

原发性间质性肺炎的 HRCT 特征

全冠民, 袁涛

【中图分类号】R 【文献标识码】A 【文章编号】1000-0313(2009)02-0212-03

2001 年美国胸科学会(American thorax society, ATS)及欧洲呼吸病学会(European respiratory society, ERS)将原发性间质性肺炎(idiopathic interstitial pneumonias, IIPs)的命名标准化,新的 ATS-ERS 分类包括如下 7 种疾病。

原发性间质肺纤维化

原发性间质肺纤维化(idiopathic pulmonary fibrosis, IPF)是 IIPs 最常见的类型,其病理学诊断为寻常性间质性肺炎(usual interstitial pneumonia, UIP)。但 UIP 还包括胶原血管病、石棉肺、放疗后改变、慢性过敏性肺炎及家族性肺纤维化,IPF 约占 UIP 的 70%^[1]。IPF 中位生存期仅 2~4 年,预后较其他 IIPs 差。

典型发生于 50 岁以上,男性稍多,表现为渐进性呼吸困难与干咳,常潜隐起病数月甚至数年,易误诊为其他疾病。吸烟为易感因素。本病大剂量激素治疗无效,甚至因为其不良反应明显而列为禁忌。但急性期似乎可联合使用环孢霉素 A 与激素。另外,确诊本病后可行肺移植治疗。

HRCT 上从病变肺尖至肺底逐渐加重,胸膜下网状影、大囊状蜂窝及牵引性支气管扩张、自肺尖至肺底病变递增高度提示诊断^[1-4](图 1),大多数患者还可见磨玻璃密度影(ground glass opacity, GGO)及纵隔淋巴结增大。

ATS-ERS 确定诊断 IPF 包括 4 个主要标准与 4 个次要标准,主要标准:①除外其他原因所致的间质性肺病,如药物毒性、环境因素及结缔组织疾病;②肺功能异常,包括肺活量减低、气体交换异常;③ HRCT 上双侧肺底网状影及轻度 GGO;④支气管镜及肺泡灌洗不提示其他疾病。次要标准:①年龄超过 50 岁;②潜隐起病、难以解释的呼气性呼吸困难;③病史超过 3 个月;④双侧肺底吸气性爆破音。

非特异性间质性肺炎

非特异性间质性肺炎(nonspecific interstitial pneumonia, NSIP)仅次于 UIP/IPF。1994 年首先由 Katzenstein and Fiorelli 提出,其病理学表现不符合其他 IIPs,故名。NSIP 表现也可见于胶原血管病^[1]。

典型年龄为 40~50 岁,无性别差异。与 IPF 症状相似、但较轻,主要为数月间逐渐加重的呼吸困难、疲倦及体重下降。NSIP 治疗包括皮质激素及细胞毒性药物如环磷酰胺与环孢霉素,大多数患者有效。组织学上区分 NSIP 与 UIP 困难,而 HRCT 对此类病例的鉴别有帮助^[5]。

HRCT 上病变倾向于胸膜下及肺底对称分布,最多见的表现为 GGO 加上不规则线状影或网状影加散在微小结节(图 2)。有时紧邻胸膜下的区域并不受累。晚期病例可见牵引性支气管扩张及实变。GGO 组织学上与均匀分布的间质炎症有关。其他表现包括胸膜下囊肿,但很少见,较 UIP 者小且较局限,称之为“微囊性蜂窝”(microcystic honeycombing),UIP 者为大囊性蜂窝。对于 NSIP 两型病变,蜂窝更常见于纤维化型, GGO 则常见于细胞型。少数病例还可见牵引性支气管扩张及小叶内网状影^[5-8]。

NSIP 的鉴别主要是 UIP^[9,10],有利于 NSIP 诊断最显著的特点是胸膜下分布、广泛 GGO 及实变、细小网状影及微结节, NSIP 随访 GGO 不会进展为蜂窝,即使伴随牵引性支气管扩张也是如此^[3,5,10]。

隐源性机化性肺炎

隐源性机化性肺炎(cryptogenic organizing pneumonia, COP)是一种具有临床与影像学特征的 IIPS,其组织学上为斑片状局限性机化性肺炎,以往曾称为闭塞性细支气管炎伴机化性肺炎(bronchiolitis obliterans with organizing pneumonia, BOOP)。

