

# 肺部高分辨率

# CT

解剖基础、影像特征、鉴别诊断

## HRCT of the LUNG

Anatomic Basis, Imaging Features,  
Differential Diagnosis

主编 Gurney  
Winer-Muram  
Rosado-de-Christenson  
Mohammed  
Abbott  
Huller Maier

主译 赵绍宏 聂永康

主审 蔡祖龙



# 肺部高分辨率 CT

## 解剖基础、影像特征、鉴别诊断

**HRCT of the LUNG**  
**Anatomic Basis, Imaging Features, Differential Diagnosis**

主编 Gurney  
Winer-Muram  
Rosado-de-Christenson  
Mohammed  
Abbott  
Huller Maier

主译 赵绍宏 聂永康

主审 蔡祖龙

邢 宁 (解放军总医院放射诊断科)  
刘 烨 (武警北京总队第二医院放射科)  
刘 琳 (解放军 305 医院放射诊断科)  
李 涛 (武警总医院 CT 室)  
具海月 (解放军总医院放射诊断科)  
赵 倩 (北京军区总医院放射诊断科)  
戚建树 (北京老年医院放射诊断科)

人民卫生出版社

## 译者前言

正如作者所述,肺部疾病种类繁多,尤其是弥漫性肺部疾病,影像及病理表现复杂,诊断与鉴别诊断相当棘手。高分辨率 CT(HRCT)能显示胸部的细微结构与异常,对于肺部疾病尤其是弥漫性疾病的诊断与鉴别诊断有十分重要的价值。但目前国内有关 HRCT 的参考书不多,不能满足广大医务工作者的需要。为了让大家更好地了解和掌握 HRCT 的诊断知识,我们主译了由 Gurney 教授等主编的《肺部高分辨率 CT——解剖基础、影像特征、鉴别诊断》。

我们注意到,国内也出版了关于 HRCT 的图书,但各书的特点有所不同,《肺部高分辨率 CT——解剖基础、影像特征、鉴别诊断》内容更加丰富。在本书作者从正常解剖、病理生理到常见病、罕见病,对每一个疾病从术语、影像表现、鉴别诊断、病理、临床、鉴别要点等都做了摘要性描述,全书提纲挈领,简明扼要,重点突出,易于诵读;对常见 HRCT 征象也分类做了详细阐述,罗列了每一征象的常见疾病,对鉴别诊断非常有帮助。本书的另一个特点是图文并茂,本书不仅有 X 线、CT 图片,还有很多彩色病理图片及线条图,对理解疾病的发生、发展与影像表现的关系非常有帮助。影像表现的基础是疾病的病理改变,只有较好地理解疾病的病理生理基础,才能解读异常的影像表现。正常的肺部解剖是肺对损伤反应的基本单元,认识正常才能判断异常。对基本解剖和病理生理的描述也是本书的特色。

我们在前期翻译《胸部 CT 和 MRI》取得一定经验的基础上,组织了一批对本书有浓厚兴趣的年轻的医师,集中精力,以较短的时间完成了本书的翻译,以使国内读者能读到国外最新出版的图书译本,了解最新的内容。原著内存在一些排版上的错误,我们也做了一些修改。但在翻译过程中,由于我们水平有限,难免在翻译和审校过程中出现纰漏,多请同道不吝指正!

赵绍宏 聂永康

2010年5月10日



## 原版前言

累及肺部的疾病种类繁多,对弥漫性肺病变最常见的反应就是无奈认输,写出含糊不清的描述性报告。我记得很多年前,住院医师的一份报告写道:“患者有些弥漫性肺病变,我在办公室有一本书,其内罗列了150多种原因,如果感兴趣,请驻足到我办公室来。”尽管这可能很诚实的,但这样的报告毫无帮助。

长期以来,胸片作为最理想的工具,用以检出、诊断及监测疾病,然而,鉴于一些障碍如重叠的骨、在不断运动中的复杂解剖等,所有这些障碍累积起来量很大,在右手中的胸片能对疾病的本质提供如此深刻的洞察,的确已经是了不起的成就了。有那样一些专家,他们非常内行、神奇,能从胸片上做出诊断或很有意义的鉴别诊断,他们的秘密是什么呢?

没有什么可神奇的,他们的工具也不神秘,而是他们对肺的解剖及生理有很深的理解;理解肺如何对损害进行病理性反应;有很丰富的经验,看了大量有不同放射学表现的病例。

遗憾的是,HRCT并不能使对疾病解释更容易,但的确避免了胸片的很多局限性。薄层CT不仅更特异,而且更敏感,扩展了我们的能力,使我们在疾病的自然病程中较早的发现并认识疾病的病程特点。

在这本书,我们开始先写解剖及生理、鉴别正常与异常的基础知识及建立生理学上如何影响疾病分布的基础,然后我们对大量的疾病过程进行分类,从罕见病到常见病,对每个疾病进行重点详细阐述,着重强调临床或放射学线索,可使你也变得神奇。肺对损害的反应有很多种方法,认识这些表现可帮助你胸部异常的思路。还有一部分是关于表现,包括放射的及病理的,罗列了从常见病到不常见疾病,为组织鉴别诊断提供了快速的启动点。

一个人不能写出这样一本书,我有很多杰出的老师,我有很多优秀的同事,在呼吸科、外科及病理科,并与我分享他们的观点,这本书的另一些作者也将他们的知识及经验带进来,如果没有他们的努力,这本书将逊色很多。最后,Amirsys出版社给我们带来作者至上的氛围以及教育和实践的革命性的理念。从书本到电子读物,我们随时随地得到所需要的信息,他们这种理念真正体现了对患者的关怀。

Jud W. Gurney, MD, FACR  
Charles A. Dobry Professor of Radiology  
University of Nebraska Medical Center  
Omaha, Nebraska

## 敬告

本书的作者、译者及出版者已尽力使书中的知识符合出版当时国内普遍接受的标准。但医学在不断地发展,随着科学研究的不断探索,各种诊断分析程序和临床治疗方案以及药物使用方法都在不断更新。强烈建议读者在使用本书涉及的诊疗仪器或药物时,认真研读使用说明,尤其对于新的产品更应如此。出版者拒绝因参照本书任何内容而直接或间接导致事故与损失负责。

需要特别声明的是,本书中提到的一些产品名称(包括注册的专利产品)仅仅是叙述的需要,并不代表作者推荐或倾向于使用这些产品;而对于那些未提及的产品,也仅仅是因为限于篇幅不能一一列举。

本着忠实于原著的精神,译者在翻译时尽量不对原著内容做删节。然而由于著者所在国与我国的国情不同,因此一些问题的处理原则与方法,尤其是涉及宗教信仰、民族政策、伦理道德或法律法规时,仅供读者了解,不能作为法律依据。读者在遇到实际问题时应根据国内相关法律法规和医疗标准进行适当处理。

**This is a translation of  
SPECIALTY IMAGING™: HRCT OF THE LUNG  
ANATOMIC BASIS, IMAGING FEATURES, DIFFERENTIAL DIAGNOSIS, 1/E  
By Jud W. Gurney.**

Original English edition published by Amirsys, Inc. Neither Lippincott Williams & Wilkins/Wolters Kluwer Health nor Amirsys participated in the translation of this title.

Not for resale outside the People's Republic of China.

All rights reserved. This book is protected by copyright. No part of this book may be reproduced in any form or by any means, including photocopying, or utilized by any information storage and retrieval system without written permission from the copyright owner, except for brief quotations embodied in critical articles and reviews. Materials appearing in this book prepared by individuals as part of their official duties as U. S. government employees are not covered by the above-mentioned copyright. Published by arrangement with Lippincott Williams & Wilkins/Wolters Kluwer Health, U. S. A. and Amirsys, Inc.

### 图书在版编目(CIP)数据

肺部高分辨率CT 解剖基础、影像特征、鉴别  
诊断/(美)葛内主编;赵绍宏等主译. —北京:人民  
卫生出版社,2010.10

ISBN 978-7-117-12803-2

I. ①肺… II. ①葛…②赵… III. ①肺疾病—计算机  
X线扫描体层摄影—诊断学 IV. ①R563②R814.42

中国版本图书馆CIP数据核字(2010)第092065号

门户网: www.pmph.com 出版物查询、网上书店  
卫人网: www.spmh.com 护士、医师、药师、中医师、卫生资格考试培训

版权所有,侵权必究!

## 肺部高分辨率CT 解剖基础、影像特征、鉴别诊断

主 译: 赵绍宏 聂永康  
出版发行: 人民卫生出版社(中轴线 010-59780011)  
地 址: 北京市朝阳区潘家园南里19号  
邮 编: 100021  
E-mail: pmph @ pmph.com  
购书热线: 010-67605754 010-65264830  
010-59787586 010-59787592  
印 刷: 中国农业出版社印刷厂  
经 销: 新华书店  
开 本: 889×1194 1/16 印张: 41 字数: 1249千字  
版 次: 2010年10月第1版 2010年10月第1版第1次印刷  
标准书号: ISBN 978-7-117-12803-2/R·12804  
定 价: 196.00元  
打击盗版举报电话: 010-59787491 E-mail: WQ @ pmph.com

(凡属印装质量问题请与本社销售中心联系退换)





# 目 录

第一部分 正常解剖.....	1
第二部分 气道.....	41
第三部分 肺.....	167
第四部分 影像表现.....	543
第五部分 病理性损伤表现.....	611
索引.....	648

# 第一部分

## 正常解剖

### 正常结构和功能

次级肺小叶	
气道	3
肺动脉	10
肺静脉	15
淋巴管	20
正常的吸气和呼气	25
	30

### 生理学

横切面的生理学	35
重力梯度	38

奇  
如  
奇  
奇  
PDG





# 正常结构和功能

## 次级肺小叶

### 术语

#### 缩略词

- 次级肺小叶 (SPL)

#### 定义

- 初级肺小叶 (primary pulmonary lobule)
  - 终末呼吸性细支气管远端的所有肺泡管、肺泡囊及肺泡
  - 无影像学意义
- 次级肺小叶 (secondary pulmonary lobule)
  - 肺结构最小的独立单位,以结缔组织间隔为边缘,由小的小叶细支气管和肺动脉支配
  - 是解释高分辨率 CT (HRCT) 表现的关键的解剖结构
- 肺腺泡 (pulmonary acinus)
  - 终末细支气管远端,包括呼吸性细支气管,肺泡管、肺泡囊和肺泡
  - 参与气体交换的最大肺单位
  - 直径是 6-10mm

### 次级肺小叶的解剖

#### SPL 的特征

- 肺结构和功能的基本单位
- 典型的包括 12 个或更少的肺腺泡 (范围 3-24 个)
- 大小:直径 1-2.5cm
- 形态学:相对一致;在肺周边呈立方形或锥形,在肺中央更小且更不规则

#### 组成

- 气道
  - 小叶细支气管位于 SPL 的中心
  - 发出终末细支气管、呼吸性细支气管、肺泡管、

#### 肺泡和肺泡囊

- 动脉
  - 小叶动脉位于 SPL 的中心
  - 小叶动脉的行程伴随小叶细支气管;供应肺泡的毛细血管网
- 静脉
  - 走行于小叶间的结缔组织间隔;引流肺泡的毛细血管网
- 淋巴管
  - 在 SPL 的中心部分沿小叶动脉和小叶细支气管的近端走行
  - 在每个 SPL 的周围部分小叶间隔内沿肺静脉走行
- 间质
  - SPL 内和 SPL 周围细纤维网
- 小叶间隔
  - SPL 周围的边界
  - 在肺周边最突出
    - 肺尖、上叶的前面和外侧
    - 中叶和舌叶的前面和外侧
    - 靠近纵隔和靠近膈肌的下叶
- 小叶核心:被结缔组织鞘包裹的细支气管、动脉和淋巴管

### 正常 SPL 的影像

#### 平片

- 在平片上不可见

#### CT

- 气道
  - 正常时看不到
  - 直径 0.7mm,但壁很薄而不能观察到
  - 位置可以从观察到的小叶动脉的位置推断出
- 动脉

- 在 SPL 的中央
- 直径约 1mm
- 在 SPL 的中央或脏层胸膜下 1cm 内的线状或点状影
- 静脉
  - 在小叶间隔内偶然可以看到
- 小叶间隔
  - 偶然看到
  - 看到外周肺静脉可以推断出间隔的位置

## 异常 SPL 的影像

### 小叶间隔增厚

- SPL 周围的肺疾病
- 光滑的小叶间隔增厚
  - 间质性水肿
  - 癌性淋巴管炎
- 结节状小叶间隔增厚
  - 癌性淋巴管炎
  - 结节病、硅沉着病
- 不规则小叶间隔增厚
  - 间质纤维化

### 小叶中央的异常

- 影响 SPL 中央部分的肺疾病

- 小叶中央的密度增加
  - 细支气管炎
    - 结节和树芽状影
  - 淋巴管周围的疾病(小叶核心的增厚)
    - 结节病、硅沉着病、癌性淋巴管炎
- 小叶中央密度减低
  - 小叶中央型肺气肿

### 全小叶的异常

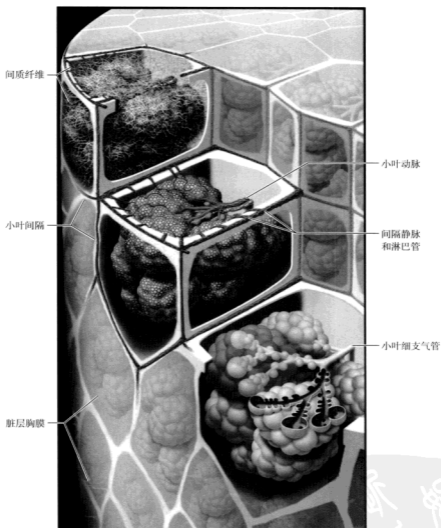
- 影响整个 SPL 的疾病
- 全小叶密度增高
  - 小叶性肺炎(支气管肺炎)
    - 磨玻璃密度
    - 实变
- 全小叶密度减低
  - 全小叶型肺气肿
  - 限制性细支气管炎(空气潴留)

### 周围性小叶的异常

- 影响 SPL 周围的肺疾病
  - 特发性肺纤维化
  - 寻常型间质性肺炎

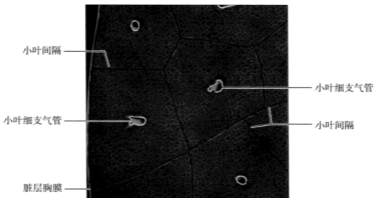
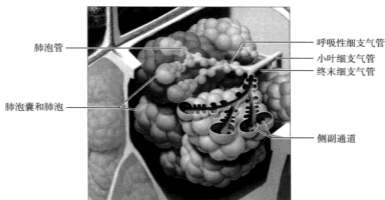


## 三个台阶的解剖



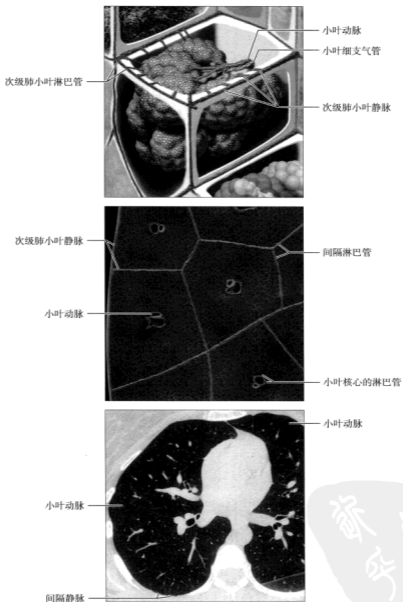
图示以台阶的方式显示 SPL 的组成。最下方台阶显示 SPL 内由小叶细支气管供应的气道和气腔。中间的台阶说明 SPL 内的血管结构。小叶动脉沿小叶细支气管走行,并分支通过毛细血管网供应小气道和气腔。毛细血管网引流至 SPL 的静脉,SPL 的静脉在小叶间隔内与肺淋巴管伴行并引流至肺门。最顶端台阶显示包被着肺泡囊的间质纤维,并在 SPL 内形成了疏松的结缔组织网。

## 气道解剖



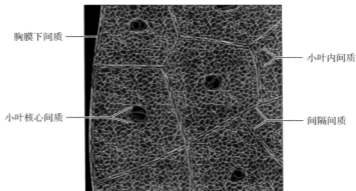
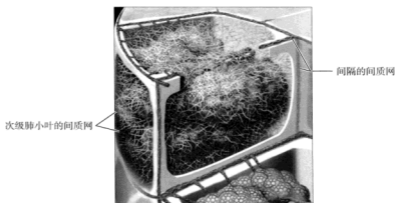
(上)图显示 SPL 的气道解剖。小叶细支气管分支进入小气道,包括终末细支气管、呼吸性细支气管、肺泡管、肺泡囊和肺泡。这些气道和气腔通过侧副通道(Kohn 孔和 Lambert 通道)相互交通。(中)图显示肺的横切面和几个 SPL 的解剖。小叶细支气管位于 SPL 的中心。它伴随小叶动脉和周围的淋巴管走行。(下)HRCT 显示正常的小叶细支气管在 HRCT 的分辨率之外。它们的解剖位置可以从 SPL 内正常的小叶动脉的观察推断出来,因为小叶细支气管伴随小叶动脉形成小叶核心。

## 血管解剖



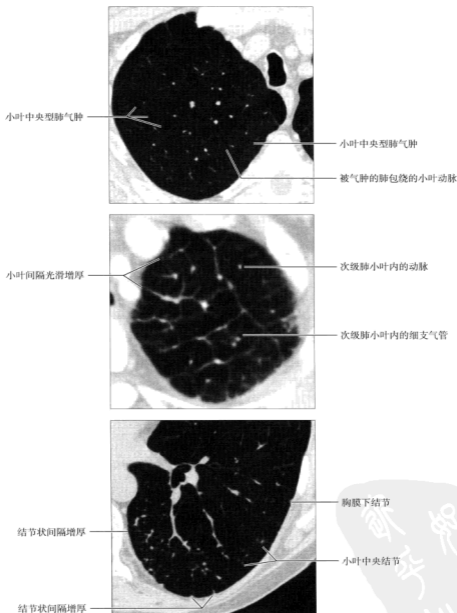
(上)图显示 SPL 血管结构的解剖。小叶动脉(蓝色)在 SPL 内与小叶支气管及分支行供应肺泡毛细血管网。SPL 静脉(红色)引流至小叶间隔内的间隔静脉。肺淋巴管(绿色)包绕小叶动脉和细支气管,也在小叶间隔内走行并包绕肺静脉。(中)图显示 SPL 的血管结构。小叶动脉与小叶细支气管伴行。静脉走行于小叶间隔内。淋巴管走行于胸膜下间质、小叶间隔和沿血管核心。(下)正常 HRCT 显示位于 SPL 中心的小叶动脉。肺静脉的位置可以推断出小叶间隔。淋巴管正常情况下不可见。

## 间质解剖



(上)图显示 SPL 的间质网。它是一个疏松结缔组织纤维网,对肺结构起支持作用。见于 SPL 内和小叶间隔。(中)图显示支持肺组织的 SPL 间质网。间质网由细的结缔组织纤维组成,在 SPL 内和周围分布。间质纤维也沿小叶核心和在小叶间隔内存在。(下)尽管肺的间质网占据了 SPL 的所有区域,但正常情况下 HRCT 上不能显示。间质性肺疾病可以影响 SPL 的各个区域,可以表现为影响胸膜下间质,小叶间隔和 SPL 实质(小叶内网状影)的网状影。

## 常见异常



(上)小叶中央型肺气肿患者的右上叶 HRCT 显示位于多个 SPL 中心部分的异常低密度。小叶动脉表现为“点状”，在一些 SPL 中可以看到。(中)在间质性水肿患者，左肺尖 HRCT 显示小叶间隔光滑增厚，勾画出各种各样的 SPL。注意位于 SPL 中心的气道和肺动脉。(下)结节病患者左下叶的 HRCT 显示沿小叶间隔和胸膜下区域淋巴管周围分布的多灶性微结节。注意在 SPL 中心沿着小叶核心分布和在小叶内间质其他区域分布的微结节。

# 气道

## 术语

### 缩略词

- 次级肺小叶 (SPL)

## 气道概述

### 形态学

- 逐渐变细的管状结构
- 在隆突以下不对称的两分叉分支

### 功能区

- 传导区: 气体通过气道传导
  - 气管和支气管
  - 膜性和终末细支气管
- 移行区: 气体传导和交换
  - 呼吸性支气管
  - 肺泡管
- 呼吸区: 在吸入的空气和血液之间进行气体交换
  - 氧气传到肺泡, 二氧化碳运到大气中
  - 肺泡和肺泡囊

## 气道解剖

### 气管

- 最大气道
- 连接喉和主支气管
- 被不完整的“C”形软骨环支撑
- 后壁是膜性的

### 支气管

- 连接气管和细支气管
- 壁上有新月形的不连续的软骨

### 细支气管

- 直径 < 1mm
- 壁上缺乏软骨

### 终末细支气管

- 最后的传导性气道

### 呼吸性细支气管

- 连接终末细支气管和肺泡管
- 壁包含肺泡, 即部分肺泡是多小孔的

### 肺泡管

- 连接呼吸性细支气管和近端的肺泡囊及肺泡
- 壁完全是多小孔的, 即由肺泡形成

### 肺泡囊和肺泡

- 小的杯形结构
- 从呼吸性细支气管、肺泡管和肺泡囊突出形成的

## 正常气道的影像

### 气管

- HRCT 上壁边界清楚, 厚度一致
- 可以表现为软骨钙化, 特别在老年人
- 后壁的外形显示出呼吸的状态
  - 吸气时表现为向外的弓形; 圆形
  - 呼气时呈平的或向内的弓形; 半圆形或新月形

### 支气管

- 壁边界清楚, 厚度一致
- 可以表现为软骨钙化, 特别在老年人
- 主支气管后壁的外形显示出呼吸的状态
  - 吸气时表现为向外的弓形; 圆形
  - 呼气时呈平的或向内的弓形; 半圆形或新月形
- 直径  $\geq 2\text{mm}$  的支气管可以看到

### 细支气管

- 在胸膜面 1cm 的范围内看不到

### 小叶细支气管

- 正常人不可见
- 直径约 1mm



- 可以从小叶动脉的观察推断小叶细支气管的位置

## 异常小气道的影像

### 密度增加

- 细胞性细支气管炎
  - 鉴别诊断
    - 感染性细支气管炎：细菌性、分枝杆菌、真菌性、病毒性病因
    - 全小叶性或滤泡性细支气管炎
    - 过敏性肺炎
    - 呼吸性细支气管炎 (RB) / 呼吸性细支气管炎 - 间质性肺病 (RB-ILD)
  - 小叶中央结节
    - 不同的密度 (软组织或磨玻璃密度)
    - 大小从几毫米至 1cm
    - 位于肺周围时距脏层胸膜 5~10mm
  - 树芽征 (线样或结节状影)

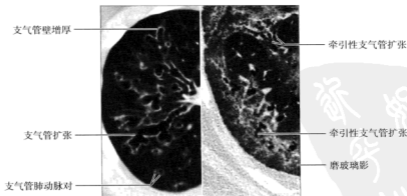
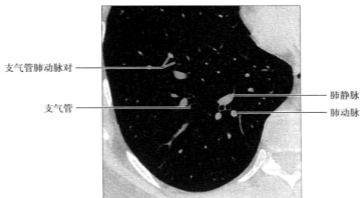
- 提示感染 / 炎症
- 扩张的、充满液体的小叶中央性细支气管 (线样)
- 伴发小叶中央性结节 (结节状)

### 密度减低

- 小叶中央型肺气肿
  - 小叶中央的低密度, 3~10mm 大小
  - 边界难以察觉
  - 中央的小叶动脉
  - 上叶好发
- 全小叶型肺气肿
  - 累及整个 SPL 的弥漫性低密度区
  - 肺血管数目及直径都减小
  - 下叶好发
- 限制性细支气管炎
  - 马赛克密度, 吸气或呼气
  - 在呼气 CT 上的空气潴留 (高透亮区)

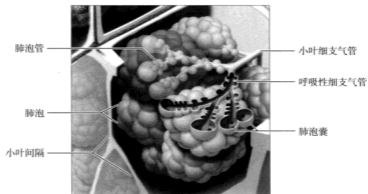


## 正常和异常大气道



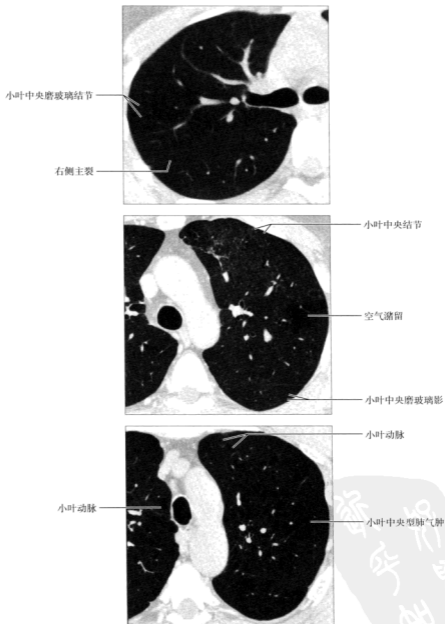
(上)图显示大气道的解剖。气管分为主支气管,呈不对称的两分叉分支。气管和支气管壁都包含软骨。(中)右下叶 HRCT 显示正常支气管的大小和形态。支气管壁薄,直径不超过伴随的动脉。动脉与支气管成对相互伴行。注意在肺周没有可见的支气管。(下)支气管扩张(左侧)患者的 CT 显示支气管明显扩张和管壁增厚。受累支气管直径比邻近的动脉大得多。纤维化的非特异性间质性肺炎的 CT 显示牵拉性支气管扩张,表现为磨玻璃影背景下的周围支气管增大。

## 正常和异常小气道



[上]图显示 SPL 的气道解剖。小叶细支气管分支为远端的小气道,包括呼吸性细支气管、肺泡管、肺泡囊和肺泡。小叶中央病变影响 SPL 的中心,包绕着小叶核心(小叶细支气管和它伴行的肺动脉);动脉未显示。[中]化脓性细支气管炎患者 CT 显示多灶性小叶中央小结节。结节位于 SPL 的中心部分,并没有延伸至脏层胸膜。树芽影代表充满了浓缩的液体的气道和周围的小叶中央结节。[下]细支气管炎患者的 CT 显示多灶性的树芽影表示远端气道充满液体并伴发表现为小叶中央结节的气腔疾病。

## 正常和异常小气道



【上】亚急性性过敏性肺炎的 HRCT 显示弥漫性小叶中央磨玻璃结节。注意 SPL 胸膜下的部分是正常密度。【中】亚急性性过敏性肺炎患者胸部 CT 显示多灶性小叶中央结节和小叶中央的磨玻璃。注意肺实质透亮区表示空气滞留。【下】小叶中央型肺气肿的 HRCT 显示位于 SPL 中心部分的异常低密度灶。注意在透亮区(小叶中央型肺气肿)中心的点状结构代表小叶动脉。

# 肺 动 脉

## 术语

### 缩略词

- 次级肺小叶 (SPL)

## 肺动脉概述

### 形态学

- 分支状逐渐变细的管状结构
- 终止于肺泡壁的毛细血管网
- 支气管动脉束
  - 肺动脉
  - 气道

### 功能

- 把去氧的血从右心运送到毛细血管——肺泡界面的气道
- 与支气管动脉吻合形成侧支血流

## 肺动脉解剖

### 一般概念

- 右心室发出肺动脉干
- 肺动脉干发出左右肺动脉
- 肺动脉分支
  - 叶的
  - 段的
  - 亚段的

### 组织学

- 近端大的肺动脉——弹性动脉
- 远端小的肺动脉——在细支气管水平移行为肌性动脉
- 最小的肺动脉——在血管壁上无平滑肌

## 正常肺动脉的影像

### 影像解剖

- 中央肺动脉和分支伴随着支气管
  - 在上叶位于支气管的内侧
  - 在中叶、舌叶和下叶位于支气管的外侧
- 周围肺动脉走行伴随着细支气管
- SPL 的小叶动脉
  - 位于 SPL 的中心位置
  - 直径接近 1mm
  - 小叶核心, SPL 的中心部分包含肺动脉和邻近的细支气管

### 影像特征

- 中央肺动脉
  - 当成像垂直于它们的长轴时表现为圆形或椭圆形影
  - 当成像沿着它们的长轴时表现为管状逐渐变细的密度增高影
  - 与支气管并行
    - 与邻近的肺动脉的形状和直径相似
    - $\text{支气管} - \text{肺动脉比率} = \text{支气管内径} / \text{邻近肺动脉的直径}$ ; 正常值为 0.65-0.70
- SPL 的小叶动脉
  - 在 SPL 的中心可以看到一些小叶肺动脉(小叶中央性)
  - 在距胸膜表面 1mm 范围内呈点状影

## 部分异常的影像

### 肺动脉增大

- 肺动脉高压
  - 增大的肺动脉干: 在分叉处垂直于它的长轴测量  $> 29\text{mm}$
  - 与邻近的气道相比肺动脉增大
  - 由于不一致的灌注导致的马赛克密度

### 异常的肺动脉轮廓

- 肺动脉肿瘤性栓子
  - 肺动脉失去逐渐变细的特征
  - 分叶状或结节状肺动脉外形

### 异常的肺动脉连接

- 肺动静脉畸形(PAVM)
  - 肺动脉和静脉之间的异常连接
  - 中间没有毛细血管床
  - 结节伴有分支状管状影代表供血动脉和引流静脉
  - 可为多灶性
  - 可能与遗传性出血性毛细血管扩张症或 Osler-Weber-Rendu 综合征有关

### 肺动脉“供血血管”征

- 血源性转移

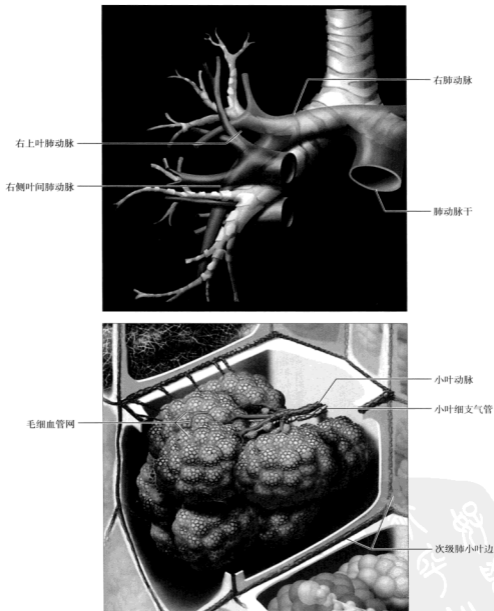
- 多灶性、球形、边界清楚或不规则的肺结节或肿块
- 由于肺动脉血流占优势,转移以下叶和肺外周为主
- 一些结节可以看到肺血管直接指向它们,称“供血血管”征
- 鉴别诊断:血源性感染、血管炎或其他血管源性的肿瘤

### 随机分布的肺结节

- 粟粒性肺感染或转移
  - 疾病的血源性播散
  - 大量小的多灶性边界清楚的结节,直径 2~4mm
  - CT 上随机分布,与血管或气道没有特别关系



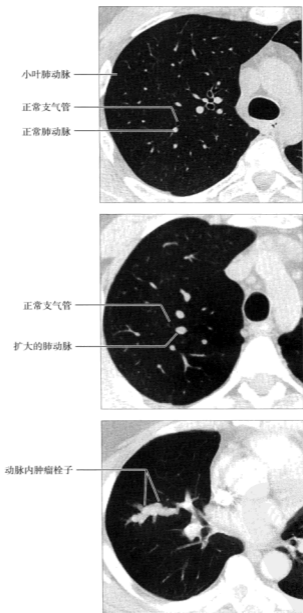
## 肺动脉解剖



(上)图显示正常中央性肺动脉和中央性支气管的关系。肺动脉起自肺动脉干,沿着邻近的中央气道走行。它们的分支一般与气道平行,大小也相似。上叶肺动脉典型的走行为邻近气道的内侧。基底部肺动脉特征性的走行为邻近的气道的外侧。

(下)图显示 SPL 肺动脉的解剖。小叶核心由供应 SPL 的肺动脉和细支气管组成。小叶动脉携带去氧的血到达毛细血管—肺泡界面。

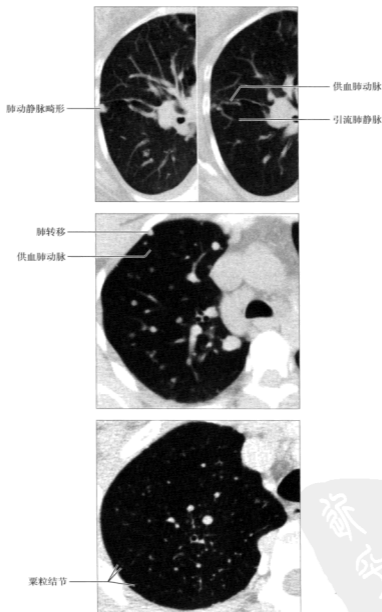
## 肺动脉图像



(上)横轴位 HRCT 显示正常的中央性肺动脉和邻近的中央性支气管。肺动脉大小和形态与邻近的气道相似。可以看见小叶肺动脉,在肺周围表现为点状结构,位于距脏层胸膜表面约 1cm。(中)肺动脉高压患者横轴位 HRCT 显示与邻近正常的气道相比,肺动脉的直径增大。有轻度的马赛克密度,可能与马赛克灌注有关。(下)血管内肿瘤栓子患者的横轴位薄层 CT 显示异常的肺动脉,特征表现为结节状血管外形,无正常血管由近端向远端逐渐变细的特征,继发于腔内肿瘤。



## 异常肺动脉图像



(上)组合的薄层横轴位 CT 显示右肺下叶肺动静脉畸形 (PAVM) 患者。PAVM 由扩大的肺动脉供血, 由肺静脉引流。中间无毛细血管床。(中)软组织肉瘤血源性转移患者的薄层 CT 显示右肺上叶多灶性、小的、边界清楚的圆形结节。一些结节和周围肺动脉相交通 (“供血血管”征), 显示它们血源性的特征。(下)粟粒性肺结核患者的横轴位 HRCT 显示多灶性、大量、小的 (2~3mm)、边界清楚的结节, 呈随机分布。尽管这代表感染的血源性播散, 但是病灶和肺动脉的关系还不明显。

# 肺 静 脉

## 术语

### 缩略词

- 次级肺小叶 (SPL)

## 肺静脉概述

### 形态学

- 分支状逐渐变细的管状结构
- 外周属支的吻合形成中央肺静脉引流至左心房

### 功能

- 从肺泡 - 毛细血管膜收集氧合血
- 是氧合血传送至左心房的管道, 然后由此输送至体循环

## 肺静脉解剖

### 基本概念

- 肺静脉引流的来源
  - 输出静脉来自肺泡毛细血管
  - 支气管和血管壁的毛细血管网
  - SPL 的间隔静脉
  - 脏层胸膜的静脉

### 组织学

- 壁上有平滑肌和弹力层
- 小的肺静脉与小的肺动脉在组织学上难以区别

## 正常肺静脉的影像

### 影像解剖

- 肺静脉走行于解剖肺单元周围
  - 腺泡
  - 小叶
  - 肺段

### • SPL 的静脉

- 引流入小叶间隔的肺静脉, 属支来自
  - 肺泡 - 毛细血管网
  - 气道壁上支气管动脉来源 (内皮下的) 的毛细血管网
  - 胸膜
- 每个小叶静脉或间隔静脉引流两个或更多邻近的 SPL

