

结节病淋巴结、肺、肝、脾及心肌受累一例

罗亚平 胡桂兰

100730 中国医学科学院、北京协和医学院北京协和医院核医学科

通信作者:罗亚平, Email: luoyaping@live.com

DOI:10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2018.04.016

Involvement of sarcoidosis in lymph nodes, lung, liver, spleen and myocardium: a case report Luo

Yaping, Hu Guilian

Department of Nuclear Medicine, Peking Union Medical College Hospital, Peking Union Medical College, Chinese Academy of Medical Sciences, Beijing 100730, China

Corresponding author: Luo Yaping, Email: luoyaping@live.com

一、病史

患者女,54岁,3个月前出现咳嗽、咳痰,伴胸痛,胸腹部CT发现纵隔及肺门多发淋巴结肿大,双肺多发结节及网格影,肝脾多发结节。查血常规正常,生化检查提示转氨酶轻度增高,肿瘤标志物正常。¹⁸F-脱氧葡萄糖(fluorodeoxyglucose, FDG) PET/CT 图像见图1,2。

二、PET/CT 特征

本例¹⁸F-FDG PET/CT 病变范围广,累及多个部位,全身淋巴结、肺、肝、脾均有多发病灶,病变具有以下特点:

1.淋巴结。双侧颈部、纵隔、左侧腋窝、肝门区、腹膜后、双侧腹股沟有多发代谢增高淋巴结(图1),淋巴结最大标准摄取值(maximum standardized uptake value, SUV_{max})为4.1~24.4,其中纵隔淋巴结最多、最大,以中纵隔为著,分布基本双侧对称,且双肺门淋巴结受累明显、分布亦对称。纵隔受累淋巴结部分肿大,最大者短径1.9 cm,淋巴结代谢较均匀,淋巴结较孤立、边界清晰,无明显坏死、融合。其他部位受累淋巴结较纵隔为轻,数量相对较少,短径在1 cm 以内。

2.肺。肺内病变累及双肺各叶,分布较对称,以右肺下叶病变更重。主要表现为代谢增高的粟粒样结节(图2),边

界清晰,SUV_{max}为20.6,分布在支气管血管束、叶间裂、胸膜下、小叶间隔,CT 还可见右肺下叶的支气管血管束明显增粗,肺门影明显增大,代谢增高。另外,胸膜和心包可见多处片状代谢增高区,可能与胸膜下结节融合有关。

3.肝、脾。肝、脾内可见大量代谢异常增高的结节(图1E),直径0.8~1.7 cm,SUV_{max}为13.8,肝、脾体积正常。

4.其他部位。左上肢、臀部肌肉间隙可见代谢轻度增高小结节,SUV_{max}为3.0(横断位图像未显示);另外,心脏可见室间隔多个代谢增高结节(图1D),最大者2.4 cm×1.8 cm,SUV_{max}为18.7。

三、鉴别诊断

本例病变累及全身多部位、多系统,鉴别诊断主要从肿瘤广泛转移或血液系统肿瘤、感染全身播散、其他非感染性系统性炎症病变考虑。本例纵隔和双肺门淋巴结受累最明显且对称,肺内代谢增高的粟粒样结节分布于支气管血管束、胸膜下和小叶间隔,均是结节病较为特征性的影像学表现。那么,本例 PET/CT 特点都是结节病的典型表现吗?如何与其他疾病鉴别?

