

肺泡蛋白沉积症 7 例的影像学分析

吴东

【中图分类号】R814; R814.42; R563 【文献标识码】A 【文章编号】1000-0313(2006)11-1140-02

肺泡蛋白沉积症(pulmonary alveolar proteinosis, PAP)是一种少见病,目前随着影像学检查方法的不断发展,对本病的报道有所增加。本文报道 7 例外院收治的 PAP,结合文献,分析讨论其影像学表现,旨在提高对本病的认识。

材料与方 法

本组 7 例中男 5 例,女 2 例,年龄 19~47 岁,平均 36 岁。临床表现为咳嗽、进行性或活动后气急,咳痰(其中咳少量白痰 5 例,黄脓痰 2 例),发热,2 例合并呼吸衰竭。体检 4 例有湿罗音,2 例有干罗音,1 例管状呼吸音。病程 1.5~10 个月不等。6 例经纤维支气管镜肺泡灌洗检查,PAS 染色阳性证实,1 例从下级医院转入外院,1 天后死亡,尸检鉴定,取肺组织病检,切面呈实性,有散在的黑色小点,镜检:多数肺泡扩张,肺泡腔内充满红染的高碘酸-雪夫氏(PAS)反应呈强阳性,最后病理诊断为肺泡蛋白沉积症。7 例患者均摄有胸部平片,6 例有胸部 CT 片,并进行治疗后的随访观察。

应用 GE Lightspeed, Ultra 和 GE Prospeed 螺旋 CT 扫描,从肺尖到肺底的连续扫描,层厚 10 mm,螺距为 1,部分患者行高分辨扫描,层厚 1 mm,层距 10 mm。

结 果

1. 胸部 X 线表现

小结节影(2 例):为两肺广泛分布的散在小结节影,直径约 2~6 mm,边缘欠清晰,部分融合成片状(图 1),密度不均匀,以中下肺为著。

两肺大片状阴影(5 例):其边缘模糊,部分实变,密度较高,部分病灶密度浅淡薄,呈毛玻璃状影(图 2),未见明显的支气管充气征。其中 3 例为两肺弥漫性大片状影,2 例双中下肺大片影,以右肺为著。

2. CT 及高分辨力 CT(HRCT)表现

磨玻璃样:表现为两肺弥漫性分布的斑片影,其间可见肺血管纹理,部分肺组织实变,呈斑片影或大片状影(图 3a),病变与正常的肺组织分界清楚,锐利,病变分布无一定规律,4 例呈地图样分布,2 例以周围分布为主,且两下肺后部密度较高。

小结节影:为肺泡实变,约 1~6 mm,不等,边缘模糊。

网格状影:在上述磨玻璃影中,均可见到弥漫分布的小网格状改变,其大小分布一致,边缘光滑,由外向内均匀分布,此征象在 HRCT 中显示比较清晰。

支气管充气征:在毛玻璃影和实变影中均可见支气管气

相,且管壁柔软。

节段性肺气肿:于毛玻璃影病变周围散在斑片状低密度肺气肿。

其它改变:全部患均无心影增大和胸腔积液。3 例有气管隆突下淋巴结增大,直径大小约 1.0~1.5 cm。

3. PAP 治疗后表现

除 1 例住院后很快死亡外,其余病例均经多次肺泡灌洗治疗后,1.5~2 个月复查,影像改变均明显好转(图 3b)。主要表现为:两肺弥漫性磨玻璃样密度明显减低,范围缩小,网格影明显减少,可见散在的网状结节影,本组病例中 2 例病变范围明显缩小,密度减低,2 例病变大部分消失,仅两肺后部仍有少量小斑片状毛玻璃影,1 例明显好转,左肺好于右肺,检查仅存少量粟粒样小结节影,只有 1 例病变改变不明显,考虑和治疗时间较短有关。

讨 论

PAP 首先由 Rosen 等^[1]于 1958 年提出,为一种原因不明的少见的弥漫性肺部疾病。PAP 分为原发性和继发性,前者无明显的致病因子和疾病,后者多继发于以下三种情况:①化学或矿物质的吸入;②肺部感染,与 PAP 合并存在;③恶性肿瘤或免疫力低下者。病理性特点^[2]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,PAS 染色和脂肪染色阳性,这些物质为在表面活性物质,呈颗粒状无结构,在间质内不出现。

本病可发生在任何年龄,但以青壮年男性为多见(30~50 岁),本组 7 例,5 例男性,年龄和上述相符,2 例女性,年龄较轻,分别为 19 岁和 25 岁,前者为养路工人,可能与职业有关,后者原因不明。起病隐匿,进行性呼吸困难为其最具特征性的临床表现。据文献^[3]报道成人 20%~50%在 5 年内死亡,60%~70%痊愈或明显改善,儿童死亡率近 100%。我院 6 例患者经肺泡灌洗术后症状减轻,全部出院,1 例入院时间短,入院时病情危重呼吸衰竭死亡。故本病的早期正确诊断,对患者的治疗有着重要的意义。一经确诊,通过肺泡灌洗术,可以明显改善患者的临床症状,防止因呼吸衰竭或合并感染而死亡。

1. PAP 的影像学表现分析

胸部 X 线平片表现为两肺弥漫性分布的小结节影,边缘模糊,有融合倾向;毛玻璃影,呈散在斑片状模糊影,或呈两肺蝶翼样片状影,为肺泡充盈后改变。其 X 线表现无明显的特异性,与肺水肿或炎症改变相似,因此不能确诊 PAP。

CT 表现可见磨玻璃影、散在片状模糊影及实变影、多发小结节影、支气管充气征以及网状影。其中较有特征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