### 影像特征

- SPL 肺静脉
  - 在正常 SPL 的周围可以看到
    - 在 HRCT 上帮助辨认 SPL 的边界
    - 直径约 0.5mm
    - 在距胸膜 1~1.5cm 范围可以辨认
- 外周肺静脉
  - 肺段和亚段的周围
  - 肺叶的周围
- 中央肺静脉
  - 上肺静脉
    - 引流上叶和中叶
  - 下肺静脉
    - 引流下叶
- 中央肺静脉数量不一, 解剖关系各异
- 中央肺静脉和左心房的吻合也不一样

## 部分异常的影像

### 先天性异常肺静脉

- 部分性异常肺静脉引流
  - 可以影响左或右肺静脉
  - 左上叶异常回流; 左向右分流
    - 左上肺静脉引流至上纵隔的垂直静脉
    - 垂直静脉引流至左侧头臂静脉
    - 可能伴发左侧头臂静脉的扩大
- 肺动脉畸形 (PAVM)
  - 肺动脉和肺静脉之间的异常连接
  - 中间无毛细血管床
  - 肺结节伴管状结构, 代表供血动脉和引流静脉

- 引流静脉特征性的比供血动脉粗大

### 增厚的小叶间隔

- 间质性水肿

- 光滑的小叶间隔增厚
  - 小叶间隔增厚有利于在 CT 上观察到 SPL 的间隔静脉的解剖位置
  - 对应于平片的 Kerley B 线

- SPL 内磨玻璃影

- 胸膜渗出

- 三房心

- 罕见的先天性心脏异常
- 左房或右房内有肌纤维隔膜形成

- 左房受累典型的表现

- 后部(近端)心房接受肺静脉
- 前部(远端)心房包括左心耳和二尖瓣口
- 两个心房之间有一个或更多的交通

- 肺静脉回流至左心房各种程度的阻塞导致

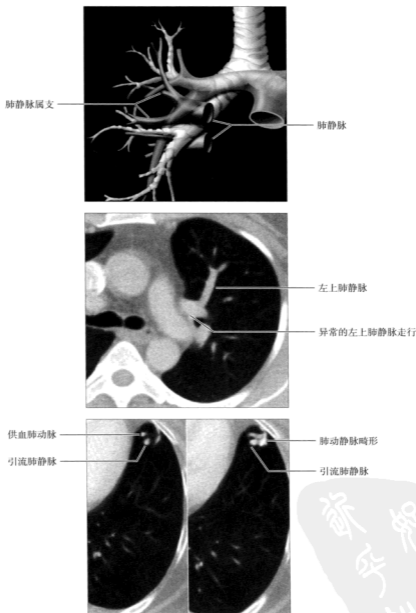
- 肺静脉的扩大
- 间质性水肿

- 影像特征

- 周围的网状影
- 增厚的小叶间隔
- 磨玻璃影
- 胸膜渗出

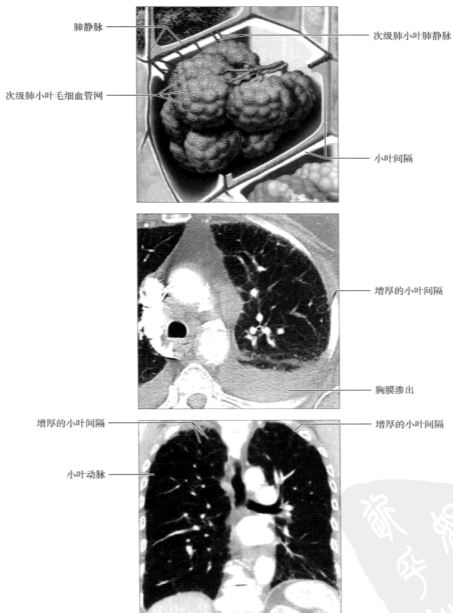


## 肺静脉解剖和异常



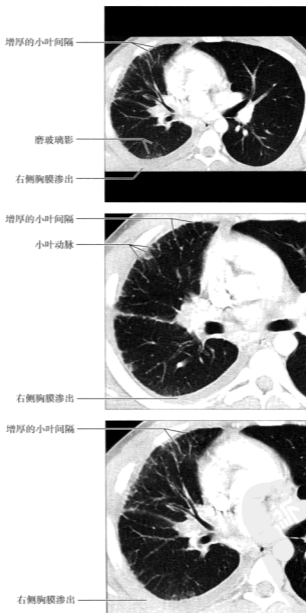
(上)图显示肺静脉携带氧合血进入左心房。氧合血液通过主动脉及其分支输送至组织。中央性肺静脉的解剖高度变异。特征性的在中线的两边各有两支肺静脉。(中)轴位薄层 CT 显示左上叶肺静脉的异常走行和吻合。肺静脉引流至垂直的左上纵隔静脉,随后至左侧头臂静脉。部分的异常肺静脉引流形成左向右分流。(下)舌叶肺动静脉畸形 (PAVM) 患者的薄层 CT 显示外周的肺动脉直接与肺静脉交通,中间无毛细血管床。典型的引流静脉比供血动脉粗大。

## 肺静脉解剖和异常



(上)图显示 SPL 静脉的解剖。静脉携带来自肺泡毛细血管床的氧合血引流至小叶间隔的静脉结构。(中)间质性肺水肿患者的横轴位 HRCT 显示双侧胸膜渗出和光滑的小叶间隔增厚。增厚的小叶间隔勾勒出肺静脉的解剖位置。(下)HRCT 冠状位重建显示小叶间隔光滑增厚,在肺尖显示最好。间隔勾画出了 SPL 的边界和 SPL 肺静脉的解剖位置。一些 SPL 内的小叶动脉也可以被辨认。

## 三 房 心



(上)三房心患者三幅横轴位HRCT影像,第一幅显示右侧单侧间质性肺水肿,表现为光滑的小叶间隔增厚,片状的磨玻璃影和右侧胸膜渗出。在该患者,中心阻塞优先影响了右肺静脉。(中)更下层面,间质性肺水肿使小叶间隔增厚形成了SPL的边界。间隔也包括扩张的肺静脉。一些小叶动脉也可以看见。(下)在右中叶支气管水平,间质性肺水肿引起多发的小叶间隔光滑增厚和右侧少量的胸膜渗出。

# 淋巴管

## 术语

### 缩略词

- 次级肺小叶 (SPL)

## 肺淋巴管概述

### 形态学

- 管状结构形成了脉管通道
- 聚集在肺、胸膜、肺门和纵隔的脉管和淋巴组织的复杂网络

### 功能

- 从胸膜腔、脏层胸膜和肺实质收集淋巴液
- 是淋巴液通向肺门的管道

## 肺淋巴管解剖

### 一般概念

- 脉管通道的复杂网
  - 贮存性淋巴管: 宽的、带状形态
  - 传导性淋巴管: 管状形态
  - 囊管状的淋巴管: 围绕血管和支气管的丛状复合体
- 支气管相关淋巴组织
- 肺内淋巴结
- 肺内支气管周围淋巴结

### 大体解剖

- 沿气道至呼吸性细支气管水平
- 沿肺动脉和静脉
- 小叶间隔和结缔组织间隔内
- 脏层胸膜的结缔组织内

### SPL 的淋巴管解剖

- 支气管血管周围淋巴管
  - 沿小叶肺动脉和近端小叶气道直到呼吸性细支

### 气管水平

- 小叶周围淋巴管
  - 沿小叶间隔
- 脏层胸膜淋巴管
  - 沿脏层胸膜的表面

## 正常淋巴管的影像

### 正常的肺内淋巴组织

- 肺内淋巴结: 小的、胸膜下或肺实质的、圆形或长圆形的软组织结节
- 肺内支气管周围淋巴结, 支气管血管分叉处小的结节影

### SPL 的淋巴管

- CT 或 HRCT 上正常不可见
- 间隔和胸膜下的淋巴管的位置可以通过辨认 SPL 的边界来确定: 分别在肺静脉和脏层胸膜表面
- 小叶中央淋巴管的位置可以通过辨认小叶动脉的位置来确定

## 影像相关

### 淋巴管周围分布的小结节

- 肺门或支气管血管周围的间质
- 小叶间隔
- 胸膜下区
- 小叶中央间质

### 小叶间隔增厚

- 光滑的
- 结节状

### 部分疾病的影像特征

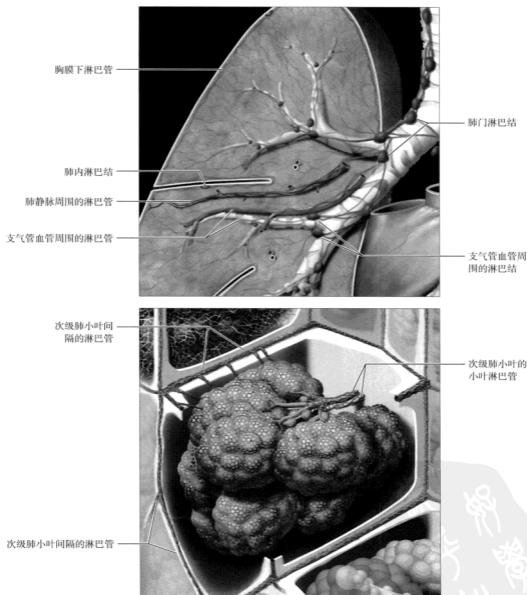
- 癌性淋巴管炎
  - 网状影伴基础肺结构正常
  - 单侧或双侧的, 不对称的, 中央或周围肺受累
  - 淋巴管周围结构光滑或结节状增厚

- 中央的或肺门周围的支气管血管周围的间质
- 小叶中央的支气管血管周围的间质
- 小叶间隔
- 胸膜下间质
- 伴发表现
  - 淋巴结肿大
  - 胸膜渗出
- 结节病
  - 双侧对称,上叶肺受累为主
  - 淋巴结周围分布的多灶性小结节
    - 支气管血管周围、间隔和(或)胸膜下受累
    - 大的结节、融合的肿块、实变、磨玻璃影
  - 伴发表现
    - 双侧对称的肺门和纵隔淋巴结肿大
- 硅沉着病
  - 单纯硅沉着病
    - 多灶性、弥漫性、双侧小结节,以肺上叶和后部受累为主
    - 小结节主要在小叶中央和胸膜下淋巴结周围区域
  - 进行性大块纤维化
    - 上叶肺尖和上叶后段,下叶背段
  - 伴发表现
    - 淋巴结肿大,典型的“蛋壳样”钙化
- 炭末沉着症
  - 灰尘和煤烟在肺内的正常积累
  - 吸烟、城市居住、工作和生活在灰尘环境者更常见
  - 微粒状的嵌入物,不引起病理反应
  - 堆积在小叶中央和胸膜下的肺组织
  - 在上叶背侧更常见,特别是右上叶



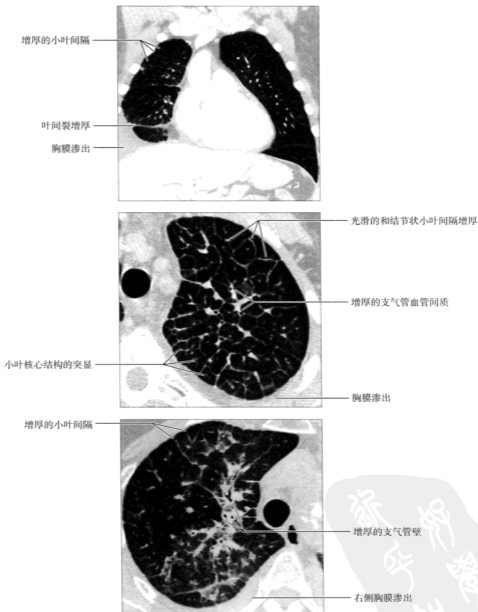


## 正常肺的淋巴管



(上)图显示肺淋巴管的正常解剖。这是一个复杂的脉管网络将淋巴液从胸膜下和肺实质淋巴通道引流至肺门。肺内淋巴组织聚集可以形成肺内淋巴结。淋巴管通道沿小叶间隔、胸膜表面、支气管血管束和肺静脉走行。(下)图显示 SPL 的淋巴管。淋巴管走行于支气管血管核心和小叶的周围。注意肺泡上没有淋巴管。

## 癌性淋巴管炎



(上)3例患者的肺异常,突出肺淋巴管的解剖位置。冠状位CT显示累及右肺不对称光滑的小叶间隔增厚和右侧胸膜渗出。小叶间隔包含SPL的间隔淋巴管。(中)横轴位HRCT显示大量光滑的和结节状小叶间隔增厚,勾勒出多个SPL。注意在每一个SPL里的突显的小叶中央结构是由于小叶核心的淋巴管受累所致。也有支气管血管束的增厚和少量的左侧胸膜渗出。(下)横轴位HRCT显示小叶间隔和支气管血管束增厚的片状肺受累。右侧有少量的胸膜渗出。

## 结节病和矽肺



(上)结节病患者的横轴位 HRCT 显示成簇的、以上叶为主的、小的肺结节,呈淋巴管周围分布。小叶间隔呈结节状增厚,支气管血管束结构轻微的结节状增厚。右上肺叶一大的不规则结节。(中)结节病患者的横轴位 HRCT 显示右肺门/中央支气管管周围间质结节状增厚和散在淡的胸膜下淋巴管周围的小结节。(下)矽沉着病和右肺尖进行性大块纤维化(没有显示)患者的横轴位 HRCT 显示淋巴管周围分布的小的肺结节。也有结节状小叶间隔增厚、支气管血管周围结节、和胸膜下结节。

# 正常的吸气和呼气

## 术语

### 缩略词

- 肺总容量 (TLC)
- 余气量 (RV)

### 定义

- 肺总容量 (TLC) = 充分吸气时胸腔内空气的总容量
- 余气量 (RV) = 最大呼气时胸腔内气体的总容量

## 正常的吸气 HRCT

### 一般概念

- 胸部 CT 和 HRCT
  - 充分吸气时暂停或在 TLC 时获得
  - 在正常的含气肺和高密度的肺结构之间的理想对比
    - 血管, 肺动脉和静脉
    - 气道壁
    - 叶间裂和胸膜表面
  - 在正常的含气肺和局灶性或弥漫性肺异常之间的理想对比
  - 轻微的坠积性肺不张

### 横轴位 CT 和 HRCT 的影像特征

- 气管和中央气道
  - 气腔呈圆形
  - 气管膜部向后移位
  - 气道直径最大
- 肺实质
  - 弥漫均匀的低密度
  - 最小程度的肺后部坠积性肺不张

### 冠状位 CT 和 HRCT 的影像特征

- 最大的肺容积, 肺总容量

- 膈肌最大程度地向下移位

## 正常的呼气 HRCT

### 一般概念

- 呼气成像是为了除外弥漫性和局灶性气道阻塞和小气道疾病
- 技术
  - 呼气 HRCT
    - 成像在全力呼气后暂停时采集
  - 动态呼气 HRCT
    - 成像在全力呼气的过程中采集
    - 与呼气 HRCT 相比, 肺实质密度可增加
  - 呼吸门触发的呼气 HRCT
    - 在设定的呼气水平成像
  - 容积的呼气 CT
    - 薄层的容积采集
    - 可进行高质量的冠状位和矢状位重建

### 横轴位 CT 和 HRCT 的影像特征

- 气管
  - 半月形, 由于气管后部的膜部变平或向前突出
  - 由于 C 形软骨环的支撑使得前外侧呈圆形
  - 气道缩小
- 中央支气管
  - 支气管后壁变平
- 肺
  - 横切面面积减少
  - 肺实质密度均匀的增加
  - 前后部的密度梯度更加突出
  - 正常人可见散在的小叶性空气滞留
  - 搏动伪影增加

### 冠状位 CT 和 HRCT 的影像特征

- 双侧膈肌抬高
- 肺实质向头侧移位
- 肺实质密度增加

## 解剖相关

## 异常的呼气影像

- 马赛克灌注
  - 不均匀的肺密度
    - 空气潴留区灌注减低
    - 与(正常的)高密度的肺区域相比,在(异常的)低密度的肺区域血管细小
  - 鉴别诊断
    - 限制性细支气管炎
    - 囊性纤维化,支气管扩张,细支气管炎
    - 慢性肺血栓栓塞性疾病
- 马赛克密度
  - 肺密度不均,没有感观上肺血管直径的不同
- 呼气影像的空气潴留
  - 正常呼气时肺密度增加伴散在的异常低密度灶
  - 鉴别诊断
    - 限制性细支气管炎

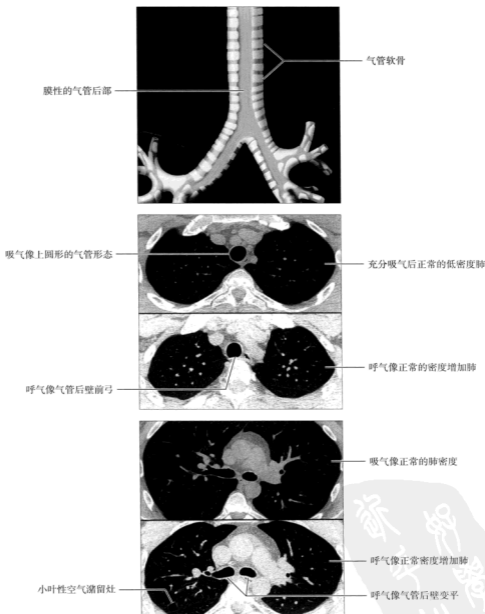
- 慢性阻塞性肺疾病,肺气肿
- 哮喘
- 囊性纤维化,支气管扩张

## 特异性疾病

- 气管软化症
  - 气管管腔过度塌陷
  - 半月形的气管外形,呼气像见气管前后径明显缩短
  - 呼气像见气道塌陷,直径小于正常的 50%
- 限制性细支气管炎
  - 支气管周围纤维化伴支气管管腔变窄和闭塞
  - 马赛克肺密度伴边界清楚的空气潴留,在呼气 CT 上最明显
  - 马赛克肺灌注
  - 空气潴留影响的区域 >25% 的肺组织
- 过敏性肺炎,急性或亚急性
  - 弥漫性小叶中央磨玻璃影
  - 小叶性空气潴留,呼气像更明显

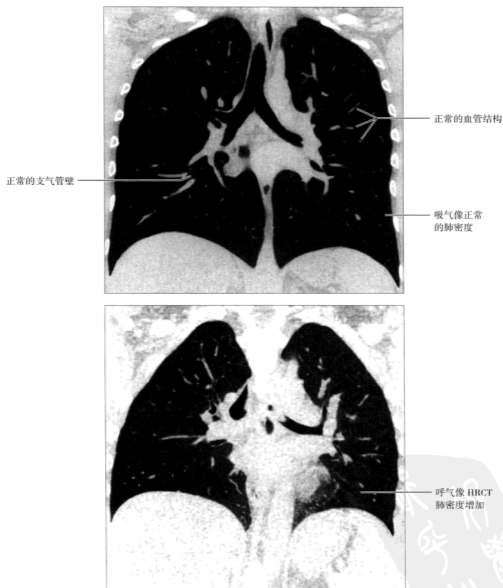


## 正常吸气和呼气:气道



(上)图显示气管和主支气管的后壁。C-形软骨环支持前外侧的气道壁。气管和主支气管后壁是膜性的,在呼气像见气道后壁前弓。(中)组合的横轴位 HRCT 图(上为吸气像,下为呼气像)显示在呼气像肺密度弥漫均匀的增加。吸气像气管的形态呈圆形,呼气像气管后壁前弓。(下)组合的横轴位 HRCT 图(上为吸气像,下为呼气像)显示呼气像肺密度增加,主支气管后壁轻度扁平。注意在该无症状的正常人的小灶的小叶性空气滞留。

## 正常吸气和呼气:肺

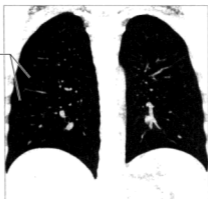


(上) 隆突水平正常的冠状位 HRCT 显示正常的肺容积和正常均匀的肺密度。这是在高透亮度的正常肺和正常软组织密度结构(包括血管壁和支气管壁)的最大对比。(下) 正常的呼气 HRCT 显示肺容积全部缩小和双侧膈肌抬高。注意呼气像肺密度弥漫增加, 肺底部最突出。肺内侧基底部的正常血管结构由于周围肺密度增加而显示不清楚。

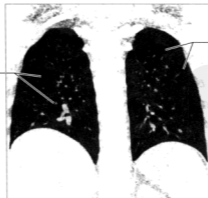
## 呼气 HRCT: 异常的气管和肺



气管软化症的异常的气管形态



轻微的马赛克密度



空气滞留

马赛克灌注和密度

(上)气管软化患者的横轴位 HRCT 显示异常的气管形态。气道变窄在气管前后径最突出。注意气管横径增加。这些特征在呼气像更明显。(中)由于吸烟造成的限制性细支气管炎患者冠状位 HRCT 显示轻微的马赛克密度,表现为肺密度不均匀。(下)限制性细支气管炎患者冠状位呼气像 HRCT 显示空气滞留,马赛克密度和马赛克灌注。注意肺血管直径在高密度区比高透亮的肺实质区更大。吸气像接近正常的患者呼气像 HRCT 显示阻塞性改变。



# 生理学

## 横切面的生理学

### 术语

#### 定义

- 气道和动脉的几何外形是流量分布的重要决定因素
- 气道分叉
  - 不对称的两分叉表现(每一母气道分成两个大小不同的子分支)
    - 不对称的分支状,遵循着一致的规则(有分形几何)
    - 子分支的直径和长度按照一致的因子缩小
    - 接近 17 级(从周围到中心)
    - 至肺泡单位的病理学长度变化很大,从 7.7~22.4cm
    - 在第 14 级分叉点后出现肺泡(从 14~23 级)
- 血管分叉
  - 不对称的表现与气道相似
  - 远端的额外分支以 90°角从母血管分出并供应肺泡
- 灌注:非重力性
  - 在同等重力平面从肺中央到肺周围血流在正常情况下增加 4 倍
  - 在不对称的分支,总血流量分布是不均等的,经过持续的几代,导致了灌注的广泛分散
  - 与重力因素相比,75%的血液流可归因于血管分支的几何形态
  - 在肺周围肺循环的通过时间更长
- 通气:非重力性
  - 并行灌注,通气和灌注相匹配更理想化
- 淋巴管的功能:非重力性
  - 由于呼吸动作在肺的周围被动的增加了
  - 颗粒清除的实验研究显示与中央肺相比,肺外周清除颗粒能力增加
- 次级肺小叶:从核心的支气管血管结构到小叶周围有相似的非重力梯度

- 不论是肺叶还是小叶,灌注的区域差别是存在的
  - 这种自相似性不依靠测量的尺度,这是分形几何学的特征
  - 例如,间隔旁肺气肿典型的表现导致沿着肺(叶)周围的肺毁坏
  - 在次级肺小叶水平,同样的肺毁坏主要存在于小叶的周围

### 大体解剖

#### 横轴位皮髓质的鉴别?

- 不像其他器官如脑、肾那样明显
- 皮质(周围)与髓质(中央)肺,皮质有
  - 边界清楚的次级肺小叶
  - 均匀一致的小支气管肺血管(直径 <1.5mm)
- 中央肺和周围肺的区别不是对整个肺,而是对每个肺叶
  - 解剖上:周围肺可在胸腔内位于中心(沿着叶间裂)

### 影像解剖

#### 概述

- 疾病的分布在横轴位上是显而易见的
  - 疾病的过程可以主要在肺内的周围、背侧、腹侧或中心
  - 横轴位的分布从平片上很难辨认,由于平片显示的是肺容积的总和

#### 解剖关系

- 重力与非重力性因素
  - 早期的肺生理研究是由放射性物质的外部计数所决定的

- 结果实际上受限于通过肺的水平平面的平均值
- 3D 结构的 2D 总和类似于胸片和 CT 之间的不同
- 肺内侧段对于肺功能实验的作用大于外侧段

## 临床意义

### 临床重要性

- 肺是一张地图：局部解剖区域不是通过解剖而是生理上区域的不同界定
- 疾病的分布在鉴别诊断中是重要因素
  - 可能比单独的形态学表现更重要
- 周围分布疾病的鉴别
  - 特发性肺间质纤维化
  - 血源性转移

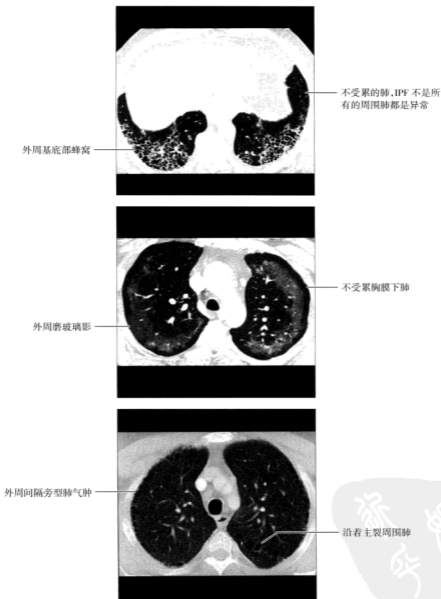
- 间隔旁型肺气肿
- 慢性嗜酸性粒细胞性肺炎
- 非心源性肺水肿，油酸引起的
- 这些选择的疾病的病理生理目前还不清楚，考虑的因素包括
  - 有害物质的通过时间和灌注
  - 颗粒物质的淋巴管清除

## 部分参考文献

1. Galvin I et al: Distribution of blood flow and ventilation in the lung: gravity is not the only factor. *Br J Anaesth.* 98(4):420-8, 2007
2. Robertson HT et al: Microsphere maps of regional blood flow and regional ventilation. *J Appl Physiol.* 102(3):1265-72, 2007
3. Kleen M et al: Physiology of pulmonary perfusion: new concepts. *Curr Opin Anaesthesiol.* 14(1):51-7, 2001



## 横轴位表现



【上】正如图像所显示的,特发性纤维化是以肺周围(和基底部分)的蜂窝为特征。【中】慢性嗜酸性粒细胞性肺炎患者的CT显示外周和上叶磨玻璃影。胸膜下区域不受累实际上代表病变被清除了。典型的慢性嗜酸性粒细胞性肺炎的清除是从外到内,导致平行于胸壁的带状影(和最终的线状影)。【下】间隔旁型肺气肿可以看到周围的孔洞。注意叶间裂也代表外周肺,其旁排列有气肿性的孔洞。注意在这3个病例中,表现不同(蜂窝,磨玻璃,气肿),但是在横轴位的分布是相同的。在非重力平面病理过程的发生和结束在肺内是不同的。理解正常的生理可以更好的理解肺对损伤如何反应。

# 重力梯度

## 术语

### 定义

- 疾病的分布不是随机的过程,而是病理过程与它所处的环境相互作用的结果
  - 重力改变肺的生理,产生不同的区域环境,特别是在直立的肺
- 直立肺的通气(V)
  - 由于对胸膜内压力、经肺梯度和肺泡大小的重力效应从肺顶部到肺底部肺通气正常有3倍的差别
  - 气道分叉类型对悬浮在所吸入气体中颗粒物的分布很重要
    - 大气道(最初的6级)中的涡流引导直径 $>5\mu\text{m}$ 的颗粒紧靠有纤毛的气道,而这种气道可以从肺中清除这些颗粒
    - 直径 $<5\mu\text{m}$ 的颗粒可以沉积在小叶中央部分的呼吸性细支气管
    - 颗粒趋向于通过肺内最直的通道,到达肺的外周
  - 决定吸入的损伤的分布,急性损伤累及肺
- 直立肺的灌注(Q)
  - 由于低压的肺动脉系统的重力效应从肺顶部至底部肺灌注正常差18倍
    - 主肺动脉倾向左上肺;经过肺动脉瓣的喷射效果使得血流比右上叶相同区域增加10%以上
  - 区域血流量(根据西方的模式)
    - 血量由肺动脉压(pa)、肺静脉压(pv)和肺泡压(pA)决定
    - 区域1: $pA>pa>pv$ ,毛细血管塌陷,没有血流,不发生在正常肺,但是在机械性通气和PEEP的低血压患者非重力依赖的肺可发展成这种情况
    - 区域2: $pa>pA>pv$ ,血流量不是由动脉和静脉间的压力梯度决定的,而是由动脉和肺泡间的压力梯度决定的,可能会从楔形 Swan-Ganz 导管产生错误的临床压力读数
    - 区域3: $pa>pv>pA$ ,血流是由动静脉压力梯度所决定的
  - 决定流体静力的分布(心源性的肺水肿)和血的负荷损伤(血源性转移)
- 直立肺的通气灌注比例(V/Q)
  - 正常的比例从顶部(3.3)下降到底部(0.6)
  - 决定吸入气体的浓度
  - 直立肺的肺泡氧浓度
    - 肺尖肺:132mmHg;基底部肺:89mmHg
- 直立肺的pH
  - 正常的pH值从肺尖(7.51)下降到肺底(7.39)
  - 上叶相对是碱性的,胃壁和肾髓质也有相同的环境
    - 影响钙的分布,钙在碱性环境中更不易溶解
- 直立肺的胸膜内压力
  - 正常的胸膜压力从肺尖( $-10\text{cmH}_2\text{O}$ )至肺底( $-2.5\text{cmH}_2\text{O}$ )是逐渐增加的
  - 在上肺区域大的经肺压力使肺泡膨胀,使肺泡膨胀的压力在肺顶部比肺底部大4倍
    - 肺泡容积总变化的50%发生在肺顶部4cm的范围
    - Muller操作(吸气后紧闭声门)可以产生 $>100\text{mmHg}$ 的压力
  - 决定应力的分布,(气囊、大疱和空洞在上肺更常见)
- 直立肺的淋巴管流量
  - 流速10~50ml/h,向下由于肺动脉压的重力增加而呈线性增加
  - 通过呼吸运动的动力学受益(膈肌的运动和胸壁的运动)
  - 淋巴流量最低的区域
    - 上叶,特别是右侧,由于肺血流在左上叶轻微的高于右上叶(由于经肺动脉瓣的血流喷射直接到左上叶)
    - 背侧肺,由于后部相对减低的呼吸运动(由于肋骨固定于脊柱所致)
  - 由于吸入的颗粒物的慢性清除决定了疾病的分布

## 影像解剖

### 解剖关系

- 区域
  - 重力影响肺从而产生垂直于重力梯度的生理区域
    - 例如,上叶前段与下叶背段在同样水平平面,直立位有相同的区域性生理学
    - 考虑到区域而不是肺叶可以帮助理解疾病的分布
  - 肺是一张地图,局部解剖学不是根据解剖,而是

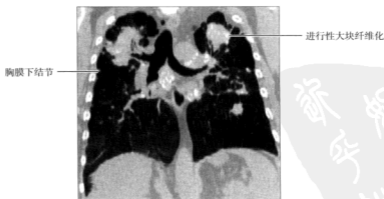
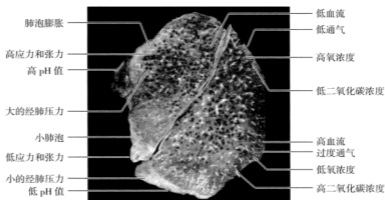
根据生理上的区域差别而界定的

### 平片

- 从正位平片看疾病的分布通常是很明显的
  - 说明
    - 肺在基底比在肺尖更厚
    - 疾病在病理上真正均匀的分布可能在下叶更明显,这是由于下叶区域肺有更大的厚度来叠加
    - 疾病在影像学上均匀的分布可能实际在上叶更多,在病理上是由于上叶区域肺厚度更薄,叠加更少



## 区域性肺环境



(上)矢状位切面显示各种环境下的正常肺。黑色的炭末色素聚集在呼吸性细支气管的周围。注意色素浓度从肺顶部到肺底逐渐减低了。在特定的水平,色素的浓度是相似的,例如,下叶背段的浓度与上叶前段的浓度是相似的。(中)慢性过敏性肺炎患者的冠状位重建显示上叶区域的严重损坏。逃离了纤毛气道的颗粒物被淋巴管清除。淋巴管的功能依靠肺动脉压(线性的垂直梯度)。(下)冠状位重建显示慢性硅沉着病患者进行性大块纤维化。慢性情况下,颗粒趋向于堆积在上肺区域。

# 第二部分

## 气道

### 气管

Wegener 肉芽肿病, 气道	43
复发性多软骨炎	48
气管肿瘤	53
气管支气管软化	60
淀粉样变性, 气道	67
骨软骨沉着性气管支气管病	72
气管巨大症	74
刀鞘状气管	79

### 中央气道

哮喘	84
支气管内肿瘤	88
支气管结石	93
支气管扩张	98
囊性纤维化	105
变应性支气管肺曲霉病	112

### 小气道

狭窄性细支气管炎	119
鸟分枝杆菌复合体	126
支气管中央性肉芽肿病	132
肺不张, 胸膜下线状影	137
滤泡性细支气管炎	140
肺气肿, 小叶中央型	145
呼吸性细支气管炎	149
隐源性机化性肺炎	154
气管支气管乳头状瘤病	161

PDF  
PDG



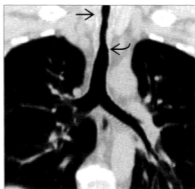


# 气 管

## Wegener 肉芽肿病, 气道

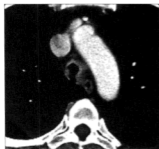


横轴位平扫 CT 显示继发于 Wegener 肉芽肿病典型的表現: 声门下狭窄, 不对称性环形软组织(白直箭头)引起气管管腔光滑狭窄。

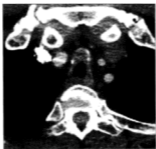


冠状位平扫 CT 显示 Wegener 肉芽肿病气管受累的长度, 光滑环形狭窄, 从声门下气道(黑直箭头)延伸至近段胸内气管(黑曲箭头)。

鉴别诊断: Wegener 肉芽肿病, 气道受累



肿瘤, 腺样囊性癌



淀粉样变性



复发性多软骨炎

### 术语

#### 缩略词及同义词

- Wegener 肉芽肿病 (Wegener granulomatosis, WG)

