

地中海贫血髓外造血的影像学特征分析及进展

吴琮宁 李伟频

南宁市红十字会医院放射科 广西 南宁 530012

【摘要】地中海贫血在临床中较为多见,属于遗传性溶血性疾病,部分患者会出现髓外造血现象,病灶多在脾脏、肝脏等处,某些髓外造血病灶呈现瘤样增生,极易被误诊为肿瘤。随着医疗水平的提升及对地中海贫血髓外造血的各种表现认知的提升,近年来关于地中海贫血髓外造血的研究逐渐增加。为此本文就地中海贫血髓外造血的影像学特征分析展开研究,为临床后期报道与治疗提供重要参考依据。

【关键词】影像学;地中海贫血;特征分析;髓外造血

【中图分类号】R683

【文献标识码】B

【文章编号】1674-9321(2021)11-0195-02

髓外造血组织增生(extramedullary hematopoiesis, EMH)是一种良性病变,一般继发于严重的贫血性疾病,如地中海贫血^[1]。EMH主要见于肝、脾和淋巴结,而发生在椎管内、脊柱旁、纵隔或胸壁等部位较为少见,易误诊为肿瘤性病变^[2]。有关报道显示^[3],若地中海贫血患者髓外造血存在于椎管内、脊柱旁等部位需进一步展开鉴别,以防出现肿瘤性病变的可能性,尽管基因检测是地中海贫血确诊的金标准,而影像学检查更利于地中海贫血的治疗与预后。近些年有关地中海贫血的临床与影像学特征已有较大发展,从X线、CT及常规MRI形态学已发展至MRI功能分析的层面。鉴于此,本文现对地中海贫血髓外造血的影像学特征分析作如下简要综述。

1 病理与发病机制

地中海贫血的发病机制主要是由于合成血红蛋白的珠蛋白链减少或缺失,造成血红蛋白结构异常,临床上表现为慢性溶血性贫血,贫血与缺氧刺激红细胞生成素的增加,使骨髓增加造血,当髓内造血仍无法满足需求时,骨髓外的部分组织会生成造血功能即髓外造血。髓外造血常见于肝脾肾、淋巴结、腹膜、胸膜及纵隔后。髓外造血的发病机制当前尚未统一意见,有观点认为,当髓内造血功能不足时,循环至周围血液中的造血细胞会归巢于胚胎时期有过造血功能的器官中,形成髓外造血病灶。而髓外造血瘤样增生病灶活检,能显示各阶段幼红、幼粒及巨核细胞大量成群汇集及大量脂肪细胞,能证实其是有活跃造血功能的造血组织。

2 诊断

椎管及胸壁旁等髓外造血瘤样增生病灶易误诊成肿瘤,CT增强扫描髓外造血病灶时常呈密度匀称,边缘平滑,强化明显时,CT值可达70~80HU左右,反映了髓外造血组织为血供丰富的组织特征^[2]。肝脾髓外造血病灶与血液相应检查及临床体征的结合诊断并无难度,椎管旁的病灶较为多见,常表现为瘤样增生,髓外造血病灶极易被误诊为纵隔神经纤维瘤、中央型肺癌及淋巴瘤。CT易显示出椎管处病灶,此类病灶在影像学上时常表现为胸壁与纵隔上软组织密度肿块。由于此类造血组织呈现平缓的代偿性增生,因此髓外造血病灶的边界相对平滑。CT扫描显示呈密度匀称软组织肿块影,增强扫描明显强化,反映出造血组织为血供丰富的组织特点^[4]。其次CT可较好展现出地中海贫血导致的骨髓增生骨骼的膨大,其中部分表现存在一定特异性。肝脾肿大主要是脾脏增大为地中海贫血的另一影像特征,其次因大量的输血而出现含铁血黄素沉着症,晚期会持续性发生肝硬化与脾功能亢进,CT上会发生肝脾密度升高与肝硬化相关表现。髓外造血组织增生病灶

的MRI表现为:发生在椎管内外的脊柱旁、纵隔、胸壁等处的髓外造血灶比较常见,形成大小不等的软组织肿块^[5]。病灶以第七至第十胸椎水平脊柱旁多见。信号表现为T1WI等信号、T2WI等或稍高信号,检查显示不同程度增大的肝脏和脾脏,但缺乏特异性。发生在胸壁的髓外造血一般表现为宽基底附于胸壁突向胸腔的大小不等、波浪状软组织肿块^[6]。

