

肺泡蛋白沉积症的 CT 诊断

赵锡立 冯建 王和平

【摘要】 目的:探讨肺泡蛋白沉积症的 CT 表现和诊断价值。方法:4例均有完整的临床、实验室以及胸片和高分辨率 CT(HRCT)检查资料,4例均经肺泡灌洗术,其中3例经纤支镜检、1例经肺穿刺活检病理证实。对其 CT 表现进行回顾性分析。结果:本病在 HRCT 象上呈多样化改变:从弥散分布的较模糊的结节影到弥漫性斑片状云雾状肺实变阴影与磨玻璃影,呈地图样分布;多见蜂窝状、网状间质性表现,同时伴有病变范围内光滑的小叶间隔增厚。结论:临床表现、实验室检查、影像学检查特别是 HRCT 表现相结合并综合分析,可明确诊断,并不一定完全依赖于纤支镜或肺穿刺活检来确诊。

【关键词】 肺 肺泡蛋白沉积症 CT 诊断

【中图分类号】 R814.42, R563 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2000)05-0344-03

CT diagnosis of pulmonary alveolar proteinosis Zhao Xili, Feng Jian, Wang Heping. Department of Radiology, First Affiliated Hospital of Kaifeng Medical College, Kaifeng, He'nan Province 475001

【Abstract】 Objective: To study the CT findings of pulmonary alveolar proteinosis (PAP). **Methods:** The CT findings of 4 cases were retrospectively analysed, of which 3 cases were histologically proved by fiberoptic bronchoscopy and 1 case by lung puncture biopsy. All the 4 cases were performed bronchoalveolar lavage. **Results:** On HRCT there were a variety of findings of PAP as following: (1) From diffuse, vague nodular shadows to diffuse patchy cloudy shadows and ground glass appearance. (2) Honeycomb-like appearance and interstitial changes with smooth thickening of interlobular septums within the lesion. **Conclusion:** HRCT findings may help in diagnosis of PAP, especially coupled with clinical data and laboratory tests, not completely dependent on fiberoptic bronchoscopy and lung puncture biopsy.

【Key words】 Lung Pulmonary alveolar proteinosis CT Diagnosis

肺泡蛋白沉积症(Pulmonary alveolar proteinosis PAP)是一种原因未明的少见病,国内文献报道甚少^[1~3]。为探讨 PAP CT 表现及其诊断价值,将资料完整并经病理证实的4例作一报道,结合文献资料对其 CT 征象进行分析,以提高对此病的认识和诊断能力。

材料与方法

4例中男3例,女1例,年龄23~57岁,平均41.5岁。病程1.5~2.7年。临床表现咳嗽、咯痰4例,气短和呼吸困难3例。1例胸痛伴低热,并痰中带血丝。体检:1例无明显阳性肺部体征,另3例两下肺可闻及湿罗音。1例杵状指,1例有紫绀。1例曾被误诊为肺结核,经正规抗结核治疗1年无好转。1例有粉尘接触史,曾误诊为过敏性肺炎。4例多次痰抗酸杆菌检查阴性,1例痰查到过碘酸雪夫(PAS)染色反应阳性物质。3例经纤维支气管镜活检,1例行肺穿刺活检,病理见肺泡腔内充满有粉红色云絮状、细颗粒状无定形蛋白样物质,PAS染色阳性。4例行肺泡灌洗均在2次以上,每次灌洗液均呈乳白色牛奶样混浊,2例2次见

其中有沉积物。PAS染色反应4例均呈阳性,灌洗后症状均有不同的改善。胸部平片4例均显示两肺弥漫分布的结节状阴影,边不清,多处融合成大片状及云絮状实变阴影,病变多以肺门区为中心向周围弥散分布,似“蝶翼”样肺水肿改变。以中下肺内带分布为著。其中1例水平裂增厚上移,可见有一透亮带。灌洗后复查胸片有3例病灶明显消散。