### 定义

- WG= 系统性坏死性肉芽肿性血管炎(中、小血管)
- 经典 WG= 三联症包括上呼吸道、肺及肾脏血管炎; 其他脏器可受累

- 局限性 WG= 肺血管炎, 无上呼吸道及肾脏受累; 其他脏器可受累
- 美国风湿病学会关于 WG 和其他血管炎区别的标准
- $\geq 2$  块异常尿沉淀物(红细胞管型)
  - 口腔溃疡或鼻涕、咯血
  - 肺活检病理为肉芽肿性炎症
- 抗中性粒细胞胞浆抗体 (ANCA)
  - ANCA 存在于 WG 患者的血清中
- 胞浆型抗中性粒细胞胞浆抗体 (c-ANCA)
  - 弥漫染色型; ANCA 与中性粒细胞胞浆抗原靶向结合
  - 蛋白酶 3 (PR3); 最常见胞浆抗原靶
  - PR3-ANCA; 诊断活动性 WG 敏感性 80%~90%, 特异性 95%
- 核周型抗中性粒细胞胞浆抗体 (p-ANCA)
  - 细胞核周围异常定位的抗原靶染色
  - 与血管炎相关, 可见于活动性 WG
- 支气管壁增厚 / 狭窄
  - 局限或较长段支气管受累
  - 单侧或双侧
  - 主支气管, 叶、段、亚段支气管
  - 可阻塞管腔, 伴有实变或肺不张
- 远端气道受累
  - 支气管血管束增厚
  - 支气管扩张
- 喉 / 声带上区狭窄
- 伴发肺表现
  - 中央气道阻塞引起的肺不张
  - 细支气管周围炎引起的小叶中央结节
  - 肺血管炎引起的多发肺结节、肿块、实变 ± 空洞

### MR 表现

- 气管黏膜下软组织弥漫增厚伴有管腔狭窄
- T<sub>2</sub>WI 信号增高
- 增强扫描后强化

### 平片表现

- 局限性或较长气道狭窄
  - 声门下气管、支气管受累
- 继发肺不张或实变
- 肺血管炎相关表现
  - 双肺多发肺结节、肿块或实变
  - 肺结节、肿块或实变内空洞
- 外周气道狭窄引起段或叶肺不张
- 气管狭窄可见, 但平片常忽略

### 成像推荐

- 最佳成像工具: CT 是评价 WG 气道受累的选择
- 检查方案建议
  - 包括声门, 以除外声门下狭窄
  - 多平面重建、容积再现及虚拟内镜技术以评价受累长度并有助于治疗计划制定

### 鉴别诊断

#### 气管支气管恶性肿瘤

- 腺样囊性癌
  - 管腔内局灶软组织结节或气道壁环形增厚
  - 管腔内边缘清晰
  - 典型累及远侧气管; 可累及中央支气管, 伴有肺

## 影像表现

### 总体特征

- 最佳诊断线索
  - 局限性或弥漫大气道狭窄
  - 伴有双肺多发肺结节和(或)实变, 可伴有空洞
- 发病部位: 声门下气管, 支气管
- 大小: 气道狭窄长度: 通常 2~4cm
- 形态学: 气道壁软组织环形增厚

### CT 表现

- 约 40% WG 患者 CT 上可见气道病变
  - 30% 中央大气道病变
  - 约 73% 段 / 亚段气道壁增厚 ± 狭窄
- 气管壁增厚 / 狭窄
  - 典型声门下, 可累及声带
    - 约 23% 活动性 WG 患者
    - 可单独发生, 无活动性 WG 其他特征
    - 可表现为 WG 的特征
  - 典型局限性, 长 2~4cm
  - 气道壁软组织光滑或不规则增厚, 气管软骨环可中断
  - 软骨异常增厚或钙化
  - 受累气道为环形或不称

不张或实变

- 可局部侵犯气管周围的纵隔
- 鳞状细胞癌
  - 典型为男性吸烟者
  - 向管腔内突出的不规则结节或肿块、或气管环形狭窄
- 转移癌
  - 气管管腔内结节
  - 可为邻近肿瘤直接侵犯气管

### 气管支气管淀粉样变性

- 支气管管腔内异常软组织引起结节样不规则狭窄
- 可累及气管后膜部
- 可见钙化或骨化

### 复发性多软骨炎

- 自身免疫疾病,特征为耳、鼻、外周关节及气管支气管树等软骨炎症、破坏及纤维化
- 弥漫或局限性气道受累,最常累及喉及上段气管
- 气管壁增厚伴有软骨破坏,气管膜部不受累

### 获得性气管狭窄

- 既往有气管插管或气管造瘘病史
- 漏斗样对称性狭窄,长度常 < 2cm
- 可表现为偏心样狭窄及管腔内结节样软组织病灶

### 鼻硬结病

- 声门下软组织增厚的原因
- 可累及气管或更远段气道
- 由克雷伯鼻硬结菌感染所致
- 最常见于中美洲及南美洲

## 病理

### 总体特征

- 总体评述
  - 全身肉芽肿炎性过程
    - 上、下呼吸道受累
    - 相关的肾小球肾炎
  - 全身坏死性血管炎
    - 小到中等大小动脉、静脉及毛细血管
    - 中层纤维素样坏死
    - 管壁浸润

- 病因:不明
- 流行病学:罕见;在美国 0.3/1 000 000
- 相关的异常病变
  - 肺血管炎
  - 上呼吸道受累
  - 节段性及局灶坏死性肾小球肾炎

### 大体病理及外科特征

- 声门下狭窄,气管支气管狭窄
- 溃疡性气管支气管管炎

### 镜下特征

- 支气管镜活体检查常不能确诊;非特异性急/慢性炎症
  - WG 特异性诊断:仅 17%
- 中小血管坏死性血管炎,坏死性肉芽肿病及出血
- 慢性支气管炎、急性细支气管炎/支气管肺炎

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状:呼吸困难、哮喘
- 其他体征/症状
  - 喘鸣,为气道受累首发特征
    - 起初可误诊为哮喘
    - 可突发、进行性加重、威胁生命
  - 声嘶、咳嗽、声音改变、咯血
  - 无症状患者,支气管镜检查偶然发现气道受累
    - 起初可误诊为哮喘
- 典型的上呼吸道感染表现
  - 鼻窦炎、鼻塞、流涕、鼻/口腔溃疡、中耳炎、听力下降
- 随着病变的发展,90% 患者肺受累
- 肾脏受累将近 83%
- 实验室检查表现
  - 正常细胞贫血、白细胞升高、血沉增高、类风湿因子(+),ANCA(+)(尤其 PR3-ANCA)
  - e-ANCA 可能并非预示气道活动性 WG
- 肺功能检查
  - 吸<sup>2</sup>气及呼气流量变平
  - 小气道阻塞性疾病表现
- 支气管镜检查
  - 15%~55% WG 患者气道受累

- 黏膜水肿、红斑、颗粒结节
- 黏膜表浅性溃疡/愈合、息肉样病灶

### 人口统计学

- 年龄
  - 各种年龄
  - 典型的为 50 岁
  - <30 岁者气道易于受累
- 性别
  - 男性略多于女性
  - 气道受累女性较多见

### 治疗

- 全身病变的内科治疗
  - 细胞毒性药物、皮质类固醇激素
  - 内科治疗改善预后及提高长期生存率
- 气道狭窄的内科治疗
  - 20% 对免疫抑制剂治疗有效

### 术语

- 全身坏死性肉芽肿性血管炎(中、小血管)
- 可引起气管支气管狭窄

### 影像表现

- 气管壁增厚/狭窄
  - 典型声门下,可累及声带
  - 典型局限性,长 2~4cm
  - 受累气道为环形或不对称
- 支气管壁增厚/狭窄
  - 局限或较长段支气管受累
  - 可伴有实变或肺不张
- 远端气道受累
  - 支气管血管束增厚
  - 支气管扩张
- 喉/声带上狭窄

- 80% 无效,可发展为慢性炎症/纤维化
- 气道狭窄的外科治疗
  - 威胁生命的声门下狭窄:急诊气管切开
  - 气管切开、扩张、局部皮质类固醇激素注射、激光治疗、支架置入
  - 切除狭窄段并重建

### 诊断备忘

#### 影像解释要点

- 对多发空洞结节患者,检查声门下气管是否狭窄,为 WG 诊断的线索。

### 部分参考文献

1. Allen SD et al: Imaging of Wegener's granulomatosis. Br J Radiol. 80(957):757-65, 2007

## 要 点

#### 主要鉴别诊断

- 气管支气管恶性肿瘤
- 淀粉样变性
- 复发性多软骨炎
- 获得性气管狭窄

#### 病理

- 坏死性血管炎及肉芽肿病
- 声门下狭窄,气管支气管狭窄,溃疡性气管支气管管炎

#### 临床

- 呼吸困难、哮喘及喘鸣
- 无症状患者,支气管镜检查偶然诊断

#### 诊断备忘

- 气道受累可为 WG 特征,可不伴有 WG 其他表现

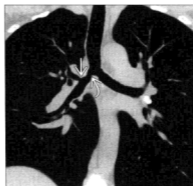
## 图集

## 典型的



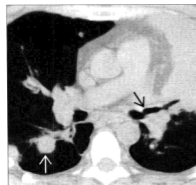
(左)WG患者,横轴位平扫CT显示环形软组织深度至钙化的气管软骨(白直箭头),使气管狭窄,累及气管后壁膜腔(黑开箭头)。(右)WG患者,横轴位平扫CT显示不对称软组织,气管右侧壁受累为主(白直箭头),左侧壁接近正常(白曲箭头),引起气管狭窄。

## 典型的



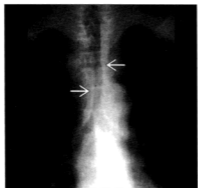
(左)WG患者,横轴位平扫CT显示右主支气管不对称重度狭窄(白开箭头),由深度至气管软骨的息肉样结节状软组织的(黑直箭头)引起。(右)WG患者,冠状位平扫CT显示右主支气管不对称狭窄(白曲箭头),右上叶支气管开口处狭窄(白直箭头),中间段支气管、左支气管、近段气管正常。

## 典型的



(左)WG患者,横轴位平扫CT显示左上叶支气管不规则狭窄(黑直箭头),导致左上叶肺不张,注意右肺多发实性结节(白直箭头)。(右)WG患者,横轴位平扫CT显示双侧主支气管不对称狭窄,右侧更为严重,由异常软组织引起,部分深度至钙化的支气管软骨(黑直箭头)。

## 复发性多软骨炎



复发性多软骨炎患者，正位平片显示气管壁弥漫增厚(白直箭头)，气管病变在平片常被忽略。



横轴位增强 CT 显示气管光滑增厚(白直箭头)，气道壁密度轻度增高，但气管后壁正常(白开箭头)。

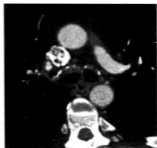
### 鉴别诊断：气道壁增厚



Wegener 肉芽肿病



骨软骨沉着性气管病



淀粉样变性

### 术语

#### 定义

- 罕见自体免疫性疾病，破坏软骨，尤其是耳、鼻、喉及气管支气管树

### 影像表现

#### 总体特征

- 最佳诊断线索：气管壁增厚，密度增高

- 发病部位：气管及支气管最常见
- 形态学：气管壁弥漫增厚，不累及气管后壁的膜部

#### CT 表现

- 中央气道
  - 气道壁增厚
    - 分布：气管 & 支气管 > 只有气管 > 只有支气管
    - 弥漫，内壁、外壁轮廓光滑(90%)
    - 局限性或结节样很少见
  - 气道壁密度增高(100%)
    - 密度从轻度增高到钙化

- 钙化常呈泥沙样或布丁样
- 仅累及气道的软骨部
- 气管管径
  - 弥漫狭窄(50%)
  - 局限性狭窄(50%),常为声带下
- 分布
  - 仅累及气道壁的软骨部
  - 气管后壁膜部不受累(无软骨)
- 演变
  - 最早表现为软化,可能继发于水肿及软骨炎症
  - 然后气道壁增厚,软骨部开始钙化
  - 后期表现为狭窄伴有瘢痕
- 肺
  - 空气潴留及支气管软化(50%)
    - 小叶空气潴留 > 段空气潴留 > 叶空气潴留
  - 轻度支气管柱状扩张(25%),由于反复感染或者软骨直接破坏
  - 弥漫肺泡出血,与肾小球肾炎有关
- 心血管
  - 主动脉动脉瘤样扩张,尤其升主动脉根部
  - 如果主动脉炎,主动脉壁增厚
  - 心脏增大:主动脉或二尖瓣反流,或者由于心包炎

### 平片表现

- 平片:平片中,气管常为盲点,病变常被忽略

### 核医学表现

- 镓-67 闪烁成像:受累区摄入镓-67 增加

### 成像推荐

- 检查方案建议
  - 冠状位重建,尤其对评价狭窄长度有用
  - 呼气 CT 可确定支气管软化,有助于治疗

## 鉴别诊断

### Wegener 肉芽肿病

- 声门下或弥漫气管受累
- 气管壁结节样或光滑增厚

- 累及气管后壁膜部
- 常伴有肺内多发厚壁空洞

### 插管后气管狭窄

- 长期气管插管史
- 声门下狭窄光滑
- 气道壁无钙化

### 骨软骨沉着性气管病

- 起源于软骨壁多发小钙化结节
- 也不累及后壁膜部
- 气道狭窄不常见
- 年龄较大组

### 刀鞘状气管

- 伴有慢性阻塞性肺疾病,胸内段气管变形
  - 冠状径 < 2/3 矢状径
- 胸外段气管正常
- 气道壁既不增厚也无钙化
- 几乎均有阻塞性气道疾病

### 结节病

- 气道壁局限或弥漫结节
- 弥漫间质性肺疾病/肺门淋巴结肿大
- 累及气管后壁膜部

### 淀粉样变性

- 气管壁弥漫增厚或结节,常呈环形
- 结节常钙化
- 可累及气管后壁膜部

### 喉气管乳头状瘤病

- 年轻患者
- 气管或主支气管弥漫结节
- 可累及气管后壁膜部
- 肺内可见多发结节或囊性病变

### 鼻硬结病

- 声门下软组织环形狭窄
- 累及咽后壁及鼻甲
- 由克雷伯鼻硬结菌感染所致,流行于中美洲及非洲

## 气管壁钙化

- 老年化的正常过程,更常见于女性
- 长期华法林(Coumadin)治疗
- 骨软骨沉着性气管病,淀粉样变性

## 病理

### 总体特征

- 总体评述:肋骨、气管支气管树、耳、鼻 & / 周围关节软骨炎症
- 基因:HLA-DR4
- 病因:自体免疫疾病,抗软骨抗体
- 流行病学:3.5/1 000 000
- 相关的异常病变
  - 其他自体免疫疾病
    - 自体免疫甲状腺炎(10%)
    - 类风湿关节炎(5%)
    - 系统性红斑狼疮(5%)
    - 系统性血管炎(5%)
    - 干燥综合征(3%)
    - 炎性肠道疾病(2%)

### 大体病理及外科特征

- 受累软骨:软骨溶解、软骨炎及软骨周围炎
- 软骨被纤维组织替代,体积缩小

### 镜下特征

- 软骨显示急性非特异性炎症浸润,后期被纤维组织替代

### 分期、分级及分类标准

- 诊断:2个或2个以上软骨部位反复发作炎症
- McAdam 诊断标准(满足3个以上可诊断)
  - 双耳廓软骨炎
  - 非侵蚀性血清阴性多关节炎
  - 鼻软骨炎
  - 眼炎
  - 呼吸道软骨炎
  - 听前庭破坏

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征 / 症状
    - 耳廓软骨炎
      - 双耳突发红肿(90%),最常见症状
    - 迁延性疾病,常耽搁3年诊断
      - 鼻软骨炎(50%)常见症状,表现为马鞍样变形
      - 耳聋(50%),常突发
    - 单发或多发关节炎
      - 关节痛及关节炎(80%),尤其是肋软骨关节,常不累及手部,为第二最常见症状
    - 呼吸道(50%)
      - 20%为初始表现,可威胁生命
      - 呼吸困难、咳嗽、声嘶、喘鸣、哮喘
      - 呼吸道可单独受累,无其他部位异常
      - 决定预后
    - 心血管疾病(25%)
      - 主动脉或二尖瓣反流、主动脉瘤、心包炎
    - 皮肤
      - 受累软骨部皮肤红肿
      - 紫癜、荨麻疹、血管性水肿
    - 肾小球肾炎(20%)
      - 坏死性肾小球肾炎或肾血管炎(可能由于循环系统的免疫复合物所致)
    - 中枢神经系统
      - 抽搐、运动失调、颅神经2、4、7麻痹
    - 口腔及生殖器溃疡伴有软骨炎(MAGIC综合征)
      - 复发性多软骨炎与白塞氏病并存
  - 其他体征 / 症状
    - 肺功能检查
      - 呼吸流量祥取决于气管软化与狭窄程度
      - FEV<sub>1</sub>减低
- ### 人口统计学
- 年龄:任何年龄,诊断时平均年龄:50岁
  - 性别
    - 男女均等
      - 气道受累,女性多见(3:1)
  - 种族:白种人;也见于其他种族



## 自然病程及预后

- 30% 的死亡是由于呼吸道并发症引起
  - 其他死亡原因:继发于皮质类固醇激素治疗后的感染、系统性血管炎、肾衰竭
- 5 年生存率(75%)

## 治疗

- 抗感染治疗
  - 大剂量皮质类固醇激素,逐渐减量,长期维持
  - 其他免疫抑制剂:氨甲蝶呤、硫唑嘌呤、环孢霉素
- 手术
  - 气管切开
  - 可膨胀气道支架

- 主动脉瘤修补、心脏瓣膜置换

## 诊断备忘

### 影像解释要点

- 气管后壁膜部不受累是与引起弥漫性气管病变的其他疾病的鉴别要点

## 部分参考文献

1. Lee CC et al: Respiratory failure due to subglottic stenosis from relapsing polychondritis. Am J Emerg Med. 24(6):750-2, 2006
2. Lee KS et al: Relapsing polychondritis: prevalence of expiratory CT airway abnormalities. Radiology. 240(2):565-73, 2006

## 要 点

### 术语

- 罕见自体免疫性疾病,破坏软骨,尤其是耳、鼻、喉及气管支气管树

### 影像诊断

- 最早表现为软化,可能继发于水肿及软骨炎症
- 然后气道壁增厚,软骨部开始钙化
- 后期表现为狭窄伴有瘢痕
- 平扫 CT 典型的表现:气道壁密度增高(100%)
  - 气管后壁膜部不受累(无软骨)
  - 钙化常呈泥沙样或布丁样

### 主要鉴别诊断

- Wegener 肉芽肿病

- 骨软骨沉着性气管病
- 淀粉样变性
- 喉、气管乳头状瘤

### 临床

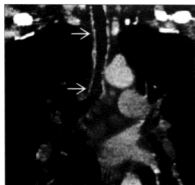
- 迁延性疾病,常延误 3 年诊断
- 双耳红肿(90%)
- 鼻软骨炎(50%),表现为马鞍样变形
- 30% 的死亡是由于呼吸道并发症引起
- 耳聋(50%),常突发

### 诊断备忘

- 气管后壁膜部不受累是与引起弥漫性气管病变的其他疾病的鉴别要点

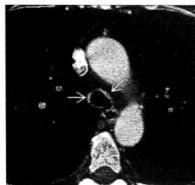
图集

典型的



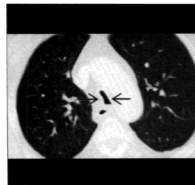
【左】复发性多软骨炎患者，冠状位增强 CT 显示气管壁弥漫光滑增厚(白直箭头)，主支气管正常。【右】横轴位增强 CT 显示气管壁增厚，密度轻度增高(白直箭头)，气管后壁正常。

典型的



【左】58 岁复发性多软骨炎患者，横轴位增强 CT 显示气管壁光滑增厚(白直箭头)，气管后壁正常，注意气道壁密度增高。【右】横轴位平扫 CT 显示复发性多软骨炎典型 CT 表现：钙化。主支气管壁增厚、钙化(白开箭头)。

典型的



【左】横轴位增强 CT(肺窗)显示气管管腔狭窄(黑直箭头)，狭窄可能由于软化，常在呼气位扫描显示最好，也可由于慢性疾病。【右】颈椎冠状位平扫 CT 显示耳廓软骨变形(白直箭头)，细小及形态改变，为复发性多软骨炎典型表现。

## 气管肿瘤



鳞状细胞癌患者,横轴位增强 CT 显示气管后壁分叶状密度均匀肿块(黑开箭头)。



腺样囊腺癌患者,冠状位增强 CT 显示气管壁弥漫增厚(白直箭头),肿瘤纵向范围超过横向范围。

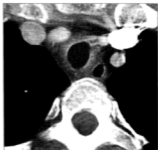
## 鉴别诊断:气管壁增厚



Wegener 肉芽肿病



淀粉样变性



复发性多软骨炎

## 术语

## 定义

- 罕见恶性(90%)肿瘤,占胸部肿瘤(0.1%),鳞状细胞癌或腺样囊性癌占 2/3

## 影像表现

## 总体特征

- 发病部位

- 气管近段 1/2:腺样囊性癌
- 气管下段 1/3:鳞状细胞癌
- 大小:常 < 2.5cm (否则管腔完全堵塞)

## 成像推荐

- 最佳成像工具:CT 可确定病变的程度

## CT 表现

- 所有气管内肿瘤总体表现相仿
- 支持恶性的因素
  - 向腔外生长
  - 环壁受累

- 分叶或边缘不规则
- 增强扫描后强化
- 支持良性的因素
  - 有蒂或息肉样
  - 仅限于管腔
  - 边缘光滑、锐利
- 鳞状细胞癌及腺样囊性癌表现相似,有助于鉴别诊断的特点
  - 鳞状细胞癌可多灶(10%)
  - 鳞状细胞癌更多见局部淋巴结肿大
  - 腺样囊性癌纵轴长度范围>横轴范围,肿瘤常浸润气道管径超过180°
- 脂肪成分提示脂肪瘤或错构瘤
- 肿瘤内钙化并非良性表现,见于软骨肉瘤、类癌及黏液上皮癌等

### 平片表现

- 平片
  - 气管病灶常被忽略(敏感性25%~50%);气管常为平片“盲点”
  - 肺多正常,即使气管接近闭塞
- 征象
  - 管腔内(40%)
    - 肿瘤从基底到顶部距离与基底部距离之比>1
    - 边缘常光滑
  - 管壁增厚(50%)
    - 肿瘤从基底到顶部距离与基底部距离之比<1
    - 纺锤形
    - 边缘常光滑
  - 管外生长(10%)
    - 纵隔增宽

### 鉴别诊断

#### Wegener 肉芽肿病

- 血管炎三联症:鼻窦、肺、肾疾病
- 空洞结节
- 声门下狭窄
- 累及气管后壁膜部

#### 淀粉样变性

- 气管支气管为最常见类型

- 气道壁弥漫增厚或结节,弥漫型呈环形常累及整个壁
- 30%钙化
- 可累及气管后壁膜部

#### 喉气管乳头状瘤病

- 人乳头状病毒
- 多发实性或囊性肺结节
- 有进展为鳞状细胞癌的风险(2%)
- 可累及气管后壁膜部

#### 骨软骨沉着性气管病

- 软骨环软骨炎
- 病灶范围小,不累及气管管腔
- 不累及气管后壁膜部

#### 复发性多软骨炎

- 自身免疫疾病,破坏软骨(气道、耳、鼻)
- 气管后壁膜部不受累

### 病理

#### 总体特征

- 总体评述:气管壁正常成分包括:C形软骨环、肌肉、柱状上皮、淋巴组织、黏液腺体等
- 病因
  - 前5个肿瘤(占气管肿瘤90%):鳞状细胞癌、腺样囊性癌、类癌、鳞状细胞乳头状瘤、黏液上皮样癌
    - 鳞状细胞乳头状瘤为最常见的良性肿瘤
  - 鳞状细胞癌(33%)
    - 与吸烟相关
  - 腺样囊性癌(33%)
    - 与吸烟无关
  - 神经内分泌肿瘤
    - 类癌
    - 小细胞癌
  - 唾液腺肿瘤
    - 肌上皮瘤
    - 嗜酸性粒细胞瘤
    - 黏液上皮样癌
  - 间叶细胞肿瘤
    - 纤维瘤

- 血管瘤
- 副神经节瘤
- 血管球瘤
- 平滑肌瘤
- 软骨瘤
- 神经鞘瘤 (schwannoma)
- 软骨母细胞瘤
- 软骨肉瘤
- 淋巴瘤
- 转移瘤: 罕见
  - 肾细胞癌
  - 食管、甲状腺或纵隔恶性肿瘤直接侵袭
- 流行病学
  - 罕见, 占所有肺肿瘤 < 0.1%
  - 成人最常见气管肿瘤为恶性 (90%)
  - 2/1 000 000

### 大体病理及外科特征

- 鳞状细胞癌
  - 肿瘤平均长度 2.4cm
  - 诊断时 33% 有纵隔或肺转移
  - 常见同时性癌或异时性癌 (40%)
- 腺样囊性癌
  - 肿瘤平均长度 3.2cm
  - 10% 有纵隔淋巴结转移
  - 易于向黏膜下及沿神经播散

### 分期、分级及分类标准

- TNM 分级
  - T1a: < 3cm, 局限于黏膜下
  - T1b: > 3cm, 局限于黏膜下
  - T2: 任何肿瘤, 侵犯软骨或外膜
  - T3: 任何肿瘤, 侵犯气管或喉
  - T4a: 任何肿瘤, 侵犯隆突或主支气管
  - T4b: 任何肿瘤, 侵犯邻近结构
  - N0: 无淋巴结转移
  - N1a: 在上 1/3 有 1-3 个阳性淋巴结 (纵隔最高淋巴结、上气管旁淋巴结、血管前或气管后淋巴结)
  - N1b: 在上 1/3 有 > 3 个阳性淋巴结
  - N2: 局域淋巴结阳性
  - M0: 无远处转移
  - M1: 除 N1 及 N2 外的淋巴结转移
  - M2: 远处转移
- 分期

- Ia: T1a, N0, M0
- Ib: T1b-2, N0, M0
- IIa: T1b-2, N1, M0
- IIb: T3, N0, M0
- IIIa: T3, N1, M0
- IIIb: T3, N1-2, M0
- IVa: 任何 T, N1-2, M1
- IVb: 任何 T, N1-2, M2

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征 / 症状
  - 哮喘伴有哮鸣 (20%)
  - 呼吸困难 (70%), 喘鸣 (20%), 常隐匿发生
    - 直到 > 50% 的管腔直径受累, 才产生上呼吸道阻塞症状
    - 当气管管腔直径 < 8mm, 才产生劳力性呼吸困难
  - 咳嗽 (40%), 咯血 (33%) (尤其是鳞状细胞癌)
  - 在诊断鳞状细胞癌前, 常有平均 5 个月的症状
  - 在诊断腺样囊性癌前, 常有平均 17 个月的症状
- 其他体征 / 症状: 典型者吸气及呼气期呼吸流量渐变平

### 人口统计学

- 年龄
  - 鳞状细胞癌: 60-70 岁
  - 腺样囊性癌: 40-50 岁
- 性别
  - 鳞状细胞癌: 男性为主
  - 腺样囊性癌: 男女均等

### 自然病程及预后

- 鳞状细胞癌
  - 切除后, 5 年生生存率 40%
  - 未切除, 5 年生生存率 7%
- 腺样囊性癌
  - 切除后, 5 年生生存率 50%
  - 未切除, 5 年生生存率 33%

### 治疗

- 支气管镜用于分期及取得组织学诊断

- 外科手术首选,即使在晚期病例
  - 在确定肿瘤是否可切除时,肿瘤长度最为重要
- 在某些情况,考虑:
  - 支气管内支架
  - 粒子置入内放射治疗
  - 放疗
  - 化疗

## 诊断备忘

### 考虑

- 任何气短患者对扩张支气管药物无效,应考虑气管肿瘤
- 如果夜间呼吸困难,应考虑气管肿瘤

### 术语

- 罕见恶性(90%)肿瘤,占胸部肿瘤(0.1%),鳞状细胞癌或腺样囊性癌占 2/3

### 影像诊断

- 气管近段 1/2:腺样囊性癌
- 气管下 1/3:鳞状细胞癌
- 大小:常 < 2.5cm (否则管腔完全堵塞)
- 平片上气管病灶常被忽略(敏感性 25%~50%)
- 肿瘤内钙化并非良性表现,见于软骨肉瘤、类癌及黏液上皮癌等

### 主要鉴别诊断

- Wegener 肉芽肿病

## 影像解释要点

- 常见同时性或异时性第二个原发肿瘤(约 40%)
- 钙化不能区别气管良恶性肿瘤

## 部分参考文献

1. Gaisser HA et al: Tracheobronchial gland tumors. Cancer Control. 13(4):286-94, 2006
2. Macchiarini P: Primary tracheal tumours. Lancet Oncol. 7(1):83-91, 2006
3. Takami A et al: Primary tracheal lymphoma: case report and literature review. Int J Hematol. 82(4):338-42, 2005
4. Kwak SH et al: Adenoid cystic carcinoma of the airways: helical CT and histopathologic correlation. AJR Am J Roentgenol. 183(2):277-81, 2004
5. Gaisser HA: Primary tracheal tumors. Chest Surg Clin N Am. 13(2):247-56, 2003

## 要点

- 淀粉样变
- 复发性多软骨炎

### 病理

- 前 5 个肿瘤(占气管肿瘤 90%):鳞状细胞癌、腺样囊性癌、类癌、鳞状细胞乳头状瘤、黏液上皮样癌

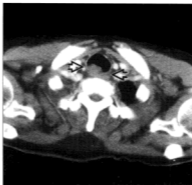
### 诊断备忘

- 考虑气管肿瘤
  - 任何气短患者对扩张支气管药物无效
  - 如果夜间呼吸困难
- 常见同时性或异时性第二个原发肿瘤(约 40%)



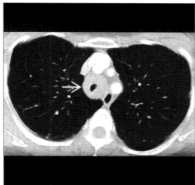
## 图集

## 典型的



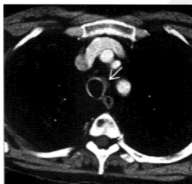
(左)横轴位增强CT显示起源于气管后壁分叶状肿块(黑开箭头)。(右)横轴位增强CT显示气管后壁肿块下缘(黑开箭头),该鳞状细胞癌患者肿块横向范围超过纵向范围。

## 典型的



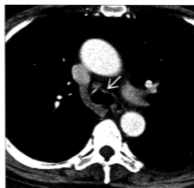
(左)横轴位增强CT显示气管环形增厚(白直箭头),管腔狭窄超过50%。(右)横轴位增强CT显示气管壁光滑、均匀增厚(白直箭头),无淋巴结肿大,病理诊断为腺样囊性癌。

## 典型的



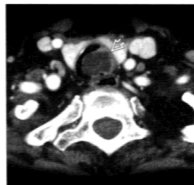
(左)横轴位增强CT显示气管管腔外结节样增厚(白直箭头)。(右)下一层面横轴位增强CT显示气管壁增厚(白直箭头),无淋巴结肿大,为腺样囊性癌患者。

典型的



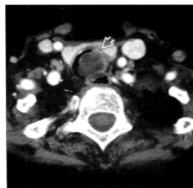
(左)横轴位增强CT在气管壁水平显示气管壁近似环形增厚(白直箭头)。(右)横轴位增强CT显示肿瘤伸展至降突部(白直箭头)。该例腺样囊性癌患者,肿瘤纵向长度超过横向范围。

典型的



(左)正位平片显示纺锤样肿块(黑直箭头),近段气管壁增厚。(右)横轴位增强CT显示起源于气管外侧壁管腔内低密度肿块(白开箭头),管腔狭窄大于75%。

典型的



(左)横轴位增强CT显示起源于气管外侧壁息肉样肿块(白开箭头),3年前平片,该病灶漏诊。(右)横轴位增强CT显示该患者气管外侧壁增厚(白开箭头),为软组织肉瘤。

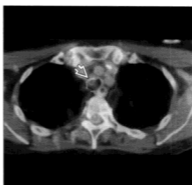


典型的



〔左〕横轴位平扫CT显示近段气管旁淋巴结(黑直箭头)。〔右〕横轴位平扫CT显示气管内多发息肉(黑直箭头)。

典型的



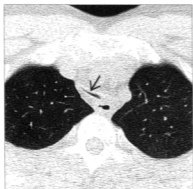
〔左〕横轴位平扫CT显示管腔内肿块(白直箭头),右上叶支气管狭窄,纵隔及肺正常。〔右〕横轴位PET显示气管息肉(白开箭头),放射性核素摄取增高,活检证实为非霍奇金淋巴瘤。注意鳞状细胞癌也可多发。

典型的

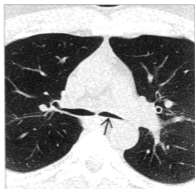


〔左〕横轴位PET显示沿右上叶及右主支气管肿块放射性核素摄取增高(白开箭头),注意纵隔其余部分无放射性核素摄取增高。〔右〕横轴位平扫CT显示沿右主支气管肿块(白直箭头),气管淋巴瘤患者无纵隔淋巴结肿大常见。

## 气管支气管软化



50岁男性,气管支气管软化患者,横轴位平扫CT显示胸内气管管腔明显塌陷(黑直箭头),胸外气管正常。

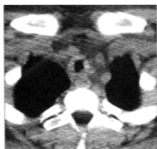


气管支气管软化患者,横轴位平扫CT显示主支气管管腔明显狭窄(黑直箭头),胸内气管也狭窄。

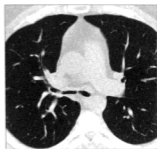
### 鉴别诊断:气管支气管软化



刀鞘状气管



获得性气管狭窄



Wegener 肉芽肿病

### 术语

#### 定义

- Malacia= 软化
  - 一般用于表示软骨或骨特征
- Pars membranacea= 气管后壁膜部,无软骨部分
- 气管软化= 气管薄弱,管腔易于塌陷
  - 气管膜部纵向弹力纤维减少或萎缩和(或)软骨完整性受损

- 气道管腔生理性改变加剧,伴有气管管径的过度改变(塌陷)
  - 正常气管:基于压力不同,吸气时扩张,呼气时变窄
- 气管狭窄更为明显,尤其是
  - 用力呼气
  - 咳嗽
  - 瓦耳萨耳瓦动作(Valsalva 动作)
- 气管支气管软化= 累及气管及主支气管
- 支气管软化= 单独主支气管塌陷,无气管受累

- 分类
  - 原发性或先天性
  - 继发性或获得性

## 影像表现

### 总体特征

- 最佳诊断线索
  - 气道狭窄至 < 50% 的管径
  - 常在呼气时加剧
- 发病部位
  - 常累及胸内段气管
  - 胸外段或颈段气管少见
  - 可为局限性,也可累及整个气管
- 大小:气管管径减少 > 50%
- 形态学:气管腔呈新月形,后壁膜部向前弓

