

· 病例报告 ·

嗜酸性粒细胞性筋膜炎¹⁸F-FDG PET/CT 显像 1 例

董有文 高建英 张谷青 孔钰 党娜
 济宁医学院附属医院医学影像科, 济宁 272000

通信作者: 高建英, Email: jyfypetct@163.com

DOI: 10.3760/cma.j.cn321828-20220705-00209

¹⁸F-FDG PET/CT imaging of eosinophilic fasciitis: a case report

Dong Youwen, Gao Jianying, Zhang Guqing, Kong Yu, Dang Na
 Imaging Center, the Affiliated Hospital of Jining Medical University, Jining 272000, China

Corresponding author: Gao Jianying, Email: jyfypetct@163.com

DOI: 10.3760/cma.j.cn321828-20220705-00209

患者男, 58 岁, 全身疼痛 6 个月。2021 年 8 月患者因受凉就诊于当地诊所, 臀部肌注药物(具体不详)后出现注射部位疼痛, 并逐渐出现双侧小腿、大腿、上肢疼痛, 伴双下肢水肿、下蹲困难、双上肢上举受限、双手握拳不能。体格检查无关节疼痛、雷诺现象、口腔溃疡、牙齿片状脱落、皮疹、光敏感等不适。入院查嗜酸性粒细胞计数及百分比未见异常, 红细胞沉降率(erythrocyte sedimentation rate, ESR)39(0~15) mm/1 h (括号内为正常参考值范围, 下同), C 反应蛋白(C-reactive protein, CRP)26(0~6) mg/L, γ 球蛋白百分比 24.6%(11.1%~18.8%), 肌酸激酶 40(50~310) U/L, 抗核抗体谱(antinuclear antibodies, ANA)阴性。

¹⁸F-FDG(南京江原安迪科正电子研究发展有限公司)PET/CT(美国 GE 公司 Discovery 710s)显像(图 1)示全身肌肉表面、肌肉间隙(筋膜区域)弥漫摄取¹⁸F-FDG。于 FDG 摄取显著区域行活组织检查(简称活检), 病理符合嗜酸性粒细胞性筋膜炎(eosinophilic fasciitis, EF; 图 2)。追溯病史发现患者初诊时外周血嗜酸性粒细胞曾有增高。患者后口服糖皮

质激素治疗, 3 个月后随访患者诉症状减轻, 四肢屈伸活动无明显受限。

讨论 EF 是一种罕见的结缔组织疾病, 由 Shulman^[1]首次报道为“伴嗜酸性粒细胞增多的弥漫性筋膜炎”, 故也被称作 Shulman 综合征。后 Rodnan 等^[2]发现该类疾病患者外周血嗜酸性粒细胞增高, 且光学显微镜下可见增厚筋膜中存在嗜酸性粒细胞浸润, 将其命名为“嗜酸性粒细胞性筋膜炎”。通常认为 EF 是硬斑病的 1 个亚类, 但近年有研究认为二者可能是不同的疾病, 偶可同时发生^[3-5]。EF 多为特发性, 可能与剧烈体力活动、创伤(包括躯体或精神)、传染病、自身免疫性疾病、化学物质、药物、感染、遗传、辐射和物理因素等有关; 少数(5%~10%)患者继发于恶性肿瘤, 多与血液系统肿瘤相关^[3]。EF 发病机制不详, 可能与嗜酸性粒细胞脱颗粒产物的毒性及致纤维化作用有关^[6]。

EF 患者以 20~60 岁多见, 无明显性别差异, 急性或亚急性起病。临床表现为进行性和对称性四肢水肿、僵硬、疼痛、活动受限, 少数可累及躯干或颈部, 严重者可出现关节挛缩;

