

· 论著 ·

囊性纤维化的胸部影像特征*

北京协和医院放射科(北京 100730)

杜倩妮 隋昕 宋伟 宋兰 徐晓莉 黄耀

【摘要】目的 总结囊性纤维化(cystic fibrosis, CF)的胸部影像特征,加深对该病的认识,以期早期诊断和及时治疗。

方法 回顾性分析2012年7月至2016年11月在北京协和医院就诊的9例CF患者的临床及影像资料,分析其胸部影像征象。结果 9例CF患者中病变均呈弥漫性,所有病例均累及双侧肺。9例病例中除1例患儿以双肺支气管管壁增厚为主要肺部表现外,其余8例患者均以支气管扩张为肺部主要影像表现。支气管扩张以柱状支气管扩张为主,且以双肺上叶病变较为严重。双肺周围部多发支气管管腔黏液嵌塞,可伴有马赛克样灌注、肺气肿、肺不张或肺实变等征象。结论 肺囊性纤维化常被误诊,其胸部影像表现具有一定的特征性,对于反复出现肺部感染的年轻患者,应高度警惕CF。

【关键词】囊性纤维化;计算机体层摄影术;胸部疾病

【中图分类号】R56; R445.3

【文献标识码】A

【基金项目】国家卫生计生委行业专项“基于数字肺的呼吸系统疾病评价体系与诊断标准研究”,201402013

DOI: 10.3969/j.issn.1009-3257.2018.05.010

The Chest Imaging Features of Cystic Fibrosis*

DU Qian-ni, SUI Xin, SONG Wei, et al., Department of Radiology, PUMC Hospital, CAMS and PUMC, Beijing 100730, China

[Abstract] **Objective** To summarize the chest imaging features of cystic fibrosis, deepen the learning of the disease to achieve early diagnosis and timely treatment. **Methods** We retrospectively analyzed the clinical data and CT images of 9 patients who had been admitted to Peking Union Medical College Hospital from July 2012 to November 2016 due to CF. **Results** Among the 9 patients, the lesions were diffuse and all the cases affected bilaterally. The most common CT findings from the 9 patients were bronchiectasis except one little boy with bronchial wall thickening. In CF, bilateral columnar bronchiectasis with disease predominant in the upper lobe is routinely noted. The visibility of mucous plugging the bronchioles within 2cm of pleural surface, followed by mosaic perfusion, air trapping, emphysema, atelectasis and consolidation. **Conclusion** CF usually is misdiagnosed, and it shows some imaging characteristics. Clinicians should take CF into consideration when young patients had recurrent pulmonary infection.

[Key words] Cystic Fibrosis; X-ray Computed Tomography; Lung Diseases

CF一直被认为是欧美白种人独有且常见的一种常染色体隐性遗传病,亚洲及中国罕见。因其临床症状、体征均无特异性,且大多数医院缺乏发汗实验和基因检测的设施,临床上极易将CF患者误诊为肺炎、肺结核或其他病变^[1]。近年国内学者发现,CF在中国人的发病情况可能并不少见^[2]。笔者通过对9例肺囊性纤维化患者的临床及影像资料分析,并复习国内外相关文献,总结该病的胸部影像特征,以期加深对该病的认识。

1 资料和方法

1.1 临床资料 2012年7月至2016年11月在北京协和医院就诊的临床及影像资料完整的CF患者9例,

其中男4例,女5例,平均年龄(11.9±6.6)岁(1~21岁),18岁以下8例(约90%)。临床表现:咳嗽、咳痰8例次,发热6例次,鼻塞或鼻窦炎4例次,胸闷、气促或喘憋2例次,活动耐量减低3例次,腹泻2例次。2例患者出汗后皮肤上可见盐粒沉积,1例患者出现杵状指/趾。

1.2 CT扫描 9例患者均行胸部高分辨CT检查,采用东芝AquilionTM ONE及西门子Definition Flash CT机,患者取仰卧位,于平静呼吸状态下屏气扫描,其中2例患者分别为1岁和3岁,这两位患者于平静呼吸状态下行图像采集。扫描参数:管电压80~140kV,层厚、层间距均为7mm,所有患者的图像均行2mm及1mm层厚重建,扫描范围自肺尖至肺底。

1.3 图像分析 由2名具有CT工作经验3年及以上

作者简介:杜倩妮,女,影像医学与核医学专业,硕士研究生在读,主要研究方向:胸部影像学诊断

通讯作者:宋伟

的医师在工作站上对9例患者的胸部高分辨CT图像进行回顾性阅片,观察支气管扩张的范围、类型、程度及支气管管壁增厚情况,观察是否存在支气管腔黏液嵌塞、叶或段的肺不张或肺实变、马赛克灌注、空气潴留、肺气肿、肺大泡、肺脓肿等。

