

## 肺泡蛋白沉积症的 MSCT 表现与病理对照分析

马振波

**【摘要】 目的:**通过分析肺泡蛋白沉积症(PAP)的 MSCT 表现与相应的病理改变,探讨 MSCT 对 PAP 的诊断价值。

**方法:**经病理证实的 9 例 PAP 患者术前均行 MSCT 扫描,对其 CT 表现及其病理学改变进行对照分析。**结果:**PAP 胸部影像表现呈多样化改变,其中碎路石样改变 4 例,地图样改变 9 例,肺实变表现(支气管充气征)6 例,肺间质纤维化样表现 3 例。支气管肺泡灌洗液(BALF)石蜡包埋切片,显微镜下示片状嗜伊红性颗粒状蛋白性物质,其中可见针状裂隙。组织化学染色示肺泡腔内或 BALF 中嗜伊红性细颗粒状蛋白性物质淀粉酶消化后的过碘酸雪夫染色(D-PAS)阳性,奥新兰染色(AB)阴性。**结论:**PAP 典型的胸部 MSCT 表现与病理改变一致,具有一定特征性,CT 是临床诊断本病的有价值的方法。

**【关键词】** 肺疾病;肺泡蛋白沉积症;体层摄影术,X 线计算机;病理学

**【中图分类号】** R814.42; R563 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2012)11-1198-03

**MSCT findings of pulmonary alveolar proteinosis correlated with pathology** MA Zhen-bo. Department of Radiology, Taian Central Hospital, Taishan Medical College, Shandong 271000, P. R. China

**【Abstract】 Objective:** To study the features of pulmonary alveolar proteinosis (PAP) on multislice spiral computed tomography (MSCT) with correlation to pathology, and improve the early diagnosis accuracy of the disease. **Methods:** 9 cases with pathology proved PAP underwent MSCT scans. The imaging features were analyzed retrospectively and correlated with pathology. **Results:** The radiologic features of PAP could be characterized as the crazy-paving pattern ( $n=3$ ), geographic ( $n=9$ ), lobar or segmental consolidation (air-brochogram sign,  $n=6$ ) and interstitial fibrosis ( $n=3$ ). Fragments of eosinophilic, fine granular proteinaceous material with needle-like clefts were found in the bronchoalveolar lavage fluid under light microscopy. The proteinaceous material was positive D-PAS staining and the alcian blue staining was negative. **Conclusion:** The characteristic findings of PAP on chest MSCT corresponded well with pathological changes.

**【Key words】** Lung diseases; Pulmonary alveolar proteinosis; Tomography, X-ray computed; Pathology

肺泡蛋白沉积症(pulmonary alveolar proteinosis PAP)是一种病因不明的、少见的肺部弥漫性病变,以肺泡和细支气管腔内充满细颗粒状蛋白性物质为特征。目前,对 PAP 影像征象的病理基础以及影像诊断的临床应用的文献价值方面报道较少<sup>[1-2]</sup>。笔者回顾性分析经病理证实的 9 例 PAP 的 MSCT 表现,探讨其影像诊断的病理基础及临床应用价值,旨在提高对本病的认识和诊断能力。

## 材料与方法

### 1. 临床资料

搜集 2008 年 12 月—2010 年 5 月确诊的肺泡蛋白沉积症患者 9 例,男 7 例,女 2 例,年龄 19~65 岁,平均 42 岁,病程 4~26 个月。9 例均隐袭起病,均有不同程度胸闷,其中 7 例逐渐出现呼吸困难;6 例伴咳嗽、咯痰,2 例出现双肺底细湿音,2 例紫绀。9 例肺功能检查均有不同程度的限制性通气障碍,弥散能力下降及低氧血症。9 例患者均行支气管肺泡灌洗及经支

气管肺活检,均经病理证实。

### 2. 影像学和病理学检查

**影像学检查:**9 例患者均进行胸部 MSCT 检查,层厚 5 mm,间隔 5 mm,自肺尖扫描至横膈水平,标准算法重建,矩阵 512×512,以肺窗及纵隔窗分别观察。

**组织病理学检查:**9 例患者均行支气管肺泡灌洗及经支气管肺活检。肺活检标本先经 4% 甲醛固定,再脱水,石蜡包埋,切片,HE 染色,光镜下观察。支气管肺泡灌洗液加 95% 的乙醇固定,沉淀离心,取沉渣石蜡包埋,切片,HE 染色。全部病例除 HE 常规染色外,并做淀粉酶消化后的过碘酸雪夫染色(D-PAS)及奥新兰(AB)染色,光镜下观察。