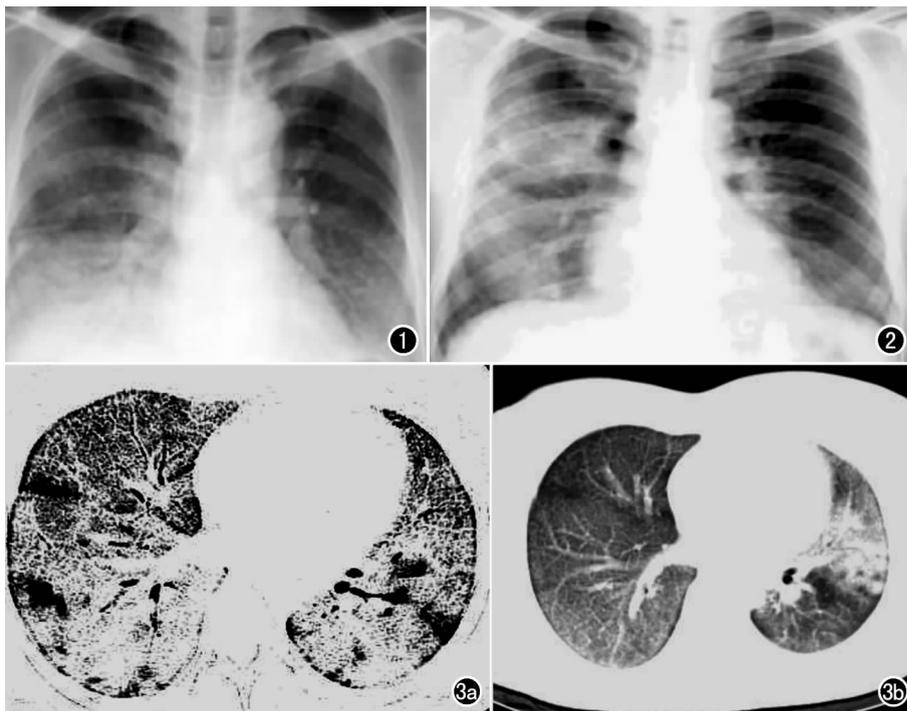


图 1 X 线片示两肺中下肺野弥漫分布 2~6 mm 的微小结节,边缘模糊,以下肺为著。

图 2 X 线片示右肺大片蝶翼状阴影,边界尚清楚,左肺片状磨玻璃影。

图 3 HRCT 扫描图像。a) 两肺磨玻璃样气腔实变影,网格状影,微小结节影,支气管充气征阳性; b) 经支气管肺泡灌洗后,两肺病变明显缩小,密度减低。

变影,其分布无特定区域,可以为中央型的,呈蝶翼状分布,也可以是周围性的,边缘分布。这主要是肺泡内蛋白质物质不均匀充盈沉积,导致肺泡实变所致,而病变周围肺组织的代偿性肺气肿,则使病变边缘清楚锐利;②网格状影(碎石铺路征),在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,其形成有两种观点,一是有淋巴细胞和巨噬细胞浸润及水肿导致的小叶间隔增厚所致,小叶间隔增厚的密度高于实变区肺泡蛋白样物质密度,故网格状影仅见于磨玻璃影中,二是认为细网线影多为肺泡实变,其次为间质纤维化,或两者都有^[4]。本组 6 例 CT 扫描中,均可见网格状影,其改变在 HRCT 上表现得最为清楚, X 线胸片因图像重叠而不能显示。根据本组病例及文献^[5]分析,我们发现碎石路征在 PAP 常见,其特点为毛玻璃影呈边界清楚的地图样分布,其间网格影大小一致、均匀、边缘光滑,一旦出现此征象,可高度提示本病。

2. PAP 的影像鉴别诊断

与肺炎、肺出血、心源性肺水肿等鉴别。肺炎临床有发热等症状,抗感染治疗后肺部阴影吸收。肺出血一般也可短期吸收好转,肺泡肺水肿常出现心脏增大和肺血改变。另外,在上述病变中,肺内片状阴影边缘与正常肺组织分界清楚,结合临床病史和临床表现,应该不难做出诊断。

影像改变以多发小结节为主时,应与肺泡癌、结节病、肺转移癌鉴别,这些疾病除小结节影外,还可见肺门和纵隔淋巴结肿大,且病变发展较快,而 PAP 无淋巴结增大,病变发展缓慢,结节影有融合倾向。

以小叶间隔增厚为主的疾病:如癌性淋巴管炎、尘肺、结节病等。其小叶间隔增厚多为结节状或串珠状;肺间质纤维化的小叶间隔增厚为蜂窝状,不均匀、毛糙,可以发生在毛玻璃影以外区域,这些均与 PAP 的小叶间隔增厚即网状影不同。

参考文献:

- [1] Rosen SH, Castleman B, Liebow AA. Pulmonary Alveolar Proteinosis [J]. N Engl J Med, 1958, 258(9): 1123-1142.
- [2] 陈灏珠. 实用内科学(下册)[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2001. 1629-1630.
- [3] 叶晓雪, 杨光钊. 肺泡蛋白沉积症的临床与影像[J]. 实用放射学杂志, 2003, 19(4): 367-369.
- [4] 潘纪成, 张国祯, 蔡祖龙. 胸部 CT 鉴别诊断[M]. 北京: 科学技术文献出版社, 2003. 240-244.
- [5] 杨光钊, 叶晓雪, 李森华. 肺泡蛋白沉积症的过分辨率 CT 表现[J]. 中华放射学杂志, 2002, 36(5): 467-468.
- [6] 蔡欣, 曾庆思, 关玉宝, 等. 肺泡蛋白沉积症的影像分析[J]. 第一军医大学学报, 2005, 25(4): 441-443.

(收稿日期: 2006-01-03)