2 结 果

9例患者中5例曾误诊为肺炎,2例误诊为肺结核,1例误诊为支气管炎,1例误诊为哮喘。

2.1 病变部位及范围 根据患者肺部病变受累的范围,分为局限性或弥漫性病变,其中单肺叶受累为局限性病变,2个及以上肺叶受累为弥漫性病变。9例CF患者中病变均呈弥漫性,所有病例均累及双侧肺。将左肺上叶舌段视为一独立肺叶(舌叶),则共计累及54个肺叶,即本组病例累及所有肺叶。

2.2 病变特征及病理特征 9例病例中除1例患儿以双肺支气管管壁增厚为主要肺部表现外,其余8例患者均以支气管扩张为肺部主要影像表现,这与以往的文献研究结果相一致^[3]。支气管扩张是指由持续或反复发作的支气管及其周围肺组织的慢性炎症所导致的支气管壁平滑肌和弹性组织破坏,管腔形成不可逆性扩张、变形^[4-5]。依据支气管直径大于伴行的血管直径的标准即可诊断支气管扩张。根据胸部高分辨CT检查的形态学改变分为柱状、囊状及静脉曲张状支气管扩张三型^[6]。不同病因的支气管扩张其组织病理学的表现是一样的,即支气管管壁有单核细胞浸润,在严重病例中,纤毛上皮变性退化,代之以鳞状或柱状上皮。最后,支气管管壁的弹力层丧失、支气管肌层和软骨破坏。支气管管壁支撑力下降,加上粘液纤毛廓清功能减弱,支气管腔内的分泌物引流不畅,加重支气管扩张并促使支气管-肺组织的反复感染^[7-8]。这与本组中做过支气管镜检查的CF患者的支气管镜检查结果一致,其中4例患者支气管镜下均表现为气管、支气管内膜炎症,伴管腔内大量脓性分泌物;2例患者行病理检查,均提示被覆假复层纤毛柱状上皮局部脱落,上皮粘膜下充血,见少量淋巴细胞浸润。

不同病因导致的支气管扩张的影像表现多相似,归纳如下:(1)支气管管径扩大;当支气管的内径大于伴行的肺动脉分支的直径,即支气管动脉比率 >1 ,认为有支气管扩张^[9]。本组8例患者以支气管扩张为主要肺部影像表现,其中以柱状支气管扩张为主(图1-2),8/9肺叶可见柱状支气管扩张,而静脉曲张状支气管扩张见于43%,囊状支气管扩张仅见于19%。其中病变较严重者,右肺上叶7例次,左肺上叶7例

次,右肺中叶1例次,舌叶1例次,右肺下叶1例次。

(2)可见周围部气道;正常人肺周围部2mm内因气道壁太薄常见不到气道,在肋胸膜下1cm内见不到正常支气管^[10]。本组病例中,8/9肺叶可见周围部气道(图3)。(3)支气管管壁增厚;9例患者所有肺叶均可见支气管管壁增厚。在疾病的早期,支气管管壁增厚常较支气管扩张更为明显,可在支气管扩张外而单独存在(图4)。以往有文献报道,1例轻度CF病例中,右肺上叶近端支气管管壁增厚是最早的HRCT可见的异常。这与本组病例一3岁患儿的CT表现相符,该患儿未出现明确的支气管管径扩大的征象,仅表现为双肺多发支气管管壁稍增厚。(4)支气管管腔黏液嵌塞;本组8/9病例中可见支气管管腔黏液嵌塞,87%的肺叶中可见到此征象,且多出现在肺周围部。支气管管腔黏液嵌塞的HRCT表现取决于其大小和扫描方向的关系,可表现为“指套征”、Y形、V形、树芽征或边缘模糊的小叶中心性结节(图3)。(5)肺容积增加;本组8/9病例中可见肺容积增加,其中1例患者呈桶状胸(图5),2例患者中出现囊状或大泡状肺病变,且均位于右肺上叶胸膜下。(6)马赛克灌注和空气潴留;本组6例患者出现马赛克灌注征象,因本组患者均未行呼气相CT扫描,故无空气潴留的相关病例数。(7)肺不张或肺实变:5/9(56%)患者出现局限性肺不张或肺实变,共计9个肺叶,其中右肺中叶4例次,舌叶2例次,右肺上叶1例次,右肺下叶1例次,左肺下叶1例次。(8)HRCT上肺外的其他表现,2例出现肺门和(或)纵隔淋巴结肿大(图6),1例出现胸膜增厚,所有患者均未见明确胸腔积液。