3 地中海贫血髓外造血病灶的鉴别

3.1 髓外造血瘤样增生病灶与相应疾病的鉴别

3.1.1 神经源性肿瘤 常见单侧发病,呈局限性单发肿块,密度不均匀,相邻骨质常呈压迫性变化,呈椎间孔加宽及骨质性吸收等变化,且既往未有慢性贫血病史,更未有慢性贫血导致的髓内造血增生的特征性骨变化。

3.1.2 纵隔淋巴类肿瘤 常见中纵隔,病灶常显示分叶状且相融,能与其他位置的淋巴结肿大合并,但同样无慢性贫血导致髓内造血增生的特征性骨变化。

3.1.3 中央型肺癌 主要通过纵隔相邻的中央型肺癌鉴别,CT上可较佳展现出其波及的肿块与气管远侧肺部梗死变化^[7]。此外以上几种疾病均未有鼻梁、颧骨塌陷、头颅增大、眼距增宽等特征性的地中海血貌,是鉴别的首要征象,髓外造血属于良性增生性病变,呈现慢性增生的过程,对邻近组织的表现主要为推压变化。为此依据髓外造血病灶的影像学特点,结合临床与实验室相应检查能精准诊断出髓外造血^[8]。

3.2 髓外造血与其他多见合并髓外造血的血液病鉴别

3.2.1 镰状细胞贫血 以骨阻塞为首要特点的骨变化,未有骨髓腔增宽与骨膨大变化。

3.2.2 遗传性球形细胞增多症 若发生短指、多指、小头畸形或胆石则利于遗传性球形细胞增多症的诊断。

3.2.3 白血病 虽也有髓外造血,但未见肋骨形态变化。由于以上几种类型的髓外造血瘤样增生病灶在影像学上较为类似,其影像学上主要经由骨变化区分,其次各类诱发髓外造血的血液病均有各种的临床特征与实验室检查特征,与临床检查相结合可便于诊断^[9]。

4 小结

总而言之,CT、MRI均可较好展示出地中海贫血髓外造血病灶,经由CT增强的强化程度与有无脂肪密度影能区别出新旧髓外造血病灶,CT、MRI可显示出由于长久输血导致的肝脾含铁血黄素沉着表现的密度提升,且可查看出晚期肝硬化与脾功能亢进征象,同时结合临床既往病史及实验室相应检查能进一步诊断出地中海贫血髓外造血。(下转第198页)

等诸多挑战,因此临床应增加研究力度,扩大研究背景,使非小细胞肺癌的临床治疗更进一步。

参考文献

[1] 苏星星,金铮,贾馨竹,等.S100A8 作为非小细胞肺癌免疫检查点抑制剂治疗疗效预测指标的研究[J].免疫学杂志,2021,37(3):256-262.

[2] 赵欢,马小莉,张莹,等.BIRC5 抗体在非小细胞肺癌血浆中的表达及其与预后的关系[J].中国免疫学杂志,2021,37(1):93-97.

[3] 吉喆,霍彬,邢超,等.125I 粒子植入治疗早期非小细胞肺癌的临床效果和预后分析[J].中华放射医学与防护杂志,2021,41(1):31-36.

[4] 袁野,庄金宝,石旭,等.PGE2 对非小细胞肺癌组织浸润 T 淋巴细胞中 PD-1 表达的影响及其机制[J].吉林大学学报(医学版),2021,47(2):249-256.

[5] 张蕙雯,杨婷,禹卓玥,等.抗 ENO1 抗体联合二甲双胍通

过靶向肿瘤干细胞逆转人非小细胞肺癌 A549 细胞对西妥昔单抗的抵抗[J].中国肿瘤生物治疗杂志,2021,28(3):239-246.

[6] 李颖佳,陈辉,廖金凤,等.循环肿瘤细胞用于监测非小细胞肺癌新辅助免疫综合治疗疗效的临床研究[J].中华预防医学杂志,2021,55(2):233-238.

[7] 倪军,黄森,张力,等.非小细胞肺癌围手术期免疫治疗相关不良反应管理的临床诊疗建议[J].中国肺癌杂志,2021,24(3):141-160.