### CT 表现

- 吸气 CT 上,气管可表现为正常
  - 气道壁厚度正常
  - 在 CT 可偶然诊断
- 气管冠状径超过矢状径 = 形态学呈“新月形”气管
- 气管横断面积呼气减少
  - 与动态呼气图像相比,诊断的阈值标准较低
  - 吸气与呼气之间的变化 > 18% 在上段气管 > 28% 在中段气管
    - 气管软化的可能性 (90%~100%)
  - 横断面积的减少小于以上值 → 患者无气管软化的可能性为 95%~100%
- 动态 CT 图像
  - 高敏感性,与支气管镜所见塌陷一致性好
  - 咳嗽期间成像,诱导气管塌陷最敏感的方法
    - 咳嗽期间,标准为塌陷 > 50%
    - 可显示患者气管塌陷范围 70%~100%
- 仿真内镜
  - 吸气末及动态呼气末虚拟内镜
  - 对常规支气管镜检查有禁忌的患者,可避免该检查
- 邻近结构的评价,以除外源性压迫
  - 纵隔肿块
    - 甲状腺肿大

- 支气管源性或其他前肠囊肿
- 血管异常的儿童
  - 双主动脉弓,血管环
  - 左肺动脉异常,肺动脉吊带
  - 血管异常外科修复后约 30% 气道永久阻塞
- 伴发异常
  - 空气潴留
  - 儿童
    - 心血管异常:动脉导管未闭,房、室间隔缺损
    - 气管支气管发育不良
    - 胃食管反流
  - 胸壁异常,脊柱侧弯,漏斗胸

### MR 表现

- 评价气道外部异常
- 优点
  - 无电离辐射
  - 多方面评价各种呼吸状态

### 平片表现

- 平片可完全正常,由于图像多是在吸气末获得
- 平片灵敏度低,仅 60%

### 成像推荐

- 最佳成像工具:CT 是气道成像的选择
- 检查方案建议
  - 吸气及呼气成像
    - 在吸气末及呼气末成像
  - 动态 CT
    - 吸气末成像
    - 在用力呼气或咳嗽期间成像
  - 动态 CT
    - 血管环婴儿患者术前气道评价
    - 婴儿正压通气应用及停止后成像,类似吸气及呼气成像

### 鉴别诊断

#### 刀鞘状气管

- 伴有慢性阻塞性肺疾病
- 常无症状
- 气管冠状径狭窄

### 获得性气管狭窄

- 与气管插管有关
- 患者多无症状
- 环形或偏心性壁增厚,导致狭窄

### Wegener 肉芽肿病

- 系统性坏死性肉芽肿病血管炎
- 可累及气道
- 局限/弥漫壁增厚,导致狭窄

### 复发性多软骨炎

- 软骨及结缔组织系统性炎症及破坏
- 可产生气道弥漫壁增厚,导致狭窄

### 气管支气管淀粉样变性

- 气道壁蛋白异常沉着
- 气道壁弥漫结节样软组织增厚 ± 钙化
- 可累及气管后壁膜部

## 病理

### 总体特征

- 病因
  - 原发,先天性
    - 婴儿,多见于早产儿
    - 气管支气管软骨不成熟
    - 与气管食管瘘及食管闭锁有关,气管膜部有食管肌肉
  - 继发,获得性
    - 气管造瘘,插管
    - 外源性气道压迫,常为血管环、异常血管、肿块、胸壁畸形
    - 外伤
    - 慢性炎症,吸烟、慢性支气管炎
- 流行病学
  - 先天性气管软化,婴儿 1/1445
  - 成人气管软化,大量未诊断
- 伴发情况
  - 气管插管时间较长
  - 血管异常
  - 纵隔肿块

### 大体病理及外科特征

- 气管膜部扩张及薄弱
- 气道管腔前后狭窄

### 镜下特征

- 气管软骨碎块
- 膜部纵向纤维减少

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状
  - 非特异性症状
    - 误诊为哮喘或慢性支气管炎
    - 呼吸困难、咳嗽、咳痰、咯血
    - 吸气哮鸣、喘鸣、犬吠样咳嗽
    - 偶发窒息,反复感染,用力呼气或咳嗽相关的昏厥
  - 儿童、婴儿及新生儿
    - 呼气喘鸣及咳嗽、犬吠样咳嗽
    - 噪音样呼吸
    - 呼吸窘迫、哮鸣、发绀、颈部过度伸直、呼吸暂停
    - 咳嗽、进食/哭闹时症状加重
- 其他体征/症状
  - 肺功能检查
    - 呼吸流量率:吸气曲线正常,呼气支截断

### 人口统计学

- 年龄
  - 中年及老年
  - 年龄 > 40 岁
- 性别:男性 > 女性

### 自然病程及预后

- 诊断:目前为支气管镜诊断气道塌陷金标准
  - 气管膜部增宽、冗余
  - 用力呼气气道塌陷,气道管腔可完全闭塞
- 很多婴儿先天性气管软化患者为自限性疾病
- 一些患者无症状,直到感染,才诊断
- 一些患者症状进行性加重
- 重度婴儿气管软化,死亡率约 80%

## 治疗

- 多数患者不需治疗
- 慢性阻塞性肺疾病及支气管痉挛则对症治疗
- 连续正气道压力
- 气管造瘘术
- 手术支撑膜部,采用骨、人造水泥环、聚丙烯等
- 气道支架
- 儿童:主动脉固定术、气管固定术、气管切开、气管重建

## 部分参考文献

1. Lee KS et al: Comparison of expiratory CT airway abnormalities before and after tracheoplasty surgery for tracheobronchomalacia. J Thorac Imaging. 23(2):121-6, 2008
2. Boiselle PM et al: Cine CT during coughing for assessment of tracheomalacia: preliminary experience with 64-MDCT. AJR Am J Roentgenol. 187(2):W175-7, 2006
3. Carden KA et al: Tracheomalacia and tracheobronchomalacia in children and adults: an in-depth review. Chest. 127(3):984-1005, 2005

## 要点

### 术语

- 气道管腔过于塌陷
- 气管软化 = 累及气管
- 气管支气管软化 = 累及气管及主支气管

### 影像表现

- 平片可正常,由于为吸气末获得
- CT表现
  - 吸气成像可正常
  - 气管冠状径超过矢状径
  - 呼气气道塌陷至 < 50% 管腔面积
  - 形态学气管管腔呈新月形
  - 气管支气管软化,中央支气管呼气时塌陷
  - 除外源性压迫 / 肿块效应

### 主要鉴别诊断

- 刀鞘状气管

- 获得性气管狭窄
- Wegener 肉芽肿病
- 复发性多软骨炎

### 病理

- 气管支气管软骨完整性缺失
- 膜部纵向纤维减少

### 临床

- 可无症状,偶然诊断
- 咳嗽、气短、咯血

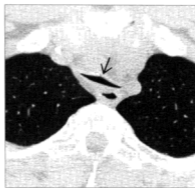
### 诊断备忘

- CT 为首选检查方法
- 气道动态 CT: 呼气、用力呼气或咳嗽期间



图集

典型的



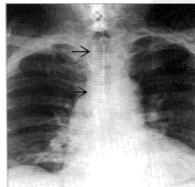
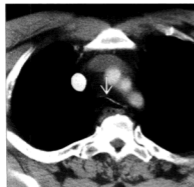
(左)气管支气管软化患者,横轴位平扫CT显示胸廓入口以上胸外段气管正常。(右)气管支气管软化患者,横轴位平扫CT显示胸内段气管管腔明显塌陷(黑直箭头),气管冠状径明显大于矢状径。

典型的



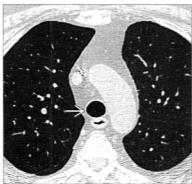
(左)气管支气管软化患者,横轴位平扫CT显示主动脉弓水平,胸内段气管管腔明显塌陷(白直箭头),气管冠状径明显大于矢状径,气管呈“新月形”形态。(右)气管支气管软化患者,横轴位平扫CT显示双侧主支气管管腔明显狭窄,尤其左侧(黑直箭头),胸内段气管也明显狭窄。

典型的



(左)56岁男性患者,呼吸困难,哮喘,横轴位增强CT显示“气管前后径明显狭窄(白直箭头),被认为最适宜置入气管支架。(右)有症状气管软化患者“气管支架(黑直箭头)置入治疗后,正位平片显示支架覆盖整个胸内段气管,胸外气管正常。

典型的



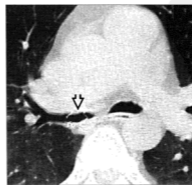
(左)横轴位平扫CT显示动态CT评价气管支气管软化患者,吸气位CT显示气管管径及形态正常(白直箭头)。(右)呼气末横轴位平扫CT显示气管狭窄,由于气管膜部前弓,形成半月形形态(黑直箭头)。

典型的



(左)横轴位增强CT显示右颈弓(白直箭头)伴有迷走左锁骨下动脉(白曲箭头)及Kommerell憩室,产生占位效应,导致气管软化。(右)矢状位增强CT显示迷走左锁骨下动脉(黑直箭头)压迫气管后壁,引起气管局部狭窄。

典型的



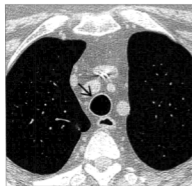
(左)气管支气管软化患者支架治疗后,支架放置至中间段支气管,吸气末横轴位HRCT显示中间段支气管内支架周围轻度狭窄(白开箭头)。(右)呼气末横轴位HRCT显示支架周围气道塌陷(黑开箭头)。

典型的



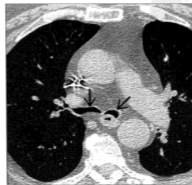
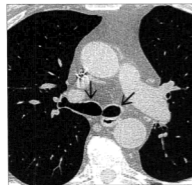
【左】气管支气管软化患者，吸气末横轴位平扫CT(动态成像)显示上段气管管径及形态正常(黑直箭头)。【右】呼气横轴位平扫CT显示上段气管管腔狭窄大于50%，气管后壁膜部突入管腔(黑直箭头)。

典型的



【左】气管支气管软化患者，吸气末横轴位平扫CT显示中段气管管径及形态正常(黑直箭头)。【右】呼气末横轴位平扫CT显示中段气管管腔明显狭窄(黑直箭头)。

典型的



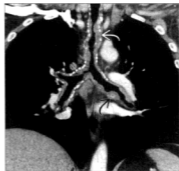
【左】气管支气管软化患者，吸气末横轴位平扫CT显示双侧主支气管管径及形态正常(黑直箭头)。【右】呼气末横轴位平扫CT显示双侧主支气管管腔明显塌陷(黑直箭头)。



## 淀粉样变性, 气道

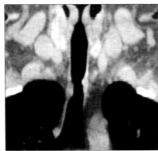


气管支气管淀粉样变性患者, 横轴位增强 CT 显示胸内气管不对称性软组织增厚, 累及后壁膜部(黑直箭头), 气管腔狭窄。

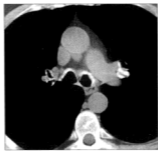


气管支气管淀粉样变性患者, 冠状位增强 CT 显示气道壁弥漫结节样软组织增厚(白直箭头), 伴有散在钙化(黑直箭头), 管腔狭窄。

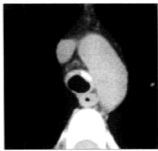
## 鉴别诊断: 气管支气管淀粉样变



气管狭窄



骨沉着性气管病



复发性多软骨炎

## 术语

## 缩略词及同义词

- 淀粉样轻链(AL): 可能与多发性骨髓瘤及巨球蛋白血症有关
- 淀粉样 A 链(AA): 炎性病变(类风湿关节炎、炎性肠道疾病)、慢性感染、家族性地中海发热
- 淀粉样蛋白转甲状腺蛋白(ATTR): 基因突变, 引起遗传性淀粉样变性
- 淀粉样  $\beta_2$  微球蛋白(M $\beta_2$ M): 为正常血清成分,

不能被血液透析清除, 见于透析的淀粉样变性患者

## 定义

- 淀粉样物质
  - 淀粉样表现物质
    - 一组多分子蛋白, 含有非分支纤维, 以片状排列
    - 不均匀淀粉样物质, 与多种纤维素前体肽单元有关
- 淀粉样变性: 细胞外异常蛋白沉着; 抗蛋白溶解, 刚果红染色阳性

- 生化分类基于特异纤维蛋白类型
  - 大多数呼吸系统淀粉样变性为 AL 亚型
- 解剖学分类
  - 系统性淀粉样变性: AL 蛋白, 肺常受累, 可无症状
  - 局限于呼吸道淀粉样变性
    - 较系统性淀粉样变少见
    - 由淋巴细胞及浆细胞产生 AL 蛋白
    - 局部或限于脏器的淀粉样变性, 无系统性疾病
    - 这种类型典型的见于大气道受累
- 系统性淀粉样变性: 包括原发性淀粉样变性、继发性淀粉样变性及家族性淀粉样变性
- 局限性淀粉样变性: 包括局部或限于脏器的淀粉样变性
  - 在局部沉积处常见钙化
- 原发性淀粉样变性: 无前期疾病或同时伴发的疾病(多发性骨髓瘤或 Waldenstrom 巨球蛋白血症除外)
- 继发性淀粉样变性: 同时伴有感染、炎症、肿瘤
- 胸部淀粉样变性: 气管支气管、肺实质结节、弥漫性肺泡间隔、淋巴结肿大、胸膜
  - 气管支气管 > 肺结节 > 淋巴结肿大 > 弥漫性肺泡间隔
- 气管支气管淀粉样变性: 罕见, 但为原发性肺淀粉样变性的最常见类型
  - 淀粉样物质沉积于气管支气管黏膜下及肌肉

## 影像表现

### 总体特征

- 最佳诊断线索: 气道壁局灶或弥漫结节样软组织增厚 ± 钙化
- 发病部位: 气道壁局灶或环形受累
- 大小: 厚度不等, 可阻塞气道管腔
- 形态学: 管腔表面呈结节样, 可表现为钙化

### CT 表现

- 气道壁结节样软组织增厚
  - 局灶或弥漫性
    - 局灶气道结节, 可类似良性及恶性肿瘤
    - 较长斑块样病灶
  - 偏心性或环状
  - 可累及气管壁后部
  - 可见点状钙化

- 可产生管腔狭窄及阻塞
- 可累及气管和支气管, 包括主支气管、叶支气管和段支气管
- 可累及喉部, 典型的位于真声带
- 伴发表现
  - 阻塞后改变
    - 肺不张
    - 实变
    - 支气管扩张
    - 过度肺膨胀
- 演变
  - 12~24 个月很少变化

### MR 表现

- 局灶或弥漫气道壁增厚
- 可产生管腔狭窄及阻塞
- T<sub>2</sub>WI 相对于骨骼肌为低信号
- 增强扫描后强化

### 核医学表现

- 骨扫描可显示在淀粉样物质沉积处 <sup>99m</sup>Tc 有摄取
  - 这种表现机制尚不清楚, 可能与淀粉样物质沉积处钙内容物有关
- 有报道得在淀粉样物质沉积处有摄取

### 平片表现

- 胸片多正常
- 气道阻塞引起肺不张及实变

### 成像推荐

- 最佳成像工具:
  - CT: 选择气道成像
    - 检出黏膜下气道异常
    - 确定气道受累的范围
    - 评价气道阻塞的继发改变
- 检查方案建议: 多平面重建, 以评价气道受累纵轴长度

## 鉴别诊断

### 获得性气管狭窄

- 既往有气管插管留置病史
- 气道壁黏膜下肉芽组织

- 气道壁局灶、环形或偏心性软组织增厚
- 位于气管造瘘口或插管球部水平

### 骨软骨沉着性气管病

- 不明原因
- 气管支气管壁结节样骨和(或)软骨病灶
- 典型的钙化
- 可产生气道阻塞
- 累及气管前外侧壁
- 典型者不累及气管后壁膜部

### Wegener 肉芽肿病

- 系统性坏死性肉芽肿性血管炎
- 典型者声门下气管受累, 气管壁异常软组织增厚, 导致管腔狭窄
- 可累及远段气管支气管树

### 复发性多软骨炎

- 软骨破坏的系统性疾病
  - >50% 患者喉及气管软骨受累
- 气道壁软组织增厚
  - 局灶或环形
  - 可产生钙化, 典型者仅局限于气道软骨

### 气管肿瘤

- 典型的为局灶气道软组织结节
- 可引起气道阻塞
- 可产生局部侵袭, 淋巴结肿大
- 淋巴组织增生及神经内分泌肿瘤患者可引起气管支气管淀粉样沉积

## 病理

### 总体特征

- 总体评述: 细胞外异常嗜酸性蛋白沉积
- 病因: 不明

### 大体病理及外科特征

- 支气管镜表现
  - 病灶不规则, 大小、形态及颜色不一
  - 范围从小扁平病灶到大病灶
  - 气道壁不规则增厚, 伴有蜡样或较硬物质沉积

### 镜下特征

- 气道壁黏膜下异常蛋白沉积
- 可见钙化及体外巨噬细胞反应
- 刚果红染色阳性
  - 特征性苹果绿
- 常累及黏膜下血管

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征 / 症状
  - 常无症状
  - 症状
    - 慢性咳嗽
    - 呼吸困难
    - 喘鸣
    - 可误诊为哮喘
    - 咯血
  - 与受累部位有关的症状
    - 气道近段: 气道阻塞症状
    - 气道中段: 肺不张
    - 气道远段: 反复感染
  - 喉部受累
    - 嘶嘶、喘鸣、窒息
    - 吞咽困难、偶尔可误吸、活动后呼吸困难、喉部胀满
- 其他体征 / 症状
  - 肺功能检查
    - 吸气及呼气流量显示固定的阻塞
    - 肺活量呈阻塞性缺损
  - 支气管镜检查
    - 淀粉样物质沉积从黄色到红色不等
    - 淀粉样物质沉积活检后可大出血

### 人口统计学

- 年龄
  - 患者年龄 50~60 岁
  - 年龄范围: 16~85 岁
- 性别: 男 > 女

### 自然病程及预后

- 5 年生存率: 30%~50%

- 与中段或远段气道受累疾病相比,近段气道病变预后差
- 患者可发展为呼吸功能衰竭

### 治疗

- 支气管镜切除阻塞气道病灶
  - 间断性支气管镜切除
  - 激光切除
  - 支气管镜扩张
  - 放置支架
  - 冷冻手术
  - 可合并明显的出血
  - 治疗后可复发
- 外科手术切除:常用于广泛受累
- 内科治疗:疗效有限
- 进展性病变可放疗

### 术语

- 细胞外异常蛋白质沉积
- 局部气管支气管淀粉样变性:罕见,但为肺淀粉样变性的最常见类型

### 影像诊断

- CT/HRCT
  - 气管和(或)支气管受累
  - 局灶或弥漫性气道壁增厚
  - 偏心性或环状,可累及气管壁后部
  - 可见点状钙化
  - 可产生气管支气管狭窄
- MR
  - T<sub>2</sub>WI 低信号
- 核医学
  - 骨扫描放射性核素有摄取

## 诊断备忘

### 影像解释要点

- 气管支气管淀粉样变性特征为钙化的局部或弥漫气道壁增厚

## 部分参考文献

1. Gilad R et al: Severe diffuse systemic amyloidosis with involvement of the pharynx, larynx, and trachea: CT and MR findings. AJNR Am J Neuroradiol. 28(8):1557-8, 2007
2. Aylwin AC et al: Imaging appearance of thoracic amyloidosis. J Thorac Imaging. 20(1):41-6, 2005
3. Dahl KA et al: Tracheobronchial amyloidosis: a surgical disease with long-term consequences. J Thorac Cardiovasc Surg. 128(5):789-92, 2004
4. Gibbaoui H et al: A case of primary diffuse tracheobronchial amyloidosis. Ann Thorac Surg. 77(5):1832-4, 2004

## 要点

### 主要鉴别诊断

- 获得性气管狭窄
- 骨软骨沉着性气管病
- Wegener 肉芽肿病
- 复发性多软骨炎
- 肿瘤

### 病理

- 气道壁黏膜下异常蛋白
- 刚果红染色,特征性苹果绿

### 临床

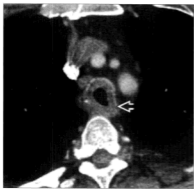
- 无症状;咳嗽,呼吸困难、喘鸣

### 诊断备忘

- 局部或弥漫、偏心性或环形气道壁增厚 ± 钙化

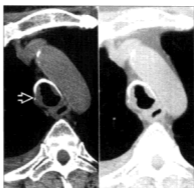
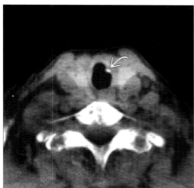
## 图集

典型的



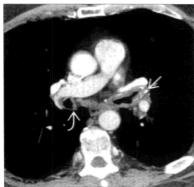
(左)60岁,男性,气管支气管淀粉样变性患者,表现为咳嗽,横轴位增强CT显示胸内段气管中部环形软组织增厚(白开箭头),引起管腔狭窄。注意气管后壁受累。(右)气管支气管淀粉样变性患者,横轴位平扫CT显示气管左前外壁偏心性、部分钙化的软组织结节(黑曲箭头)。

典型的



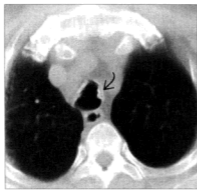
(左)肺及喉淀粉样变性患者患者,横轴位增强CT显示声门下气管左侧壁偏心性、钙化结节(白曲箭头),代表淀粉样物质沉积。(右)气管支气管淀粉样变性患者,横轴位平扫CT显示胸内段气管中段结节样增厚,为非钙化软组织,深度至气管软骨(白开箭头),肺窗显示管腔狭窄的程度。

典型的

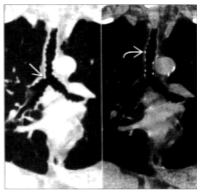


(左)气管支气管淀粉样变性患者,横轴位增强CT显示中央支气管壁环形增厚,软组织结节(白曲箭头)及散在钙化(白直箭头)。(右)气管支气管淀粉样变性患者,横轴位增强CT显示中央支气管弥漫、环形、结节样增厚(白直箭头)。注意左叶及段支气管管腔接近完全闭塞(白曲箭头)。

## 骨软骨沉着性气管支气管病



骨软骨沉着性气管支气管病男性患者,横轴位平扫 CT 显示气管前壁及外侧壁多发钙化结节(黑曲箭头),气管后壁未受累。



骨软骨沉着性气管病患者,冠状位平扫 CT 显示气管多发小结节,引起管腔狭窄(白直箭头),软组织窗显示钙化(白曲箭头)。

### 鉴别诊断:骨软骨沉着性气管病



气管支气管淀粉样变性



气管乳头状瘤病



复发性多软骨炎

### 术语

#### 缩略词及同义词

- 骨沉着性气管病,骨软骨沉着性气管病(TO)

#### 定义

- 罕见气道疾病,其特征为软骨或骨性黏膜下壁结节

### 影像表现

#### 总体特征

- 最佳诊断线索:远段气管及近段支气管多发小钙化壁结节
- 发病部位:气管前外侧壁,气管远端 2/3 处
- 大小:1~3mm

- 形态学:圆形结节,可表现为斑块样或息肉样,可融合

### CT表现

- 多发壁结节;突入气道管腔
- 一些结节或所有结节钙化
- 累及气管前、外壁
  - 气管后壁不受累(无软骨)
- 软骨环增厚,刀鞘状气管
- 如果结节阻塞气道管腔,可见肺不张、阻塞后支气管扩张

### MR表现

- 低信号强度结节状气道壁增厚

### 平片表现

- 正常胸片
- 对气管病变敏感性差

### 成像推荐

最佳成像工具:CT是成像选择

## 鉴别诊断

### 气管支气管淀粉样变性

- 细胞外异常蛋白沉积
- 也可有钙化
- 局部或弥漫气道壁增厚;可累及气管后壁

### 气管支气管乳头状瘤

- 肿瘤性病变
- 无钙化
- 黏膜结节,可累及气管后部
- 可有肺结节,而骨沉着性气管病无肺结节

### 复发性多软骨炎

- 系统性软骨炎/破坏
- 弥漫气道壁增厚、管腔狭窄
- 钙化较弥漫,很少呈结节状

## 病理

### 总体特征

- 总体评述:黏膜下硬结节;活检可能困难
- 病因:不明
- 流行病学:支气管镜检查 0.2%~0.7%

### 大体病理及外科特征

- 多发黏膜下结节,与软骨周围相连

### 镜下特征

- 透明纤维胶原组织伴有纤维化、钙化及坏死
- 软骨、骨及造血组织
- 黏膜上鳞状化生

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状
  - 无症状患者,偶然诊断
  - 咳嗽、呼吸困难、咯血、声嘶
  - 慢性支气管炎、反复呼吸道感染
  - 罕有呼吸功能不全

### 人口统计学

- 年龄:女性平均年龄 51 岁,男性平均年龄 42 岁
- 性别:男:女=3:1

### 自然病程及预后

- 总体预后较好
- 呼吸衰竭及死亡罕有报道

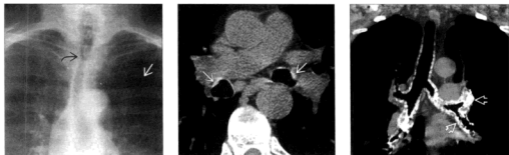
### 治疗

- 常不需治疗,抗生素用于治疗反复感染
- 阻塞性病变
  - 支气管镜、激光或手术切除、支架置入

## 部分参考文献

1. Restrepo S et al: Tracheobronchopathia osteochondroplastica: helical CT findings in 4 cases. J Thorac Imaging. 19(2):112-6, 2004

图集



(左) TO 患者, 表现为左侧气胸(白直箭头), 正位平片显示近段气管局限性狭窄, 右侧气管壁轻度结节样增厚(黑曲箭头)。(中) 无症状患者, 横轴位平扫 CT 显示双侧主支气管钙化壁结节突入管腔(白直箭头)。(右) 61 岁男性 TO 患者, 咳嗽, 冠状位平扫 CT 显示弥漫气道受累, 注意大的, 融合的, 结节样管壁钙化(白开箭头), 其中一些几乎阻塞气道的管腔。

要 点

术语

- 气道管腔内多发黏膜下骨软骨样结节突入

影像表现

- 远端气管及中央支气管多发钙化壁结节
- 结节累及气管前、外侧壁, 不累及后壁
- 可引起气道阻塞

主要鉴别诊断

- 气管支气管淀粉样变性

- 气管乳头状瘤病
- 复发性多软骨炎

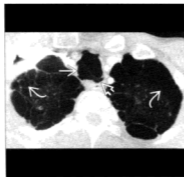
病理

- 气道黏膜下多发结节

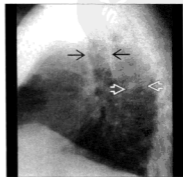
临床

- 成人 > 50 岁, 男 > 女
- 无症状; 咳嗽, 呼吸困难, 咯血

气管巨大症



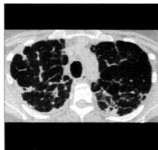
横轴位增强 CT 显示气管增大(白直箭头)及多发气囊憩室(白开箭头), 也可见广泛间隔旁气肿(白曲箭头)。



侧位平片显示气管支气管巨大症所致的气管扩张(28mm)(黑直箭头), 气管宽度与椎体宽度相同(白开箭头)。



## 鉴别诊断:气管支气管巨大症



结节病



刀鞘状气管



ABPA

## 术语

## 缩略词及同义词

- Mounier-Kuhn 综合征, 气管扩张, 巨大气管, 气管支气管扩张, 气管膨出, 气管支气管病软化

## 定义

- 气管及中央支气管扩张, 与周围气道正常管径的过渡相对突然

## 影像表现

## 总体特征

- 最佳诊断线索
  - 气管及中央支气管管腔增大
  - 气管憩室炎: 不规则、波纹状、扇贝样或波浪形表现
    - 在平片或 CT 常被忽略
- 发病部位
  - 气管及 1~4 级支气管受累
    - 可向上伸展达喉部
  - 4~5 级支气管远侧气道管径多正常
    - 以下例外: 伴发的疾病反复感染, 最终导致远侧支气管扩张
- 大小
  - 女性: 气管横径 > 21mm, 矢状径 > 23mm
    - 右主支气管横径 > 19.8mm, 左主支气管横径 > 17.4mm
  - 男性: 气管横径 > 25mm, 矢状径 > 27mm

- 右主支气管横径 > 21.1mm, 左主支气管横径 > 18.4mm

- 测量值高于均值 3 个标准差
- 形态学
  - 受累气道管腔弥漫增大
  - 气道壁变薄、萎缩并异常薄弱
  - 气管憩室炎是由于
    - 气管、支气管软骨、膜部的肌肉及弹力纤维萎缩
    - 黏膜及黏膜下组织在气管环之间疝出, 向外突出, 大小范围从几毫米到几厘米
    - 支气管镜易于进入这些疝
    - 存储的分泌物可引起慢性感染

## CT 表现

- 平扫 CT: 容易准确显示及测量气管管径
- HRCT
  - 提高受累气道的显示, 气道壁异常变薄、萎缩
  - 对伴发异常的显示更敏感
    - 气管憩室: 最常见来源于右后外侧壁
    - 憩室内可为液体充填或者气-液平(由于慢性感染及吸入)
    - 继发于黏液清除能力减低可发生远侧支气管扩张及反复感染
    - 肺气肿、肺大疱、或间隔旁肺气肿常见

## 平片表现

- 气管、中央支气管管径增大
- 侧位平片用于显示波纹状气管
- 继发于阻塞, 引起肺过度膨胀
- 透视可用于显示异常气道动态改变

- 吸气后异常膨胀,呼气后塌陷

## MR 表现

- 可靠的诊断基于气管及中央支气管管径、表现、形态学
  - 年轻患者关注射线辐射,可行 MR 检查

## 成像推荐

- 最佳成像工具
  - 平片:扩张常被忽略
    - 提示作用:气管比椎体大
    - 在侧位平片更易于显示
  - CT:扩张也可被忽略
    - 提示作用:气管比升主动脉大
- 检查方案建议
  - 动态吸气及呼气 CT
    - 吸气时气道异常扩大,呼气时塌陷(气管软化)

## 鉴别诊断

### 与气管巨大症相关的肺疾病

- 结节病
  - 广泛肺实质病变,而气管巨大症无
  - 气管憩室不常见
- 强直性脊柱炎
  - 脊柱强直,而气管巨大症无

### 中央支气管扩张

- 变应性支气管肺曲霉菌病 (ABPA)
  - 气管常不受累
  - 哮喘病史
- Williams-Campbell 综合征
  - 4-6 级支气管异常扩张,气管/中央支气管管径正常
  - 与 Mounier-Kuhn 相似,但伴发先天性软骨缺损
  - 年轻时发病
- 囊性纤维化
  - 不伴随气管径增大
  - 厚壁支气管扩张,中央及上叶为主
    - 与之相反:气管支气管巨大症管壁薄且萎缩

### 刀鞘状气管

- 胸内段气管冠状径  $\leq 2/3$  矢状径
- 侧位平片气管可显示增大,但在正位平片及 CT 可显示真正形态学,易于诊断

### 复发性多软骨炎

- 气道壁增厚,平扫 CT 密度增高
- 不明原因软骨炎
- 管腔常狭窄,但也可扩张

### 气管旁气囊

- 在胸廓入口平面,邻近器官后外侧壁偶然发现
  - 其余气管壁及管径正常

## 病理

### 总体特征

- 遗传学
  - 大多数病例为先天性,偶然发生
    - 家族型,有报道可能为常染色体隐性遗传
- 病因
  - 精确的病因尚不清楚
  - 先天性
    - 基于弹力纤维组织缺失提示该理论
    - 合并 Ehlers-Danlos 综合征、Marfan 综合征及皮肤疏松支持基因缺失
  - 获得性
    - 相关疾病并发症包括上叶间质性肺疾病,相关的严重疾病较认识的更常见
    - 形成牵引线支气管扩张,仅气管形成
    - 结节病为最常见原因,其他包括慢性过敏性肺炎、硅沉着病、强直性脊柱炎等
  - 医源性:新生儿挤压迫伤,接受加压的氧气支持及通气治疗
- 流行病学
  - 发生率不明
    - 被认为非常罕见;但最近 20 年诊断的例数增加,这是由于明确了正常气道管径及 CT 使用的增加

### 大体病理及外科特征

- 气管及中央支气管扩张,气道壁变薄(4 级以远的

气道多正常)

- 气管憩室:气管环之间黏膜及黏膜下疝
- 软骨环扩张

### 镜下特征

- 受累气道壁软骨及膜部
  - 肌肉组织萎缩
  - 纵向弹力纤维缺失

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状
  - 表现各种各样:从无症状到严重的呼吸症状
    - 咳嗽,咳大量痰
    - 咳嗽声通常很大
  - 当合并反复下呼吸道感染时,症状更常见
    - 可导致进行性呼吸困难及呼吸衰竭
  - 肺功能检查
    - 阻塞型:余气量、全肺容量、潮气量及无效腔均增加
    - 呼气流速减低
- 其他体征/症状
  - 咯血,罕见
  - 有报道自发气胸,但不能确定发生率是否真正增加

### 人口统计学

- 年龄
  - 30~40岁较常见
    - 即使认为是先天性,婴儿及儿童很少诊断
- 性别:男性为主

### 术语

- 气管及中央支气管扩张,与周围气道正常管径的过渡相对突然

### 影像表现

- 气管及1~4级支气管受累
- 诊断常被忽略

### 自然病程及预后

- 一些无症状,平片偶然发现
- 反复下呼吸道感染可导致进行性呼吸衰竭

### 治疗

- 戒烟非常重要
- 保守治疗:胸部物理治疗清除分泌物,抗生素治疗感染
  - CPAP(连续正气道压力)治疗气管软化
  - 如果需气管插管,采用无袖管以预防气管狭窄
- 外科治疗:严重气管软化患者,考虑气管成形或支架置入
  - 由于疾病弥漫,通常无效
- 肺移植,成功率有限
  - 手术困难,由于捐献者与受体之间气道大小匹配困难;异常气管限制其功能,而且憩室可成为感染来源

## 诊断备忘

### 考虑

- 反复感染患者,可考虑动态CT评价气管管径及软化情况

## 部分参考文献

1. Menon B et al: Mounier-Kuhn syndrome: report of 8 cases of tracheobronchomegaly with associated complications. South Med J. 101(1):83-7, 2008

## 要点

- 男性:气管横径>25mm,矢状径>27mm
- 女性:气管横径>21mm,矢状径>23mm
- CT:扩张也可被忽略
  - 提示:气管径比升主动脉大

### 主要鉴别诊断

- 结节病
- 变应性支气管肺曲霉病(ABPA)

- 囊性纤维化
- 刀鞘状气管
- 复发性多软骨炎

#### 病理

- 大多数病例被认为是先天性,但真正病因不明

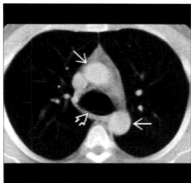
#### 临床

- 表现各种各样:从无症状到严重的呼吸症状

- 30~40岁较常见
  - 即使认为是先天性,婴儿及儿童很少诊断
- 戒烟非常重要
- 保守治疗:胸部生理治疗,清除分泌物,抗生素治疗感染

## 图集

### 典型的



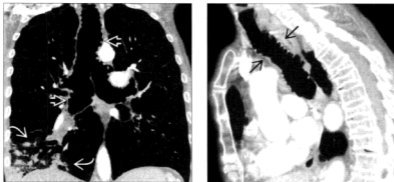
(左)横轴位增强CT显示气管支气管巨大症气管变形的典型的CT特征,气管径(白开箭头)比邻近主动脉(白直箭头)增宽。(右)气管支气管巨大症,横轴位增强CT显示支气管扩张典型的CT表现,叶支气管增粗(白直箭头)且伴有憩室(白开箭头),合并间隔旁肺水肿(白曲箭头)。

