

Studies in a New Experimental Model *Circulation*, 2002, 105 (23): 2772

11 Alonso A, DellaMartina A, Stroick M, *et al* Molecular imaging of human thrombus with novel abciximab immunobubbles and ultrasound *Stroke*, 2007, 38: 1508

12 Schumann PA, Christiansen JP, Quigley RM, *et al* Targeted microbubble binding selectively to GPIIb/IIIa receptors of platelet thrombi *Invest Radiol*, 2002, 37 (11): 587

13 Leong-Poi H, Christiansen JP, Klibanov AL, *et al* Noninvasive assessment of angiogenesis by ultrasound and microbubbles targeted to alpha (v)-integrins *Circulation*, 2003, 107 (3): 455

14 Wilmann JK, Paudyal R, Chen K, *et al* US imaging of tumor angiogenesis with microbubbles targeted to vascular endothelial growth factor receptor type 2 in mice *Radiology*, 2008, 246 (2): 508

15 Kopanty G, Carbon JG, Graybum PA, *et al* Monitoring response to anticancer therapy by targeting microbubbles to tumor vasculature *Clin Cancer Res*, 2007, 13: 323

16 Ellegala DB, Leong-Poi H, Carpenter JE, *et al* Imaging tumor angiogenesis with contrast ultrasound and microbubbles targeted to alpha (v) beta3 *Circulation*, 2003, 108 (3): 336

17 Weller GE, Wong MK, Modzelewski RA, *et al* Ultrasonic imaging of tumor angiogenesis using contrast microbubbles targeted via the tumor-binding peptide arginine-arginine-leucine *Cancer Res*, 2005, 65 (2): 533

18 Weller GE, Villanueva FS, Tom EM, *et al* Targeted ultrasound contrast agents: in vitro assessment of endothelial dysfunction and multi-targeting to ICAM-1 and sialyl Lewis x *Biotechnol Bioeng*, 2005, 92 (6): 780

19 Cho YK, Yang W, Harry BL, *et al* Dual-targeted contrast enhanced ultrasound imaging of atherosclerosis in apolipoprotein e gene knockout mice *Circulation*, 2006, 114: 759

(2008-08-21 收稿 2008-12-08 修回)

· 短篇论著 ·

肺淋巴管肌瘤病的 CT表现 (附 4 例分析)

白玉雪 周广武 丁玉瑛

【摘要】 目的: 探讨肺淋巴管肌瘤病 CT表现, 提高其诊断水平。材料和方法: 回顾性分析 4 例经病理证实的肺淋巴管肌瘤病 CT表现。结果: 4 例均行胸部常规 CT 及 HRCT 扫描, 其中 1 例行腹部 CT 扫描。常规胸部 CT 均可见两肺密度减低, 偶见囊状影, 相应水平 HRCT 清晰显示全肺囊状影, 无分布差异。随病程进展, 囊状影数目增多, 部分融合成肺大泡或气胸。1 例伴右肾错构瘤及后腹膜淋巴结肿大, 随访 3 年腹部病灶无明显改变。结论: 肺淋巴管肌瘤病肺部改变, CT 常规扫描表现为两肺密度减低、体积增大, HRCT 能清晰显示呈特征性的两肺广泛分布的囊状影, 其出现率 100%, 合并肺外表现不少见。

关键词 肺淋巴管肌瘤病; CT

中国图书资料分类法分类号 R 730.44

肺淋巴管肌瘤病 (pulmonary lymphangiolo myomatosis, PLAM) 是一种少见的好发于育龄期女性的间质性肺疾病, 易误诊为慢性支气管炎、肺气肿, 而延误治疗。本研究回顾性分析经病理证实的 4 例的 CT 表现, 以提高诊断及鉴别诊断水平。

1 材料和方法

搜集 2002-03 ~ 2008-06, 经纤维支气管镜肺活检病理证实、临床和 CT 资料完整的 PLAM 4 例, 均系女性, 年龄 28 ~ 46 岁, 平均 31 岁。临床主要表现为: 活动后气促 4 例、反复发作气胸 3 例、咯血 1 例、胸闷 1 例、干咳 1 例, 继发性红细胞增多 1 例。肺功能检查均表现为严重阻塞性通气功能障碍或以阻塞性为主的混合性通气功能障碍。1 例 B 型超声提示肝右叶血管瘤。1 例于 2002-03 ~ 2006-12, 先后 4 次住院, 最终死于慢性呼吸功能衰竭。其余 3 例仍在随访中。

使用 GE 16 层螺旋 CT 扫描 3 例。常规扫描, 自胸廓入口到肺底, 层厚 10mm, 层间距 10mm; 再行高分辨 CT (HRCT) 扫描, 层厚 1mm, 层间距 10mm, 扫描范围同前。1 例腹部 CT 扫描