平均发病年龄为 55 岁,无性别差异,与吸烟无关。表现为病程数周的呼吸困难、干咳与发热,常有前驱呼吸道感染及抗生素使用史。肺功能检查为限制性通气障碍。激素治疗后大多数患者可恢复,但可在激素减量或停药后 3 个月内复发。该病的病理学表现也见于胶原血管病、感染性疾病与药物性肺病,因此诊断 COP 时需除外这些疾病。

病理学特征为肺泡管及肺泡内肉芽样息肉形成,纤维母细胞增生为肺泡内渗出物机化所致,病变呈斑片状分布,肺结构仍保留,肉芽组织期龄一致,夹杂少许炎细胞浸润,纤维化位于周边气腔周围,包括细支气管、肺泡管及肺泡^[2,3]。

HRCT 上病变密度从 GGO 到实变,呈特征性的周边及支气管周围分布,下叶更常受累,病变大小可从数厘米到累及整个肺叶,灶内可见含气支气管征与轻度柱状支气管扩张(图 3)。30%合并小叶中心结节影。少数病例表现为较大结节或肿块、节段性实变、环礁状密度增高影、碎石路征及少量胸膜腔积液。COP 病变抗生素治疗无效,实变可在数周内增大^[2,3,8,11]。

呼吸性细支气管炎伴间质性肺病

呼吸性细支气管炎伴间质性肺病(respiratory bronchiolitis-associated interstitial lung disease, RB-ILD)与吸烟有关,其组织学、影像学及临床与脱屑性间质性肺炎(desquamative interstitial pneumonia, DIP)有重叠之处,被认为属同一类疾病。本病