### 典型的



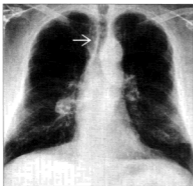
(左)气管支气管巨大症,吸气末横轴位HRCT显示气管扩张(白直箭头)典型的CT特征,气管壁变薄。(右)同一患者,吸气末横轴位HRCT显示气管支气管软化(白直箭头),注意由于空气潴留引起的马赛克灌注征象(白曲箭头),中央支气管增大并异常塌陷(未显示)。

典型的

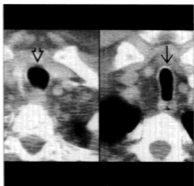


(左)冠状位重建增强 CT 显示气管支气管巨大症的典型的 CT 特征,注意气管及叶支气管增大,呈波纹状表现(白开箭头),右下叶肺炎(白曲箭头)。(右)矢状位重建增强 CT 显示气管支气管巨大症,注意气管波纹状表现(黑直箭头)。

## 刀鞘状气管



正位平片显示刀鞘状气管典型的气管狭窄特征(白直箭头),气管变形在平片常被忽略。

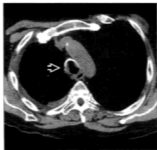


横轴位增强 CT 显示胸外气管形态正常(黑开箭头),胸内气管呈刀鞘状变形(黑直箭头)。

鉴别诊断:气管狭窄



气管软化



气管淀粉样变



骨软骨沉着性气管病

## 术语

### 缩略词及同义词

- 气管狭窄、气管软化、刀鞘样变形

### 定义

- 气管冠状径 $\leq 2/3$  矢状径
  - 胸外气管正常

## 影像表现

### 总体特征

- 最佳诊断线索
  - 气管冠状径明显减小, 而矢状径增大
  - 用力呼气时气管外侧壁常向管腔内弓, 使得冠状径减小加剧
- 发病部位
  - 胸内气道
    - 主支气管及胸外气管多正常
- 大小
  - 正常气管
    - 矢状径: 男性 13~27mm, 女性 10~23mm
    - 冠状径: 男性 13~25mm, 女性 10~21mm
    - 气管指数: 冠状径 / 矢状径, 常在主动脉弓上方 1cm 处测量
    - 圆形或马蹄形
  - 刀鞘状气管测量
    - 气管指数 $\leq 2/3$
- 形态学
  - 刀鞘状变形
    - 正位显示气管狭窄; 侧位显示气管增宽

### CT 表现

- 形态学
  - 在胸廓入口以下, 气管两侧间距离狭窄
  - 气管指数 $\leq 2/3$ 
    - 对慢性阻塞性肺疾病 (COPD) 特异性 95%
    - 对 COPD 敏感性 $< 10\%$
- 气管壁
  - 无气管壁增厚
  - 气管内壁常光滑
  - 气管软骨常钙化

- 肺
  - 过度膨胀, 常由于小叶中央型肺气肿及肺大疱疾病
- 胸外气管保持轮廓正常
- 肺减容手术后, 气管指数可增加
  - 但不能恢复正常

### 成像推荐

- 最佳成像工具: HRCT, 在平片上气管变形常被忽略
- 检查方案建议: 在用力呼气或 Valsalva 动作后, CT 显示气管壁内弓

### 平片表现

- 前后位平片显示胸内气管冠状径弥漫狭窄
- 胸外气管管径正常

## 鉴别诊断

### 气管狭窄

- 较短或长的段支气管受累
  - 狭窄常向心性
- 在用力呼气期间或呼气后, CT 显示胸内段气管两侧间距离减小
- 狭窄常发生于声门下区, 气管内插管袖口部
  - 在气管造瘘患者, 插管后狭窄常发生于瘘口处

### 气管支气管软化

- 在呼气期间引起胸内段气管狭窄
- 气管壁软化
  - 由于软骨环病变及肌弹力纤维发育不良引起
- 被认为由先天性气管软骨发育不成熟引起
- 累及大部分气管及其他主支气管
- 可伴有肺动脉吊带
- 常见于婴儿及新生儿

### 气管支气管巨大症

- 气管及主支气管明显扩张
- 也称为 moumier-kuhn 综合征
- 常伴有
  - 气管憩室
  - 反复下呼吸道感染
  - 支气管扩张

- 可见于伴有其他先天性或结缔组织疾病
  - 囊性纤维化
  - 强直性脊柱炎
  - Marfan 综合征

### 弥漫气管狭窄

- 感染性疾病
  - 细菌
    - 鼻硬结克雷伯杆菌;鼻硬结病
  - 真菌
  - 病毒
- 骨软骨沉着性气管病
  - 罕见
  - 与年龄有关
  - 特征为黏膜下多发骨或软骨结节,突向气管管腔
  - 不累及气管后壁
- Wegener 肉芽肿病
  - 坏死性肉芽肿性血管炎
  - 特征为上下呼吸道受累
  - 气管受累主要位于声门下区
- 淀粉样变
  - 特征为自体纤维蛋白沉着
  - 气管支气管淀粉沉着为呼吸系统受累最常见类型
  - 气道黏膜下多发或弥漫斑块或肿块
  - 气管任何部位,包括后壁
- 复发性多软骨炎
  - 罕见多系统疾病
  - 导致软骨组织炎症及破坏
  - 不累及气管后壁
- 结节病
  - 由淋巴周围肉芽肿引起
  - 段及亚段支气管结节样增厚
  - 气管受累罕见
- 腺样囊性癌
  - 罕见原发气管肿瘤
  - 缓慢生长
    - 常误诊为良性
    - 引起气管局部增厚
  - 最常见转移部位:肺及骨

## 病理

### 总体特征

- 总体评述
  - 正常气管冠状径:男性 13~25mm,女性 10~21mm
  - 刀鞘状变形很可能为获得性
    - 可能与 COPD 胸内压力改变及过度充气所致
- 病因
  - 刀鞘状形态的病因及生理学机制尚不清楚,但
    - 胸外气管正常(不受胸内压力的影响)
    - COPD 过度充气极大地限制了气管旁纵隔两侧的间距,迫使气管自身重塑
    - 肺减容手术后,气管指数改善(肺过度充气减轻)
- 伴发异常
  - 肺气肿
  - 刀鞘状变形也见于
    - 强直性脊柱炎
    - 骨软骨沉着性气管支气管炎
- 肺功能相关
  - 刀鞘状变形为肺过度充气征象
  - 气管指数与功能余气量相关
- 并发症
  - 有报道刀鞘状气管拔管后负压肺水肿病例

### 大体病理及外科特征

- 气管切除后,刀鞘状变形不能恢复正常

### 镜下特征

- 黏膜及黏膜下正常
- 软骨内淋巴细胞及巨噬细胞侵袭

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状:非特异性呼吸困难、气短、慢性咳嗽

### 人口统计学

- 年龄
  - 较大(>50岁)

- 不见于儿童
- 性别: 多为男性

### 自然病程及预后

- 预后与伴随的 COPD 有关

### 治疗

- 气管球状扩张治疗
- 气管支架
  - 并发症及局限性包括
    - 肉芽组织形成
    - 支架断裂
    - 支架移位
- 外科治疗
  - 气管固定术
  - 气管切除
  - 气管重建术
- 治疗 COPD 及戒烟

- tracheobronchomalacia in children and adults: an in-depth review. *Chest*. 127(3):984-1005, 2005
- Epstein SK: Late complications of tracheostomy. *Respir Care*. 50(4):542-9, 2005
  - Berrocal T et al: Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung, and mediastinum: embryology, radiology, and pathology. *Radiographics*. 24(1):e17, 2004
  - McNamara VM et al: Tracheomalacia. *Paediatr Respir Rev*. 5(2):147-54, 2004
  - Barnes NA et al: Bronchopulmonary foregut malformations: embryology, radiology and quandary. *Eur Radiol*. 13(12):2659-73, 2003
  - Fukai I et al: Saber-sheath malacic trachea remodeled and fixed into a normal shape by long-term placement and then removal of gianturco wire stent. *Ann Thorac Surg*. 76(2):597-8, 2003
  - Wright CD: Tracheomalacia. *Chest Surg Clin N Am*. 13(2):349-57, viii, 2003
  - Franquet T et al: The retrotracheal space: normal anatomic and pathologic appearances. *Radiographics*. 22 Sep No:5231-46, 2002
  - Marom EM et al: Focal abnormalities of the trachea and main bronchi. *AJR Am J Roentgenol*. 176(3):707-11, 2001
  - Webb EM et al: Using CT to diagnose nonneoplastic tracheal abnormalities: appearance of the tracheal wall. *AJR Am J Roentgenol*. 174(5):1315-21, 2000
  - Stark P et al: Imaging of the trachea and upper airways in patients with chronic obstructive airway disease. *Radiol Clin North Am*. 36(1):91-105, 1998

## 部分参考文献

1. Carden KA et al: Tracheomalacia and

## 要 点

- 对 COPD 敏感性 < 10%

### 主要鉴别诊断

- 气管狭窄
- 气管支气管软化
- 骨软骨沉着性气管病
- 淀粉样变
- 复发性多软骨炎

### 病理

- 刀鞘状变形为肺过度膨胀征象
- 气管指数与功能残气量相关
- 可能与 COPD 胸腔内压力改变有关

### 术语

- 气管冠状径  $\leq 2/3$  矢状径
  - 胸外气管正常
- 很可能为获得性气管变形, 常继发于慢性阻塞性肺疾病

### 影像表现

- 正常气管
  - 矢状径: 男性 13~27mm, 女性 10~23mm
  - 冠状径: 男性 13~25mm, 女性 10~21mm
- 气管指数 冠状径 / 矢状径, 常在主动脉弓上方 1cm 处测量
- 刀鞘状气管, 气管指数  $\leq 2/3$ 
  - 对慢性阻塞性肺疾病 (COPD) 特异性 95%



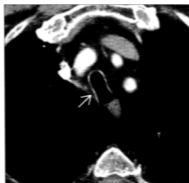
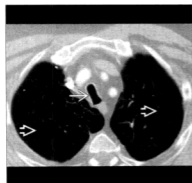
## 图集

## 典型的



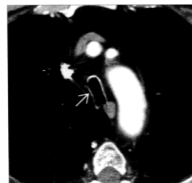
(左)刀鞘状气管,横轴位平扫CT(放大)显示气管刀鞘状变形(黑直箭头),内壁光滑,气管壁不增厚,两侧之间狭窄导致冠状径减小,矢状径保持正常。(右)刀鞘状气管变形(黑直箭头),横轴位平扫CT显示气管指数 $\leq 2/3$ ,气管壁不增厚,其余气道正常。

## 典型的



(左)横轴位增强CT显示刀鞘状气管(白直箭头),注意明显的肺大疱性肺气肿(白开箭头)。刀鞘状变形被认为是获得性变形,几乎总与阻塞性肺功能障碍有关。(右)横轴位增强CT显示典型的刀鞘状变形(白直箭头),支气管内壁光滑,壁不增厚。

## 典型的



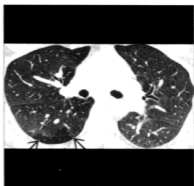
(左)横轴位增强CT较下层面显示胸内气管刀鞘状变形(白直箭头)。(右)横轴位增强CT显示上叶多发小叶中央微小结节(白直箭头),考虑呼吸性细支气管炎并见刀鞘状气管变形(白开箭头)。患者长期吸烟,肺功能检查气流呈阻塞表现。

# 中央气道

## 哮喘



哮喘患者正位平片显示轻度弥漫性网状影。



横轴位 HRCT 显示马赛克密度征象,与空气滞留相一致(黑直箭头)。

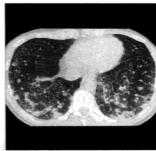
### 鉴别诊断:磨玻璃影



嗜酸性粒细胞性肺炎



慢性肺栓塞



Churg-Strauss 综合征

### 术语

#### 缩略词及同义词

- 反应性气道疾病

#### 定义

- 由于过敏及炎症,肺内气流间歇性可逆性阻塞

- 哮喘状态:为内科急诊,哮喘发作时支气管扩张治疗控制困难

### 影像表现

#### 总体特征

- 最佳诊断线索

- 呼气扫描空气滞留
- 支气管壁增厚
- 发病部位
  - 段及其远侧支气管
  - 双肺不均匀分布

## CT 表现

- 较胸片更敏感,但常不提示
  - 用于评价并发症如变应性支气管肺曲霉病(ABPA),吸烟者呈肺气肿表现,显示哮喘相似表现
- 支气管及肺实质表现呈不均匀分布(典型的)
- 气道
  - 主要为小及中等支气管
  - 支气管壁增厚(50%~90%)
    - 增厚程度与疾病严重性及气流阻塞相关
    - 治疗后改善
  - 支气管动脉比率(正常接近1:1)
    - 75%哮喘患者(35%支气管)支气管动脉比率>1(但<1.5)
  - 支气管扩张(30%)
    - 亚段支气管大于邻近动脉或无支气管逐渐向远侧变细形态(典型的为柱状)
    - 支气管扩张考虑:ABPA、不可逆气道重构、人为的假象(由于低氧后血管收缩)、生理的(较大肺容量通气)
  - 小叶中央微结节或分枝状阴影(10%~20%)
    - 该表现最常见于接近室息性哮喘的患者
- 肺实质
  - 肺密度减低(50%)
  - 空气滞留(总容量>1个肺段)50%
  - 马赛克征象
    - 马赛克程度与哮喘程度一致
  - 肺气肿,少见
    - 有争议,是否继发于哮喘,常见于吸烟者

## 平片表现

- 诊断作用有限,对类似哮喘过程或并发症重要,对个别急性哮喘患者(5%)改变治疗方案
- 平片正常(75%),因为
  - 整个肺气流阻塞不均匀
  - 每次呼吸大肺段接受小部分气流(低通气)
  - 小肺段接受大部分空气(过度通气)
  - 低通气与高通气的叠加,导致平片正常

- 非特异性表现
  - 支气管壁增厚:慢性哮喘更常见
  - 肺过度膨胀:膈肌变平,胸骨后间隙变深
  - 肺不张:由于黏液栓致气道阻塞引起亚段或叶肺不张
- 急性并发症:纵隔气肿(5%)、气胸(0.3%)、肺炎(约2%)
- 哮喘状态:自相矛盾的是胸片常正常
  - 1期:过度通气,维持氧含量,肺容积增加
  - 2期:过度通气,但不能维持氧含量,肺容积增加
  - 3期:疲乏,不能过度通气,PCO<sub>2</sub>正常,低氧,肺容积减少至正常
  - 4期:呼吸衰竭,PCO<sub>2</sub>升高,低氧,肺容积正常

## 成像推荐

- 最佳成像工具
  - HRCT 用于评价支气管扩张
    - 支气管扩张提示发生 ABPA,将改变治疗方案
- 检查方案建议
  - 选择显示窗宽>1500HU,以避免支气管壁增厚假象
  - 行呼气扫描以显示空气滞留

## 鉴别诊断

### 类似哮喘的肺疾病

- 慢性上呼吸道阻塞
  - 气管狭窄:Wegener 肉芽肿病、气管插管后狭窄、气道肿瘤
  - 外源性:胸骨后甲状腺或血管环压迫
  - 气管支气管软化
- 气道内异物
- 心源性哮喘(气道水肿引起管腔狭窄)
- 复发性肺栓塞
- 反复吸入性肺炎
- 嗜酸性粒细胞性肺炎
- 结节性多动脉炎
- Churg-Strauss 综合征
- 类癌综合征
- 结节病
- 支气管为中心肉芽肿病
- 声带功能失调(假性哮喘)

- 转化症, 供氧正常, 抗焦虑药物治疗有效

### 闭塞性细支气管炎

- 常见马赛克征象
- 有时无肺密度减低(哮喘患者总有该表现)

## 病理

### 总体特征

- 总体评述: 气道壁炎症, 平滑肌张力增加, 分泌物增加(黏液栓)
- 基因
  - 与哮喘有关的基因变异表现在染色体 3, 5, 6, 11, 12 及 20
  - 白介素(IL)-13 遗传多态性位于染色体 5q, 与高 IgE 及气道高反应性有关
  - IL-13 及 IL-4R 基因上的多态性相互作用与哮喘 5 倍以上的风险相关
- 流行病学
  - 儿童期哮喘发生率: 2%~8%
  - 成人期哮喘发生率: 3%
- 并发症: 鼻窦炎约 85%

### 镜下特征

- 由于水肿、平滑肌增多、黏液增多、细胞浸润(嗜酸性粒细胞、淋巴细胞、浆细胞)引起支气管壁增厚

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状
  - 支气管管腔严重性与临床表现相一致
  - 喘鸣、胸部发紧、呼吸急促
    - 夜间症状加重, 使患者惊醒
  - 过敏性鼻炎或过敏性皮炎史
    - 可导致进行性呼吸困难及呼吸衰竭
- 其他体征/症状
  - 呼吸流速峰值(PEFR)
    - 每天在医院、在家或工作时 2~3 次测量
    - 呼吸流速峰值日间变异率 > 20%, 记录 2 周, 每周 3 天或以上
  - 肺活量

- 气道阻塞: 第一秒用力呼气试验 FEV<sub>1</sub> 小于 80% 预期值; FEV<sub>1</sub> 与最大肺活量比率 < 75%
- 过敏性试验检测过敏感质
  - 可检出潜在的诱发因素
  - 对已知抗原, 应改变生活方式或工作场所
- 痰液检查
  - 痰液嗜酸性粒细胞计数可用于评价气道炎症的指标
- 哮喘三联症: 鼻息肉、荨麻疹、摄入阿司匹林后哮喘(约占 10% 哮喘)
- 激发因素
  - 感染: 鼻病毒、流感病毒、呼吸道合胞病毒
  - 运动: 尤其是在寒冷天气
  - 气候变化: 雷雨天
  - 污染: 臭氧及二氧化硫
  - 职业因素: 灰尘、寒冷及潮湿房间
  - 药物: 阿司匹林、β 阻滞剂、非类固醇抗感染药物
  - 过敏原: 宠物过敏原、房屋灰尘、蟑螂过敏原、花粉等
  - 吸烟

### 临床分期

- 1 期: 轻度及间歇性
  - 每周有症状 ≤ 2 天, 每月有症状 ≤ 2 夜, 呼气流量峰值或 FEV<sub>1</sub> ≥ 80%, 呼气流量峰值变量 < 20%
- 2 期: 轻度及持续性
  - 每周有症状 3~6 天, 每月有症状 3~4 夜, 呼气流量峰值 ≥ 80%, 呼气流量峰值变量 20%~30%
- 3 期: 中度及持续性
  - 每天有症状, 每周有症状 ≥ 1 夜, 呼气流量峰值 > 60%, 但 < 80%, 呼气流量峰值变量 > 30%
- 4 期: 重度及持续性
  - 症状连续, 每周有症状 > 2 夜, 呼气流量峰值 ≤ 60%, 呼气流量峰值变量 > 30%

### 人口统计学

- 年龄: 20 岁以前, 男 > 女; 20~40 岁, 男 = 女; 大于 40 岁, 女 > 男

### 自然病程及预后

- 死亡率: 2/100 000 (在生命最后 20 年, 死亡率

100% 增加)

## 治疗

- 内科治疗直接针对支气管收缩及气道炎症
  - 支气管扩张剂: 长效  $\beta$  拮抗剂、茶碱、皮质类固醇
  - 抗胆碱药: 溴化异丙托品
- 预防治疗
  - 吸入皮质类固醇
  - 色甘酸盐; 肥大细胞稳定剂

## 术语

- 反应性气道疾病
- 由于过敏及炎症, 肺内气流间歇性可逆性阻塞

## 影像表现

- 哮喘典型的表现主要累及小及中等支气管
  - 呼气扫描空气滞留为最常见表现
  - 支气管壁增厚 (50%~90%)
  - 肺密度减低 (50%)
  - 马赛克征象
  - 马赛克程度与哮喘程度一致
- HRCT 用于评价支气管扩张
- 呼气位扫描用于显示空气滞留
- CXR: 诊断作用有限, 对类似哮喘过程或并发症

## 图集

典型的



(左) 横轴位 HRCT 显示哮喘支气管壁增厚 (白开箭头)。(右) 较下层面, 横轴位 HRCT 显示下叶支气管壁增厚 (白开箭头) 及黏液栓 (白直箭头)。

## 诊断备忘

### 考虑

- 哮喘常见, 熟记其相似病变

## 部分参考文献

1. Mitsunobu F et al: The use of computed tomography to assess asthma severity. *Curr Opin Allergy Clin Immunol.* 5(1):85-90, 2005

## 要 点

重要, 对个别急性哮喘患者 (5%) 改变治疗方案

### 主要鉴别诊断

- 与哮喘相似疾病
  - 气道内异物
  - 心源性哮喘 (气道水肿致管腔狭窄)
  - 反复吸入性肺炎
  - 复发性肺栓塞
  - 嗜酸性粒细胞性肺炎
  - Churg-Strauss 综合征
  - 结节病
  - 支气管为中心肉芽肿病
  - 闭塞性细支气管炎
  - 声带功能失调 (假性哮喘)

典型的



【左】横轴位增强 CT 显示左下叶内基底段支气管扩张,呈香肠样(白开箭头),黏液栓周围肺组织过度膨胀。(右)冠状位增强 CT 重建显示哮喘患者黏液栓典型的 CT 表现,注意呈分支状扩张的支气管(白开箭头)。

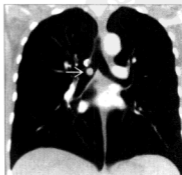
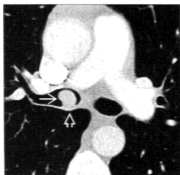
变异的



【左】横轴位 HRCT 显示右上叶中央支气管扩张(白开箭头)伴部分塌陷实变(白直箭头)。(右)变应性支气管肺曲霉病患者,冠状位 HRCT 显示上叶支气管扩张(白开箭头)。

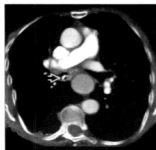
## 支气管内肿瘤

横轴位增强 CT 显示右主支气管内光滑圆形结节(白直箭头),支气管后壁增厚(白开箭头)。



类癌患者,冠状位增强 CT 重建显示主支气管内结节(白直箭头)。

## 鉴别诊断: 支气管内非肿瘤性病变



异物



支气管结石



黏液栓

## 术语

## 定义

- 咯血: 咯血来自下气道或肺
  - 大量咯血:  $\geq 600\text{ml}/24\text{h}$  (占咯血 1.5%~5%)

## 影像表现

## 总体特征

- 最佳诊断线索: 气管腔内病灶
- 发病部位: 沿可见气道任何部位(1~10 级气道)
- 大小: 数毫米到几厘米
- 形态学: 息肉样结节, 几乎充填气道腔, 周围有新月形气体

## CT 表现

- 对支气管内直径  $< 2\text{--}3\text{mm}$  病灶, 检出病灶价值有限
- 支气管内病灶, 直接征象
  - 病灶内可有脂肪、钙化或低密度坏死组织
  - 支气管内病灶可有造影剂增强
    - 主要见于类癌, 较少见的为黏液上皮样癌或平滑肌瘤
  - 支气管内病灶有钙化
    - 类癌(可见良性中央钙化灶, 25% 可有钙化)
    - 异物
    - 支气管结石
    - 骨软骨沉着性气管病
    - 错构瘤

- 黏液上皮样癌

- 淀粉样变

- 平滑肌瘤(罕见)

- 支气管内病灶有脂肪

- 错构瘤

- 脂肪瘤

- CT 不能鉴别黏膜及黏膜下疾病

- 支气管壁增厚, 弥漫性或偏心性

- 肿瘤长轴平行于气道走行或者与气道分支状形态一致

- 见于脂肪瘤(可塑型软组织肿瘤)及黏液上皮样肿瘤(匍匐样生长特征)

- 管腔内病灶, 典型的呈息肉样

- 附着部较窄呈蒂样或宽基底

- 病灶周围空气新月征可提示支气管内病灶(也见于空洞内病变)

- “冰山样”肿瘤管腔内及腔外均累及

- 支气管内病灶, 间接征象

- 较快增长的肿瘤

- 远侧肺炎

- 远侧不张

- 较慢增长的肿瘤

- 远侧黏液栓塞

- 远侧支气管扩张

- 远侧空气滞留(最不见)

- 支气管征

- 支气管进入外周结节

- 一旦检出, 支气管镜检查者, 可确定到结节的“路线图”

- 支气管镜活检阳性结果为 3 倍(结节无支气管连接 20%, 有则 60%)

- 约 90% 周围孤立病灶可显示有或无该征象
- 咯血的检查
  - CT 诊断 70%，支气管镜诊断 40%，二者联合诊断 93%

### 平片表现

- 平片：正常 (40%)
- 平片异常，常无特异性
  - 肿瘤可显示 (25%)
    - 常为结节，如果病灶位于支气管内，通常不能确定
  - 肺不张
    - 无支气管气象强烈提示为支气管内病灶引起的肺不张

### 成像推荐

- 最佳成像工具：MDCT，容积多平面重建

## 鉴别诊断

### 咯血

- 气道疾病
  - 肺癌 (30%)
  - 感染
    - 结核 (6%) (但为全世界最常见原因)
    - 细菌或真菌性肺炎 (15%)
  - 支气管结石
  - 支气管炎 (25%) 或支气管扩张
  - 异物
- 血管疾病
  - 肺栓塞
  - 二尖瓣狭窄
- 肺实质疾病
  - 结节病
  - 抗凝血
  - 血管炎
  - 弥漫性肺泡出血
  - 外伤
- 不明原因 (10%)

### 黏液栓

- 气道分泌物增加或异常
  - 哮喘

- 囊性纤维化
- 更常见于呼吸抑制药物或呼吸减弱情况 (如手术后疼痛)

### 异物

- 潜在原因
  - 神经源性疾病、酗酒、食管运动障碍、虚弱患者

### 骨软骨沉着性气管支气管病

- 年龄相关，黏膜下骨软骨生长
- 多发结节，主要位于气管
- 局限于气管前外侧软骨壁，在叶或较远侧支气管可为环形

### 支气管结石

- “冰山样”病灶，主要成分为钙化的肺门淋巴结
- 在组织胞浆菌病流行病区
- 可有咳出结石史；咳出钙化样物质

## 病理

### 总体特征

- 病因
  - 恶性支气管内肿瘤
    - 非小细胞肺癌 (>95%)
    - 类癌
    - 支气管内转移瘤
    - 黏液上皮样癌
    - 腺样囊性癌
  - 支气管内转移瘤
    - 乳腺
    - 肾脏
    - 结直肠
    - 肉瘤
    - 宫颈
  - 良性支气管内肿瘤
    - 错构瘤 (70%)
    - 平滑肌瘤
    - 脂肪瘤
    - 神经源性肿瘤
    - 纤维上皮息肉 (炎性息肉)
    - 淀粉样瘤
    - 颗粒细胞瘤



- 血管瘤
- 纤维瘤
- 软骨瘤
- 感染性肉芽肿组织
  - 结核分枝杆菌
  - 真菌:球孢子菌病、组织胞浆菌病、曲霉菌病
  - 鼻硬结克雷伯杆菌

### 大体病理及外科特征

- 气道常呈二分支状
  - 从气管到呼吸性细支气管有 23 级
    - >10 级以上支气管,CT 分辨率可显示
    - 直径 < 2mm 支气管或胸膜下 2cm 区域内支气管,CT 不能显示
  - 传输性气道,管壁厚度与支气管直径成正比
  - 气道直径常与伴行的动脉直径相等

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征 / 症状
  - 咳嗽 (50%)
  - 气短 (40%)
  - 咯血 (33%)
- 其他体征 / 症状
  - 哮喘或呼吸哨音
    - 虽然哮喘常见,但呼吸哨音可见于支气管内病灶患者,常漏诊数月或数年
  - 纤维支气管镜
    - 可直接显示 5~6 级气道

### 人口统计学

- 性别:脂肪瘤以男性为主 (90%)

### 自然病程及预后

- 与肿瘤有关,良性肿瘤预后极好
- 支气管源性肿瘤取决于诊断时分期
- 支气管内转移
  - 获得时间中位值 = 50 个月
  - 25% 无转移肿瘤的其他征象
  - 生存期:中位值 = 15 个月

### 治疗

- 切除:外科(袖式切除)或支气管镜下切除
  - “冰山样”肿瘤不能采用支气管镜切除
- 激光切除
- 支气管内放疗

## 诊断备忘

### 考虑

- “哮喘”患者要考虑到隐匿性支气管内肿瘤可能

### 影像解释要点

- 结节周围空气新月征提示支气管内病灶,要做薄层重建和检查气道

## 部分参考文献

1. Kotsianos-Hermle D et al: Visualization of bronchial lesions using multidetector CT and endobronchial ultrasound (EBUS). Eur J Med Res. 12(2):84-9, 2007
2. Ko JM et al: Benign tumors of the tracheobronchial tree: CT-pathologic correlation. AJR Am J Roentgenol. 186(5):1304-13, 2006
3. Grenier PA et al: New frontiers in CT imaging of airway disease. Eur Radiol. 12(5):1022-44, 2002
4. Murata Y et al: Endobronchial growth patterns in peripheral adenocarcinoma of the lung. J Thorac Imaging. 17(1):89-91, 2002
5. Zissin R et al: CT findings of the chest in adults with aspirated foreign bodies. Eur Radiol. 11(4):606-11, 2001

## 要 点

### 影像诊断

- 结节周围的空气新月征提示支气管内病变(也见于空洞内病变)
- 支气管征:支气管进入外周结节
- 病变密度不一,可含脂肪、钙化或坏死所致的低密度
- 对比增强:主要见于类癌,少见干黏液表皮样癌或平滑肌瘤
- 肿瘤的长轴可与气道平行或与气道分支状表现一致
- “冰山样”肿瘤管腔内及腔外均累及

### 主要鉴别诊断

- 黏液栓

- 异物
- 骨软骨沉着性气管支气管病
- 支气管结石

### 病理

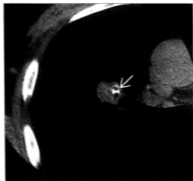
- 恶性支气管内肿瘤
  - 非小细胞肺癌 (>95%)
  - 类癌
- 良性支气管内肿瘤
  - 错构瘤

### 临床

- “冰山样”肿瘤支气管镜下不能切除

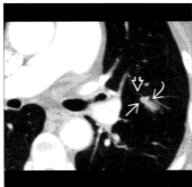
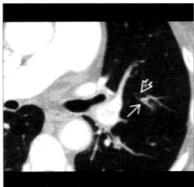
## 图集

### 典型的



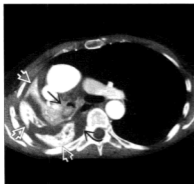
【左】横轴位平扫CT显示右上叶支气管腋亚段内“冰山”病灶(白直箭头)。  
【右】横轴位平扫CT显示错构瘤内包含钙化及脂肪(白直箭头),轮廓呈分叶状,远侧肺组织正常。

典型的



[左]横轴位增强 CT 显示支气管内小肿瘤(白直箭头),与支气管相连,在支气管镜检查前即可显示检查路径。[右]横轴位增强 CT 显示气道(白直箭头)内肿瘤新月征(白直箭头),肿瘤远侧见黏液栓(白曲箭头),患者为类癌。

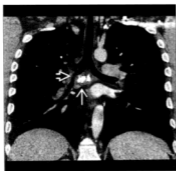
典型的



[左]横轴位增强 CT 显示右肺完全塌陷(白开箭头),注意支气管内肿瘤(黑直箭头)为非小细胞肺癌,右侧少量胸腔积液(黑曲箭头)。[右]横轴位增强 CT 显示支气管内肿块(白直箭头),左肺下叶阻塞并塌陷(白开箭头),患者为肾细胞癌支气管内转移。

## 支气管结石

冠状位增强 CT 显示隆突下钙化肿块(白直箭头),中间段支气管狭窄(白开箭头),肿块大部分为钙化物质。

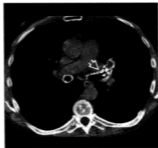


支气管结石患者,横轴位增强 CT 显示隆突下肿块,其内见较大钙化(白直箭头),中间段支气管狭窄(白曲箭头),注意管腔外见少量气体(白开箭头)。

## 鉴别诊断: 支气管内钙化



误吸



骨软骨沉着性气管病



纵隔纤维化

## 术语

### 定义

- 支气管管内钙化或骨化物质,常由于邻近淋巴结侵蚀所致。
  - 包括误吸骨或钙化物质、钙化的软骨侵蚀气道、远处钙化物质如胸膜斑块或结石移行至气道等

## 影像表现

### 总体特征

- 最佳诊断线索:CT 见支气管内或周围钙化结节伴有支气管阻塞征象
- 发病部位
  - 最常见右中叶及上叶前段支气管
  - 右侧 > 左侧 (2 : 1)
- 大小:2~15mm
- 形态学
  - 不规则形、有尖角的
  - 淋巴结绝大部分钙化,仅少许软组织

### CT 表现

- 支气管结石
  - 支气管周围淋巴结
    - 引起邻近气道扭曲,狭窄并通畅 (50%)
    - 钙化的淋巴结完全阻塞管腔 (50%)
  - 淋巴结绝大部分钙化,仅少许软组织 (< 10%)
  - 管腔外气体,基本可诊断侵袭进入支气管
  - 常孤立、单发,偶见多发

- 静注造影剂无强化
- 支气管阻塞征象
  - 肺不张 (66%)
  - 阻塞性肺炎 (33%)
  - 支气管扩张 (33%)
  - 空气潴留 (5%)
- 部位
  - 右侧 > 左侧 (2 : 1)
  - 从气管到亚段支气管任何部位,最常见叶到段支气管
  - 右中叶及上叶前段支气管最常见
  - 很少见于肺外带

### 平片表现

- 平片
  - 常无特异性,很少诊断
  - 支气管阻塞征象
    - 叶到亚段肺不张
    - 阻塞性肺炎
    - 黏液栓
    - 支气管扩张
    - 空气潴留 (罕见)
  - 常见肉芽肿疾病的征象
    - 肺内钙化结节 + 肺门及纵隔淋巴结钙化 (Ranke 综合体)
  - 支气管结石
    - 很少见气道钙化结节证据
    - 肺门或纵隔钙化的淋巴结大小逐渐减小,或在系列平片上淋巴结钙化的部位发生变化,为最具特异性的表现
  - 可为中叶综合征的病因