4例均行胸部高分辨率 CT(HRCT)扫描,2例曾2次行 HRCT 扫描。

结果

HRCT 影像所见两肺均呈弥漫分布斑片状云雾状肺实变影及磨玻璃影,同时可见部分实变影与含气的肺泡混杂,其内可见蜂窝样透光区。1例斑片状影中可见充气支气管象。实变影与磨玻璃影边缘多清楚锐利,形状各异,边缘成角形成多种形状的病灶,边缘呈直线形、弧形或多角形,与正常肺组织分界清楚,呈地图样分布。在部分云絮状斑片状影中有增多增粗的肺间质纹理,交织或网状改变(图1~3)。某些实变影的边缘为肺裂,锐利清晰,有的无解剖界限,边界欠清,其中1例水平裂处有一透亮间隙(图3)。4例均呈两肺广泛性浸润,但有以肺中央区为主,也有以位于周围胸

作者单位:475001 河南开封医学高等专科学校第一附属医院放射科

作者简介:赵锡立(1964~),男,河南开封人,主治医师,从事肿瘤的介入治疗

膜下为主。上下肺分布无明显差异。4例均显示小叶间隔增厚,见于实变影或磨玻璃影内(图1~3)。4例心脏大小正常,无纵隔肺门淋巴结肿大,胸膜光滑整齐无受累。

讨论

肺泡蛋白沉积症是一种少见病,于1958年由Rosen等首先报道^[4]。病因及发病机理仍不明,但目前研究显示其与肺泡表面物质代谢异常或肺泡巨噬细胞对它们的清除异常有关,部分患者与粉尘或某些化学物质吸入所致特异性反应有关,也可能与自身免疫机制障碍,血液和淋巴系的恶性肿瘤以及细胞毒性药物的应用有关^[5,6,7]。本组1例患者就有粉尘接触史。本病的组织学特点^[2,8]主要为肺泡内含大量细微颗粒且PAS染色反应阳性。肺泡壁及间质结构正常,小叶间隔可因淋巴细胞和巨噬细胞浸润水肿而增厚,间质纤维化少见。

本病好发于30~50岁成人,偶见于儿童及老年人,男多于女。多起病隐袭,临床无特征,最常见的症状为活动后气短,咳嗽,咯少量痰,亦可有干咳。低热、乏力、胸痛、咯血者少见,部分可咯出小块胶冻样物质。肺底可闻及少许湿罗音。约1/5患者有杵状指,重者可致发绀。预后差异大,部分病人可自行缓解,也可复发,约1/3病人因呼吸衰竭或合并感染而死亡。肺泡灌洗术既能确诊又起治疗作用。本组4例中3例经肺泡灌洗术均有好转。

本病的CT尤其是HRCT改变呈多样化,最常见的是肺实变影与磨玻璃影,从模糊结节影至大片实变影均有^[6,8,9]。肺实变影分布各异,可以是中央性,也可以是周围性,也可两者均有。上下肺分布无明显差异。

虽然本病为双肺广泛受累,但偶尔也可不对称或单侧分布^[8]。3例X线平片均为蝶翼状似肺水肿表现,而CT扫描这种特点不明显,因外周亦存在类似病变,可能是平片病灶互相重叠的缘故。