[8] 王群,张嘉涛.MAGE-3 免疫治疗对非小细胞肺癌患者术后辅助治疗的疗效研究[J].循证医学,2018,18(4):226-229.

[9] 杨丽平.免疫治疗在广泛期小细胞肺癌中的临床应用[J].中国肿瘤临床,2020,47(19):1007-1012.

[10] 刘仪.药物选择剂量分割顺序对放疗联合免疫治疗晚期非小细胞肺癌疗效的影响[J].中国肿瘤临床,2021,48(3):157-161.

(上接第 196 页)物品清单进行清点,执行双人核对;污染物由专人负责、专车运送;传染性的污染物需严格密封,并标记感染类型。清洗前工作人员需做好自身防护,将物品拆卸至最小单位,根据其形状、材质选择合适的清洗方式及步骤;合理使用多酶清洗剂、超声清洗机。包装时确保合适的规格,对拆卸的器械进行组装,针对清洗不合格的物品需退回重新清洗。根据物品的实际情况选择合适的灭菌方式,并确保有效灭菌。工作人员需严格执行手卫生,按有效期顺序摆放无菌物品,检查灭菌质量。

5 小结

消毒供应室的工作流程紧密连接,标准化的医疗器械处理流程不仅能够提升工作效率,还能确保工作质量。消毒供应室作为医院感染的重点科室,加强工作质量的控制与管理尤为重要。目前认为,预防医院感染的关键在于能够从源头进行预防,避免工作流程任一环节出现问题,进而提升护理安全性。只有严格控制消毒供应室的质量管理,才能积极控制医院感染,为患者及医务人员的安全提供保障。

参考文献

[1] 金少红,丁玉.消毒供应室全程质控管理对医院感染与工作质量的影响[J].护理实践与研究,2019,16(15):129-131.

[2] 熊国珍,杜义.PDCA 循环在消毒供应室护理管理中的应用效果研究[J].中国药物与临床,2020,20(23):4032-4033.

[3] 程群,官龙建.PDCA 循环管理在消毒供应中心优质护理中的应用[J].检验医学与临床,2017,14(2):305-307.

[4] 顾宇峰,舒红梅,江华.基于物联网技术的消毒供应中心无菌物品自助发送系统及应用评价[J].中国医学装备,2019,16(4):134-136.

[5] 蒲连静,边秀艳.实施一体化护理管理对供应室医疗器械护理风险管理的实践与思考[J].中国医院,2020,24(4):69-71.

(上接第 195 页)

参考文献

[1] 陆建常.纵隔髓外造血组织增生的影像表现(附 2 例报告并文献复习)[J].临床放射学杂志,2005,24(3):225-228.

[2] 丁可,杨新官,刘满荣,徐列印.髓外造血组织增生的 CT 和 MRI 影像特征[J].华夏医学,2012,25(3):340-343

[3] 邵思辉,革敏,杨蕾.地中海贫血髓外造血组织瘤样增生 CT 诊断[J].实用放射学杂志,2018,34(8):1300-1301,1303.

[4] 刘向华,李玉民,黎艳,等.地中海贫血性骨病变的 CT、MRI 表现[J].中国中西医结合影像学杂志,2017,15(3):288-290.

[5] 黄仲奎,龙莉玲,李春燕.髓外造血的影像诊断[J].中国

医学计算机成像杂志,2008,14(6):593-598.

[6] Tamburini O, Del la SM. The diagnostic imaging of intrathoracic extramedullary hematopoiesis. Radiol Med Torino, 1992, 84: 582-586

[7] 梁庚,黄创基,曾志泉,等.地中海贫血铁过载脏器的 MRI 影像学特征分析及其与 MRI T2* 值的关系分析[J].广州医科大学学报,2021,49(1):41-43.

[8] 苏霞云,吴梅青,黄睿,等.地中海贫血造血干细胞移植后可逆性后部脑病综合征 2 例并文献复习[J].广西医学,2019,41(6):778-779,782.

[9] 周春桥,黎新艳,庞彩英,等.中孕期胎盘厚度 Z-1 评分对重型 α -地中海贫血的预测价值[J].中国医学影像学杂志,2021,29(3):260-263.