## 结果

### 1. 胸部 MSCT 表现

9 例 PAP 患者 MSCT 均表现为双肺广泛斑片状磨玻璃影,不呈叶段分布,与附近正常肺组织分界清楚,在周围正常肺组织衬托下呈地图样改变(图 1);4 例可见小叶间隔明显增厚,因两肺磨玻璃影与增厚的小叶间隔交织,呈碎路石样改变(图 2);6 例呈磨玻璃

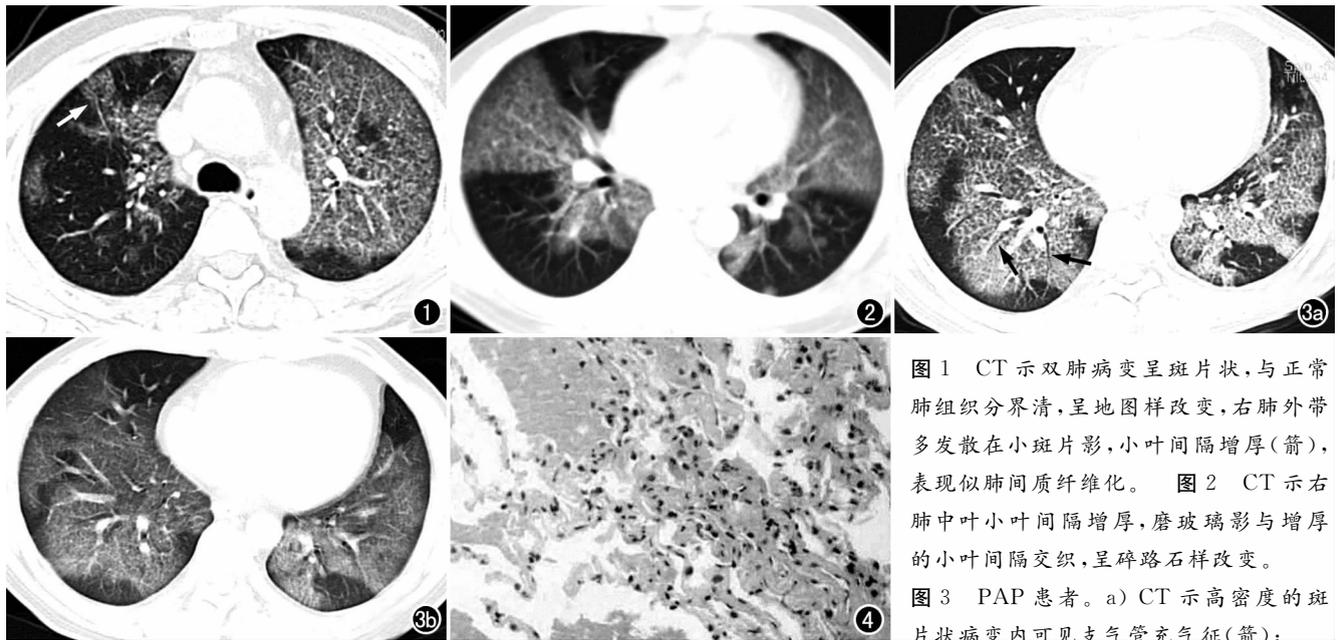


图1 CT示双肺病变呈斑片状,与正常肺组织分界清,呈地图样改变,右肺外带多发散在小斑片影,小叶间隔增厚(箭),表现似肺间质纤维化。图2 CT示右肺中叶小叶间隔增厚,磨玻璃影与增厚的小叶间隔交织,呈碎石路样改变。图3 PAP患者。a) CT示高密度的斑片状病变内可见支气管充气征(箭);

b) 灌洗后CT示病灶密度普遍减低,小叶间隔增厚程度明显减轻。图4 病理图镜下示肺泡腔内充满嗜伊红性细颗粒状蛋白性物质,其中可见针状裂隙( $\times 400$ , HE)。

样改变的肺野内可见支气管充气征(图3a);3例表现为两肺外带多发散在小斑片影,小叶间隔增厚,表现似肺间质纤维化(图1);纵隔和肺门均无肿大淋巴结,心脏大小在正常范围。

9例PAP患者均进行了1~3次全肺灌洗治疗。术后复查MSCT,可见磨玻璃影密度普遍降低,范围缩小或变化,小叶间隔增厚程度明显减轻,实变影消失或转变成磨玻璃样密度(图3b)。

## 2. 组织病理学表现

9例活检肺组织光镜下共同的组织学特点为部分或大部分肺泡腔内充满嗜伊红性细颗粒状蛋白性物质,其中可见针状裂隙,肺泡间隔毛细血管充血(图4)。细支气管腔内亦充满嗜伊红性细颗粒状蛋白性物质,BALF均可见多少不等的斑片状嗜伊红性细颗粒状蛋白性物质,其中可见针状裂隙及退变的上皮细胞和吞噬细胞。组织化学染色结果,肺泡腔内或支气管肺泡灌洗液中嗜伊红性细颗粒状蛋白性物质D-PAS阳性,AB阴性。

