

- tion[J]. J Neurochem, 2001, 77(2): 383-390.
- [12] Axford JS, Howe FA, Heron C, et al. Sensitivity of Quantitative ^1H Magnetic Resonance Spectroscopy of the Brain in Detecting Early Neuronal Damage in Systemic Lupus Erythematosus[J]. Ann Rheum Dis, 2001, 60(1): 106-111.
- [13] Davanzo P, Thomas MA, Yue K, et al. Decreased Anterior Cingulate Myo-inositol/Creatine Spectroscopy Resonance with Lithium Treatment in Children with Bipolar Disorder[J]. Neuropsychopharmacology, 2001, 24(4): 359-369.
- [14] Kreis R, Hofmann L, Kuhlmann B, et al. Brain Metabolite Composition During Early Human Brain Development as Measured by Quantitative in Vivo ^1H Magnetic Resonance Spectroscopy[J]. Magn Reson Med, 2002, 48(6): 949-958.

(收稿日期: 2005-09-12 修回日期: 2006-06-12)

肺泡蛋白沉积症一例

• 病例报道 •

廖昕, 陈卫国, 王刚, 程勇

【中图分类号】R814; R814.42; R563 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2006)11-1107-01

病例资料 患者, 男, 44 岁, 反复咳嗽、气促 10 个月入院。查体: 口唇发绀, 双肺可闻及中等量爆裂音及水泡音。胸片示两肺纹理粗、多, 结构紊乱, 见多发不规则条状阴影交织成网状, 其间见散在斑点及斑片状模糊阴影, 以两下肺明显; 肺门影增大, 增浓(图 1)。CT 示双肺实质及间质弥漫分布多发的斑片状密度增高影, 边缘清楚, 密度欠均匀, 病变影中见充气支气管征及小网格影(图 2)。诊断: 两肺间质性肺炎。行支气管、肺泡灌洗术见肺灌洗液呈乳白色, PAS 染色阳性。细胞分类见大量未定型物质, 可见巨噬细胞约 10 个/ml, 巨噬细胞吞噬大量片状物质。诊断为肺泡蛋白沉积症。因呼吸衰竭合并感染死亡。

讨论 肺泡蛋白沉积症(pulmonary alveolar proteinosis, PAP)是大量不定形的非可溶性富磷脂蛋白沉积于肺泡腔和细支气管腔为特征的肺弥漫性疾病。于 1958 年由 Rosen 首先提出, 病理学特点^[1]为终末呼吸性细支气管肺泡内有大量含脂类糖蛋白样物质沉积, 过碘酸雪夫氏(periodic acid-Schiff, PAS)染色和脂肪染色阳性, 这些物质的本质为表面活性物质, 呈颗粒状, 无结构, 在间质内不出现。

本病可发生于任何年龄, 以 30~50 岁男性多见, 起病隐匿, 进行性呼吸困难为其最具特征性的临床表现^[2], 约 25% 的患者有杵状指^[3]。文献曾报道成人约 20%~35% 在 5 年内死亡, 60%~70% 痊愈或明显改善, 儿童死亡率近 100%。结合本例的平片与 CT 表现, 综合文献发现本病平片常表现为两肺广泛性肺泡实变, 可出现结节影、斑片影及大片实变影。病变以肺门为中心向肺野呈对称或不对称分布, 呈“蝶翼”样, 为肺泡充盈后改变, 与肺水肿相似, 但没有肺血改变和心脏增大。病变以两侧对称多为多, Lee 等^[4]曾报道两侧对称 62%, 不对称为 38%, 其 X 线表现无明显特异性, 因此不能确诊。CT 可表现为磨玻璃样影, 散在斑片状模糊实变影、多发小结节影、充气支气管征及网格状影。其中较具特征性的表现主要有以下两种: ①两肺弥漫分布的大片状或“地图样”边界清楚的实变影^[5], 其

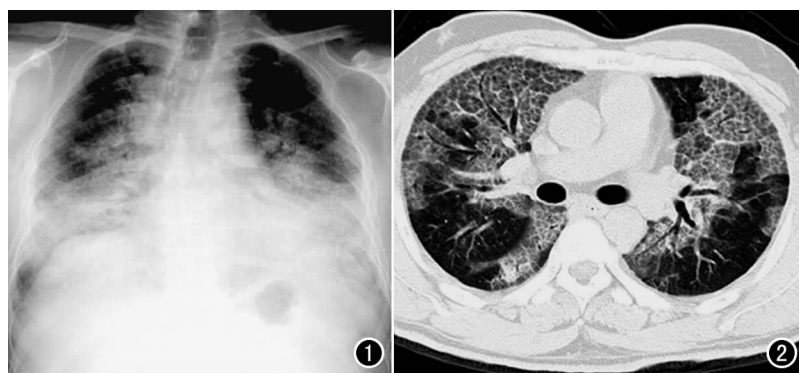


图 1 X 线片示两肺纹理粗、多, 结构紊乱, 见多发不规则条状阴影, 交织成网状, 其间见散在斑点及斑片状模糊阴影, 以两下肺明显; 肺门影增大, 增浓。图 2 CT 示双肺实质及间质弥漫分布多发的斑片状密度增高影, 其内可见充气支气管征, 其间多数小网格影。

分部无特定区域。可以是中央性的, 呈蝶翼状分布, 也可以是周围性的, 边缘分布, 病变边缘清楚锐利; ②网格状影(碎石路征), 散在或弥漫分布的磨玻璃影中见到的细线、网格状影, 呈碎石路样改变^[6]。胸部 CT 尤其是 HRCT 可比胸片更清楚地显示病变的分布及范围, 再结合 PAS 染色阳性多可作出本病的诊断。

参考文献:

- [1] 陈灏珠. 实用内科学(下册)[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2001. 1629-1630.
- [2] Godwin JD, Müller NL, Takasugi JE. Pulmonary Alveolar Proteinosis: CT Findings[J]. Radiology, 1988, 169(6): 609-613.
- [3] Goldstein LS, Kavuru MS, Christie HA, et al. Pulmonary Alveolar Proteinosis: Clinical Feature and Outcomes[J]. Chest, 1998, 114(3): 1357-1362.
- [4] Lee KN, Levin DL, Webb WR, et al. Pulmonary Alveolar Proteinosis: High-resolution CT, Chest Radiographic, and Functional Correlation[J]. Chest, 1997, 111(5): 989-995.
- [5] 蔡后荣, 周贤梅, 候杰, 等. 肺泡蛋白沉积症影像学分析[J]. 中国医学影像技术, 2004, 20(12): 1892-1894.
- [6] 蔡欣, 曾庆思, 关玉宝, 等. 肺泡蛋白沉积症的影像学分析[J]. 第一军医大学学报, 2005, 25(4): 441-443.

(收稿日期: 2006-03-13)