## 核医学表现

- PET:常为阴性,但经验尚有限

## 成像推荐

- 最佳成像工具:CT,可定位淋巴结并分析邻近气道
- 检查方案建议:MDCT螺旋扫描并薄层重建,较厚层面部分容积效应可影响显示

## 鉴别诊断

## 误吸

- 钙化的异物可类似支气管结石
- 典型的位于重力依赖的支气管
- 好发因素:食管运动功能障碍、意识不清

## 类癌

- 当位于叶或段支气管时,可有中央钙化灶(40%)
  - 周围类癌很少钙化(5%)
- 如果支气管镜移除,也可有大量的出血
- 静脉注射造影剂,肿瘤可强化
- 邻近淋巴结无钙化

## 支气管癌

- 为支气管内阻塞最常见原因
- 钙化罕见
- 吸烟为主要诱因

## 骨软骨沉着性气管病

- 特发病变,其特征为沿软骨环黏膜下骨软骨生长
  - 仅见于气管前及两侧缘,叶及段支气管可呈环形
  - 钙化结节常弥漫、较多
  - 与年龄有关
- 肺门淋巴结正常

## 硅沉着病

- 仅为支气管结石非感染原因
- 典型者淋巴结为“蛋壳样”钙化
- 肺异常,间质结节沿淋巴管分布,即沿支气管血管束、小叶间隔及胸膜下分布

## 淀粉样变

- 气管支气管壁局灶或弥漫受累
- 黏膜下淀粉样物质沉着,气道狭窄
- 钙化常不定形或点状
- 常弥漫或多灶,而不是孤立或单发
- 肺门淋巴结正常

## 纵隔纤维化

- 也为肉芽肿感染后少见的后遗症
- 淋巴结常较大,并有较多软组织成分
- 淋巴结肿块常包裹气道,而支气管结石淋巴结不同,为偏心性
  - 常包绕邻近血管结构,尤其肺静脉(不见于支气管结石)

## 错构瘤

- 支气管内罕见
- 钙化见于15%
  - 相反,脂肪常见,为其2倍(30%)
- 邻近淋巴结正常

## 病理

## 总体特征

- 总体评述
  - 典型的为邻近肉芽肿淋巴结侵蚀支气管形成
    - 可能继发于呼吸运动期间外伤撞击气道所致
    - 部位及发生频率也反映了其分布及淋巴管引流方式
- 病因
  - 肉芽肿坏死性淋巴结炎,常见病原菌包括
    - 组织胞浆菌,最常见于北美洲温带河流峡谷区域
    - 结核杆菌,世界范围
    - 球孢子菌属
    - 以色列放线菌,常继发于气道被上述一种感染后再感染
  - 其他钙化淋巴结
    - 硅沉着病,为唯一支气管结石非感染原因
- 流行病学:罕见,即使在组织胞浆菌病流行区域
- 伴发异常
  - 罕有并发症,支气管结石可侵蚀并引起

- 支气管主动脉瘘
- 支气管食管瘘

### 大体病理及外科特征

- 支气管结石
  - 大小不一,直径 2~15mm
  - 形状不规则,可有锐利的角
  - 内容物
    - 磷酸钙(85%)
    - 碳酸钙(15%)

### 镜下特征

- 形成肉芽肿性淋巴结炎病原体可采用特殊染色检出
- 培养常为阴性

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状
  - 干咳(66%)
  - 咯血(约 50%)
  - 反复肺炎(10%)
  - 喘鸣(10%)
  - 无症状(5%)
    - 因其他不相关原因由 CT 检出
- 其他体征/症状
  - 咯结石:咳出钙化物质(15%),“咳出石头”
    - 当结节变性常有咳石史
- 支气管镜
  - 钙化物质常不显示(50%),被炎性组织阻挡
  - 支气管镜移除结石可导致大量出血

### 人口统计学

- 年龄:任何年龄,但最常见于 50~60 岁

- 性别:无倾向性

### 自然病程及预后

- 不确定,但很可能需多年形成

### 治疗

- 支气管镜松解支气管结石
  - 对部分侵蚀的支气管结石,支气管镜 50% 成功率
- 当支气管镜取石失败,外科手术可行肺叶或段切除

## 诊断备忘

### 考虑

- 当气道狭窄并有邻近钙化淋巴结时,考虑支气管结石

### 影像解释要点

- 钙化淋巴结并不一定阻塞气道,可呈壁内偏心性

## 部分参考文献

1. Kim TS et al: Endobronchial actinomycosis associated with broncholithiasis: CT findings for nine patients. *AJR Am J Roentgenol.* 185(2):347-53, 2005
2. Seo JB et al: Broncholithiasis: review of the causes with radiologic-pathologic correlation. *Radiographics.* 22 Spec No:S199-213, 2002
3. Conces DJ Jr et al: Broncholithiasis: CT features in 15 patients. *AJR Am J Roentgenol.* 157(2):249-53, 1991
4. Shin MS et al: CT demonstration of an ossifying bronchial carcinoid simulating broncholithiasis. *AJR Am J Roentgenol.* 153(1):51-2, 1989
5. Adler O et al: Computed tomography in diagnosis of broncholithiasis. *Eur J Radiol.* 7(3):211-2, 1987
6. Vix VA: Radiographic manifestations of broncholithiasis. *Radiology.* 128(2):295-9, 1978



## 要 点

## 术语

支气管管内钙化或骨化物质,常由于邻近淋巴结侵蚀所致

## 影像表现

- CT 为支气管内或支气管周围钙化结节伴有支气管阻塞征象
- 右中叶及上叶前段支气管最常见
- 支气管结石
  - 引起邻近气道扭曲,狭窄但通畅(50%)
  - 钙化的淋巴结完全阻塞管腔(50%)
  - 淋巴结绝大部分钙化,仅少许软组织 < 10%
  - 常孤立、单发,偶见多发
  - 管腔外气体,基本可诊断侵袭进入支气管

## 主要鉴别诊断

- 误吸
- 类癌
- 纵隔纤维化
- 硅沉着病

## 病理

- 大小不一,直径 2~15mm
- 形状不规则,可有锐利的角

## 临床

- 咯结石;咳出钙化物质 15%
- 支气管镜:钙化物质常不显示(50%),被炎性组织阻挡

## 图集

## 变异的



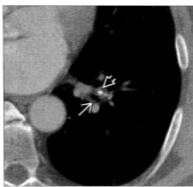
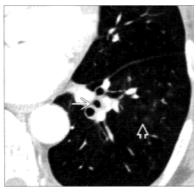
(左)横轴位增强 CT 显示支气管结石(白开箭头)典型的表现,右中叶肺不张(白直箭头),为组织胞浆菌病所致。(右)冠状位增强 CT 显示钙化的淋巴结侵蚀进入中间段支气管(白直箭头),而且还可见左主支气管远侧第二个支气管结石(白开箭头),该病例为多发支气管结石,罕见。

典型的



(左)横轴位增强CT显示右上叶钙化的支气管结石(白直箭头),右上叶阻塞,部分肺不张(白开箭头)。(右)冠状位增强CT显示右上叶支气管阻塞(白直箭头),其余纵隔正常。

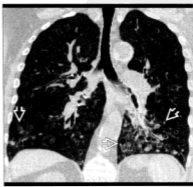
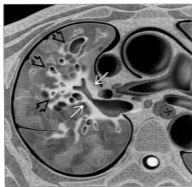
典型的



(左)横轴位HRCT显示左下叶外基底段支气管轻度狭窄(白直箭头),钙化的支气管结石在肺窗上不明显,注意狭窄气道远侧片状磨玻璃影(白开箭头)。(右)横轴位HRCT骨窗显示钙化的肺门淋巴结(白开箭头)及狭窄的支气管(白直箭头)。

## 支气管扩张

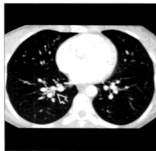
横轴位图例显示支气管扩张主要特征,包括支气管扩张(黑开箭头)及支气管壁增厚(白直箭头)。



感染后支气管扩张患者,冠状位HRCT显示囊状支气管扩张(白开箭头),在左下叶更为严重。



## 鉴别诊断:形态学的气道异常



哮喘:黏液栓塞



急性支气管炎



假性支气管扩张

## 术语

## 定义

- 不可逆支气管扩张,常与支气管壁炎症有关

## 影像表现

## 总体特征

- 最佳诊断线索:支气管直径大于邻近肺动脉
- 大小:柱状、曲张样到囊状
- 形态学:支气管可被空气、液体或黏液充填

## CT表现

- 形态学:直接
  - 支气管扩张
    - 支气管动脉比率增加(印戒征)
    - 正常支气管动脉比率(B/A)=0.65~0.70
    - B/A > 1 并无特异性,可见于老年(> 65岁)或高原地区(由于轻度缺氧,导致支气管扩张及血管收缩)
    - B/A > 1.5 提示支气管扩张
  - 轮廓异常:柱状、曲张样、囊状
    - 柱状支气管扩张:直径均匀
    - 曲张样支气管扩张:“串珠状”,扩张与狭窄交替
    - 囊状支气管扩张:“簇葡萄样”明显扩张、圆形
  - 无支气管逐渐变细
    - 分叉远侧 2cm 长度

- 支气管扩张最早、最敏感的征象

- 肋胸膜下 1cm 内可显示支气管
- 在纵隔胸膜下 1cm 有时可见正常支气管
- 形态学:间接征象
  - 在支气管扩张的气道
    - 支气管壁增厚
    - 支气管黏液栓塞或液体充填
    - 支气管动脉肥大
  - 支气管扩张的气道远段
    - 小叶中央结节或树芽征
    - 马赛克灌注(呼气位扫描,空气滞留)
    - 支气管扩张远段肺不张或肺炎
    - 小叶间隔增厚(60%)
- 分布
  - 局灶性或弥漫性
    - 局灶性:仅限于 1 个叶,常为感染后或继发于误吸
    - 局灶性:可能由于中央气道阻塞病变(缓慢生长的肿瘤、支气管结石、异物等)
  - 中央支气管扩张(外周气道正常)
    - 变应性支气管肺曲霉病(ABPA)
    - 气管支气管巨大症
    - Williams-Campbell 综合征
  - 上叶为主支气管扩张
    - 囊性纤维化
    - 变应性支气管肺曲霉病(ABPA)
    - 结核
  - 腹(前)侧支气管扩张
    - 鸟分枝杆菌属(Lady Windermere 温夫人综合征)
  - 感染后(儿童)

- 最常见于下叶基底段,下叶背段及前基底段相对少见
- 左下叶最常受累,是右下叶的2倍
- 与肺功能对照
  - 密度减低区的范围与 FEV<sub>1</sub> 的减低显著相关
  - 支气管壁的厚度及支气管扩张的范围与阻塞相关
  - 支气管壁的厚度为肺功能随时间降低的主要指标
- CT 在确定病因方面的正确性
  - 对囊性纤维化、变应性支气管肺曲霉菌病(ABPA)及结核的正确诊断 > 50%

### 平片表现

- 平片正常或无特异性

### 成像推荐

- 最佳成像工具:CT,较平片更敏感
- 检查方案建议
  - 急性肺炎可导致假性支气管扩张(功能性支气管扩张)
    - 对急性炎症的反应,支气管可扩张但不破坏
    - 急性炎症后,支气管扩张可持续3~4个月
    - 肺炎随诊,支气管扩张进行CT检查应该在6个月以后,以避免因假性支气管扩张而误诊

### 其他检查方法

- 支气管造影已被废弃

## 鉴别诊断

### 肺炎

- 急性肺炎实变肺组织内常见支气管扩张
  - 并非真正支气管扩张,为假性支气管扩张或功能性支气管扩张
  - 在3~4个月,支气管可恢复正常

### 慢性支气管炎

- 支气管壁增厚,但形态正常
- 可为支气管扩张的前期疾病

### 支气管闭锁

- 在闭锁的支气管远侧可见扩张、黏液充填的支气

### 管(支气管囊肿)

- 在受累段伴有明显的密度减低及低灌注
- 有意思的是,即使气道阻塞,远侧气道常无支气管扩张

### 囊性肺疾病

- 支气管扩张可能与囊性肺疾病相混淆
- 追踪囊是否与气道相连,有助于鉴别这2种疾病
- 朗格汉斯细胞组织细胞病
  - 多发不规则囊类似支气管扩张
  - 主要位于上肺野
  - 常伴有实性结节
- 淋巴管肌瘤
  - 年轻女性,囊均匀分布
- 喉乳头状瘤病
  - 气道结节
  - 肺囊实性混合结节
  - 囊性结节可与气道相通

## 病理

### 总体特征

- 基因:支气管壁完整性有赖于正常免疫系统,气道正常结构完整性(正常软骨)及正常的纤毛功能
- 病因
  - 感染(直接感染伴有支气管壁破坏)
    - 支气管扩张最常见原因
    - 随着抗生素的应用及免疫力的提高,儿童期肺炎发病率逐渐下降
    - 典型的及非典型的结核分枝杆菌、葡萄球菌、百日咳、病毒感染(尤其麻疹)
    - 其他病原感染,破坏支气管壁
  - 先天性
    - 囊性纤维化
    - 原发纤毛失运动(Kartagener综合征)
    - 气管支气管巨大症(Mounier-Kuhn综合征)
    - Williams-Campbell综合征(4~6级支气管软骨先天性缺失)
    - 细胞或体液免疫缺陷(各种免疫缺陷)
    - 黄指甲综合征(淋巴管发育不良;黄指甲、慢性胸腔积液及支气管扩张)
    - Young综合征(阻塞性无精子症,纤毛正常)
  - 免疫或感染

- 变应性支气管肺曲霉病 (ABPA)
- 慢性吸入性肺炎
- 毒气吸入, 尤其氨气
- 肠道感染性疾病 (支气管扩张发生率 1.5%)
- 类风湿关节炎
- 阻塞
  - 肿瘤、异物或淋巴结肿大
- 流行病学: 在美国 > 110 000 患者 (CF 除外) 接受支气管扩张治疗
- 伴发异常
  - 小叶中央型肺气肿
  - 肥大性关节炎

### 大体病理及外科特征

- 由于软骨及弹力纤维缺失, 支气管不可逆扩张
- 对慢性炎症的反应, 支气管动脉增生
- 支气管扩张最常累及 4-9 级中等大小的支气管
- 支气管扩张的气道可伴有
  - 流感嗜血杆菌、铜绿假单胞菌、链球菌、黏膜炎、布兰汉球菌及葡萄球菌

### 镜下特征

- 无特异性组织学特征, 支气管壁显示急性及慢性炎症
- 支气管壁肉芽组织炎症, 更常见于结核或误吸性肺炎

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征 / 症状
  - 非特异性: 咳嗽、咳痰及咯血
  - 轻度支气管扩张可无症状
- 其他体征 / 症状
  - 肺功能检查
    - 阻塞性: FEV<sub>1</sub> 减低伴有肺容积增大

### 人口统计学

- 年龄:
  - 发生率随年龄增大而增加 (CF 除外)
    - 范围从 18-34 岁 4/100 000 到 ≥ 75 岁 270/100 000
- 性别: 在任何年龄, 女性发病率高

### 自然病程及预后

- 预后好, 结果取决于疾病病因的治疗

### 治疗

- 非手术
  - 戒烟
  - 适当接种疫苗
  - 体位引流
  - 抗生素治疗合并的感染
  - 支气管扩张剂
- 手术
  - 支气管动脉栓塞以控制严重的咯血
  - 对内科治疗无效的局灶性病变更可手术 (反复感染及咯血)
  - 个别病例, 肺移植

## 诊断备忘

### 考虑

- 在局灶性支气管扩张患者应考虑中央支气管阻塞

## 部分参考文献

1. Bilton D: Update on non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Curr Opin Pulm Med.* 14(6):595-9, 2008
2. Fuschillo S et al: Mucosal inflammation in idiopathic bronchiectasis: cellular and molecular mechanisms. *Eur Respir J.* 31(2):396-406, 2008
3. Giovannetti R et al: Surgical treatment of bronchiectasis: early and long-term results. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 7(4):609-12, 2008

## 要 点

### 术语

- 不可逆支气管扩张,常与支气管壁炎症有关

### 影像表现

- 支气管动脉比率增加(印戒征)
  - B/A > 1 并无特异性,可见于老年(>65岁)或高原地区(由于轻度缺氧,导致支气管扩张及血管收缩)
- 无支气管逐渐变细:支气管扩张最早、最敏感的征象
- 急性肺炎可导致假性支气管扩张(功能性支气管扩张)

### 主要鉴别诊断

- 肺炎

- 慢性支气管炎

### 病理

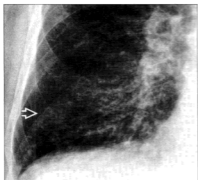
- 支气管壁完整性有赖于正常免疫系统、气道正常结构完整(正常软骨)性及正常的纤毛功能
  - 感染(最常见原因)
  - 囊性纤维化
  - 免疫或炎症
  - 变应性支气管肺曲霉病(ABPA)
  - 慢性吸入性肺炎
  - 毒气吸入,尤其氨气
  - 阻塞:肿瘤、异物或淋巴结肿大

### 诊断备忘

- 在局灶性支气管扩张患者应考虑中央支气管阻塞

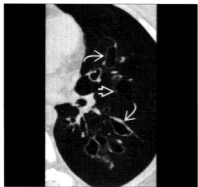
## 图集

### 典型的



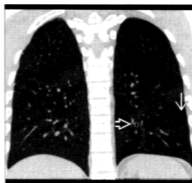
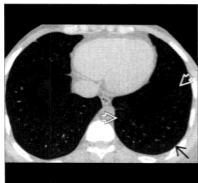
(左)正位平片显示右下叶非特异性间质增厚(白开箭头)。(右)横轴位HRCT显示支气管扩张(白开箭头),支气管壁增厚,扩张的支气管延伸至肺外带。

典型的



【左】横轴位增强CT显示中等大小气道重度曲张样(白曲箭头)或囊状(白开箭头)支气管扩张,由于小气道阻塞,支气管扩张远侧肺组织过度膨胀。【右】横轴位HRCT显示弥漫性支气管扩张(白直箭头)及心脏转位(黑开箭头),支气管扩张的病因为Kartagener综合征(纤毛不动综合征)。

典型的



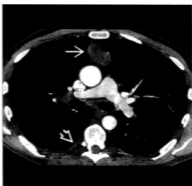
【左】横轴位HRCT显示左下叶轻度柱状支气管扩张(白开箭头),与其他肺叶相比,左下叶肺密度减低(黑直箭头)。【右】病毒感染后支气管扩张患者,冠状位HRCT重建显示左下叶支气管扩张(白开箭头)及马赛克密度(白直箭头)。

典型的



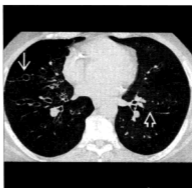
【左】横轴位平扫CT显示右主动脉弓(白直箭头),亚段支气管(白开箭头)较相邻动脉(白曲箭头)略增大。【右】横轴位平扫CT显示心脏转位(白曲箭头)及中度支气管扩张(白开箭头),受累肺容积减小,支气管动脉比率 $>1.5$ (白直箭头),该例为Kartagener综合征。

典型的



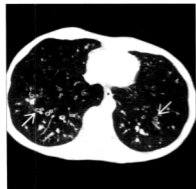
(左)横轴位增强 CT 显示轻度支气管壁增厚及柱状支气管扩张(白开箭头)。(右)横轴位增强 CT 显示前纵隔密度不均匀肿块(白直箭头),为侵袭性胸腺瘤,注意胸腺种植转移(白开箭头)。胸腺瘤导致低  $\gamma$ -球蛋白血症及支气管扩张,即 Good 综合征。

典型的



(左)横轴位 HRCT 显示广泛支气管扩张(白直箭头)及马赛克密度(白开箭头),由于小气道疾病所致。(右)横轴位 HRCT 显示支气管扩张(白直箭头)及广泛马赛克密度(白开箭头),由于小气道阻塞所致,该患者有肺气接触史。

典型的



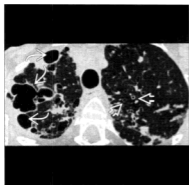
(左)横轴位 HRCT 显示扩张的支气管壁明显增厚(白直箭头)。(右)横轴位 HRCT 显示远侧支气管扩张的气道内黏液栓(白曲箭头),病因不明,可能为感染后或误吸。

典型的



(左)横轴位 HRCT 最小密度投影 (MinIP) 重建显示支气管结石,气道狭窄及扭曲(白曲箭头)。(右)横轴位 HRCT 显示支气管结石远侧局灶性支气管扩张(白直箭头),该例为阻塞后支气管扩张。局灶性支气管扩张应仔细检查中央气道轻微的阻塞。

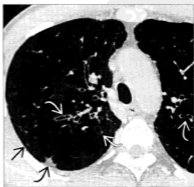
典型的



(左)横轴位 HRCT 显示较大的囊状支气管扩张(白曲箭头)向各个方向延伸到肺外周,破坏较严重的气道支气管壁增厚,支气管动脉比率增大(白开箭头)。(右)横轴位 HRCT 显示广泛支气管扩张及柱状支气管扩张(白曲箭头)。

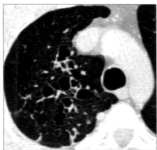
## 囊性纤维化

横轴位平扫 CT 显示柱状支气管扩张(白直箭头),小叶中央结节及树芽征,主要位于双上叶。



囊性纤维化患者,横轴位平扫 CT 显示胸膜下实变影(黑曲箭头),轻度柱状支气管扩张(白曲箭头)及小叶中央结节(黑直箭头)。

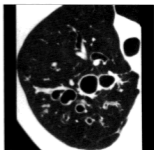
鉴别诊断:支气管扩张



ABPA



结核



Williams-Campbell 综合征

## 术语

### 缩略词及同义词

- 囊性纤维化(CF)、黏液黏稠病

### 定义

- 影响基因调控氯转运的遗传性疾病
  - 外分泌腺的分泌物异常(唾液腺、汗腺、胰腺、大肠及气管支气管树)
  - 黏稠的黏液分泌物影响多个脏器,主要为肺及胰腺
- 约占成人支气管扩张病例的 25%

## 影像表现

### 总体特征

- 最佳诊断线索:弥漫支气管扩张,主要累及双上叶
- 部位
  - 主要位于上叶
    - 右上叶常首先累及,而且最严重

### CT 表现

- 气道
  - CF 的主要病理部位
  - 支气管壁增厚为最早表现
    - 由于气道壁炎症或感染,发生在支气管扩张形成之前
  - 支气管扩张为最常见表现,弥漫受累,以双上叶为主

- 黏液栓塞,特征为小叶中央结节、管状、“V”形或“Y”形阴影(树芽征)

### ● 肺

- 空气潴留
  - 过度充气为早期表现,起初为可逆性,接着为永久性(100%)
  - 肺马赛克密度
- 反复的实变区
  - 可代表合并的肺炎或肺不张,以及支气管阻塞远侧滞留的黏液
- 在终末期,可发生囊状或大泡样改变,典型的位于上叶胸膜下(易于发生气胸)

### ● 心脏

- 心脏急性增大(肺源性心脏病、恶化的临床征象)
- 终末期,肺动脉高压

### ● 伴发表现

- 常见淋巴结轻度增大(反应性)
- 胸腔积液少见

### ● 演变

- 早期
  - 支气管壁轻度增厚
  - 区域性(小叶)空气潴留
  - 小叶中央结节(来自外周气道黏液栓)
- 中度进展期
  - 支气管壁增厚
  - 柱状支气管扩张形成
  - 空气潴留增加(段至叶)
- 终末期
  - 进展到曲张样或囊状支气管扩张
  - 支气管较近侧黏液栓



- 慢性叶不张
- 与肺功能对照
  - 在很多患者,CT 显示的进行性结构破坏与肺功能稳定或进展无相关性
    - 与肺功能检查相比,CT 对临床状态的恶化检测更敏感
  - 计分系统: Bhalla 及其他人
    - 观察者之间一致性较好
    - 对评价新的治疗及监测病情,哪一种方法最合适,尚未达成一致意见

### 平片表现

- 平片
  - 对 CF 最早期改变不敏感
  - 主要作用为随诊纵向观察评价

### 血管造影表现

- 对咯血者行支气管动脉栓塞

### 成像推荐

- 最佳成像工具
  - 平片,CF 基金会推荐每 2~4 年 1 次
    - 经常感染或肺功能减低患者每年 1 次
  - 目前 CT 作用被确定
    - 现在 CT 被用于治疗试验结果的评价
- 检查方案建议
  - CT 的作用被减弱,由于患者一生可能有较大的辐射剂量
    - 第一次 CT 常在儿童期
    - 胸部 CT 平均剂量 6mSv
  - 降低辐射剂量很重要
    - 常规 CT 与容积 CT 扫描相比(减少剂量 8 倍)
    - 降低 mAs 到 20(从常规的 200mAs 减少剂量 10 倍)

## 鉴别诊断

### 变应性支气管肺曲霉病(ABPA)

- 上叶中央支气管扩张为主
- 有哮喘史,嗜酸性粒细胞增多
- 10% 的 CF 患者有变应性支气管肺曲霉病(ABPA)

### 纤毛失运动综合征

- 并非上叶为主
- 心脏或内脏转位为主,也常见鼻窦炎

### 感染后支气管扩张

- 常单侧,叶或亚肺叶,常为下叶(结核除外)

### Williams-Campbell 综合征

- 罕见,先天性亚段支气管软管缺陷
- 支气管扩张限于 4~6 级支气管

### 结核

- 复发可引起上叶体积缩小,50% 患者支气管扩张
- 常合并有肺内芽肿钙化及肺门、纵隔淋巴结钙化

### 强直性脊柱炎

- 上叶支气管扩张及囊性肺疾病
  - 1.5% 强直性脊柱炎可见
- 常可见脊柱强直

## 病理

### 总体特征

- 总体述评
  - 出生时肺正常
  - 最早的病灶为小支气管及毛细支气管被黏稠的黏液阻塞,随后气道有炎症及感染
  - 支气管炎及细支气管炎进展到支气管扩张,由于慢性炎症及气道被黏稠的黏液阻塞所致
  - 气道内可有铜绿假单胞菌(黏液型)、不典型的分枝杆菌、念珠菌、曲霉菌属等侵袭气道壁
- 遗传学
  - 常染色体隐性遗传
    - 基因位于 7 号染色体长臂
    - 调节氯离子通过细胞膜的转运发生障碍
  - 表型变异与发作的年龄、肺疾病的严重性、汗液内氯离子升高的程度、胰腺功能不全的出现及严重性有关
- 病因
  - 病理改变为氯离子转运异常的结果
    - 导致黏液黏稠
    - 黏液不能排出,成为继发感染的原因

- 反复感染,最终破坏气道
- 病理生理学
  - 正常时,下叶黏液易于排出(膈肌的运动)及跨肺压力增高
  - 通过有效的咳嗽,有助于分泌物排出
  - 上叶在有效排出黏稠分泌物方面较差
- 流行病学:在美国每年 3200 病例;在美国 30 000 病例
- 伴发异常
  - 胰腺功能不全
    - 在 CT 上被脂肪替代,可不累及胰腺头部,胰腺可有巨大囊肿
  - 全组鼻窦炎
    - 绝大多数患者发育不良,鼻窦为高密度影
  - 胆管源性肝硬化
  - 骨质软化
    - 常见椎体压缩性骨折及肋骨骨折
  - 不育

### 镜下特征

- 诊断 CF,无特异性组织学特征

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状
  - 患者病变较轻,可无症状,直到成人才被诊断
    - 反复发作肺炎、咳嗽、咳痰、呼吸困难、喘鸣、不典型的哮喘
  - 症状与慢性气道疾病的形成相平行
  - 咯血,有时大量
- 其他体征/症状:汗液氯离子检测试验阳性

### 术语

- 囊性纤维化(CF):影响基因调控氯转运的遗传性疾病
- 约占成人支气管扩张病例的 25%

### 影像表现

- 弥漫支气管扩张,主要累及双上叶

## 人口统计学

- 年龄:
  - 大多数 3 岁时诊断
  - 个别较轻病例,直到成人才诊断
- 性别:男 < 女
- 种族:最常见于白种人、非洲裔及亚洲裔罕见

## 自然病程及预后

- 多数患者生存至 40、50 岁或以上
- 死亡多由于肺源性心脏病或咯血

## 治疗

- 呼吸系统治疗:体位引流、支气管扩张剂、抗生素、雾化吸入 rh DNase 等
- 基因治疗提供了希望
- 胰腺酶替代治疗
- 对严重的支气管扩张,胸腔镜下肺段切除术
- 肺移植
  - 双侧:预防移植肺从原肺的再感染

## 诊断备忘

### 考虑

- 在任何成人无法解释的支气管扩张,应考虑 CF
- 影像解释要点
  - 上叶支气管扩张:要想到 CF、ABPA、结核

## 部分参考文献

1. de Jong PA et al: Progression of lung disease on computed tomography and pulmonary function tests in children and adults with cystic fibrosis. *Thorax*. 61(1):80-5, 2006

## 要点

- 右上叶常首先累及,而且最严重
- 气道为 CF 的主要病理部位
  - 支气管壁增厚为最早表现
  - 支气管扩张为最常见表现,弥漫受累,以双上叶为主
- 过度充气为早期表现,起初为可逆性,接着为永久性(100%)
- 与肺功能检查相比,CT 对临床状态的恶化检测

更敏感

- CT的作用减弱,由于终生较大的辐射剂量

主要鉴别诊断

- 变应性支气管肺曲霉病(ABPA)
- 纤毛失运动综合征
- 结核

临床

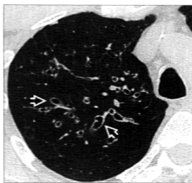
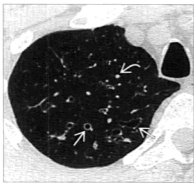
- 患者病变较轻,可无症状,直到成人后才被诊断

诊断备忘

- 在任何成人无法解释的支气管扩张,应考虑CF

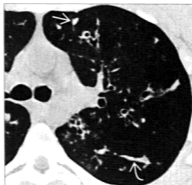
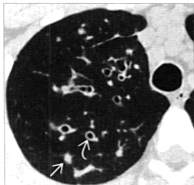
## 图集

典型的



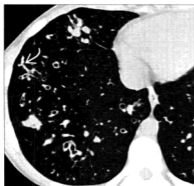
(左)横轴位HRCT显示右上叶柱状及曲张样支气管扩张(白直箭头),黏液栓塞小结节区(白曲箭头)。(右)横轴位HRCT较下层面显示柱状及曲张样支气管扩张(白开箭头),支气管壁轻度增厚,该表现在双肺弥漫分布,但以双上叶为主。

典型的



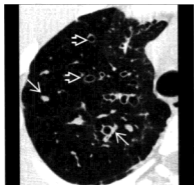
(左)横轴位平扫CT显示柱状支气管扩张,气道壁增厚(白直箭头),结节及管状阴影代表黏液栓塞(白直箭头)。(右)横轴位平扫CT显示支气管扩张,气道壁增厚,小叶中央结节及树芽征阴影,左上叶(白直箭头),下叶(白曲箭头)管状阴影代表黏液栓塞。

典型的



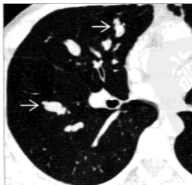
【左】横轴位 HRCT 显示支气管扩张、气道壁增厚、结节及管状阴影(白直箭头)代表黏液栓塞,空气潴留区呈地图样分布。【右】横轴位 HRCT 显示支气管扩张、气道壁增厚(白曲箭头),小叶中央结节(白直箭头)代表黏液栓塞。

典型的



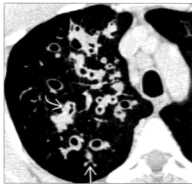
【左】横轴位 HRCT 显示柱状支气管扩张(白开箭头)、气道壁增厚、黏液栓塞结节区(白直箭头),空气潴留区呈地图样分布。【右】横轴位 HRCT 显示气道壁明显增厚(黑直箭头),柱状支气管扩张、小叶中央小结节及轻微的结构扭曲,左上叶体积缩小。

典型的



【左】横轴位平扫 CT 显示明显的气道壁增厚(白直箭头),柱状支气管扩张、地图样肺密度以及黏液栓塞,表现为结节、管状及分支管状阴影(白直箭头)。【右】同一患者较下层面横轴位平扫 CT 显示多个管状及结节阴影(白直箭头),来自黏液栓塞,注意该表现以上叶为主。

典型的



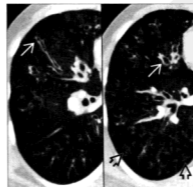
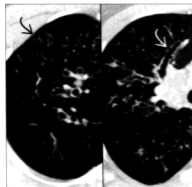
(左)横轴位平扫CT显示广泛的支气管扩张、气道壁增厚、树芽征阴影(白直箭头)、黏液栓塞区部分被扩张、壁增厚的支气管内的空气所勾画(白曲箭头)。(右)横轴位平扫CT显示广泛的黏液栓塞区,表现为管状(白直箭头)、分支样管状阴影(白曲箭头),右上叶外周部可见树芽征(白开箭头)。

典型的



(左)横轴位平扫CT显示支气管扩张、气道壁增厚、小叶中央树芽征阴影(白曲箭头)以及肺马赛克密度区。(右)横轴位平扫CT显示片状肺马赛克密度区、轻度柱状支气管扩张(白曲箭头)及小的小叶中央结节(白直箭头)。

典型的



(左)横轴位平扫CT拼接图像显示右肺轻度柱状支气管扩张(白曲箭头),小的小叶中央结节及树芽阴影(黑曲箭头)。(右)横轴位平扫CT拼接图像显示右肺广泛轻度柱状支气管扩张(白直箭头),大量小叶中央结节及树芽征(黑开箭头)。

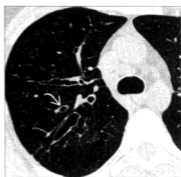
典型的



(左)横轴位 HRCT 显示右中叶及下叶明显的支气管扩张、气道壁增厚(白曲箭头),片状瘢痕及结构扭曲区。(右)横轴位平扫 CT 显示左上叶局部容积缩小、瘢痕及明显的曲张样支气管扩张,胸膜下空洞内可见小真菌球(白曲箭头)。

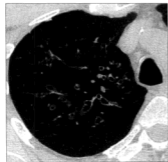
## 变应性支气管肺曲霉菌病

横轴位 HRCT 显示右上叶段及亚段支气管柱状支气管扩张、黏液栓塞表现为结节阴影(白曲箭头)。

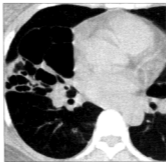


横轴位 HRCT 显示右上叶段及亚段支气管柱状及轻度曲张样支气管扩张,气道壁增厚(白曲箭头)。

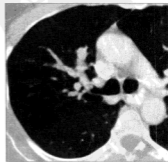
鉴别诊断:支气管扩张,黏液栓塞



囊性纤维化



感染后支气管扩张



支气管内类癌

## 术语

### 缩略词及同义词

- 变应性支气管肺曲霉病 (ABPA)

