

肺泡蛋白沉积症的 CT 表现

李永华, 李彦, 毛鑫, 刘国红

【摘要】 目的:探讨肺泡蛋白沉积症(PAP)的 CT 表现,提高对本病的认识。方法:回顾性分析 13 例经病理证实的 PAP 患者的 CT 资料。结果:PAP 具有特征性的 CT 表现:地图征 10 例,铺路石征 8 例,磨玻璃征 8 例,蝶翼征 2 例及支气管充气征 1 例,以上征象联合出现时强烈提示本病。结论:PAP 临床罕见,其 CT 表现具有一定特征,结合临床可与其它肺部疾病相鉴别,并提高本病的诊断水平。

【关键词】 肺泡蛋白沉积症; 体层摄影术, X 线计算机; 诊断

【中图分类号】 R **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2012)04-0399-03

CT manifestations of pulmonary alveolar proteinosis LI Yong-hua, LI Yan, MAO Cui, et al. Department of Radiology, Zhuozhou Hospital, Hebei 072750, P. R. China

【Abstract】 **Objective:** To study the CT features of pulmonary alveolar proteinosis(PAP), in order to improve the understanding of PAP. **Methods:** CT findings of 13 cases with PAP proven by pathology were retrospectively analyzed. **Results:** The characteristic CT manifestations of PAP were geographic sign (10 cases); crazy-paving sign (8 cases); ground-glass sign (8 cases); "butterfly wing" sign (2 cases) and bronchogram in 1 case. The presentation of the combination of above mentioned features was strongly suggestive of the diagnosis of PAP. **Conclusion:** PAP is clinically rarely seen and has characteristic CT features. CT features correlated with clinical manifestations are helpful for the differentiation with other pulmonary diseases and the diagnosis accuracy of PAP could be improved.

【Key words】 Pulmonary alveolar proteinosis; Tomography, X-ray computed; Diagnosis

肺泡蛋白沉积症(pulmonary alveolar proteinosis, PAP)是一种原因未明的罕见疾病,以肺泡腔内充填过碘酸雪夫(periodic acid-Schiff, PAS)染色阳性的细颗粒状磷脂蛋白类物质为特征,主要由肺泡表面活性物质及退化的肺泡上皮组成。临床特点为进行性的胸闷、呼吸困难、咳嗽及低氧血症。本研究通过回顾性分析确诊的 13 例 PAP 患者的 CT 表现及临床特点,旨在提高对本病的诊断水平。

材料与方 法

1. 一般资料

本组 13 例,其中男 9 例,女 4 例,年龄 19~65 岁,平均 46 岁,病程 2 个月~6 年;其中 8 例有长期吸烟史,2 例有多年粉尘接触史,1 例有肺结核病史。临床症状:13 例均有不同程度的胸闷、气短及低氧血症,8 例咳嗽、咳痰,2 例进行性呼吸困难,1 例咯血,1 例杵状指(趾),2 例出现紫绀。本组 11 例经纤维支气管镜肺活检证实,病理可见肺泡内有大量蛋白沉积物, PAS 染色(+);2 例经肺泡灌洗治疗,灌洗液呈乳白色不透明状物质, PAS 染色(+).

2. 方法

采用 Siemens Sensation 16 层螺旋 CT 机,扫描范

围从肺尖至肺底。扫描参数:130 kV、100 mAs,层厚 8 mm,层距 8 mm。肺窗窗宽为 1500 HU,窗位为 -600 HU,纵隔窗窗宽为 400 HU,窗位为 40 HU。应用肺窗与纵隔窗并结合 MPR 图像综合分析观察。

结 果

本组 13 例中 8 例表现为全肺弥漫性分布的磨玻璃影和实变影,2 例以中上肺分布为主,5 例以中下肺分布为主;2 例为中央型分布,表现为自肺门向外呈放射状分布的“蝶翼”状致密影(图 1),1 例磨玻璃影分布于两肺外周并呈对称性分布(图 2);10 例病变与周围正常肺组织分界清晰,呈“地图状”分布(图 1、3),8 例在磨玻璃和实变影中可见小叶间隔增厚,互相交错为网格状阴影,呈多边形改变,表现为铺路石征(图 4),6 例为地图征与铺路石征混合表现。1 例在磨玻璃影和实变影中可见支气管充气征(图 1)。