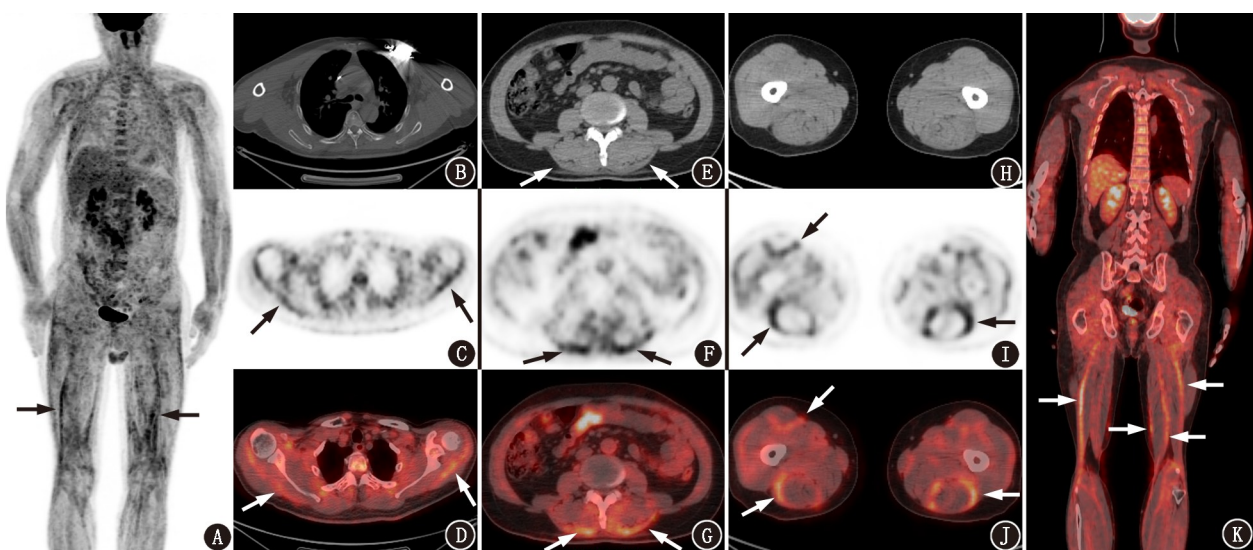


图 1 嗜酸性粒细胞性筋膜炎患者(男, 58 岁)¹⁸F-FDG PET/CT 显像图。A.最大密度投影(MIP)图示下肢筋膜 FDG 代谢增高(箭头示); B~J.横断面 PET/CT 图中, CT 图可见左侧胸壁心脏起搏器植入(B); PET、PET/CT 融合图分别显示肩部(C、D)、腰背部(F、G)、下肢肌(I、J)筋膜代谢增高(箭头示);另 CT 图示腰背部肌肉表面筋膜增厚(E; 箭头示), 下肢肌筋膜显示欠佳(H; 箭头示); K.冠状面融合图示下肢筋膜弥漫性代谢增高(箭头示)

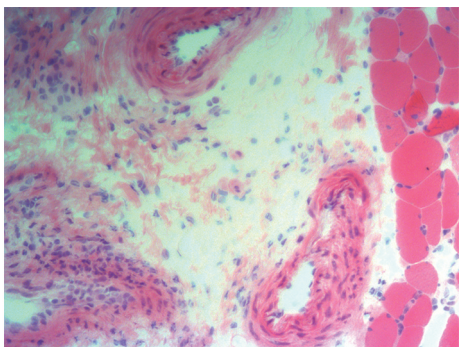


图2 嗜酸性粒细胞性筋膜炎患者(男,58岁)病理检查图像(HE×40)。可见肌纤维大小不一,存在变性、坏死肌细胞;肌束膜及筋膜下炎性细胞浸润,筋膜增生明显,筋膜内血管增多,偶见嗜酸性粒细胞

部分有肌无力、肌痛和关节痛。典型体征:(1)皮肤“橘皮”样改变;(2)“沟槽”征:表现为沿静脉走行的凹陷影,肢体抬高时明显;(3)“祈祷”征:表现为双手并掌时不能完全合拢,呈“祷告”姿势^[7]。外周血嗜酸性粒细胞升高与 EF 严重程度无关,本例患者仅在初诊时出现嗜酸性粒细胞升高,故对于疑似患者,可追溯其既往血常规情况以辅助诊断。本例患者其他实验室检查异常包括 ESR、CRP 的升高和高丙种球蛋白血症,提示存在全身炎症反应,与文献^[8]报道相符。

MR 为 EF 的首选影像学检查, T_1 加权成像(weighted imaging, WI)可显示筋膜增厚, T_2 WI 上受累筋膜呈高信号,增强扫描增厚的筋膜可见明显强化;筋膜厚度、 T_2 WI 信号强度及强化程度与疾病活动度呈正相关。 18 F-FDG PET/CT 表现为受累筋膜摄取 18 F-FDG 增高,可用于评估疾病累及范围、指导活检部位以及排除潜在的实体肿瘤^[9]。本例患者有 MR 检查禁忌证(心脏起搏器植入), 18 F-FDG PET/CT 或是此类患者的最佳选择。

皮肤、筋膜和肌肉的全层活检是诊断 EF 的必要条件:光学显微镜下可见肌筋膜内淋巴细胞、巨噬细胞、浆细胞及嗜酸性粒细胞浸润,其中嗜酸性粒细胞浸润多出现于病变早期;受累筋膜增厚,牢固贴附于骨骼肌上,真皮和表皮通常无异常^[10]。