### 定义

- 对真菌及相关菌属过敏及感染,引起慢性气道炎症及损伤
- 过敏反应几乎仅发生于哮喘及囊性纤维化患者

## 影像表现

### 总体特征

- 最佳诊断线索:哮喘患者,中央支气管扩张及黏液栓塞
- 部位
  - 中央支气管扩张(外周气道可无扩张)
  - 以上叶为主

### CT 表现

- 支气管扩张(95%)
  - 支气管扩张范围从柱状(早期)到囊状(晚期)不等
  - 可被气体或软组织(黏液栓塞)充填
  - “Y”形或“V”形管状阴影从肺门发出
- 黏液栓塞(70%)
  - 均匀管状和(或)分支状“指套样”阴影
  - 黏液栓塞可较软组织密度高(30%)
  - 远侧肺组织内可见小叶中央结节、树芽阴影(90%)
  - 可有气液平
  - 远侧肺(奇怪的是)常保持充气状态,而不是塌陷
- 嗜酸性粒细胞性肺炎
  - 早期可见游走性肺阴影,在支气管扩张形成前
- 伴发表现
  - 实变区及磨玻璃影阴影是由于气道阻塞远侧的肺炎或肺不张所致
  - 无胸腔积液
  - 淋巴结肿大,轻度(5%)
- 部位
  - 支气管扩张分布区域

- 上叶(50%)
- 下叶(20%)
- 随机(30%)
- 支气管扩张横轴位分布区
  - 中央(60%)
  - 随机(30%)
  - 外周(10%)
- 主要累及段及亚段支气管
- 哮喘患者,支气管扩张在3个叶或以上高度提示 ABPA

### 观察者正确性

- 90% 嗜酸性肺疾病患者 90% 能很可靠的诊断 ABPA

### 平片表现

- 平片:可正常

### 成像推荐

- 最佳成像工具:CT 对检出支气管扩张更敏感

## 鉴别诊断

### 囊性纤维化

- 10% 囊性纤维化患者可见 ABPA
- 常年轻
- 汗液氯皮肤试验阳性
- 支气管扩张分布相同

### 哮喘

- 黏液栓塞可见于无 ABPA 者
- 单纯哮喘,也可见轻度柱状支气管扩张
- 需除外 ABPA

### 支气管内肿瘤

- 黏液栓塞常见仅见于缓慢生长肿瘤
  - 类癌或良性肿瘤如错构瘤
- 常单侧,在单个叶或段分布

### 先天性支气管闭锁

- 在早期胎儿发育期间,很可能为血管受损的后遗症
- 闭锁部分呈薄的膜状,闭锁远侧气道正常
- 段支气管不与中央气道相连通

- 在阻塞远段黏液囊形成,圆形、卵圆形或管状阴影,可有分支
- 常误诊为动静脉畸形
- 左上叶尖后段最常见,但也可以发生于肺任何部位
- 与 ABPA 鉴别困难
  - 寻找
    - 肺过度充气楔形区,黏液囊周围血管纹理明显减少
    - 无过敏或囊性纤维化病史

### 原发纤毛失运动综合征

- 特征为纤毛不运动或失运动,导致纤毛对黏液的清理差,形成支气管扩张
- 其他特征包括听力丧失及男性不育
- Kartagener 综合征患者有心脏转位

### 异物气道阻塞

- 寻找致密不透光异物或支气管结石
- 单侧分布,在一个肺段或肺叶

### 支气管中心肉芽肿病

- 罕见过敏性肺疾病,可由曲霉菌属引起
- 可见于 ABPA,或无 ABPA,对分枝杆菌、其他真菌或细粒棘球绦虫感染后的反应
- 远侧气道管腔被坏死性肉芽肿替代
- 影像表现类似于 ABPA,可以累及更远侧的气道为主
- 可有局部肿块,肺叶实变或肺不张

### Williams-Campbell 综合征

- 罕见,先天性亚段支气管软骨缺陷
- 限于 4-6 级的支气管扩张

## 病理

### 总体特征

- 基因:特异性 HLA-DR2 及 HLA-DR5 基因类型与 ABPA 相关
- 病因
  - 烟曲霉菌
    - 十分普遍,土壤真菌

- I 型过敏反应, IgE 及 IgG 释放
- 其他真菌
  - 其他曲霉菌属或念珠菌
- 流行病学
  - 1%~2% 哮喘患者有 ABPA
  - 10% 囊性纤维化患者有 ABPA

### 镜下特征

- 曲霉菌是有隔膜的菌丝,呈 45° 角分支
- 棕褐色浓缩的黏液栓内有曲霉菌及嗜酸性粒细胞
- 支气管为中心的肉芽肿病
  - 坏死性肉芽肿炎症破坏小支气管及毛细支气管的管壁

### 分期、分级或分类标准

#### • 诊断标准

- 临床
  - 哮喘 (85%~95%)
  - 外周血嗜酸性粒细胞高 (10%~40%)
  - 对曲霉菌抗原即刻皮试阳性
  - 血清 IgE 升高 (与疾病活动性一致)
  - 血清 IgE 及 IgG 升高,对烟曲霉菌特异性
  - 出现烟曲霉菌抗体
- 影像标准
  - 游走性肺部阴影
  - 中央支气管扩张
- 临床及影像分期
  - I 期:急性期,满足 8 个主要诊断标准中 6 个
  - II 期:缓解期,肺部阴影吸收, IgE 水平下降
  - III 期:缓解期后,急性症状反复发作
  - IV 期:皮质类固醇激素依赖
  - V 期:纤维化,不可逆的肺损害

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征 / 症状
  - 咳嗽、喘鸣、低热、乏力
    - 黏稠栓子的痰 (其内有菌丝)
- 其他体征 / 症状
  - 曲霉菌抗原皮试阳性,有水泡及闪亮的晕
  - 过敏性试验阴性不能除外 ABPA



## 人口统计学

- 年龄:20岁以上

## 自然病程及预后

- 反复发作的 ABPA 可导致广泛的支气管扩张及纤维化
  - 加重者 35% 无症状但可导致肺损伤
- 确诊通常不需肺活检

## 治疗

- 选择口服皮质类固醇激素治疗
  - 吸人类固醇无效
  - 对进行性肺损伤患者,长期类固醇是必需的
- 可加用口服伊曲康唑(Sporanox)
  - 实变消失,改善症状
  - 类固醇减量,低剂量维持
- 系列检测血清 IgE 水平可用于监测治疗反应
- 伴有过敏性真菌性鼻窦炎的患者可手术切除阻塞

鼻腔的息肉及清理浓缩的黏液

- 囊性纤维化肺移植患者,ABPA 可复发

## 诊断备忘

### 考虑

- 在所有哮喘患者,应除外 ABPA

## 部分参考文献

1. Greene R: The radiological spectrum of pulmonary aspergillosis. Med Mycol. 43 Suppl 1:S147-54, 2005
2. Moss RB: Pathophysiology and immunology of allergic bronchopulmonary aspergillosis. Med Mycol. 43 Suppl 1:S203-6, 2005
3. Franquet T et al: Aspergillus infection of the airways: computed tomography and pathologic findings. J Comput Assist Tomogr. 28(1):10-6, 2004
4. Gotway MB et al: The radiologic spectrum of pulmonary Aspergillus infections. J Comput Assist Tomogr. 26(2):159-73, 2002

## 要点

- 哮喘
- 先天性支气管闭锁

### 病理

- 1%~2% 哮喘患者有 ABPA
- 10% 囊性纤维化患者有 ABPA

### 临床

- 反复发作的 ABPA 可导致广泛的支气管扩张及纤维化
- 选择口服皮质类固醇激素治疗
- 系列检测血清 IgE 水平可用于监测治疗反应
- 囊性纤维化肺移植患者,ABPA 可复发

## 术语

- 对曲霉菌及相关菌属过敏及感染,引起慢性气道炎症及损伤

## 影像表现

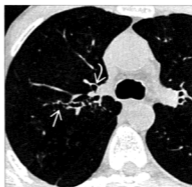
- 哮喘患者,中央支气管扩张及黏液栓塞
- 30% 患者黏液栓塞可较软组织密度高
- 早期可见游走性肺阴影,在支气管扩张形成前
- 哮喘患者支气管扩张在 3 个叶或以上高度提示 ABPA
- 90% 嗜酸性肺疾病患者能很可靠的诊断 ABPA

## 主要鉴别诊断

- 囊性纤维化

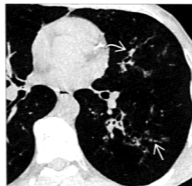
图集

典型的



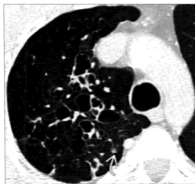
(左)横轴位平扫CT显示双上叶亚段支气管中央型支气管扩张,气道壁增厚及黏液栓形成,表现为结节样(黑曲箭头)及管状阴影(白直箭头)。(右)横轴位平扫CT显示右上叶一个段支气管中央性曲张样支气管扩张(白直箭头),双侧中央气道支气管壁轻度增厚(白曲箭头)。

典型的



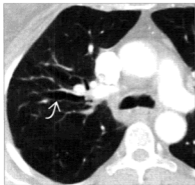
(左)横轴位平扫CT显示双上叶段及亚段支气管中央性支气管扩张,小叶中央分支状树芽阴影(白曲箭头)。(右)横轴位平扫CT显示左下叶及舌叶的段及亚段支气管柱状,曲张样支气管扩张,黏液栓塞区域表现为管状(白直箭头)及结节样阴影(白曲箭头)。

典型的



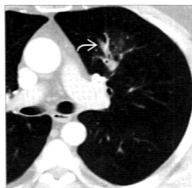
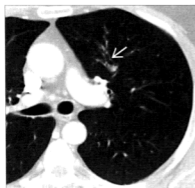
(左)横轴位HRCT显示右上叶段及亚段支气管中央性明显的曲张样支气管扩张,局灶黏液栓塞区表现为结节样阴影(白曲箭头)。(右)横轴位HRCT显示双侧中央区柱状(白曲箭头)及曲张样(白直箭头)支气管扩张,累及双肺的段及亚段支气管。

典型的



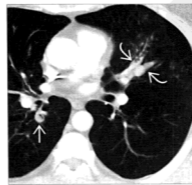
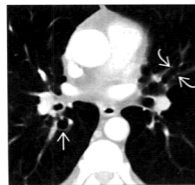
【左】横轴位增强 CT 显示右 upper 叶从右肺门发出的段支气管中央性柱状支气管扩张(白曲箭头)。(右)横轴位增强 CT 显示双侧中央性柱状支气管扩张(白开箭头),累及双肺的段及亚段支气管。

典型的



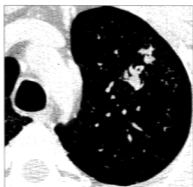
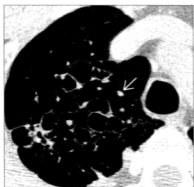
【左】横轴位增强 CT 显示左 upper 叶上舌段局部区域中央性支气管扩张(白直箭头)。(右)横轴位增强 CT 显示左 upper 叶上舌段局部区域中央性黏液栓塞,位于扩张的气道内呈分支管状阴影(白曲箭头)。

典型的



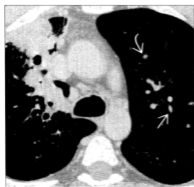
【左】横轴位增强 CT 显示双侧中央性支气管扩张(白直箭头),舌叶分支状段支气管显示轻度曲张样支气管扩张,扩张区与狭窄区交替出现(白曲箭头)。(右)横轴位增强 CT 显示双侧扩张的段支气管内黏液栓,呈结节样(白直箭头)及分支管状阴影(白曲箭头),小的黏液栓区表现为小叶中央结节及树芽阴影。

变异的



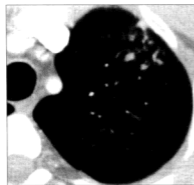
(左)横轴位 HRCT 显示右上叶段及亚段支气管柱状、曲张样支气管扩张,局灶黏液栓塞区表现为结节阴影(白直箭头),对侧左上叶该表现不明显。(右)横轴位 HRCT 显示左上叶扩张的气道内黏液栓,呈管状、分支管状、小结节状及树芽阴影。

典型的



(左)横轴位 HRCT 显示双侧中央性柱状支气管扩张,累及双上叶的段及亚段支气管,右上叶前段致密实变区,小的黏液栓塞灶呈结节(白直箭头)及管状阴影(白直箭头)。(右)横轴位 HRCT 显示双侧中央性曲张样支气管扩张(白曲箭头),累及段支气管,右中叶肺不张及实变。

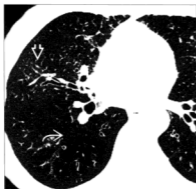
典型的



(左)横轴位增强 CT 显示左上叶外周扩张的亚段气道内黏液栓,呈簇小叶中央结节、管状及分支管状阴影。(右)冠状位增强 CT 显示双侧中央性支气管扩张(白曲箭头),累及段及亚段支气管,右中叶肺不张,左上叶扩张的气道内黏液栓(黑曲箭头)。

## 小气道

## 缩窄性细支气管炎



横轴位 HRCT 显示马赛克灌注,包含小血管影的肺密度减低区(白曲箭头),与肺内含有正常大小的肺血管的稍高密度区(白开箭头)相交替。



横轴位 HRCT 显示缩窄性细支气管炎的典型表现,包括马赛克灌注、支气管扩张(白开箭头)及支气管壁增厚。注意中叶的微小的小叶中央性结节(白曲箭头)。

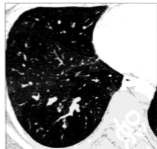
## 鉴别诊断:缩窄性细支气管炎



全小叶型肺炎



肺动脉高压



哮喘

## 术语

## 缩略词及同义词

- 闭塞性细支气管炎综合征 (BOS)

## 定义

- 细支气管炎 = 以小传导气道为中心的各种各样的炎症及纤维化改变
- 易混淆的及常不一致的术语

- 闭塞性细支气管炎:指包括缩窄性细支气管炎及闭塞性细支气管炎机化性肺炎(BOOP)
- 闭塞性细支气管炎:指气流阻塞伴发 HRCT 空气潴留表现的临床综合征
- 各种分类方法
  - 基于病因学和临床症状的分类
  - 基于组织学特征的分类
- 缩窄性细支气管炎 = 细支气管周围的纤维化,导致细支气管的狭窄或闭塞
  - 没有成纤维细胞增生
  - 胶原沉积于气道管腔外
  - 弥漫性斑片状受累
  - 不可逆过程
- Swyer-James-MacLeod 综合征 = 单侧或局灶性感染后缩窄性细支气管炎
- BOS = 移植后气流阻塞
  - 临床诊断:一秒用力呼气量( $FEV_1$ )减低
  - 潜在 BOS ( $BOS\ 0-p$ ) = 呼气中期用力呼气量的减低,和(或) $FEV_1$ 轻度减低
- 闭塞性细支气管炎机化性肺炎或隐源性机化性肺炎
  - 细胞性细支气管炎伴成纤维细胞增生
  - 过程局限于气道管腔内

- 通常较局限
- 治疗后消失

## 影像表现

### 总体特征

- 最佳诊断线索:小叶马赛克密度,在呼气相成像更显著

### CT 表现

- 最小密度投影(MinIP)
  - 将密度最小的体素通过容积投影于 2D 图像上
  - 显示弥漫性肺疾病,气道和磨玻璃影最理想的方法
- 最大密度投影(MIP)
  - 将最大密度的体素投影于 2D 图像上
  - 显示结节和血管的最理想方法
- 吸气相 CT/HRCT 上表现为马赛克密度
  - 不均匀的肺密度
  - 肺密度增高与减低交替出现
    - 反映不均匀的细支气管闭塞
  - 透光度增强,肺通气不足(空气潴留)和灌注过

## 要点

- 肺动脉高压
- 哮喘

### 病理

- 病因学
  - 感染后
  - 移植后
  - 胶原血管病
  - 吸入损伤
- 不均匀的以细支气管为中心的纤维化

### 临床

- 进行性呼吸困难,咳嗽

### 诊断备忘

- 呼气相 HRCT 显示空气潴留

### 术语

以膜性及呼吸性细支气管为中心的细支气管周围纤维化

### 影像表现

- 平片
  - 无异常
  - 充气过度
- CT/HRCT
  - 马赛克征
  - 呼气相 CT/HRCT 上空气潴留(air-trapping)
  - 低密度:空气潴留及反应性血管收缩
  - 高密度:血流再分配至相对正常的肺
  - 支气管管径增宽,支气管扩张,支气管壁增厚

### 主要鉴别诊断

- 全小叶型肺气肿

低的肺(血管收缩,氧含量减低)

- 正常或接近正常的吸气相 CT/HRCT
  - 马赛克可见于呼气相图像
- 严重疾病肺密度弥漫减低
  - 可以表现很轻微
- 呼气相 HRCT 中的空气潴留
  - 地图样肺密度减低区
    - 由低氧性血管收缩引起血管管径减小
    - 受累肺体积无缩小
  - 肺密度增高(正常)的区域
    - 血管管径增宽,血流量增高
    - 体积缩小
    - 边界清晰或模糊
  - 可见于无任何疾病的患者
    - 常为吸烟者或老年人
    - 通常发生于下叶背段和下舌段
    - 在 CT 横轴位图像上累及 < 25% 的区域
    - < 3 个相邻的次级小叶的小叶性空气潴留可见于 50% 无症状的患者
- 伴发表现
  - 近端支气管管径增大,支气管扩张,支气管壁增厚
    - 常见于移植后及感染后的缩窄性细支气管炎
  - 无小叶中央性结节
  - 肺结节和马赛克密度
    - 考虑弥漫性特发性神经内分泌细胞增生
  - 易发生气胸及纵隔气肿
- Swyer-James-MacLeod 综合征
  - 局限性肺透光度增强及血管减少
  - 受累的肺体积正常或减小
  - 受累的肺在呼气相 CT/HRCT 可见空气潴留
  - 其他叶或对侧肺的密度减低和空气潴留区

### 平片表现 (Radiographic Findings)

- 平片
  - 平片正常
  - 无特异性表现
    - 充气过度
    - 肺野外带血管纹理减少
  - Swyer-James-MacLeod 综合征
    - 单侧透明肺
    - 肺血管减少

- 受累的肺体积正常或缩小
- 同侧肺门小
- 呼气相平片见空气潴留

### MR 表现

- 超极化 <sup>3</sup>H MR 成像对于发现空气潴留比 HRCT 敏感

### 成像推荐

- 最佳成像工具
  - 呼气相 HRCT 发现并显示空气潴留的特征
  - HRCT 的局限性是不能早期诊断和筛查 BOS(敏感性低)
- 检查方案建议
  - MinIP 用来评价密度减低的结构,包括空气潴留和气道扩张
  - MIP 用来发现小结节和评价肺血管

### 鉴别诊断

#### 全小叶型肺气肿

- 肺实质破坏,血管扭曲
- 肺密度减低
- 血管结构密度
- 弥漫性或下叶为主

#### 肺动脉高压

- 慢性肺动脉血栓栓塞疾病
- 马赛克肺密度(灌注)
- 可以出现空气潴留
- 在密度增高的区域,血管管径增加;密度减低的区域血管管径缩小
- 肺动脉干增宽

#### 哮喘

- 可逆性的小气道阻塞
- 常见病;5% 的成人,10% 儿童
- 严重的哮喘可能很难与缩窄性细支气管炎鉴别
- 马赛克密度;比缩窄性细支气管炎少见
- 支气管壁增厚,支气管扩张,黏液栓为严重病变的依据

## 病理

### 总体特征

- 总体病理特征
  - 少见疾病
  - 片状不均匀受累
    - 导致经支气管活检采样错误
  - 虽然症状严重及影像学异常显著,但病理改变轻微
- 病因学
  - 感染后
    - 腺病毒,肺炎支原体
    - 呼吸道合胞病毒,流感,麻疹
    - Swyer-James-MacLeod 综合征:由儿童病毒性细支气管炎引起的单侧受累
  - 肺及心肺移植受者
    - 慢性排斥反应的特征
    - 移植后 5 年生者 50% 有缩窄性细支气管炎
  - 造血干细胞移植受者
    - BOS 可见于慢性宿主抗移植病变
    - 约 20% 的同种异体移植受者
  - 类风湿关节炎
    - 中年女性;长期病变
    - ± 与青霉胺或金疗法有关
  - 其他胶原血管疾病
    - 干燥综合征
    - 系统性红斑狼疮
    - 硬皮病
  - 吸入性损伤:有毒的烟雾
    - 含氮气体: NO, NO<sub>2</sub>, N<sub>2</sub>O<sub>2</sub>
    - 二氧化硫: SO<sub>2</sub>
    - 氨,氯气,光气
    - 职业性接触联乙醚 (diacetyl)
  - 食用未煮过的宫守木 (sauropus androgynous)
  - 弥漫性特发性肺神经内分泌细胞增生
    - 女性 >40 岁;咳嗽,阻塞性生理学改变
    - 表现为肺结节的小肿瘤 (tumorlets)
  - 特发性的:罕见,多见于女性

### 镜下特点

- 膜性及呼吸性细支气管纤维化细支气管炎
- 黏膜下和细支气管周围的 (外膜的) 向心性纤维化
  - 少量活动性炎症及肉芽组织

- 环形侵犯导致管腔变窄及阻塞
- 晚期病例难以诊断
  - 缺乏炎症表现
  - 细支气管结构消失
  - 弹性纤维染色可以有助于识别受累的结构

## 临床

### 临床表现

- 最常见的体征 / 症状
  - 呼吸困难
  - 慢性咳嗽
- 其他症状
  - 下呼吸道感染
  - 吸气中期哮喘音、喘鸣音、湿啰音
  - 肺功能
    - 气流受限,混合性限制和阻塞疾病
    - 最大肺活量 ↓, FEV<sub>1</sub> ↓, 余气量 ↑, 余气量 / 总肺容量 ↑

### 自然病程及预后

- 与慢性阻塞性肺疾病相比起病较急 (几周至数月)
- 慢性,进展缓慢,能够导致呼吸衰竭的不可逆性病变
- 肺移植
  - 移植后到发生缩窄性细支气管炎的中位时间为 16~20 个月
  - 移植后 1 年死亡的首要原因
  - 缩窄性细支气管炎后存活者 (30%~40%)
- 移植抗宿主病 (Graft-vs.-host)
  - 5 年死亡率 12%, 10 年为 18%
  - 1 个系列的研究, 5 年生存率为 10%

### 治疗

- 治疗疗效有限
- 合并感染的治疗
- 移植受者的皮质类固醇激素和免疫抑制增强

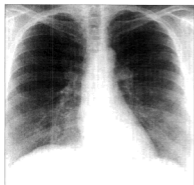
## 部分参考文献

1. Lynch DA: Imaging of small airways disease and chronic obstructive pulmonary disease. Clin Chest Med. 29(1):165-79, vii, 2008
2. Cordier JF: Challenges in pulmonary fibrosis. 2: Bronchiolocentric fibrosis. Thorax. 62(7):638-49, 2007



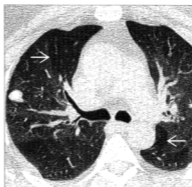
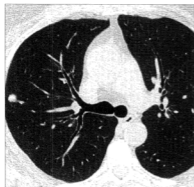
## 图集

## 典型的



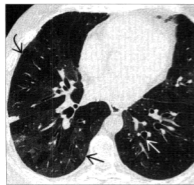
(左) 缩窄性细支气管炎患者, 正位平片正常, 这些患者的平片通常正常, 或表现为轻度的透光度增强及外带纹理减少。(右) 平片正常的缩窄性细支气管炎患者, 横轴位吸气相 HRCT 图像示马赛克密度影。地图样密度减低区(白直箭头)与正常肺实质的较高密度区交替出现(白曲箭头)。

## 典型的



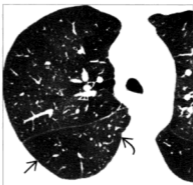
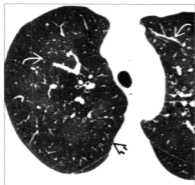
(左) 缩窄性细支气管炎患者的横轴位 HRCT 显示几乎正常及吸气相比较均匀的密度。右肺上叶结节为部分钙化的肉芽肿。(右) 充分呼气后横轴位 HRCT 可见空气滞留征, 表现为肺实质低密度区(白直箭头)。

## 典型的



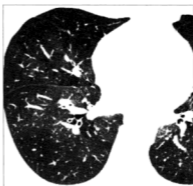
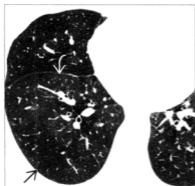
(左) 缩窄性细支气管炎患者, 横轴位 HRCT 见马赛克样密度区。正常的肺实质密度较高(黑直箭头)与异常的密度减低的肺实质区(黑曲箭头)交替出现。注意合并的支气管扩张(白直箭头)。(右) 肺移植后缩窄性细支气管炎患者的冠状位 HRCT 见马赛克密度及支气管扩张(白直箭头)。

典型的



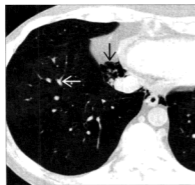
(左)慢性移植后抗宿主病  
患者横轴位 HRCT 显示吸  
气相马赛克灌注。含较粗  
大的肺血管的片状密度增  
高区(白曲箭头)与低密度  
区(黑开箭头)交替出现。  
(右)横轴位呼气相 HRCT  
显示明显的马赛克灌注,  
正常肺表现为密度增高(黑  
曲箭头),而异常的肺表现  
为密度减低(黑直箭头)。

典型的



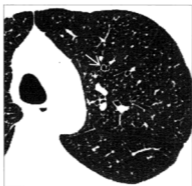
(左)慢性移植后抗宿主病  
及缩窄性细支气管炎患者  
横轴位 HRCT 显示吸气相  
马赛克灌注。高密度的正  
常肺(白曲箭头)与异常  
的低密度区(黑直箭头)  
交替出现。(右)呼气相  
HRCT 图像见马赛克灌注  
更显著。正常肺的密度增  
高,而异常肺的低密度区  
几乎没有变化。

典型的



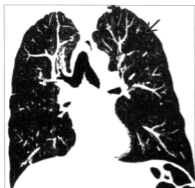
(左)慢性移植后抗宿主病  
及缩窄性细支气管炎患者  
横轴位 HRCT 显示吸气相  
马赛克灌注及纵隔气肿(黑  
直箭头)。密度较高的正  
常肺内见较粗大的肺血管  
(白直箭头)。(右)横轴  
位 HRCT 显示呼气相马赛  
克灌注更显著。呼气相正  
常肺实质(白曲箭头)密度  
增高。

典型的



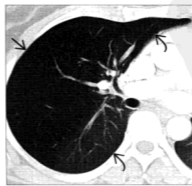
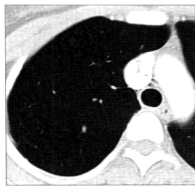
〔左〕 缩窄性细支气管炎患者横轴位 HRCT 显示轻度的马赛克灌注及大量的上叶为主的小叶中央型微结节(白开箭头)。(右) 另一缩窄性细支气管炎患者的吸气相横轴位 HRCT 显示轻度的马赛克灌注及轻度的支气管扩张(白直箭头)。

典型的



〔左〕 缩窄性细支气管炎患者冠状位 HRCT MIP 图像显示轻度的充气过度及以上下叶为主的细小的小叶中央型微结节(黑直箭头)。注意下叶轻度的马赛克灌注。〔右〕 缩窄性细支气管炎患者冠状位 HRCT MinIP 图像显示马赛克灌注及下叶为主的支气管扩张(白开箭头)。MinIP 图像有利于发现和显示低密度结构的特征。

典型的

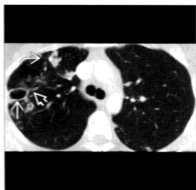


〔左〕 Sjoerdsma-James-MacLeod 综合征患者横轴位增强 CT 显示局限性缩窄性细支气管炎。右上叶可见密度减低及肺血管减少。(右) 较下层面见缩窄性细支气管炎局限于右肺上叶(黑直箭头), 邻近右肺中下叶表现正常(黑曲箭头)。

## 鸟分枝杆菌复合体



横轴位增强 CT 显示右上叶(白直箭头)及左肺下叶背段(白曲箭头)成簇的结节。

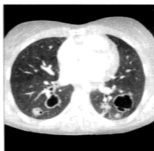


横轴位增强 CT 显示空洞(白直箭头),供应的支气管(白开箭头)及成簇的结节(白曲箭头)。MAC 培养证实,该表现与结核分枝杆菌患者相同。

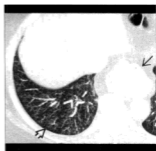
### 鉴别诊断:鸟分枝杆菌复合体



原发后肺结核



乳头状瘤病



误吸

### 术语

#### 缩略词及同义词

- 鸟分枝杆菌胞内酶复合体(MAC)、非结核分枝杆菌(NTM)、非典型的分枝杆菌、慢性阻塞性肺疾病(COPD)

#### 定义

- NTM 肺感染,最常见由 MAC 引起
  - 其他 NTM: Kansasii 分枝杆菌, Xenopi 分枝杆

菌, Fortuitum 分枝杆菌, Scrofulaceum 分枝杆菌, Gordoniae 分枝杆菌, Abscessus 分枝杆菌和 Chelonae 分枝杆菌

#### • 5 种类型病变

- 典型的感染,类似于结核分枝杆菌(MTB)感染
- 支气管扩张和结节(Lady Windermere 综合征)
- 播散性病变,出现在免疫抑制患者
- 过敏性肺炎(“热浴池”肺)
- 实变影,伴随有贲门失迟缓和其他食管运动障碍病变

## 影像表现

### CT表现

- 典型的感染,两种表现,MTb或结节
  - 与结核很难鉴别
    - 以上叶为主,尖后段(前段少见)
    - 薄壁空洞(厚壁空洞很少见)为感染特征,伴气腔实变、肿块及结节
    - 空洞平均直径2.5cm
    - 沿支气管播散,在重力依赖区肺内外周部见5~15mm小叶中央结节
    - 支气管壁增厚→支气管扩张
    - 供应的支气管:开放的支气管进入空洞性病灶
    - 淋巴结肿大及胸腔积液少见
  - 结节
    - 孤立性或多发结节;孤立性结节类似支气管癌,大小:直径范围1~5cm
    - 大小相似的结节通常成簇分布
  - 潜在易感因素如肺气肿及肺纤维化的伴发表现
- 支气管扩张及结节(Lady Windermere综合征)
  - 柱状支气管扩张,主要分布于腹侧肺,首先是右肺中叶(RML)及舌叶
    - 33%有支气管扩张及结节的患者会有NTM

### 感染

- >5个有支气管扩张的肺叶与NTM高度相关
- 小叶中央性结节
  - 85%直径<5mm
  - 80%与支气管扩张在同一肺叶
- 双侧多灶性细支气管炎,表现为
  - 马赛克灌注或气道狭窄所致充气过度
  - 树芽征;支气管扩张累及的肺叶内分支状小叶中央结节,但也可见散在分布于无支气管扩张受累的肺
- 实变,小叶的
  - 空洞形成,纵隔淋巴结肿大,肺不张少见
- 免疫抑制患者的播散性病变
  - 病变范围广泛
    - 通常正常或肺内表现轻微,如少量散在小叶中央性结节
    - 也可能为进展性空洞性病变
    - 全身淋巴结肿大或肝脾肿大常见
    - 淋巴结肿大,可以有低密度的中心坏死区
- 过敏性肺炎(“热浴池肺”)
  - 与其他原因的亚急性过敏性肺炎不能鉴别
    - 弥漫性小叶中央微结节(85%),常累及>40%的肺
    - 小叶中央性结节为实性(50%)或磨玻璃影(50%)

## 要点

### 术语

- NTM肺部感染,最常见由MAC引起,引起5种类型的病变
- 典型的感染,与结核分枝杆菌相似
  - 上叶纤维空洞型病变
  - 孤立或多发的结节
- 支气管扩张和结节(Lady Windermere综合征)
  - 支气管扩张症、RML、舌叶
  - 小叶中央性结节
- 播散性病变,出现在免疫抑制患者
  - 正常到侵袭性空洞病变
  - 淋巴结肿大或肝脾肿大
- 过敏性肺炎(“热浴池”肺)
  - 亚急性过敏性肺炎表现

- 实变影,伴有食道弛缓
  - 误吸性肺炎表现

### 影像表现

- 进展缓慢(平均6年可见进展)

### 主要鉴别诊断

- 原发后结核

### 病理

- Lady Windermere综合征的病理生理学
  - 假说:有洁癖的压抑咳嗽,致分泌物滞留于肺腹侧的下颌区
  - “热浴池”肺;对MAC的过敏反应或真正的感染,大量证据提示为过敏反应

- 磨玻璃影(75%), 马赛克灌注, 及呼气相扫描空气滞留(100%)
- 食管失迟缓及食管运动功能紊乱
  - 吸入性肺炎表现
    - 双侧重力依赖区大的实变
    - 胸腔积液(20%)
    - 空洞性病变(15%)
- 影像学表现相似
- 临床表现可提示病原学
  - 肾移植患者: 隐球菌、放线菌
  - 花园园艺师: 孢子菌病

## 平片表现

- 平片
  - 典型感染
    - 任何不能解释的上肺野阴影应该怀疑该病
    - 管状轨道状影提示潜在的支气管扩张
    - 肺尖胸膜增厚(50%)常显著; 伴有空洞性病变, 尽管空洞可能在平片上显示不明显
    - 进展缓慢(平均6年显示进展)
  - 支气管扩张及结节(Lady Windermere 综合征)
    - 在RML或舌叶有管状或边界不清的异常密度影的患者(尤其是老年女性)应该怀疑本病
    - 常见充气过度(但不是由于肺气肿)
  - 免疫抑制患者的播散性病变
    - 平片表现正常, 痰培养阳性, 常见(20%)
    - 平片表现异常, 多种多样且无特异性: 小的散在的结节, 粟粒样结节及肿块样病变
    - 空洞形成, 更常见于非艾滋病免疫抑制患者
    - 肺门或纵隔淋巴结肿大常见, 可为唯一的表现
  - 过敏性肺炎
    - 平片正常(20%)
    - 非特异性弥漫性间质或结节磨玻璃影
  - 食管失迟缓或食管运动功能障碍疾病
    - 食管扩张, 无胃泡
    - 重力依赖区气腔影

## 鉴别诊断

### 原发后结核

- 平片表现相同, 空洞常稍大
- 不像NTM, 人与人之间传播
- 根据微生物学特征来区别

### 其他感染

- 隐球菌、孢子菌、放线菌病

## 进行性大块纤维化

- 煤炭或二氧化硅粉尘接触史
- 最初为在肺上野沿淋巴管分布的小叶中央性结节, 可以演变为进行性肿块样纤维化(可以有空洞)
- 淋巴结肿大伴“蛋壳样”钙化

## 病理

### 总体特征

- 病因学
  - 水为最可能的人感染源
    - 吸入、咽下或直接接种感染
  - “热浴池肺”: 对MAC的过敏反应或真正的感染, 大量证据提示为过敏反应
  - 与fortitium分枝杆菌或cheloneae分枝杆菌有关的失迟缓
- 流行病学
  - NTM在自然界中随处可见, 见于水、土壤、牛奶、鱼、鸟类以及动物
  - 人与人之间的传播, 少见
- 伴发异常
  - 典型感染
    - 肺病变: 肺气肿、慢性支气管炎、支气管扩张、囊性纤维化、硅沉着病、肺癌
    - 骨骼异常(50%~75%): 漏斗胸、脊柱侧弯
    - 其他: 类风湿关节炎、糖尿病、酒精中毒
  - Lady Windermere, 无
- Lady Windermere 综合征的病理生理学
  - 假说: 有洁癖的压抑咳嗽, 致分泌物滞留于肺腹侧的下坠区
  - 气道的肉芽肿性炎症造成
    - 狭窄(相应CT表现: 马赛克密度、充气过度)
    - 破坏(相应CT表现: 支气管扩张)
    - 沿支气管播散的干酪样坏死(相应CT表现: 小叶中央性结节, 树芽征)
  - 现在认为支气管扩张是感染的结果而不是易感因素