讨 论

1. PAP 的病因及病理

PAP 是一种罕见的以肺泡病变为主的疾病,于 1958 年由 Rosen 等^[1]首次报道。本病病因未明,可分为原发性和继发性。前者是一种累及新生儿的少见疾病,与表面活性物质相关蛋白 B 缺乏有关;后者可能与以下因素有关:①长期吸入有害物质,如吸烟,

作者单位:072750 河北,涿州市医院影像科

作者简介:李永华(1977-),男,河北涿州人,主治医师,主要从事 CT 影像诊断工作。

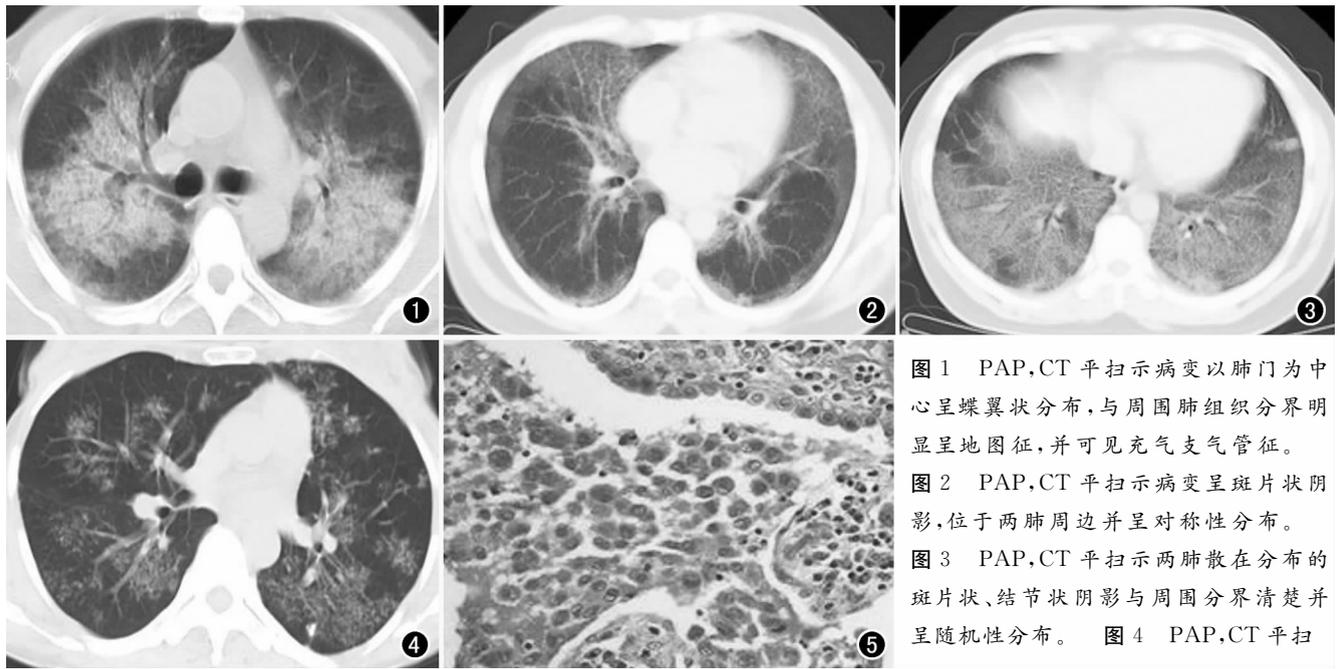


图1 PAP,CT平扫示病变以肺门为中心呈蝶翼状分布,与周围肺组织分界明显呈地图征,并可见充气支气管征。
图2 PAP,CT平扫示病变呈斑片状阴影,位于两肺周边并呈对称性分布。
图3 PAP,CT平扫示两肺散在分布的斑片状、结节状阴影与周围分界清楚并呈随机性分布。图4 PAP,CT平扫

示病变呈磨玻璃样改变,小叶间隔增厚形成的铺路石征。图5 镜下示肺泡扩张,肺泡腔内充满PAS染色阳性的蛋白质。

Goldstein等^[2]报导24例PAP患者,有吸烟史者占75%;②接触粉尘,如吸入石英粉等;③肺部感染与PAP合并存在;④恶性肿瘤或免疫功能低下者^[3]。本组13例患者中,8例有长期吸烟史和2例粉尘接触史中,其中男性8例,男性患者明显多于女性,可能是与长期吸入有害物质(如吸烟)的人群中男性较多及男性的工种(如粉尘等矿物质的接触)有关。