## 讨论

PAP是一种少见疾病,1958年由Rosen等<sup>[3]</sup>首次报道,其病因和发病机理至今仍不清楚,但目前主要倾向于巨噬细胞清除肺泡表面活性物质能力下降<sup>[4-5]</sup>,与粒-巨细胞集落刺激因子蛋白表达异常两种学说<sup>[4]</sup>。本病常隐袭起病,病程较长,早期症状轻,常有咳嗽,部分患者可有乏力、低热、胸痛症状,以后渐进性呼吸困难。因PAP缺乏特异性临床表现,症状与其

他渐进性疾病相似,并且其胸片表现常与其他弥漫性肺疾病相似,故长期以来其一直靠BAL和/或开胸肺活检来确诊<sup>[6]</sup>。

本病的CT表现可以准确观察病变的形态及分布特征,在较大程度上反映了PAP的病理学特征<sup>[7]</sup>。本组9例PAP患者MSCT均表现为双肺广泛斑片状磨玻璃影,不呈叶段分布,与正常未受累肺组织分界截然,在周围正常的肺组织衬托下呈地图样改变,6例呈磨玻璃样改变的肺野内可见支气管充气征,这种改变对PAP具有一定的特征性<sup>[1,8-9]</sup>。其病理基础是肺泡内富磷脂蛋白样物质充盈,肺泡间隔正常或轻度慢性炎症,以肺小叶为单位,小叶间隔在一定程度上限制病变的蔓延,使病变周围肺组织相对正常,肺组织结构完整<sup>[10]</sup>。4例可见小叶间隔明显增厚,因两肺磨玻璃影与增厚的小叶间隔交织,呈碎石路样改变,其边缘呈多边形,这是PAP在CT表现的另一特征性改变<sup>[1,9]</sup>。碎石路样改变的病理基础为光镜下肺泡腔内充满嗜伊红性细颗粒状蛋白性物质,肺泡间隔毛细血管充血,淋巴细胞浸润、水肿、成纤维细胞增生及胶原沉积形成小叶内间隔和小叶间隔增厚,与国外报道一致。3例表现为两肺外带多发散在小斑片影,表现似肺间质纤维化,病理基础为可能系小叶间隔水肿或炎细胞浸润所致。

综上所述,碎石路样改变、地图样改变、肺实变表现(支气管充气征)以及肺间质纤维化样表现是PAP的典型MSCT表现,与病理改变一致,具有特征性,是临床诊断的有用方法,对于早期诊断有重要意义。

## 参考文献:

- [1] 杨光钊,叶晓雪,李森华. 肺泡蛋白沉积症的高分辨率 CT 表现[J]. 中华放射学杂志, 2002, 36(5): 467-468.
- [2] Murch CR, Carr DH. Computed tomography appearances of pulmonary alveolar proteinosis[J]. Clin Radiol, 1989, 40(3): 240-243.
- [3] Rosen SH, Castleman B, Liebow AA. Pulmonary alveolar proteinosis[J]. N Engl J Med, 1958, 258(23): 1123-1142.
- [4] 侯杰. 现代肺弥漫性疾病学[M]. 北京: 人民军医出版社, 2003: 301-307.
- [5] 王选锭, 罗发满, 刘富光, 等. 粒-巨细胞集落刺激因子在肺泡蛋白沉积症中的表达[J]. 中华结核和呼吸杂志, 2001, 24(7): 417-420.
- [6] Goldstein LS, Kavuru MS, Curtis-Mccarthy P, et al. Pulmonary alveolar proteinosis: clinical features and outcomes[J]. Chest, 1998, 114(3): 1357-1362.

- [7] Wang B, Stern E, Schmidt R, et al. Diagnosing pulmonary alveolar proteinosis: a review and update[J]. Chest, 1997, 111(2): 460-466.
- [8] Holbert JM, Costello P, Li W, et al. CT features of pulmonary alveolar proteinosis[J]. Am J Roentgenol, 2001, 176(5): 1287-1294.
- [9] 周贤梅, 蔡后荣, 戴令娟, 等. 肺泡蛋白沉积症胸部高分辨 CT 与病理改变对比分析[J]. 中国呼吸与危重监护杂志, 2004, 3(4): 213-215.
- [10] Shah PL, Hansell D, Lawson PR, et al. Pulmonary alveolar proteinosis clinical aspects and current concepts on pathogenesis[J]. Thorax, 2000, 55(1): 67-77.