PAP肺部弥漫性斑片状实变影或磨玻璃影,呈“地图样”分布,其边缘多清楚锐利,与正常肺组织分界清楚。某些病灶的边缘为肺裂,故锐利清晰;也可无解剖界限,边界欠清。有时实变阴影中还衬以网状增多增粗的肺间质纹理。有时可见到实变阴影内蜂窝透光区,是因实变肺泡与含气肺泡混杂并存所致。在广泛的实变中,CT上含气支气管征不多见^[6],网状间质性表现最多见。本组仅1例见到含气支气管征。有时CT上近叶间裂、膈面及主动脉周围可见透亮带,有作者认为是由于呼吸时存在着肺周边和中心伸缩率不同的缘故。本组1例出现此征象。HRCT通常可显示小叶间隔呈光滑的增厚,常规CT多呈网状。Murch和Carr报告的1组中^[9],均呈地图样分布的肺实变影或磨玻璃影伴光滑的小叶间隔增厚,且认为这种CT表现不同于其它任何实变的肺部疾患,小叶间隔增厚仅见于肺实变影或磨玻璃影的区域。这种地图样的分布原因还不十分清楚,但据Singh等所作肺活检证实,其可能由于病变以肺小叶为单位,小叶间隔在一定程度上限制了病变的蔓延。另有作者认为可能和病变周围相对正常的肺组织存在一定程度代偿性肺气肿有关。即使是做过肺灌洗的患者,其剩余的肺实变仍然边界清楚^[9]。说明小叶间隔使病变边缘形成多角形、弧形或直线形^[6,9]。关于肺实变阴影中增粗紊乱的肺间质纹理,某些作者^[6,9]经肺活检证实为小叶间隔或腺泡隔水肿或合并细胞浸润所致,并非纤维化,小叶间隔增厚也为间隔水肿所致。对伴发感染者,CT有助于发现

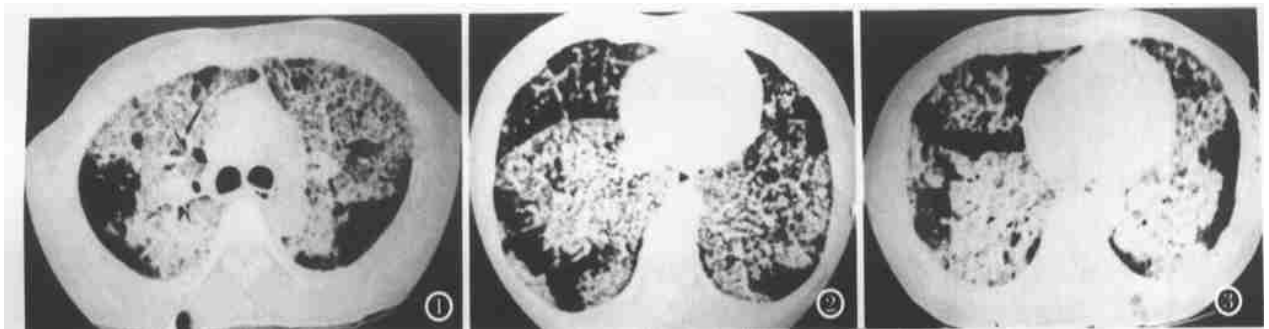


图1 HRCT扫描示两肺可见弥散分布的斑片状云雾状肺实变影及磨玻璃影,边缘清楚,呈“地图样”分布,其内可见蜂窝状透光区,其间可见增粗紊乱的肺纹理交织成网,实变区可见支气管气相。图2 HRCT扫描示两肺可见弥散分布的腺泡结节样,斑片状及磨玻璃样实变影,实变影与含气肺泡弥漫混杂并存呈网状,病变边缘可为肺裂,光滑清晰,呈地图样分布,内可见光滑的小叶间隔增厚。图3 HRCT扫描示两肺可见大片的实变阴影,边缘清楚光滑,呈直线状或多角状,呈“地图样”分布,实变影中有增粗紊乱的肺纹理交织成网状,并可见小叶间隔增厚,右侧水平裂处有一透亮间隙。