需要注意的是,除了胸部影像表现为,扫描范围内的腹部影像表现也为CF的诊断提供了线索:9例患者中,除外1例患者扫描范围未及胰腺,1例患者仅扫及胰颈及胰体局部,余下约71%(5/7)的患者可见胰腺实质内出现不同程度的脂肪浸润,其中1例患者仅在胰腺走行区内见少许絮样软组织密度影(图7)。2例患者出现脂肪肝及肝脾肿大(图7)。

3 讨 论

3.1 肺囊性纤维化的发生机制及病理生理 囊性纤维化是一种由位于7号染色体上的囊性纤维化跨膜传导调节因子(CFTR)基因突变导致多系统受累的疾病。其中进行性肺部病变是患者发生并发症和死亡的主要原因^[11-13]。患者病程差异极大,从出生后数月期间到出数十年间,个体将最终发展为一系列典型菌群的慢性呼吸道感染,从而导致进行性呼吸功能不全并

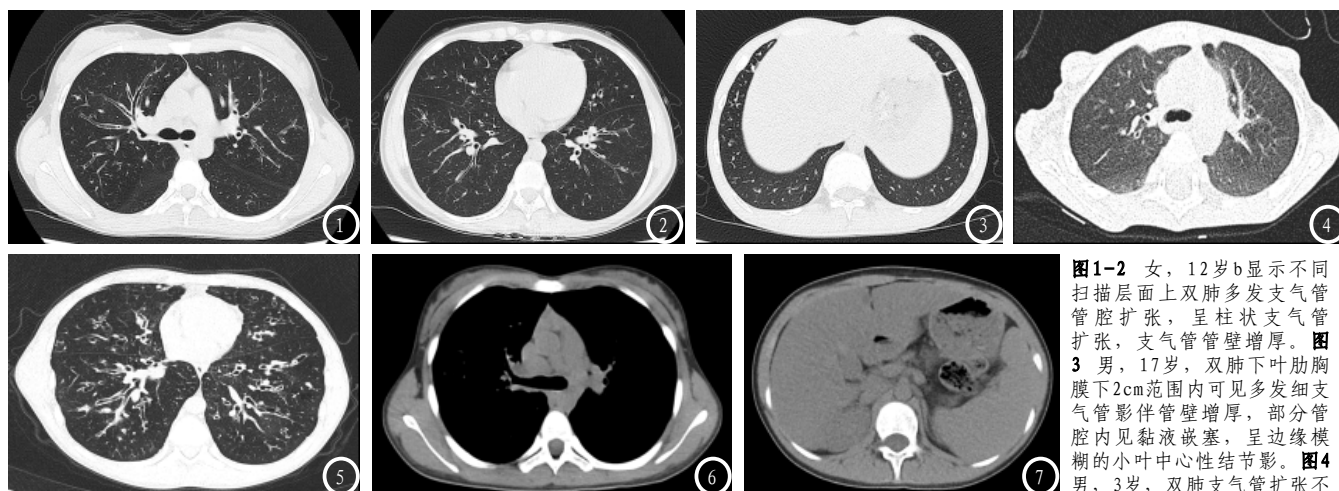


图1~2 女, 12岁b显示不同扫描层面上双肺多发支气管管腔扩张, 呈柱状支气管扩张, 支气管管壁增厚。图3 男, 17岁, 双肺下叶肋胸膜下2cm范围内可见多发细支气管影伴管壁增厚, 部分管腔内见黏液嵌塞, 呈边缘模糊的小叶中心性结节影。图4 男, 3岁, 双肺支气管扩张不

明显, 仅见双肺多发支气管管壁增厚。图5 男, 23岁, 桶状胸, 双肺透亮度增高, 双肺多发支气管扩张, 支气管管壁增厚, 肺周围部见细支气管影, 并多发支气管黏液嵌塞。图6 女, 16岁, 纵隔内见多发肿大淋巴结。图7 女, 13岁, 所示层面肝脏、脾脏肿大, 肝实质密度低于同扫描层面脾脏实质密度(脂肪肝), 胰腺走行区仅见少许絮样软组织密度影, 为脂肪密度所替代。

最终出现呼吸衰竭^[14]。本组病例中1例患者于出生后28天即出现“肺炎”, 抗生素治疗后症状好转, 此后反复出现。反复的肺部感染产生广泛的支气管炎、支气管扩张、肺炎、肺脓肿, 并逐渐引起肺部广泛纤维化和阻塞性肺气肿, 在此病理基础上导致呼吸功能的损害。本组病例中的5例患者行肺功能检查, 均提示为阻塞性通气功能障碍, 弥散功能减低, 舒张试验阴性。