PAP病理表现为肺泡腔内充满大量PAS染色(+)的细颗粒状物质,其主要成分为磷脂蛋白。由于肺泡表面活性物质的过度生产,致使肺泡腔结构破坏,从而导致蛋白类物质渗出到肺泡腔,肺泡磷脂的清除异常并使其肿胀,而肺泡间隔基本正常。肺泡巨噬细胞的增加,使小叶间隔水肿、增厚。病变范围可为弥漫性或局限性分布,最常受累的是肺基底部和后部,前段偶尔受累,胸膜和纵隔一般不受影响。

2. PAP临床表现

本病可发生于任何年龄,男性明显多于女性。病程较长,可为数月甚至数年不等,主要表现为胸闷、气短、进行性呼吸困难,合并感染时有咳嗽、咳痰,少数患者出现咯血、杵状指(趾)。本组中2例进行性呼吸困难,1例咯血,1例杵状指(趾)。肺部体征与临床症状不一致是PAP的特征之一^[4],影像学改变往往较重而临床症状相对较轻。但肺功能检查与肺部受累程度成正比,表现为肺弥散功能下降和肺泡通气功能降低,通气/血流比例失调,造成低氧血症,本组13例均出现不同程度的低氧血症。PAP部分病例有自限性倾向^[2],部分患者可因呼吸衰竭或合并感染而死亡。1965年由Ramirez-R发明的全肺灌洗仍是目前证实唯一有效的

治疗方法。

3. PAP的CT特征

PAP的肺部病变分布呈多样性,可为弥漫性、斑片状、中央性和周围性分布,并有随机性分布的特点,一般以肺基底部病变最严重,常两侧对称性分布。笔者结合本组病例总结了PAP的CT表现具有以下特征:①地图征,由于肺泡腔内蛋白物质的不均匀沉积,导致所累及的肺泡实变,形成斑片状或大片状阴影。而周围正常的肺泡腔内因代偿性过度充气而密度减低,与病变实变区高密度形成鲜明对比,则使病变边缘更加清晰锐利;加之本病具有随机性分布的特点,所形成的斑片状或大片状阴影无特定的形态,这使病变与正常肺组织的分界更清楚,则形成地图状改变。本组10例具有“地图征”表现。②铺路石征,在肺内分布的磨玻璃影中可见到细线状、网格状影,呈多边形改变。小叶间隔因巨噬细胞浸润水肿、增厚,使小叶间隔密度增高并与肺泡腔内的蛋白质形成密度差,导致这种细线状、网格状影显示更清晰,即形成“铺路石”样改变。本组8例可见铺路石征,此征象在PAP中具有一定特征性,但特异性不高,如与地图征同时存在则强烈提示本病。③蝶翼征,可分为中央型和周围型分布,中央型分布与肺泡型肺水肿相似,表现为自肺门向外呈放射状分布的“蝶翼”状致密影,但无心功能不全的影像学表现及临床体征。本组2例病变呈“蝶翼”状分布,易与肺水肿相鉴别。④磨玻璃征,肺泡内蛋白物质的渗出使肺野透亮度减低,形成弥漫分布或局限分布的斑片状影,肺血管纹理仍隐约可见。此征象可见于多种疾病,PAP患者出现的磨玻璃征主要局限于肺泡

实变的部位,与正常的肺组织有一定的分界。⑤支气管充气征,本组1例在磨玻璃影和实变影中可见支气管充气征。此征象提示肺泡的实变,与其它肺部实变性疾病相比少见,表现为小支气管充气相,也可见近端较大支气管充气相^[5]。⑥无淋巴结肿大,由于肺泡蛋白沉积症病变仅局限于肺泡及细支气管腔,所以肺门、纵隔淋巴结肿大很少见,本组病例中均无淋巴结肿大。

4. PAP的鉴别诊断

肺炎:多呈肺叶或肺段分部的片状致密影,充气支气管征常见,临床症状重,常有咳嗽、咳痰、高热,血白细胞及中性粒细胞明显增高,抗炎治疗吸收明显。而PAP肺内病变呈随机性分布,肺部表现与临床症状不平行,抗炎效果不明显。