作者单位:050000 石家庄,河北医科大学第二医院放射科

作者简介:全冠民(1966—),男,安徽人,博士后,副教授,硕士生导师,主要从事神经、血管病及胸部影像学研究工作。

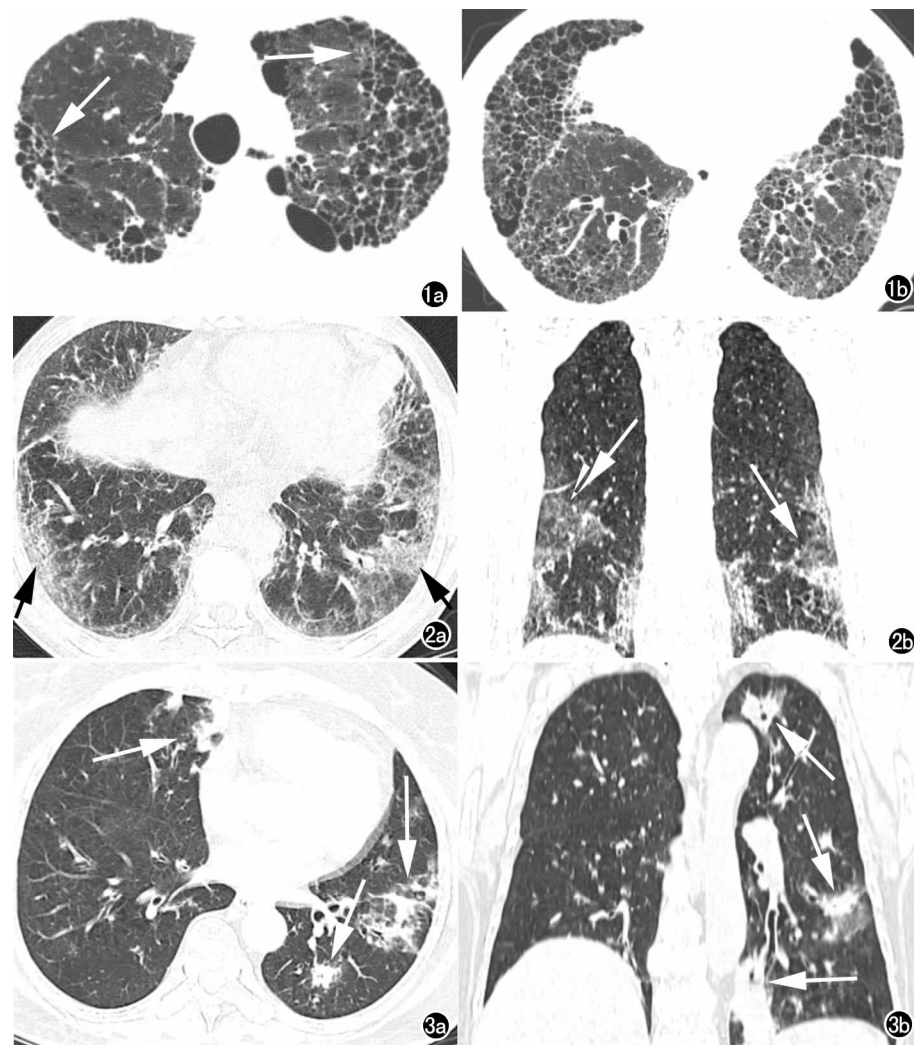


图 1 UIP. a) 两肺胸膜下多发蜂窝影(箭),以下肺为著;b) 左下叶前外基底段胸膜下少许 GGO(箭)。图 2 NSIP. a) 轴面肺底层面 HRCT;b) 冠状面重组图。两侧胸膜下及肺底对称分布的斑片状 GGO 及不规则线状影(箭)。图 3 COP. a) 轴面肺底层面 HRCT;b) 冠状面重组图。两肺多发斑片状实变与 GGO(箭),左肺为著,沿支气管周围分布,左肺病变附近可见支气管扩张。

好发于 30~40 岁,性别比为 2:1。临床症状为轻度呼吸困难与咳嗽。戒烟是最主要的治疗措施,还可使用皮质激素。

病理学上可见呼吸性细支气管内含色素的巨细胞聚集,细支气管周围轻度炎症浸润与纤维化。本病组织学上不能与呼吸性细支气管炎鉴别^[2]。

HRCT 上病变为弥漫性分布,上肺明显,主要表现为小叶中心结节加 GGO 及支气管壁增厚(图 4),GGO 与肺泡管内及肺泡内巨细胞聚集有关,小叶中心结节则认为是细支气管内浸润侵犯管周所致。另外,常合并轻度小叶中心型肺气肿,与吸烟有关^[2,3]。

脱屑性间质性肺炎(DIP)

DIP 与吸烟明确相关,被认为是 RB-ILD 的晚期,但也可见于非吸烟者、与肺感染及接触有机粉尘有关。一般在 30~50

岁出现症状,无性别差异。多数有吸烟史,戒烟者及使用皮质激素时预后良好。

病理学特点主要是肺泡内巨噬细胞及少数脱落的肺泡上皮细胞聚集,与 RB-ILD 细支气管周围分布不同的是, DIP 更为弥漫及均匀,常有轻度间质纤维化。有时难以与其他 IIPs 如 UIP 鉴别^[2,3]。

HRCT 上典型表现为斑片状 GGO,组织学上为均匀分布的肺泡内巨噬细胞及肺泡间隔增厚,一般以肺周边及下叶为著。其他表现包括较少的不规则线状影及小囊腔(图 5),代表纤维化病变。常可见小叶中心型肺气肿及斑片状气体潴留^[2,3,12]。本病 CT 表现与 RB-ILD 有重叠之处,有时需活检诊断。

淋巴性间质性肺炎

淋巴性间质性肺炎(lymphoid interstitial pneumonia, LIP)极少见,常继发于系统性疾病如 Sjögren 综合征、HIV 感染及各种免疫缺陷综合征。女性较多,常在 40~50 岁出现症状,为病程 3 年以上的渐进性呼吸困难与咳嗽,偶有发热、夜间盗汗及体重减轻,过去考虑为淋巴增生性疾病。首选皮质激素治疗,但其对预后的作用尚不明了。

病理学特点是间质内淋巴细胞、浆细胞及组织细胞弥漫性浸润,细支气管周围常见淋巴滤泡增生,气腔也可见继发的受压变窄及蛋白性液体、巨细胞聚集^[2]。

HRCT 上病变弥漫分布、下叶为甚,主要为 GGO、组织学上为弥漫性间质炎症,其他表现包括血管束周围薄壁囊腔、边缘模糊的小叶中心结节、小叶间隔增厚、支气管血管束增粗(图 6)^[2]。与 UIP 胸膜下分布为主不同的是 LIP 常均匀累及各区肺实质,认为是细支气管周围炎症浸润所致的气体潴留。GGO 加囊腔高度提示 LIP 诊断。