由 Hi speed Advantage 扫描机完成。胸部增强扫描自肘前静脉注射对比剂 80ml, 注射速度为 1.5 ml/s, 延时 30s 开始扫描; 腹部增强扫描, 对比剂总量 100ml, 注射速度 3 ml/s, 动脉期延时 30s, 门脉期延时 70s。

2 结果

2.1 胸部 CT 表现 4 例 CT 常规扫描均可见两肺密度普遍减低, 偶见囊状影, 与支气管扩张表现类似; 其中 2 例呈粗网格状, 曾误为肺气肿 (图 1, 2)。相应水平 HRCT (图 3, 4) 见两肺均匀分布的囊状低密度影, 呈圆形或椭圆形, 直径 2 ~ 5 mm, 可见明确囊壁, 壁厚约 1 ~ 2 mm。早期囊状影为两肺散在分布, 直径 < 5 mm; 另 2 例病程进展囊状影增多, 弥漫分布, 部分融合甚至形成肺大泡。半年后随访见局限性气胸及胸水。

2.2 腹部 CT 表现 腹部 CT 见右肾血管平滑肌脂肪瘤, 大小 2.8cm × 4.0cm × 4.5cm, 向后方突出, 边缘光整, 肿块密度不均

作者单位 138000 吉林松原 吉林油田总医院 CT 科

匀,增强扫描呈明显不均匀增强(图5)。随访3年上述病灶形态、大小基本相仿。1例肝脏B超见高回声团提示血管瘤。

2.3 病理表现 (1)镜下见:肺活检组织内淋巴管增生、扩张,管外梭形细胞明显增生。(2)免疫组织化学示管腔内衬细胞 CD34和F8阳性,AE1/E3阴性,提示管腔内为淋巴管而非肺泡管,梭形细胞平滑肌肌动蛋白(SMA)阳性,提示平滑肌细胞来源。

3 讨论

PLAM于1937年由 Von Stössel首先报道,1966年由 Comog和 Enterline正式命名^[1]。病因不明,推测与性激素有关。另报道结节性硬化(TSC)女性伴发 PLAM比例可高达34%^[2],且两者基因变异存在一定联系,故认为 PLAM是 TSC的一种顿挫型^[2],究竟两者关系如何仍待研究。

