

参考文献:

- [1] Mentzel T, Tos APD, Fletcher CDM. Perineurioma (Storiform Perineurial Fibroma): Clinicopathological Analysis of Four Cases [J]. Histopathology, 1994, 25(3): 261-267.
- [2] Emory TS, Scheithauer BW, Hirose T, et al. Intraneural Perineurioma: A Clonal Neoplasm Associated with Abnormalities of Chromosome 22 [J]. Am J Clin Pathol, 1995, 103(6): 696-704.
- [3] Iyer VG, Garretson HD, Byrd RP, et al. Localized Hypertrophic Mononeuropathy Involving the Tibial Nerve [J]. Neurosurgery, 1988, 23(2): 218-221.
- [4] 陈子贤, 陈统一. 神经束膜瘤 [M]. 国外医学: 骨科学分册, 2004, 25(5): 293-296.
- [5] Robson AM, Calonje E. Cutaneous Perineurioma: a Poorly Recognized Tumor Often Misdiagnosed as Epithelioid Histiocytoma [J]. Histopathology, 2000, 37(4): 332-339.
- [6] Lolge SJ, Morani AC, Chaubal NG, et al. Sonographically Guided Nerve Biopsy [J]. Ultrasound Med, 2005, 24(10): 1427-1430.
- [7] Graadl van Roggen JF, Fletcher CDM. Reticular Perineurioma [J]. Am J Surg Pathol, 2001, 25(4): 485-493.

(收稿日期: 2006-09-18)

肺泡蛋白沉积症一例

• 病例报道 •

邱乾德

【中图分类号】R445.4; R563 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2007)06-0661-01

肺泡蛋白沉积症(pulmonary aveolar proteinosis, PAP)是一种病因未明的少见病,1958年由Rosen等首次报道。该病特征是肺泡内充填过碘酸雪夫氏(periodic acid-schiff, PAS)染色阳性的蛋白质类物质,主要由肺泡表面活性物质及退化的肺泡上皮组成。临床主要表现为进行性胸闷、呼吸困难,目前全肺灌洗仍是该病唯一有效的治疗方法。

病例资料 患者,男,45岁。职业为记者,常住美国 and 香港。有20余年吸烟和饮酒史,烟量每天30~40支,酒量每天饮52°白酒250ml以上。近半年感胸闷,在门诊胸透发现胸部病变,而行CR、CT、MRI检查。实验室检查PAS染色为阳性。

讨论 PAP病因至今未明,但目前普遍认为可能3种原因。慢性吸入有毒物质,如长期吸烟,Goldstein等报道24例PAP患者有吸烟史占75%^[1];接触粉尘;免疫缺陷。本例有20余年吸烟史,每天烟量30支,本例可能与吸烟有关。病理上主要表现为肺泡表面活性物质的过度生成,末梢呼吸道细胞破坏,血浆蛋白渗出增加,磷脂蛋白质类物质充填于肺泡,小气道及小叶间隔水肿,显微镜下特点为含有大量嗜酸性颗粒状及絮状物质及少量肺泡内的巨噬细胞。

综合文献^[2-8]报道35例中男22例,女13例;发病年龄21~62岁,最多见于30~50岁,平均37.2岁;病程4个月至8年,平均1.5年;起病时症状轻微,进行性胸闷、呼吸困难占62.9%,咳嗽、咳痰占85.7%,并以干咳为主,杵状指占25.7%,紫绀占42.9%,发烧占28.6%,咯血占22.9%。乳酸脱氢酶轻度升高,PAS染色阳性,灌洗液中肺泡表面活性蛋白A、D的含量升高。

影像表现:①平片,肺泡及小叶实变,表现为两肺广泛性分布、密度不均、大小不等、境界模糊影;大片实变,表现为两中下肺淡薄实变影;类似肺水肿的肺泡实变,表现为自肺门向外放

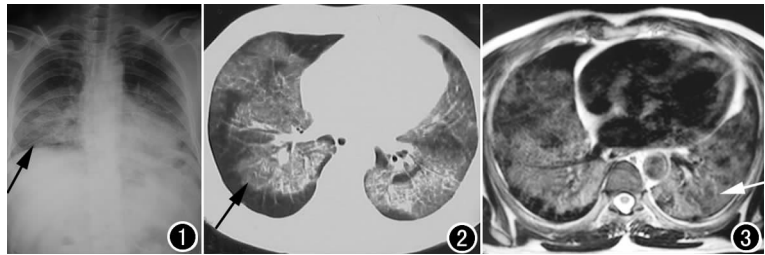


图1 X线片示两肺中下野斑片状致密影,边缘模糊,以中内带为著。

图2 CT示两肺毛玻璃样,碎路石征、地图样改变。图3 MR示两肺斑片状异常信号,T₂高信号。

射状分布的蝴蝶状致密影。②CT,腺泡性实变为主,呈大小不等1~6mm、密度不均、边缘模糊结节影;小叶性实变,呈斑片状影与正常肺实质的分界锐利形成地图状改变;大片实变,可有充气支气管征;毛玻璃影、碎石路征;小叶间隔水肿,表现为线状、网状、点状影。③MRI,PAP的MRI征象国内文献上未见报道。

参考文献:

- [1] 赵瑞芬,张思全. 肺泡蛋白沉积症的影像学表现[J]. 中国医学影像技术, 2001, 17(6): 582-583.
- [2] 王云华,刘顾岗. 肺泡蛋白沉积症影像学诊断[J]. 临床放射学杂志, 1999, 18(12): 735-737.
- [3] 俞肖一,严洪珍. 肺泡蛋白沉积症的CT表现[J]. 中华放射学杂志, 1997, 31(6): 417-418.
- [4] 唐震,刁胜林,林明友,等. 肺泡蛋白沉积症的X线诊断(附6例报告)[J]. 中华放射学杂志, 1995, 29(12): 873-874.
- [5] 傅长根,张雪斌,冯骏. 肺泡蛋白沉积症的影像诊断(附5例报告)[J]. 江苏医药, 1999, 25(2): 141.
- [6] 赵锡立,冯健,王和平. 肺泡蛋白沉积症的平片与CT表现[J]. 中国临床医学影像杂志, 2001, 12(3): 210-211. 222.
- [7] 胡春芳,刘加立,汪秀玲,等. 肺泡蛋白沉积症的影像学表现[J]. 徐州医学院学报, 2000, 20(2): 129-131.
- [8] 许文兵,朱元,张璐,等. 肺泡蛋白沉积症6例治疗分析[J]. 中华结核和呼吸杂志, 1993, 16(3): 147.

(收稿日期: 2006-10-03)