, 其主要病理改变为淋巴管、血管及肺的小气道的平滑肌细胞不规则典型增生。CT检查对PLAM的诊断具有重要的价值, CT征象与病理学密切相关, 同时也是判断病变进展和预后的有效指标。

参考文献

- [1] 周仁娣, 夏进东, 何国祥. 肺淋巴管平滑肌瘤病的多层螺旋CT表现及病理基础[J]. 实用放射学杂志, 2013, 29(11): 1873-1875.
- [2] Adriaensen M E, Schaefer-Prokop C M, Duyndam D A, et al. Radiological evidence of lymphangioleiomyomatosis in female and male patients with tuberous sclerosis complex[J]. Clinical Radiology, 2011, 66(7): 625-628.
- [3] 凌公豪, 彭碧荣, 周军, 等. 肺淋巴管

- 肌瘤病CT表现[J]. 实用放射学杂志, 2018, 34(4): 522-525.
- [4] 高俊, 朱培菊, 张尚福, 等. 肺淋巴管平滑肌瘤病的临床病理分析[J]. 中国肺癌杂志, 2011, 14(4): 378-382.
- [5] 朱云波, 缪亚军. 肺淋巴管平滑肌瘤病的CT诊断(附3例报告及文献复习)[J]. 医学影像学杂志, 2018, 28(1): 57-59.
- [6] 曹晓云, 邵长周, 何礼贤, 等. 肺淋巴管平滑肌瘤病的临床及影像学分析[J]. 中国呼吸与危重监护杂志, 2014, 18(1): 34-37.
- [7] 吕斌, 廖松林, 唐小奈, 等. 肺淋巴管平滑肌瘤病临床病理学观察[J]. 中华病理学杂志, 2006, 34(6): 666-670.
- [8] 王春艳, 祁晓莉, 张轶华, 等. 淋巴管平滑肌瘤病2例临床病理学分析[J]. 临床与实验病理学杂志, 2013, 29(1): 90-92.
- [9] 肖一飞. 分析淋巴管平滑肌瘤病的胸部CT表现[J]. 实用放射学杂志, 2011, 27(9): 1359-1361.
- [10] 郑春暖, 苏海燕, 吴文乔, 等. 肺淋巴管平滑肌瘤病并双肾、腹膜后多发血管平滑肌脂肪瘤一例[J]. 海南医学, 2017, 28(11): 1878-1880.
- [11] 刘俊伟, 黄东云, 叶勇, 等. 2005-2016年普洱市肺结核流行特征分析[J]. 预防医学情报杂志, 2018, v. 34(9): 89-93.
- [12] 詹先进, 郑大伟. CT增强扫描技术在周围型肺癌淋巴结转移的诊断研究[J]. 中国CT和MRI杂志, 2017, 15(10): 46-48.
- [13] 任莹, 吴雪杨, 陈丽英, 等. 淋巴管平滑肌瘤病的临床及CT诊断研究[J]. 中国临床医学影像杂志, 2009, 20(4): 258-260.
- [14] 尹玲. 三期动态CT增强扫描在诊断右肺上叶肺癌及纵膈淋巴结转移中的临床价值研究[J]. 中国CT和MRI杂志, 2018, 16(5): 105.
- [15] 李珊, 黄慧. 肺部囊性病变的鉴别诊断流程[J]. 中华结核和呼吸杂志, 2016, 39(10): 762-762.

(本文编辑: 汪兵)

【收稿日期】2010-05-11