3.1 病理改变 PLAM基本病理特征^[2]为淋巴管,小血管、小气道及其周围类平滑肌细胞的进行性增生,形成结节或肿块,引起局部管

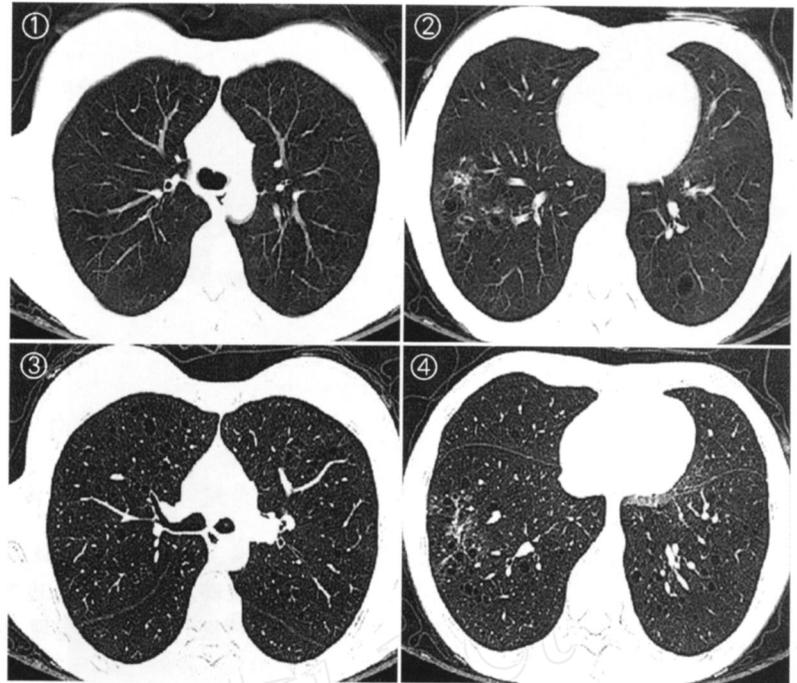


图1~4 30岁,女,PLAM。图1,2 常规CT示两肺透亮度减低,偶见囊状影。图3,4 HRCT更清晰地显示两肺弥漫的薄壁囊状影,分布均匀,直径2~5mm。



图5 38岁,女,PLAM。右肾血管平滑肌脂肪瘤,腹部CT增强动脉期示右肾不规则肿块,不均匀增强。

腔结构的狭窄或阻塞。具体归纳^[3-6]为:(1)肺内囊腔性病变,由类平滑肌细胞增生结节引起细支气管活瓣性阻塞,空气潴留,远端肺泡扩大融合而成;但有人认为^[4]增生平滑肌细胞可释放某种酶破坏弹力蛋白酶/2抗胰蛋白酶的平衡,引起弹力纤维降解,导致肺气肿样改变。(2)肺小静脉阻塞造成肺水肿,肺出血及含铁血黄素沉积。(3)淋巴管或胸导管增厚阻塞引起淋巴回流障碍,淋巴管破裂而致乳糜胸、腹水;同时可伴有肺门、纵隔及后腹膜淋巴结肿大。(4)肺外受累并非少见。

3.2 临床主要表现 平均发病年龄为 32.0 ± 8.9岁^[4],本组与此相符;偶见绝经后发病者,最小自5岁出现症状,到生育期症状加重。主要表现为活动后气促,反复发作性气胸及咳嗽;另可见干咳、咳血、乳糜胸及乳糜腹。从发病至明确诊断平均 3.4 ± 5.7年^[5]。本组1例肝气急10年一直被误诊为“心脏

病”,而另1例误为支气管扩张2年。本病预后较差,其5年及10年生存率分别为91%和79%,一般多死于呼吸衰竭^[2,4]。

3.3 CT表现 常规CT表现为两肺密度减低,体积增大,呈肺气肿样改变(图1,2),本组2例曾误为肺气肿。HRCT能清晰地显示呈特征性的两肺广泛分布的囊状影,其出现率100%^[6],直径2~60mm,多数<10mm,囊壁厚多<3mm,囊腔间组织相对正常。随病程进展,囊状影有增大增多趋势,部分融合成肺大泡。另见肺出血,肺泡含铁血黄素沉着,肺内斑点状略高密度影及小叶间隔增厚,气胸,胸水及纵隔淋巴结肿大。

3.4 腹部表现 腹、盆腔合并症发生率为76%。肾血管平滑肌脂肪瘤发生率20%~60%^[2,4],本组1例与此相似。腹腔肿大淋巴结发生率40%以上,常见于腹膜后,脊柱旁,大小不等。中心低密度区,CT值-72~50Hu,提示可能为乳糜性淋巴液聚集或脂肪。淋巴结肿大程度与肺受累严重程度成一定相关性,即肺受损越重,淋巴结肿大越明显,发生率越高。淋巴管肌瘤^[5]发生率20%。主要位于后腹膜腔,可向盆腔或胸腔延伸或单发于胸腔、盆腔及颈部,多为囊性肿块,乳糜腹水发生率10%左右,CT值为-10~40Hu。本组1例肝脏B超见高回声团提示血管瘤。

3.5 鉴别诊断^[4-6] (1)肺气肿:HRCT呈多发的低密度区,分叶状部分融合。壁有/无,分布不均,低密度区中心见肺血管影即小叶中央动脉,而PLAM的囊状影有明确的薄壁且血管影位于囊状影边缘。(2)郎罕细胞组织细胞病(Langerhans cell histiocytosis):HRCT表现为多发结节、空洞结节和厚壁囊肿,以两上肺为甚,两下肺病变相对轻。一定时间内结节影逐渐出现空洞并向囊性病变进展,有别于PLAM。(3)结节硬化症(TSC):

典型临床三联症(精神迟缓、抽搐和面血管神经瘤)。如伴发肺部病变,其 CT表现与 PLAM 类似,但由型肺泡细胞微结节样增生形成的微小结节影只见于 TSC。TSC发病无性别差异。肺部表现系复杂 TSC的部分改变。

参 考 文 献

- 1 刘国荣,黄堇生,钟兰生,等.高分辨率 CT在肺淋巴管肌瘤病中的应用.实用放射学杂志, 2004,20(10):895
- 2 杨珊,张志勇,张兴伟.肺淋巴管肌瘤病的 CT表现.临床放射学杂志, 2004,23(8):674
- 3 史叶峰,袁戴海.多层螺旋 CT胸部扫描.中国医学影像技术, 2005,

- 21(7):568
- 4 Pallisa E, Sanz P, Roman A, et al. Lymphangiomyomatosis: pulmonary and abdominal findings with pathologic correlation. Radio Graphics, 2002, 22(6):185
- 5 Hancock E, Osborne J. Lymphangiomyomatosis: a review of the literature. Respir Med, 2002, 96(12):1
- 6 Moss J, Avila NA, Bames PM, et al. Prevalence and clinical characteristics of lymphangiomyomatosis (LAM) in patients with Tuberculosis complex. Am J Respir Crit Care Med, 2001, 164(2):669