平片上被周围 PAP 病变掩盖的感染灶^[6]。一般认为该病不伴有肺门、纵隔淋巴结肿大与胸腔积液,无心脏增大改变。

本病临床症状无特征,胸部 X 线征象往往出现于临床症状之前,有时无临床症状,仅于偶尔 X 线检查发现,故 X 线仍是早期发现本病的首选方法。但 X 线征象并非特异性,CT 尤其是 HRCT 因具有横断面成像,密度分辨率高等特点而对此病的认识有明显提高。X 线平片所见类似肺水肿,病变边界不清,而 CT 则能准确观察病变的形态、分布^[6,8],在评价病变的范围和肺功能方面均较平片更为明确^[8]。PAP 的 CT 表现虽非特异性,但在本病的诊断及鉴别诊断中起重要作用。当 CT 特别是 HRCT 显示地图样分布,边界清楚的斑片状肺实变影或磨玻璃影,伴病变范围内光滑的小叶间隔增厚时,强烈提示 PAP 的可能。同时本病应注意与肺水肿、肺泡癌、过敏性肺炎、肺出血性疾病等相鉴别。结合 PAP 临床表现相对轻微,必要时可先作痰检或支气管镜检吸取物作 PAS 染色,如找到特殊的蛋白或类脂质颗粒将有助于诊断,PAS 染色阳性可确诊。对不

能明确诊断的,最后有赖于肺泡灌洗或肺活检来确诊。

参考文献

- 1 林友华,陈元方,朱贵卿,等.肺泡蛋白沉积症(附4例报告)[J].中华内科杂志,1980,19:403.
- 2 许文兵,朱元珏,张璐,等.肺泡蛋白沉积症六例诊治分析[J].中华结核和呼吸杂志,1993,16:147.
- 3 俞消一,严洪珍.肺泡蛋白沉积症的 CT 表现[J].中华放射学杂志,1997,31:417.
- 4 Rosen SH, Cashman B, Liebow AA. Pulmonary alveolar proteinosis. New Eng J Med. 1958; 258: 1123.
- 5 Claypool WD, Rongers RM, Matuschak GM, et al. Update on the Clinical diagnosis, management, and pathogenesis of pulmonary alveolar proteinosis phospholipidosis. Chest, 1984, 85: 550.
- 6 Godwin JD, Miller NL, Takasugi JE. Pulmonary alveolar proteinosis: CT findings. Radiology, 1988, 169: 609.
- 7 Singh G, Katyal SE, Bedrossian CW, et al. Pulmonary alveolar proteinosis: Staining for surfactant apoprotein in alveolar proteinosis and in conditions simulating it. Chest, 1983, 83: 82.
- 8 Zimmer WE, Chew FS. Pulmonary alveolar Proteinosis. AJR, 1993, 161: 26.
- 9 Murch CR, Carr DH. Computed tomography appearances of pulmonary alveolar proteinosis. Clinical Radiology, 1989, 40: 240.

(2000-03-30 收稿)

上期有奖图片读解答案——

结果 手术所见:右膈下、肝肾间隙、大网膜、双侧结肠旁沟,布满大小不等菜花状结节,质硬,切开呈鱼肉样,色灰白。探查盆腔,双侧附件呈菜花状,质硬,灰白色,部分呈暗黑色,升结肠,乙状结肠、膀胱、子宫受累。肝脏、肾脏及小肠未见异常。术后诊断:双侧附件恶性肿瘤并腹腔、盆腔广泛转移。

病理诊断:双侧卵巢浆液性腺癌(三级)。

讨论 卵巢恶性肿瘤中的 85%~90% 来自上皮,来自上皮的恶性肿瘤中最多见的是浆液性囊腺癌,占 42%。种植转移是其主要扩散途径。脱落的肿瘤细胞可随腹水流通。腹腔液体 80% 引流到右侧,因而膈下种植以右侧多见^[1]。腹腔内种植转移主要影像学表现是腹水和腹腔内不规则结节和团块。当种植在膈下时,肝脏外缘出现新月形或梭形团块影,肝可局部受压凹陷。此时要和肝内占位性病变相鉴别。CT 对膈下病变的定位诊断有一定困难,特别是当病灶位于膈下大血管附近时。MRI 检查则可通过多参数多平面成像,明确病灶的部位和解剖关系。如果同时发现腹腔内有其它转移灶及腹水,结合患者性别和有关妇科病史,应考虑到卵巢恶性肿瘤种植转移的可能。

参考文献

- 1 李果珍.临床 CT 诊断学[M].北京:人民卫生出版社,1994:606.