EF 主要依靠典型的临床表现、实验室检查、影像学检查和病理表现进行综合诊断,目前常用 Pinal-Fernandez 诊断标准^[10]。主要标准:(1)对称或非对称性、弥漫性或局限性的皮肤及皮下组织肿胀、硬化和增厚;(2)筋膜增厚伴淋巴细胞和巨噬细胞浸润,伴或不伴嗜酸性粒细胞浸润。次要标准:(1)外周血嗜酸性粒细胞增多 $>0.5 \times 10^9/L$;(2)丙种球蛋白 $>1.5 g/L$;(3)肌无力和(或)醛缩酶水平升高;(4)皮肤“沟槽”征和(或)“橘皮”样改变;(5)MR 检查受累筋膜 T_2 WI 上呈高信号。诊断需满足 2 条主要标准,或 1 条主要标准加 2 条次要标准,并同时排除系统性硬化症。在治疗方面,糖皮质激素为 EF 的一线治疗药物,对于难治性 EF 或对糖皮质激素不

敏感的 EF 患者,可选择行免疫抑制剂治疗;此外,静脉注射免疫球蛋白、使用英夫利西单抗抗体以及光化学治疗等也有一定效果^[8]。EF 为自限性疾病,一般预后良好,预后不良者罕有报道^[11]。

综上,EF 临床罕见,核医学医师了解 EF 患者特征性的临床体征及典型 18 F-FDG PET/CT 表现有助于及时诊断该病,从而指导临床医师进一步的精准诊治。

利益冲突 所有作者声明无利益冲突

作者贡献声明 董有文:研究实施、论文撰写;高建英、张谷青:研究指导、论文修改、经费支持;孔钰、党娜:数据整理、论文修改

参 考 文 献

- [1] Shulman LE. Diffuse fasciitis with eosinophilia: a new syndrome? [J]. Trans Assoc Am Physicians, 1975, 88: 70-86.
- [2] Rodnan GP, DiBartolomeo A, Medsger TA Jr. Proceedings: eosinophilic fasciitis. Report of six cases of a newly recognized scleroderma-like syndrome [J]. Arthritis Rheum, 1975, 18(5): 525.
- [3] Peterson LS, Nelson AM, Su WP. Classification of morphea (localized scleroderma) [J]. Mayo Clin Proc, 1995, 70(11): 1068-1076. DOI:10.4065/70.11.1068.
- [4] 申晨,陈俊均,杨骥,等.硬斑病患者 180 例临床特征及分类探讨 [J]. 中华皮肤科杂志, 2022, 55(4): 308-315. DOI:10.35541/cjd.20210724.
- [5] Shen C, Chen JJ, Yang J, et al. Clinical features and classification of 180 patients with morphea [J]. Chin J Dermatol, 2022, 55(4): 308-315. DOI:10.35541/cjd.20210724.
- [6] Watanabe Y, Yamamoto M, Yamamoto T. A case of eosinophilic fasciitis and generalized morphea overlap [J]. Dermatol Online J, 2020, 26(2): 13030/qt96f64417.
- [7] Fett N, Arthur M. Eosinophilic fasciitis: current concepts [J]. Clin Dermatol, 2018, 36(4): 487-497. DOI:10.1016/j.clindermatol.2018.04.006.
- [8] Mourad AI, Lehman JS, Mydlarski PR. Groove sign in eosinophilic fasciitis [J]. Mayo Clin Proc, 2021, 96(8): 2184. DOI:10.1016/j.mayocp.2021.04.001.
- [9] Ihn H. Eosinophilic fasciitis: from pathophysiology to treatment [J]. Allergol Int, 2019, 68(4): 437-439. DOI:10.1016/j.alit.2019.03.001.
- [10] Belfeki N, Louam N, Chouchane I, et al. The place of 18 F FDG PET/CT in the management of patients with eosinophilic fasciitis: a case report [J]. Reumatismo, 2021, 72(4): 252-254. DOI:10.4081/reumatismo.2020.1353.
- [11] Pinal-Fernandez I, Selva-O'Callaghan A, Grau JM. Diagnosis and classification of eosinophilic fasciitis [J]. Autoimmun Rev, 2014, 13(4-5): 379-382. DOI:10.1016/j.autrev.2014.01.019.
- [12] Ansari S, Iftikhar U, Jamil A, et al. Eosinophilic fasciitis with a malignant outcome [J]. J Med Cases, 2021, 12(6): 220-222. DOI:10.14740/jmc3665.

(收稿日期:2022-07-05)