(收稿日期: 2012-02-22 修回日期: 2012-07-11)

## 肾性骨病一例

## · 病例报道 ·

巴特尔, 郑伟, 李迎, 侯爱红, 陈永红

【中图分类号】R814.42; R682; R681 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2012)11-1200-01

肾性骨病又称肾性骨营养不良, 是各种慢性肾脏疾病所引起的钙、磷代谢障碍、酸碱平衡失调、维生素 D 代谢异常及继发甲状旁腺机能亢进等所造成的骨骼损害。在儿童期称为肾性佝偻病, 成人期称为肾性软骨病<sup>[1]</sup>。目前, 肾性骨病发病率未见明确统计。

**病例资料** 患者, 男, 37 岁。慢性肾功能衰竭透析史 17 年。自诉脸型有变化, 身高降低, 视力减退, 听力正常。查体: 驼背, 鸡胸, 膝内翻。患者因头部外伤入院检查。实验室检查: 血清钙 1.7 mmol/L(参考值 2.1~2.9 mmol/L), 血清磷 2.3 mmol/L(参考值 0.96~1.62 mmol/L), 肌酐 703 μmol/L(参考值 71~133 μmol/L)。

X 线片示颅骨普遍增厚, 骨密度减低, 内外板结构模糊, 颅面骨内多个囊性低密度影, 双侧颞骨岩部骨密度基本正常(图 1)。CT 示颅骨普遍增厚, 板障结构不清, 骨密度减低, 内见多个大小不等囊性影, 双侧颞骨岩部骨密度及结构基本正常(图 2、3)。

骨活检标本镜下示成骨细胞和破骨细胞数量和活性增加, 类骨质增多, 骨小梁形状和排列不规则, 小梁周围纤维化。

**讨论** 肾性骨病过去很少见, 近年来, 随着医疗水平的提高, 肾病患者的生存期明显延长, 此病发病率也较以前提高。根据肾性骨病的病因可分为 2 种类型<sup>[1]</sup>: 肾小球性功能衰竭, 引起的骨病以骨软化、纤维囊性骨炎、佝偻病、骨硬化为主; 肾小管性功能障碍, 多见于先天性肾小管异常, 引起的骨病以骨软化、佝偻病为主。

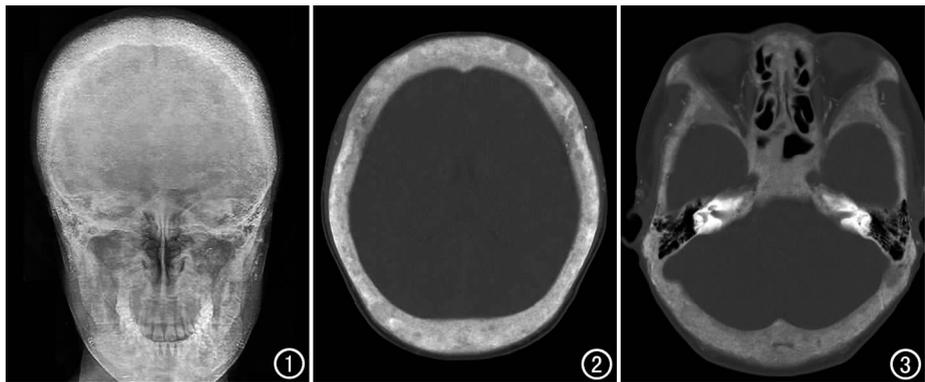


图 1 颅骨普遍增厚, 骨密度减低, 内外板结构模糊, 颅面骨内见多个囊性低密度影, 双侧颞骨岩部骨密度正常。图 2 CT 骨窗示颅骨普遍增厚, 板障结构不清, 骨密度减低, 内见多个大小不等囊性影。图 3 CT 骨窗示双侧颞骨岩部骨密度及结构正常。

本例颅骨及肘关节 CT 和 X 线片表现为骨小梁模糊, 骨密度减低, 皮质变薄, 松质骨内见多个大小不等囊性影, 邻近血管管壁钙化。实验室检查提示血清钙浓度降低, 磷浓度升高。综合病史、临床表现及影像学改变, 本例患者属于肾小球性骨病。但其头颅 CT 显示双侧颞骨岩部骨密度及结构无明显异常(图 1、3), 最可能的原因是, 本病骨质结构改变多发生在松质骨, 而颞骨岩部几乎全部为密质骨。目前, 对于肾性骨病发生机制尚未完全清楚, 病出现影像改变大多已属晚期。双四环素标记骨组织活检及骨密度测定是早期诊断肾性骨病的标准<sup>[2-3]</sup>。

## 参考文献:

- [1] 白人驹, 张云亭, 等. 医学影像诊断学(第二版)[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2003: 742-744.
- [2] 赵丽. 肾性骨病治疗研究进展[J]. 河北医药, 2009, 31(13): 1642-1644.
- [3] 张晓雪, 刘章锁, 唐琳. 肾性骨病检测方法研究进展[J]. 河南职工医学院学报, 2010, 22(2): 244-246.

(收稿日期: 2012-08-29 修回日期: 2012-05-11)