结节病是一种原因不明的系统性疾病,病理特点是非干

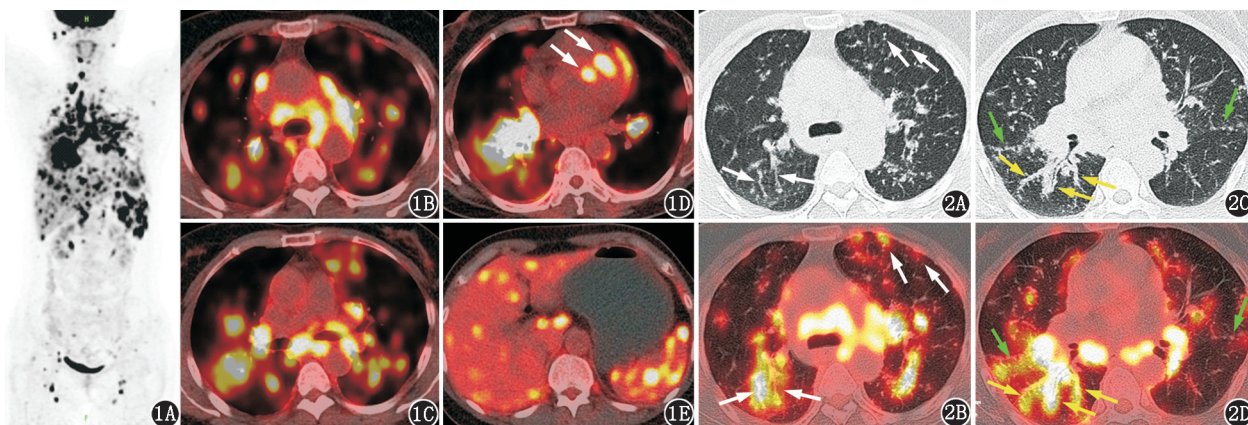


图1 结节病患者(女,54岁)¹⁸F-脱氧葡萄糖(FDG) PET/CT 显像图。1A. PET 最大密度投影(MIP)图见双侧颈部、纵隔、双肺、肝、脾、腹股沟区多发代谢异常增高结节;1B~1E.横断位融合图像见支气管周围、主动脉旁、气管隆突下、双肺门代谢增高淋巴结,双侧对称(1B~1D),室间隔见2处代谢异常增高结节(1D,箭头示),肝、脾内大量代谢异常增高结节(1E) 图2 该患者¹⁸F-FDG PET/CT 肺窗横断位CT 及融合图像。可见双肺大量代谢异常增高的粟粒样结节,大多分布于小叶间隔(2A,2B;箭头示)、支气管血管束(2C,2D;黄箭头示)、胸膜下及叶间裂(2C,2D;绿箭头示)

酪样肉芽肿性炎。正因为这种病理特征,结节病的 FDG 代谢非常高。结节病可累及全身各脏器,包括淋巴结、肺、涎腺、胸膜、心包、肝、脾、皮肤、骨、中枢神经系统等,最常受累的是淋巴结和肺。在临床上结节病常出现受累范围广而临床症状轻这样“不匹配”的表现。

80%以上的结节病累及肺门和气管旁淋巴结,一般双侧对称,而前、后纵隔淋巴结受累概率比气管旁和肺门淋巴结低^[1-2]。这种分布特点和纵隔淋巴瘤有区别:淋巴瘤前纵隔淋巴结受累更常见(可能因为有胸腺淋巴组织),气管旁和隆突下淋巴结次之,肺门淋巴结受累较少,一般不出现双肺门对称性累及。另外,结节病的淋巴结多较孤立,无淋巴结间融合、罕见坏死、可伴有钙化,而淋巴瘤的淋巴结多相互融合、形态不规则、可伴坏死,钙化罕见。本例淋巴结以双肺门、气管旁、隆突下数量最多,前纵隔和后纵隔食管旁淋巴结也有累及,淋巴结间界限清晰无融合,较符合结节病的特点。

结节病另一常见累及部位是肺,表现多样,可为微小结节、大结节、斑片或团块、磨玻璃影(较少见)、网格影或纤维化改变,FDG 代谢明显增高。无论病变形态如何,其分布总是遵循着淋巴管周围分布的规律特点——病变分布在支气管血管束周围、叶间裂/胸膜下、小叶间隔。肺结节病典型的形态是边界清晰的粟粒样结节,对应病理表现为非干酪样肉芽肿性微结节。当肺内病变多、累及范围广时,小的肉芽肿性结节可融合为大的结节、团片甚至实变影。病变大多双肺对称,一般不会某一侧或一叶肺累及明显,而另一侧不受累;但当肺内病变轻、累及范围小的时候可不对称。结节病肺累及晚期可出现纤维化和网格影。而淋巴瘤累及肺的表现更为多样,最常见大片实变影,可伴支气管充气征,也可表现类似癌性淋巴管炎,双肺累及多不对称。一般来说,肺淋巴瘤缺乏特征性的影像表现,需综合全身受累情况分析。

本例肺内表现和结节病特征相似——以淋巴管周围分布为主的代谢增高的粟粒样结节,双肺受累较为对称。但在某些少见情况下,也可见于肿瘤,如图 3 是 1 例肺癌双肺转移、纵隔和腹部多发淋巴结转移患者,为双肺门影对称性增大且代谢增高、双肺淋巴管周围分布为主的病变(为癌性淋巴管炎),分布特点与结节病有相似之处,但又有不同:左肺下叶背段支气管闭塞(支气管镜也是在这里见到支气管新生物并取活组织检查诊断,图像未显示),可能是原发灶,而结节病的支气管多通畅,没有肺癌这种原发灶;另外,双肺门影虽明显增大,但隆突下淋巴结未见明显受累,气管旁淋巴结较少,相反上腹部淋巴结很多,且有 1 个较大淋巴结 CT 可见有坏死(图像未显示),这些和结节病的特点还是有区别的。