急性间质性肺炎

急性间质性肺炎(acute interstitial pneumonia, AIP)是 IIPs 中唯一的急性疾病,临床与影像学符合急性呼吸窘迫综合征。平均 50 岁发病,无明显性别差异,似与吸烟无关,既往健康。常有少于 3 周的重度呼吸困难,需机械通气,常并存病毒感染样疾病。治疗包括吸氧与支持疗法,皮质激素对早期病例有效。AIP 预后不良,6 个月内死亡率超过 50%,急性期幸存的患者多进展为纤维化。

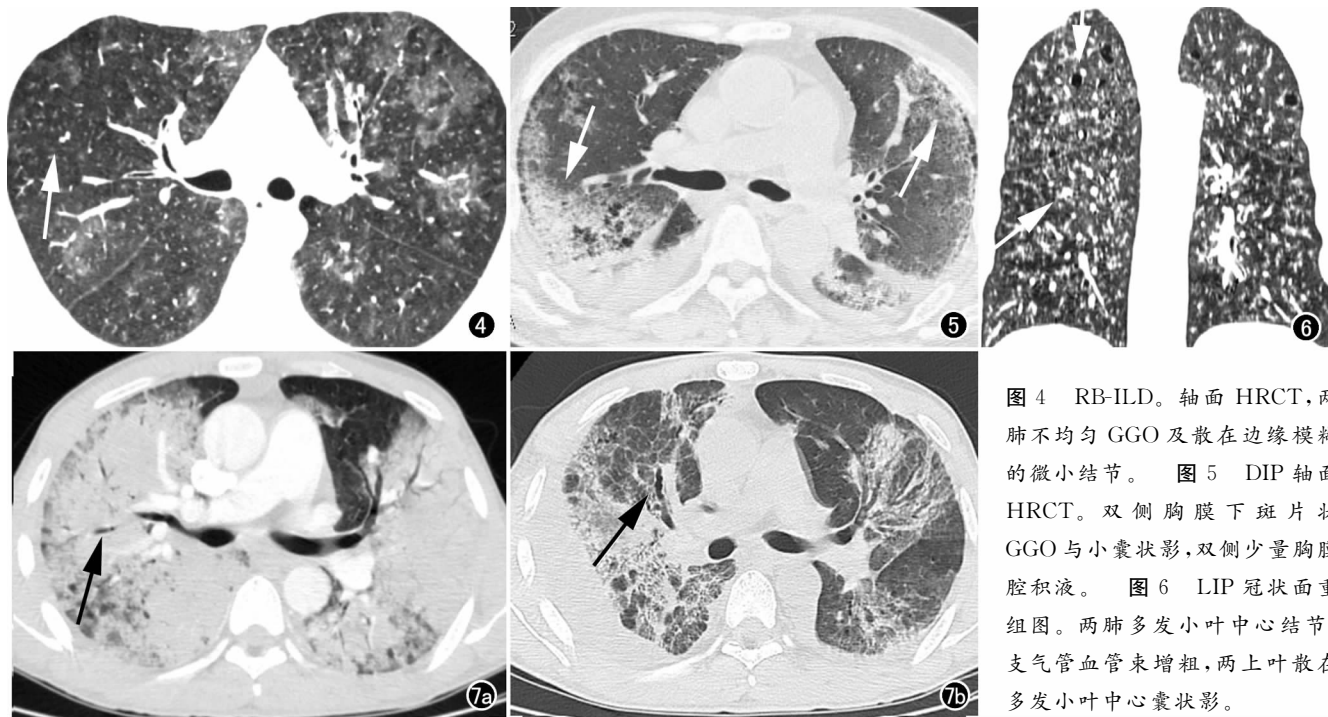


图 4 RB-ILD。轴面 HRCT, 两肺不均匀 GGO 及散在边缘模糊的微小结节。图 5 DIP 轴面 HRCT。双侧胸膜下斑片状 GGO 与小囊状影, 双侧少量胸膜腔积液。图 6 LIP 冠状面重组图。两肺多发小叶中心结节, 支气管血管束增粗, 两上叶散在多发小叶中心囊状影。