(2008-03-28收稿 2008-06-03修回)

成人肾神经母细胞瘤的 CT表现

王全永¹ 龚健¹ 陈念东² 秦国初³

【摘要】目的:探讨成人肾神经母细胞瘤的 CT表现,以提高对本病的认识。材料和方法:回顾性分析 9例经手术病理证实的成人肾神经母细胞瘤的 CT征象。结果:CT表现为不规则肿块,边界不清,呈混杂密度 7例,其中囊变 5例,钙化 6例,呈散在或弥漫分布斑点样钙化 5例,不规则形钙化 1例。血管包埋、推移 5例。6例增强扫描呈不均匀增强。结论:成人肾神经母细胞瘤的 CT表现有一定特征,有助于临床诊断。

关键词 成人;肾脏;神经母细胞瘤;CT
中国图书资料分类法分类号 R 730.44

神经母细胞瘤(neuroblastoma, NB)是一种起源于原始交感神经细胞的肿瘤,也称成神经细胞瘤^[1]。儿童发病率较高,与肾母细胞瘤同为最常见的胚胎性母细胞瘤。成人发病率较低,发生于肾脏者更为少见^[2]。

1 材料和方法

1.1 临床资料 收集 1998-02~2006-06经手术病理证实的成人肾神经母细胞瘤 9例,其中男 6例,女 3例。年龄 19~62岁,平均 43岁。病程 1~7个月。左侧腰痛 4例,右侧腰痛 2例,无痛性肉眼血尿伴腰部隐痛 3例。发热 3例,贫血 2例。VMA增高 5例。

1.2 检查方法 9例均采用德国西门子公司 SOMATOM AR-sp 全身螺旋 CT扫描仪,取仰卧位,扫描范围从膈顶至髂棘上缘连续轴位平扫,层厚及层间距均为 10mm,3例行 5mm 薄层扫描。其中,6例同时行 CT增强扫描,造影剂采用浓度 30%碘海醇 80~100ml 肘静脉团注增强扫描,注射速度 2.5~3.0ml/s

2 结果

2.1 病变分布 本组 9例中,左侧 5例,右侧 4例。其中病变中心位于肾脏中上部 5例,肾脏下部 4例。腹膜后淋巴结转移 2例,3例术后 0.5~1年内复发,脊柱转移 1例,肝脏转移 1例。

2.2 CT表现 (1)肿瘤形态及大小:肿瘤最大径线 3.5~12cm,平均 7cm。表现为不规则肿块,分叶大而浅 7例,呈类圆形肿块 2例。(2)肿瘤密度:肿块平均 CT值 22~48Hu,平均 35Hu,密度不均匀 6例,囊实性(图 1);增强扫描呈不均匀轻~中度增强(图 2)。(3)淋巴结转移:腹膜后淋巴结转移 3

例(图 3)。(4)肿瘤与周围组织关系:包绕腹主动脉及腹腔干 4例,大血管及胰腺被推移 3例,逾越中线 2例。(5)钙化:显示钙化 6例,呈散在斑点状钙化 5例,不规则形态钙化 1例(图 4)。

3 讨论

NB是一种交感神经细胞外胚层肿瘤,高度恶性,常发生于交感神经组织^[3]。早期转移,以颅骨、眼眶及其他骨骼转移为多,治疗效果差,预后不佳。

3.1 病理组织学特征 NB是一种分化差,恶性度高的肿瘤,主要由未分化的神经母细胞构成。肿瘤无包膜并向邻近组织浸润。外观病理特点为结节状,切面呈灰白色髓样组织,常有出血、坏死、钙化。镜下特征是形成 Homer Wright 菊型团,典型者为圆形、卵圆型淡染区,其内有细丝和周围瘤细胞粘连。NB的细胞学形态特点为均匀一致的小细胞,核圆而深染,并有不同数量的核碎裂和核分裂细胞^[3~5]。本组 9例病理均符合上述病理学特点。

3.2 临床表现 NB早期主要临床表现是腹部无痛性肿块,一般情况良好,无明显阳性体征。肾脏 NB的症状与肾癌相似,早期无明显症状,多以血尿就诊。本组 9例中,腰痛 6例,血尿 3例。若肿瘤生长快,肿瘤中间有坏死发生时,可有发热。其他症状有体重下降,腹泻、高血压、眶周瘀斑、眼球突出,截瘫,肌阵挛性脑病等症状。当肿瘤转移时,按其转移部位而表现不同

作者单位 1. 223800 江苏省宿迁市人民医院 CT室 2. 神经内科
3. 210008 南京市鼓楼医院放射科