除淋巴结和肺之外,肝、脾受累在结节病中也较常见,患者通常没有症状,但可有肝功能异常或肝脾大。PET/CT 可表现为大量代谢高的小结节,可弥漫分布于肝、脾中,一般大小较均匀。如图 4 是 1 例子宫内膜癌术后合并结节病的患者,肝、脾受累的表现与本例相似。但这并不是结节病的独特表现,当淋巴瘤等累及肝、脾时,也可为多个灶性受累,但全身其他部位病变具有不同特点,借以鉴别。

结节病还可累及皮肤、皮下(本例就有皮下和肌间隙的结节),还可累及心血管系统。由于正常心肌对 FDG 摄取差异较大,且摄取增高可仅为某一部分心肌,因此判断心脏病

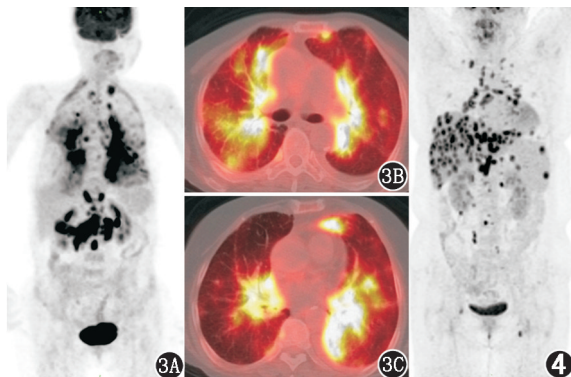


图 3 肺癌肺内转移、淋巴结转移患者(女,71 岁)¹⁸F-脱氧葡萄糖(FDG) PET/CT 显像图。3A. PET 最大密度投影(MIP) 图见双肺内大片代谢增高区,双肺门周围分布为主,双侧对称,上腹部多发代谢增高淋巴结;3B,3C. 肺窗横断位融合图像见双肺内代谢增高区主要分布于支气管血管束 图 4 子宫内膜癌术后伴结节病患者(女,46 岁)¹⁸F-FDG PET/CT 显像图。MIP 图见纵隔及双肺门、腹部及左腹股沟区多发代谢异常增高淋巴结,肝、脾内大量代谢异常增高结节

变较难。本例正常心肌未见明显摄取,而室间隔有多发结节状代谢异常增高灶,结合淋巴结、肺、肝、脾病变表现,要考虑心脏结节病的可能。心脏结节病为良性,可偶然发现,但也可引起房室传导阻滞、心律失常、心肌病、心力衰竭、甚至心源性猝死^[3],因此很有必要提示临床进一步行心脏方面的检查。

四、随访结果

影像学表现都符合结节病表现时,再加上其他临床证据的支持:如影像表现重但临床症状轻(影像-临床不匹配),血清血管紧张素转化酶(angiotensin converting enzyme, ACE)升高(约 70% 结节病患者 ACE 升高,但有 10% 假阳性^[4]),医师可较有信心地作出结节病诊断。本例查血清 ACE 轻度升高,随后行支气管镜最终诊为结节病,予激素治疗。

FDG PET/CT 的主要适应证是肿瘤,大多数行 FDG PET/CT 检查的都是肿瘤患者,医师诊断良性病变往往要更加谨慎,需要充分的影像学 and 临床支持的证据。在此过程中,掌握影像特征是作出正确影像诊断的最重要基础。

利益冲突 无

参 考 文 献

- [1] King TE. Extrapulmonary manifestations of sarcoidosis [EB/OL]. [2017-11-11]. <https://www.uptodate.com/contents/extrapulmonary-manifestations-of-sarcoidosis>.
- [2] Webb WR, Higgins CB. Thoracic imaging: pulmonary and cardiovascular radiology [M]. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2011: 131-477.
- [3] Blankstein R, Stewart GC. Clinical manifestations and diagnosis of cardiac sarcoidosis [EB/OL]. [2017-11-11]. <https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-of-cardiac-sarcoidosis>.
- [4] King TE. Clinical manifestations and diagnosis of pulmonary sarcoidosis [EB/OL]. [2017-11-11]. <https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-of-pulmonary-sarcoidosis>.

(收稿日期:2018-01-15)