3.2 肺囊性纤维化的CT表现 根据本组肺囊性纤维化患者的胸部高分辨CT影像资料及相关文献, 笔者认为该病的CT表现具有以下特征: (1) 早期可仅表现为双肺多发支气管管壁增厚; (2) 支气管扩张伴管壁增厚可广泛分布于双肺各叶, 尤其是双肺上叶, 以轻、中度柱状支气管扩张为主; (3) 支气管黏液嵌塞; (4) 肺气肿; (5) 薄壁含气囊腔, 主要分布在双肺上部; (6) 局限性肺不张或肺实变。CF需与其他以支气管扩张为主要肺部影像表现的疾病进行鉴别, 包括以中央性支气管扩张为特征的过敏性支气管肺曲菌病、以弥漫性支气管扩张为特点的Swyer-James综合征等^[15-16]。此外肝脾肿大、脂肪肝及不同程度的胰腺萎缩、脂肪浸润等肺外表现对肺囊性纤维化的诊断具有重要的提示作用。

综上, 肺囊性纤维化一直被认为亚洲及中国罕见, 然而过去几年的研究发现CF在中国人的发病情况可能并不少见。CF患者HRCT上的影像学表现具有一定的特征性, 主要表现为双肺弥漫性支气管扩张, 以柱状支气管扩张为主, 且以双肺上叶病变较为严重; 双肺周围部多发支气管管腔黏液嵌塞, 可伴有马赛克样灌注、肺气肿、肺不张或肺实变等征象。

参考文献

- [1] Liu Y, Wang L, Tian X, et al. Characterization of gene mutations and phenotypes of cystic fibrosis in Chinese patients. [J]. *Respirology*, 2015, 20(2): 312-318.
- [2] 田欣伦, 徐凯峰. 中国人囊性纤维化基因表现与欧美差异[J]. *协和医学杂志*, 2015, (3): 165.
- [3] Murphy KP, Maher MM, O'Connor OJ. Imaging of Cystic Fibrosis and Pediatric Bronchiectasis [J]. *AM J ROENTGENOL*, 2016, 206(3): 448-454.
- [4] 田欣伦, 吴翔, 徐凯峰, 等. 成人支气管扩张患者的病因及临床特点分析[J]. *中国呼吸与危重监护杂志*, 2013, 12(6): 576-580.
- [5] Habesoglu MA, Ugurlu AO, Eyuboglu AFO. Clinical, radiologic, and functional evaluation of 304 patients with bronchiectasis [J]. *ANN THORAC MED*, 2011, 6(3): 131-136.
- [6] 潘纪戎. 支气管扩张的CT诊断[J]. *国际医学放射学杂志*, 2000, (5): 316-320.
- [7] 万莉雅, 李欣, 范永琛. 小儿支气管扩张症的病因诊断及治疗分析[J]. *中国实用儿科杂志*, 2002, 17(10): 608-610.
- [8] 韦大忠, 吴书信. 以咯血为主症的支气管扩张症CT诊断[J]. *当代医学*, 2011, 17(12): 70-71.
- [9] Karadag B, Karakoc F, Ersu R, et al. Non-Cystic-Fibrosis Bronchiectasis in Children: A Persisting Problem in Developing Countries [J]. *Respiration*, 2005, 72(3): 233-238.
- [10] Wedd, W. R. 潘纪戎. 高分辨率肺部CT[M]. 北京: 人民军医出版社, 2007. 353.
- [11] Helbich TH, Heinzpeer G, Eichler I, et al. Cystic fibrosis: CT assessment of lung involvement in children and adults [J]. *Radiology*, 1999, 213(2): 537-544.
- [12] Jr M P, Naureckas ET, Robinson KA, et al. Cystic fibrosis pulmonary guidelines. Chronic medications for maintenance of lung health. [J]. *AM J RESP CRIT*, 2007, 176(10): 957-969.
- [13] 李慧, 于波. 囊性纤维化治疗的研究进展[J]. *医学综述*, 2010, 16(3): 357-359.
- [14] 刘媛媛, 耿志明, 刘丽华. 囊性肺纤维化[J]. *罕见疾病杂志*, 2002, 9(2): 30-32.
- [15] 曾超, 刘媛媛, 曾飞球. 变应性支气管肺曲霉病3例分析[J]. *罕见疾病杂志*, 2012, 19(4): 4-7.
- [16] 归嘉伟, 王征. 特发性单侧透明肺合并巨大肺大泡1例[J]. *罕见疾病杂志*, 2004, 11(2): 38.

【收稿日期】2017-01-10