肺泡性肺水肿:表现为肺门周围放射状分布的“蝶翼”状阴影,伴有心脏扩大、肺淤血等心功能不全的影像征象及临床体征,与本病鉴别不难。

肺泡细胞癌:CT可表现为两肺多发结节或斑片状影,无“地图征”及“铺路石”征表现。临床进展较快,常伴肺门、纵隔淋巴结转移并肿大,可与PAP鉴别。

特发性肺间质纤维化:以弥漫性肺泡炎和肺泡结构紊乱导致肺间质进行性纤维化为特征,最终导致蜂

窝肺,CT也可表现为小叶间隔增厚所致的网格状影;PAP与其不同的是网格状影及小叶间隔增厚只见于磨玻璃影区,形成“铺路石”样改变。

总之,PAP临床罕见,男性多见,表现缺乏特征性。以上所述CT征象并非PAP的特异表现,当以上征象联合出现时强烈提示本病的可能。充分认识这些征象,结合临床综合分析,可明显提高对本病的诊断准确性。PAP的确诊主要依赖纤维支气管镜肺活检、肺泡灌洗检查等明确。

参考文献:

- [1] Rosen SH, Castleman B, Liebow AA. Pulmonary alveolar proteinosis[J]. New Engl J Med, 1958, 258(23): 1123-1142.
- [2] Goldstein LS, Kavuru MS, Curtis-McCarthy P, et al. Pulmonary alveolar proteinosis: clinical features and outcomes [J]. Chest, 1998, 114(5): 1357-1362.
- [3] 吴东. 肺泡蛋白沉积症的7例影像学分析[J]. 放射学实践, 2006, 21(11): 1140-1142.
- [4] 李松年, 唐光建. 现代全身CT诊断学(上卷)[M]. 北京: 中国医药科技出版社, 2001: 454-455.
- [5] 符大勇. 肺泡蛋白沉积症的影像学探讨[J]. 实用医学杂志, 2010, 26(23): 4375-4376.

(收稿日期: 2011-08-17 修回日期: 2011-11-02)

本刊网站及远程稿件处理系统投入使用

本刊网站与远程稿件处理系统已开发测试完毕,已于2008年3月1日正式开通投入使用。

作者进行网上投稿及查稿具体步骤如下:请登录同济大学医学期刊网站(<http://www.fsxsj.net>)点击“放射学实践”进入本刊网站首页→点击“作者投稿”→按提示注册(请务必按系统提示正确填写个人信息,同时记住用户名和密码,以便查询稿件处理进度)→用新注册的用户名和密码登录→点击“作者投稿”进入稿件管理页面→点击“我要投稿”→浏览文件→上传文件(浏览文件后请点击后面的“上传”按钮,只有系统提示“稿件上传成功”方可进行下一步录入操作,文章须以WORD格式上传,图表粘贴在文章中)→录入稿件标题、关键词等→最后点击“确定”即可完成投稿。投稿后请速寄审稿费(50元/篇)以使稿件迅速进入审稿处理。

作者自投稿之日起可不定期登录本刊网站查看稿件处理进度,不必打电话或发邮件查询,具体步骤如下:用注册过的用户名和密码登录→点击“作者查稿”进入稿件管理页面→点击左侧导航栏“我的稿件库”→“稿件状态”显示稿件处理进度→点击“查看”→选择“当前信息”或“全部信息”查看稿件处理过程中的具体信息。稿件退修和催审稿费(版面费)的信息作者亦可在注册时填写的邮箱中看到,作者在邮箱看到相关信息后须进入本系统进行相应处理。

作者如从邮箱和邮局投稿(或网上投稿成功后又从邮箱或邮局再次投稿),本刊须花费大量精力将稿件录入系统中,部分稿件重复多次处理,这给我们的稿件统计及处理工作带来巨大困难。本刊作者需登录本刊网站投稿,如果通过邮箱或邮局投稿,本刊会通知您通过网上投稿。

由于准备时间仓促及经验不足,网站及远程稿件处理系统必然会存在一些缺点和不足之处,希望各位影像同仁不吝赐教,多提宝贵意见,予以指正。

如果您在投稿中遇到什么问题,或者对本系统及网站有好的意见和建议,请及时联系我们。

联系人:石鹤 明桥 联系电话:027-83662887 027-83662875