图 7 AIP。a) 轴面增强 CT 肺窗, 两肺多发实变, 灶内示含气支气管征; b) 20 d 后复查 HRCT, 病变范围缩小, 内见网状、索条状影、小叶间隔增厚及轻度牵引性支气管扩张, 双侧均示少量胸膜腔积液, 右侧较多。

病理学所见包括弥漫性肺泡损害(早期渗出性病变、慢性期机化性病变), 渗出期特点为间质及肺泡内水肿、透明膜形成及肺泡内弥漫性炎细胞浸润。机化期在第 1 周末即开始, 特点为肉芽组织形成, 导致肺泡壁增厚。与 UIP 分布不均不同的是 AIP 均匀分布, 可见纤维母细胞^[2,3]。

HRCT 上与呼吸窘迫综合征(ARDS)相似, 但更为对称、双侧分布, 下叶为著, 肋膈角区常不受侵。早期表现为 GGO 或实变(图 7a), 反映肺泡间隔水肿及透明膜形成。实变区较局限, 主要位于近地侧, 早期肺实变由于肺泡内水肿与出血。但实变也可见于纤维化期, 为肺泡内纤维化所致。晚期肺结构扭曲、牵引性支气管扩张及蜂窝肺为突出表现(图 7b), 以非近地侧显著^[2,3]。

参考文献:

- [1] Chapman JT, Farver CF. Idiopathic Interstitial Lung Disease: a Review of Recent Classifications[J]. Clinical Pulmonary Medicine, 2004, 11(1): 17-24.
- [2] Muller-Mang C, Grosse C, Schmid K, et al. What Every Radiologist Should Know about Idiopathic Interstitial Pneumonias[J]. Radiographics, 2007, 27(3): 595-615.
- [3] Webb WR, Higgins et al. Thoracic Imaging: Pulmonary and Cardiovascular Radiology [M]. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2005. 406-424.
- [4] 赵殿辉, 范卫君, 万卫平, 等. 高分辨率 CT 对焊工肺尘埃沉着病的诊断价值[J]. 中华放射学杂志, 2008, 42(4): 373-376.
- [5] Hartman TE, Swensen SJ, Hansell DM, et al. Nonspecific Interstitial Pneumonia: Variable Appearance at High-Resolution Chest CT [J]. Radiology, 2000, 217(3): 701-705.
- [6] Gurney JW, Winer-Muram HT, Stern EJ, et al. Diagnostic Imaging: Chest [M]. Friesens: Amirsys, 2006. 16-19.
- [7] Yi CA, Lee KS, Han J, et al. 3T MRI for Differentiating Inflammation- and Fibrosis- predominant Lesions of Usual and Nonspecific Interstitial Pneumonia: Comparison Study with Pathologic Correlation [J]. AJR, 2008, 190(4): 878-885.
- [8] Rossi SE, Erasmus JJ, Volpacchio M, et al. "Crazy-paving" Pattern at Thin-section CT of the Lungs: Radiologic-pathologic Overview [J]. Radiographics, 2003, 23(7): 1509-1519.
- [9] Sumikawa H, Johkoh T, Ichikado K, et al. Usual Interstitial Pneumonia and Chronic Idiopathic Interstitial Pneumonia: Analysis of CT Appearance in 92 Patients [J]. Radiology, 2006, 241(1): 258-266.
- [10] Mitsuko T, Nestor M, Takeshi J, et al. Pathologic Subgroups of Nonspecific Interstitial Pneumonia: Differential Diagnosis from other Idiopathic Interstitial Pneumonias on High-resolution Computed Tomography [J]. JCAT, 2005, 29(6): 793-800.
- [11] 朱晓华, 李天女, 尤正千, 等. 隐源性机化性肺炎的 CT 征象分析 [J]. 中华放射学杂志, 2007, 41(8): 840-842.
- [12] Kyung-Hyun D, Seong LJ, Beom SJ, et al. Pulmonary Parenchymal Involvement of Low- Grade Lymphoproliferative Disorders [J]. JCAT, 2005, 29(6): 825-830.

(收稿日期: 2008-07-01)