## 临床

### 临床表现

- 最常见的体征 / 症状
  - 无论什么类型的感染, 症状多种多样、无特异性
    - 长期轻微的咳嗽咳痰, 疲乏不适、发热、体重减轻、咯血
  - MTb (PPD) 皮试可以是阳性
- 典型感染, 最常见的 NTM 类型
  - 通常在有 COPD 的患者
- 支气管扩张及结节 (Lady Windermere 综合征), 第二常见的 NTM 类型
  - 无易感因素, 典型的为非吸烟者
- 在免疫抑制患者为播散性病变
  - 艾滋病患者终生存在风险, 获得性 NTM 为 10%~20%
  - 感染伴 CD4<sup>+</sup> 淋巴细胞计数 < 50/uL
- 过敏性肺炎
  - 日益被认识
  - 通常与封闭空间的热浴有关

### 人口统计学

- 年龄: 大部分 > 50 岁
- 性别
  - 典型感染: 主要为男性 (老年)
  - Lady Windermere 综合征: 女性 (老年)

## 图集

### 典型的



(左) 老年女性, 横轴位 HRCT 显示右肺中叶柱状支气管扩张 (白直箭头)。(右) 横轴位 HRCT 显示双肺下叶小叶中央结节及分支状树芽征 (白开箭头)。

### 自然病程及预后

- 典型感染及 Lady Windermere 综合征
  - 经过多年缓慢进展的平片异常
    - 从局限性病变到累及其他肺叶及对侧肺
    - 进行性纤维化伴体积缩小及牵拉性支气管扩张
- 免疫抑制患者的播散性病变有较高的死亡率
- 过敏性肺炎: 亚急性症状

### 治疗

- 通过经支气管或开放式肺活检的分离物而诊断
  - 从痰液或支气管灌洗液的分离物代表气道固有菌群而非感染
- 多种抗分枝杆菌药治疗 12~36 个月, 治愈 (80%)
- 外科手术对局限性病变有效
- 过敏性肺炎: 停止使用热浴, 给予皮质类固醇激素, ± 抗分枝杆菌药物

## 部分参考文献

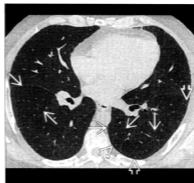
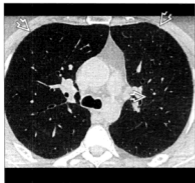
1. Hartman TE et al: CT findings of granulomatous pneumonitis secondary to *Mycobacterium avium*-intracellular inhalation: "hot tub lung". *AJR Am J Roentgenol.* 188(4):1050-3, 2007
2. Waller EA et al: The expanding spectrum of *Mycobacterium avium* complex-associated pulmonary disease. *Chest.* 130(4):1234-41, 2006

典型的



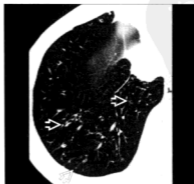
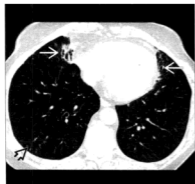
(左)横轴位 HRCT MIP 重建示双肺下叶小叶中央性结节及树芽征(白开箭头)。支气管灌洗液培养出 MAC。(右)横轴位 HRCT MIP 重建示下叶树芽征(白开箭头)。

典型的



(左)横轴位 HRCT 显示弥漫性浅淡的磨玻璃影小叶中央性结节(白开箭头)。(右)横轴位 HRCT 显示同样的结节(白开箭头)及空气潴留所致马赛克密度(白直箭头),为“热溶”肺患者。

典型的



(左)横轴位 HRCT 见右肺中叶及舌叶腹侧支气管扩张(白直箭头)。右肺下叶簇状分布的小叶中央性结节(黑开箭头)。(右)横轴位 HRCT 见右肺下叶结节及小叶中央性结节(白开箭头),为 MAC 感染伴慢性咳嗽患者。



典型的



(左)横轴位 HRCT 显示腹侧支气管扩张(白曲箭头)、支气管扩张肺叶(白直箭头)和未受累肺(白开箭头)内散在的小叶中央性结节。(右)横轴位 HRCT 见腹侧支气管扩张(白直箭头)及下垂部小叶中央阴影(白曲箭头)、培养见 MAC。

典型的



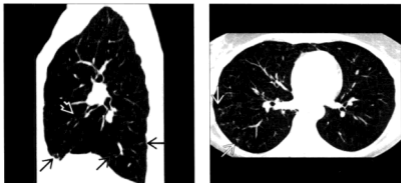
(左)横轴位平扫 CT 见右肺中叶轻度柱状支气管扩张(黑直箭头)及肺膨胀不全(白开箭头)。舌叶的膨胀不全(黑曲箭头)更显著。(右)横轴位平扫 CT 见右肺中叶及舌叶支气管扩张(黑直箭头)及外周部阴影(黑曲箭头)。

典型的



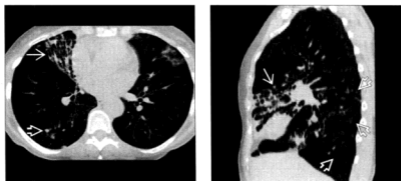
(左)横轴位 HRCT 见左上叶散在小叶中央阴影(白开箭头)及轻微的支气管扩张(白直箭头)。(右)横轴位 HRCT MIP 重建更好显示小叶中央阴影,代表树芽征(白直箭头)。培养见 MAC。

典型的



(左)矢状位 HRCT 重建示右中叶腹侧支气管扩张(白开箭头)及右中叶、下叶散在的结节(黑直箭头)。(右)横轴位 HRCT 见右下叶小的血管周围结节(白直箭头),为 MAC 感染患者。

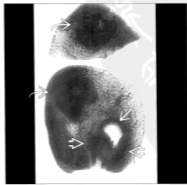
典型的



(左)横轴位平扫 CT 见右中叶重度支气管扩张(白直箭头)及右下叶结节(白开箭头)。(右)矢状位平扫 CT 显示右下叶重度腹侧支气管扩张(白直箭头)及小结节(白开箭头)。

## 支气管中央性肉芽肿病

横轴位 HRCT 见沿气道成簇分布的结节样实变影(白开箭头),大面积的实变边缘见毛刺(白直箭头)。



大体病理切片显示扩张的支气管(白直箭头)被炎性组织(白开箭头)包绕。支气管亦见被炎性组织(白曲箭头)阻塞。

## 鉴别诊断:肺肿块



支气管肺癌



Wegener 肉芽肿病



肺泡型结节病

## 术语

## 缩略词及同义词

- 支气管中央性肉芽肿病 (BCG), 变应性支气管肺曲霉菌病 (ABPA)

## 定义

- 病理特征为以支气管为中心的坏死性肉芽肿形成, 气道壁被肉芽肿组织和栅栏样排列的组织细胞替代
  - 气道腔常被坏死碎屑充填
  - 多种原因, 分为感染性及非感染性 (常为变应性)

## 影像表现

## 总体特征

- 最佳诊断线索: 局限性气腔肿块或外周的支气管扩张和黏液栓塞
- 好发部位: 上叶略多
- 体积: 气腔肿块通常为数厘米大小
- 形态学: 通常肿块边缘有毛刺

## CT 表现

- 无特异性: 3 种表现
  - 平片表现相同, 无论临床表现如何
- 气腔表现
  - 结节或肿块的特征
    - 边缘毛刺, 大小约 2~6cm

- 位置: 上叶或下叶背段
- CT 对空洞 (气体或液体) 更敏感
- 出现支气管气象提示气腔病变

## ○ 实变

- 肺叶轻度体积缩小
- 黏液栓塞
- 可有多叶病变 (对侧上叶)
- 中央气道通畅 (如果中央气道阻塞, 考虑支气管肺癌, 阻塞远端的肺野内可见 BCG 样病理表现)

## ● 气道改变

- 外周支气管扩张或黏液栓塞
- 中央气道正常

## ● 其他

- 纵隔淋巴结肿大 (短径 < 10mm) 常见
- 胸腔积液不常见

## 平片表现

## ● 平片

- 结节或肿块病变 (60%)
  - 大小 2~6cm
  - 单侧 (60%), 双侧 (40%)
  - 单发 (75%), 多发时通常 < 3 个
  - 位于上叶 (60%)
  - 支气管肺癌表现 (多发时为转移表现)
  - 结节或肿块可以有空洞, 但在平片上很少能见到; 通常在 CT 上显示
- 实变 (30%)
  - 肺叶性 (25%); 非肺叶性者, 通常实变范围大于肺段
  - 位于上叶 (60%)

## 要 点

### 术语

- 病理特征为以支气管为中心的坏死性肉芽肿形成,气道壁被肉芽肿组织和栅栏样排列的组织细胞替代
  - 气道腔通常被坏死碎屑充填
  - 多种病因,分为感染性和非感染性(通常为过敏性)

### 影像表现

- HRCT:外周支气管扩张或黏液栓塞
- 结节或肿块病变(60%)
  - 大小2~6cm,单侧(60%),实性(75%)(当病灶多发,数量常<3)
  - 位于上叶(60%)
- 实变(30%)
  - 肺叶性(25%),非肺叶性,通常实变范围大于

- 实变演变,在随后的检查中可形成肿块病变
- 弥漫性网状结节状影(10%)
  - 伴有肺门淋巴结肿大

### 核医学表现

- PET: FDG 中等程度摄取

### 成像推荐

- 最佳成像工具:CT能更好地发现肺内病变和显示病变的特征

## 鉴别诊断

### 支气管肺癌

- 肿块特征相似
  - 肺癌少见支气管气象
- 弥漫播散性病变,伴发累及其他脏器的转移,但不会见于BCG

### 变应性支气管肺曲霉病

- 中央支气管扩张或黏液栓塞,外周气道不受累
- 主要发生于上肺野

### 肺段

- 弥漫性网状结节影(10%)

### 主要鉴别诊断

- 支气管肺癌
- 变应性支气管肺曲霉病
- Wegener 肉芽肿病

### 病理

- 以气道为中心的坏死性肉芽肿反应为特征

### 临床

- 哮喘(50%),组织嗜酸性粒细胞增多症,活检真菌(曲霉菌)菌丝,与ABPA相似
- 无哮喘(50%),肺病变中有中性粒细胞,无哮喘,镜下无真菌

### Wegener 肉芽肿

- 三联症:鼻窦炎,肺、肾病变
- 厚壁空洞的结节
  - 单侧15%,主要为下叶
- 声门下狭窄不会见于BCG

### 误吸

- 易感因素:食管运动功能障碍,神经功能缺损
- 重力依赖性阴影:上叶后段,下叶背段
- 豆类误吸性肺炎中的树芽征
  - 肉芽肿性肺炎不破坏气道壁

### 隐源性机化性肺炎

- 通常为双侧,而非单侧
- 典型的在下叶外周部
- 可以时大时小

### 滤泡性细支气管炎

- 气道淋巴滤泡增生
- 伴有类风湿关节炎,免疫缺陷综合征(尤其是艾滋病),感染或过敏反应
- 双侧弥漫的小叶中央性结节及磨玻璃影

- 支气管可以轻度扩张

## 结节病, 肺泡

- 大的气腔肿块, 也发生于上叶
- 可有自发性气胸
- 通常伴有对称性的肺门和纵隔淋巴结肿大

## 病理学

### 总体特征

- 总体病理评述
  - 气道肉芽肿性炎症的鉴别
    - 真菌及分枝杆菌感染
    - 误吸
    - Wegener 肉芽肿病
    - 类风湿肺病
  - 以支气管为中心的 BCG, 其他为以血管为中心的肉芽肿病 (Wegener、淋巴瘤样肉芽肿、坏死性淋巴瘤样肉芽肿)
- 病因: 不明
- 流行病学: 罕见
- 伴发异常
  - ABPA
  - 感染
    - 分枝杆菌感染, 典型的与非典型的
    - 真菌性肺炎: 组织胞浆菌病、酵母菌病、球孢子菌性肉芽肿
    - 棘球蚴病
    - A 型流感
  - 移植, 被认为排斥或移植物-宿主病的病理反应
    - 心-肺移植
    - 骨髓移植
  - Wegener 肉芽肿
  - 类风湿关节炎
  - 支气管肺癌 (肿块阻塞中央气道引起阻塞性肺炎)
  - 散发的病例报告: 肾小球肾炎、红细胞发育不全、尿崩症、巩膜炎、慢性肉芽肿性疾病

### 大体病理及外科特征

- 培养和染色以检出感染性病原体是必需的

### 镜下特征

- 以气道周围的坏死性肉芽肿性反应为特征
  - 大气道及小气道均可发生, 好发于外周
  - 管腔: 表面上皮溃疡伴包含有栅栏样排列的组织细胞和巨细胞的嗜酸性粒细胞浸润
  - 周围肺萎陷, 伴支气管周围的含有嗜酸性粒细胞的炎性浸润
  - 血管炎表现轻微, 为继发于邻近支气管的病变

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征 / 症状
  - 可无症状
  - 非特异性发热、乏力不适、咳嗽
  - 过敏性病因通常有哮喘病史
- 临床分型
  - 2 类
    - 哮喘: (50%), 活检显示组织嗜酸性粒细胞增多、真菌(曲霉菌)菌丝, 与 ABPA 相似
    - 非哮喘: (50%), 肺病变中有中性粒细胞, 无哮喘, 无真菌的镜下证据

### 人口统计学

- 年龄
  - 哮喘表现, 较年轻 (20~40 岁)
  - 非哮喘型, 年龄较大 (30~70 岁)
- 性别: 无性别差异

### 自然病程及预后

- 不明

### 治疗

- 外科切除 (因怀疑支气管肺癌行手术切除) 通常能够治愈
- 皮质类固醇激素有效, 疗程由 CT 决定
- 抗真菌药 (伊曲康唑) 可对曲霉菌感染者有帮助

## 诊断备忘

### 考虑

- 哮喘患者伴肿块性病变,肺叶实变,或外周的黏液栓塞,应考虑 BCG

### 影像解释要点

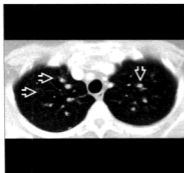
- 外周的支气管扩张伴中央气道正常,提示以支气管为中心的肉芽肿病

## 部分参考文献

- Jeong YJ et al: Eosinophilic lung diseases: a clinical, radiologic, and pathologic overview. *Radiographics*. 27(3):617-37; discussion 637-9, 2007
- Moltyaner Y et al: Underlying chronic granulomatous disease in a patient with bronchocentric granulomatosis. *Thorax*. 58(12):1096-8, 2003
- Ward S et al: Bronchocentric granulomatosis: computed tomographic findings in five patients. *Clin Radiol*. 55(4):296-300, 2000
- Frazier AA et al: Pulmonary angitis and granulomatosis: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 18(3):687-710; quiz 727, 1998
- Ortiz-Saracho J et al: Bronchocentric granulomatosis in a nonasthmatic patient without etiologic agent. *Respiration*. 63(2):120-2, 1996
- Iwata M et al: Diffuse panbronchiolitis: diagnosis and distinction from various pulmonary diseases with centrilobular interstitial foam cell accumulations. *Hum Pathol*. 25(4):357-63, 1994
- Myers JL: Bronchocentric granulomatosis. Disease or diagnosis? *Chest*. 96(1):3-4, 1989
- Tazelaar HD et al: Bronchocentric mycosis occurring in transplant recipients. *Chest*. 96(1):92-5, 1989
- Clee MD et al: Bronchocentric granulomatosis: a review and thoughts on pathogenesis. *Br J Dis Chest*. 77(3):227-34, 1983
- Robinson RG et al: Bronchocentric granulomatosis: roentgenographic manifestations. *Am Rev Respir Dis*. 125(6):751-6, 1982
- Katzenstein AL et al: Bronchocentric granulomatosis, mucoid impaction, and hypersensitivity reactions to fungi. *Am Rev Respir Dis*. 111(4):497-537, 1975

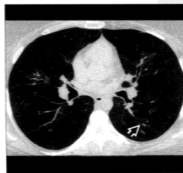
## 图集

### 变异的



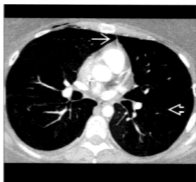
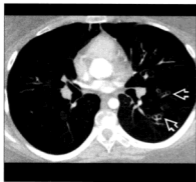
(左)无症状患者,横轴位增强 CT 显示位于外周气道的结节和分支状影(白开箭头)。(右)横轴位增强 CT 显示外周的黏液栓塞(白开箭头),周围肺组织正常,平片所示病变主要位于上叶。

### 变异的



(左)横轴位增强 CT 显示亚段气道的黏液栓塞(白开箭头)。注意中央气道正常(白直箭头)。本例患者无哮喘,为不明原因的 BCG,痰培养阴性。(右)14 岁患者,骨髓移植后 2 年,横轴位 HRCT 见马赛克灌注,为闭塞性细支气管炎及轻度外周支气管扩张所致(白开箭头)。

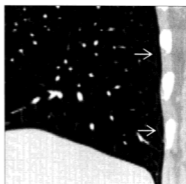
变异的



(左)同一患者5个月后,横轴位增强CT见外周气道的间断性扩张(白开箭头),中央气道仍无改变。(右)同一患者2个月后横轴位增强CT见外周气道进一步扩张并破坏(白开箭头),并形成纵隔气肿(白直箭头)。患者需要肺移植。病理示支气管中央性肉芽肿。

## 肺不张,胸膜下线状影

横轴位 HRCT 显示胸膜下曲线条影(白直箭头)与胸壁平行,位于下叶重力依赖区。注意线影远端的肺透亮区。

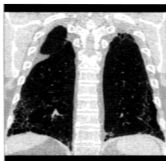


矢状位 HRCT 重建示胸膜下线的范围(白直箭头),位于背侧重力依赖区。线呈波浪状平行于胸膜走行。

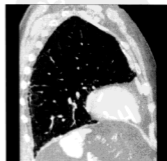
鉴别诊断:胸膜下肺



慢性嗜酸性粒细胞性肺炎



特发性间质性肺炎



石棉肺

## 术语

### 缩略词及同义词

- 胸膜下曲线影;胸膜下线

## 影像表现

### 总体特征

- 最佳诊断线索:平行于胸壁的胸膜下线
- 发病部位:重力依赖,当患者改变体位时可消失
- 大小
  - 1~2mm 厚的线
  - 距肺边缘 2~3mm
- 形态学:线影远端的肺可透过度增强,远端肺也可不正常,形成带状影

### CT 表现

- 胸膜下线平行于胸壁
  - 位于距肺边缘 2~3mm 范围内
  - 上下范围可大于内外横向范围
  - 远端肺可透过度增高
    - 提示小气道阻塞并远端空气滞留
    - 远端肺可以随体位改变恢复正常密度
  - 远端肺可以为磨玻璃影,形成一条带状影而不是一条线影(称为坠积密度)
- 通常重力依赖
  - 变为俯卧位后消失
  - 纤维化不会消失

### 影像表现

- 胸膜下线,平行于胸壁
- 重力依赖;患者改变体位会消失
- 1~2mm 厚,距肺边缘 2~3mm
- 远端肺可透过度增高,也可异常,形成带状影(坠积密度)

### 主要鉴别诊断

- 慢性嗜酸性粒细胞性肺炎

## 鉴别诊断

### 慢性嗜酸性粒细胞性肺炎

- 胸膜下线通常平行于胸壁
- 外周的实变由外向内
  - 外周实变的吸收的内缘最后消失
- 上肺野常见,而非重力依赖

### 石棉沉着病

- 胸膜下阴影最初被描写为早期石棉沉着病的典型的改变
- 可能反映了石棉纤维在呼吸性细支气管内的沉积,引起小气道功能障碍

### 特发性肺纤维化

- 通常胸膜下为主
- 通常不是线影,蜂窝更常见

## 病理

### 总体特征

- 总体病理评述
  - 最常见代表肺膨胀不全,但也可以代表纤维化
  - 皮髓质肺
    - 出现在肺“皮质”和“髓质”连接处
    - 与大脑和肾相比,在肺内“皮质”和“髓质”无明确分界,除了血管大小不同
- 病因学

## 要点

- 石棉肺
- 病理
  - 可以反映闭合气量与解剖的联系
- 临床
  - 随年龄增长发病率增高





- 可以反映闭合气量与解剖的联系
  - 由于老化(弹性减低)或小气道病变均可造成气道塌陷,肺容量改变。

#### 大体病理及外科特征

- 肺边缘内 2~3mm 的位置是在次级肺小叶的小叶中央区的呼吸性细支气管的区域

#### 临床

##### 临床表现

- 最常见体征 / 症状: 通常无症状

##### 人口统计学

- 年龄: 随年龄增长发病率增高

#### 图集



(左)横轴位 HRCT MIP 重建示胸膜下线(白直箭头)及远端肺气肿。注意肺血管止于胸膜下线。(中)横轴位 HRCT 显示胸膜下线(白直箭头)。注意在有些层面线影不完整。非依赖区边缘逐渐消失(黑开箭头)。(右)横轴位 HRCT 显示胸膜下线为波浪形(白直箭头)。注意线影的外侧较内侧显示好。

#### 自然病程及预后

- 可提示累及小气道的早期病变

#### 诊断备忘

##### 考虑

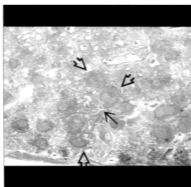
- 累及小气道的早期病变或正常老年人

#### 部分参考文献

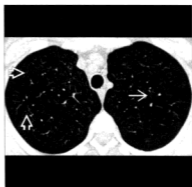
1. Arai K et al: Transient subpleural curvilinear shadow caused by pulmonary congestion. J Comput Assist Tomogr. 14(1):87-8, 1990

新  
学  
社  
FDG

## 滤泡性细支气管炎



滤泡性细支气管炎患者,显微镜下病理显示细支气管周围的(黑直箭头)生发中心(黑开箭头)。

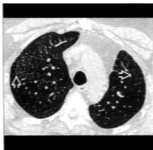


横轴位 HRCT 显示浅淡的小叶中央性结节(白开箭头)及树芽征(白直箭头)。诊断为滤泡性细支气管炎。

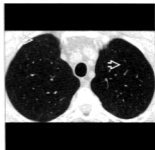
### 鉴别诊断:小叶中央结节



呼吸性细支气管炎



朗格汉斯细胞组织细胞增生症



过敏性肺炎

### 术语

#### 缩略词及同义词

- 肺淋巴样增生、淋巴细胞间质性肺炎(LIP)、淋巴样间质性肺炎
- 支气管相关淋巴组织(BALT)弥漫增生,黏膜相关淋巴组织(MALT)

#### 定义

- 淋巴样病变各种表现
  - 滤泡性细支气管炎至结节性淋巴组织增生(假

性淋巴瘤)、LIP及淋巴瘤

- 非肿瘤性淋巴组织增生必须经免疫组化染色与淋巴瘤相鉴别
  - 淋巴瘤为单克隆细胞系,非肿瘤性淋巴组织增生为多克隆

### 影像表现

#### 总体特征

- 最佳诊断线索:小叶中央性结节,浅淡
- 发病部位:弥漫性或分布于肺下野

## 要 点

## 术语

- 滤泡性细支气管炎到结节性淋巴组织增生症(假性淋巴瘤)、LIP 及淋巴瘤

## 影像表现

- 小叶中央型结节, 浅淡
- 弥漫性或分布于肺下野
- 结节直径 < 3mm
- 滤泡性细支气管炎位于气道中央(导致小叶中央性结节), LIP 更弥漫
- 不常见: 囊腔、马赛克空气滞留

## 主要鉴别诊断

- 呼吸性细支气管炎
- 结节病

- 大小: 结节直径 < 3mm
- 形态学: 滤泡性细支气管炎位于气道中央(导致中央性结节), LIP 更弥漫

## CT 表现

- 结节(100%)
  - 在肺内的分布
    - 弥漫(66%)
    - 下肺野(25%)
    - 横轴位: 肺外周(70%), 肺中央(0%), 随机(30%)
  - 在次级肺小叶的分布
    - 小叶中央(100%)
    - 支气管周围(40%)
    - 胸膜下(25%)
  - 大小
    - 直径 < 3mm(100%)
    - 直径 3~10mm(40%)
    - 直径 > 10mm (< 10%)
- 磨玻璃影(75%)
  - 非肺段性弥漫片状影
  - 常伴结节
  - 结节增加融合, 更可能有磨玻璃影

- 朗格汉斯肉芽肿病
- 淋巴细胞间质性肺炎
- 过敏性肺炎

## 病理

- BALT 从气道分叉处的成簇的结节扩散至终末细支气管淋巴管近端的淋巴细胞簇
- 特异性(但少见, 大部分病例伴有其他病变)
- 自身免疫: 干燥综合征(25% 发展为 LIP), 类风湿关节炎
- 病毒感染: HIV
- 免疫缺陷: 常见各种免疫缺陷病, IgA 缺陷
- 吸入: 吸烟、聚乙烯, 过敏性肺炎

## 临床

- 诊断通常需要外科活检而不是经支气管肺活检

- 树芽征(70%)
- 少见
  - 支气管扩张(33%)
  - 支气管壁增厚(33%)
  - 肺气肿(33%)
  - 结构扭曲(25%)
  - 下叶间隔增厚(10%)
- 纵隔或肺门淋巴结肿大(50%)
  - 轻度肿大, 1-2 组(增大不足以被平片检测到)
- 罕见
  - 囊腔
  - 马赛克空气滞留
- 缺乏
  - 无蜂窝影
  - 无胸腔积液
  - 无“碎石路”征
- 演变
  - 长时间相对稳定, 小样本随访平均 4 年
  - 应用免疫抑制药, 可部分恢复

## 平片表现

- 通常正常或非特异性的间质增厚, 敏感性远低于 CT

## 鉴别诊断

### 呼吸性细支气管炎

- 小叶中央性结节与滤泡性细支气管炎相同
- 通常上肺野较多,滤泡性细支气管炎位于下肺野
- 主要组织学反应在吸烟者(也见于其他肺尘埃沉着症)
- 可为小叶中央型肺气肿的前期病变

### 结节病

- 小叶中央及支气管血管周围分布的结节(沿肺淋巴通路)
- 纵隔及肺门淋巴结肿大可为最突出的特征
- 通常从肺门至肺外周呈鞘状伸展
- 通常上肺野多见
- 可以进展为终末期蜂窝肺

### 朗格汉斯细胞肉芽肿

- 小叶中央性结节可以演变为形状怪异的气囊
- 主要发生于上肺野
- 几乎仅发生于吸烟者

### 淋巴细胞间质性肺炎

- 磨玻璃影常见
- 结节类似于滤泡性细支气管炎
- 薄壁气囊常见(80%)

### 闭塞性细支气管炎

- 空气潴留为主要特征,罕见于滤泡性细支气管炎
- 马赛克密度常见

### 过敏性肺炎

- 适当的抗原接触
- 弥漫的磨玻璃影和小叶中央性结节
- 小叶性空气潴留常见
- 囊腔少见
- 滤泡性细支气管炎也是过敏性肺炎病理改变的一种

### 弥漫性泛细支气管炎

- 常见于亚洲
- 与 BALT 不同,表现为呼吸性细支气管的巨噬细胞和单核细胞浸润

- 特发性
- 阻塞性肺功能试验
- 常伴有鼻窦炎
- 用大环内酯类抗生素治疗

## 病理

### 总体特征

- 总体病理评述
  - BALT 为 MALT 的亚型
  - BALT 从气道分叉处的成簇的结节扩散至终末细支气管淋巴管近端的淋巴细胞簇
    - BALT 可能不存在于正常肺内
    - BALT 的发生依靠抗原的刺激
    - BALT 处理大量吸入(或循环中的)抗原
    - 多克隆增殖与良性病变一致,淋巴细胞单克隆增殖与淋巴瘤一致;克隆系由特殊染色决定
    - 支气管相关淋巴瘤:低度恶性 B 细胞原发淋巴瘤
  - BALT 增生
    - 当局限于气道壁时:滤泡性细支气管炎
    - 当局限时:假性淋巴瘤(通常为低度恶性淋巴瘤)
    - 当弥漫时:LIP(延伸至间质)
- 病因学
  - 慢性抗原刺激引起淋巴组织增生性反应(BALT 增生);可能为
    - 特发性(但罕见,大部分病例伴有其他疾病)
    - 自身免疫:干燥综合征(25% 发展为 LIP)、类风湿关节炎,其他胶原血管病
    - 病毒感染:HIV 及 EB 病毒(尤其在儿童),人 T 细胞白血病病毒(HTLV) I 型
    - 免疫缺陷:常见的各种免疫缺陷病、IgA 缺陷、家族性、Evan 综合征(自身免疫性溶血性贫血及免疫性血小板减少症)
    - 吸入:吸烟、聚乙烯、过敏性肺炎
  - 干燥综合征
    - 非肿瘤性 T 细胞增生
    - 辅助 T 细胞慢性刺激 B 细胞
    - 最终形成恶性 B 细胞克隆
- 流行病学:BALT 增生,依赖于长期接触吸入性(少见为循环中)抗原

## 大体病理及外科特征

- 肺淋巴性病变典型的位于中轴间质

## 镜下特征

- 增生的淋巴滤泡伴有活跃的生发中心
  - 免疫组化染色上, 淋巴细胞为多克隆

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状
  - 非特异性: 气短、咳嗽、发热、反复发作的肺炎、体重减轻
  - 干燥综合征: 干燥症状(眼及口干), 腮腺增大
- 其他症状体征
  - 特发性可以有抗核抗体或类风湿因子增高
  - 肺功能试验
    - 限制性(40%)
    - 弥散功能(DLCO)减低(30%)
    - 正常(30%)
    - 即使病变中心在小气道, 肺功能试验阻塞性改变不常见
  - 诊断通常需要外科活检而不是经支气管镜肺活检术

### 人口统计学

- 年龄: 因病因而变化

### 自然病程及预后

- 好, 依赖病因

## 治疗

- 主要治疗基础病变
- 像弥漫性泛细支气管炎, 对大环内酯类(红霉素)抗生素有效

## 诊断备忘

### 影像解释要点

- 小叶中央性结节为主(很少为胸膜下结节)提示小气道病变, 如滤泡性细支气管炎

## 部分参考文献

1. Aerni MR et al: Follicular bronchiolitis in surgical lung biopsies: clinical implications in 12 patients. *Respir Med.* 102(2):307-12, 2008
2. Exley CM et al: Follicular bronchiolitis as a presentation of HIV. *Clin Radiol.* 61(8):710-3, 2006
3. Ryu JH: Classification and approach to bronchiolar diseases. *Curr Opin Pulm Med.* 12(2):145-51, 2006
4. Visscher DW et al: Bronchiolitis: the pathologist's perspective. *Proc Am Thorac Soc.* 3(1):41-7, 2006
5. Do KH et al: Pulmonary parenchymal involvement of low-grade lymphoproliferative disorders. *J Comput Assist Tomogr.* 29(6):825-30, 2005
6. Romero S et al: Follicular bronchiolitis: clinical and pathologic findings in six patients. *Lung.* 181(6):309-19, 2003
7. Nicholson AG: Lymphocytic interstitial pneumonia and other lymphoproliferative disorders in the lung. *Semin Respir Crit Care Med.* 22(4):409-22, 2001
8. Howling SJ et al: Follicular bronchiolitis: thin-section CT and histologic findings. *Radiology.* 212(3):637-42, 1999
9. Sato A et al: Study of bronchus-associated lymphoid tissue in patients with diffuse panbronchiolitis. *Am Rev Respir Dis.* 146(2):473-8, 1992



图集

典型的



(左) 横轴位增强 CT 显示小叶中央性小结节(白直箭头)。注意在结节最多的区域可见小的磨玻璃影(白开箭头)。(右) 冠状位增强 CT MIP 重建显示弥漫的小叶中央性结节(白直箭头)。在这例类风湿关节炎患者诊断为滤泡性细支气管炎。

典型的



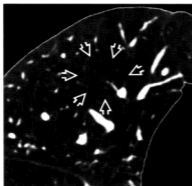
(左) 横轴位 HRCT 显示散在浅淡的小叶中央性结节(白开箭头)及细小的树芽征(白直箭头)。这些非特异性表现提示小气道病变。(右) 特发性滤泡性细支气管炎患者, 横轴位 HRCT 显示小叶中央结节数量增多区(黑开箭头), 树芽征(白直箭头)及支气管壁增厚(白曲箭头)。

变异的

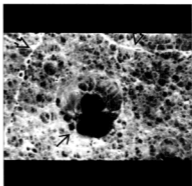


(左) 横轴位 HRCT 显示较大结节(黑开箭头)及小叶间隔增厚(黑曲箭头)。(右) 横轴位 HRCT 较下层面显示小叶间隔增厚增多(黑曲箭头)。较大的结节及显著的间隔增厚在滤泡性细支气管炎很少见。

## 肺气肿,小叶中央型

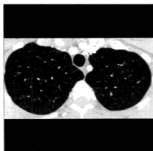


横轴位 HRCT 显示次级肺小叶轮廓内(白开箭头)低密度的局灶状小叶中央型肺气肿。



大体病理示呼吸性细支气管破坏引起的早期小叶中央型肺气肿(黑直箭头)。小叶间隔(黑开箭头)勾勒出次级肺小叶的边缘。

### 鉴别诊断:肺内空洞



朗格汉斯肉芽肿



淋巴细胞间质性肺炎



过敏性肺炎

### 术语

#### 缩略词及同义词

- 小叶中央型肺气肿 (CLE), 中央腺泡性肺气肿 (CAE), 慢性阻塞性肺疾病 (COPD), 近端腺泡性肺气肿, 肺泡消失肺

#### 定义

- 肺气肿: 任何或所有腺泡异常的持久的扩张, 伴有

肺泡组织的破坏但无纤维化

- CLE: 次级肺小叶 (SPL) 内呼吸性细支气管的扩大和破坏
- COPD: 由慢性支气管炎或肺气肿引起的气流阻塞表现
  - 气流阻塞通常为进行性; 可伴有气道高反应状态, 部分为可逆改变
  - 包括哮喘、慢性支气管炎、肺气肿及支气管扩张
  - CLE 为肺气肿最常见形式, 伴明显症状或致命的慢性气道阻塞

## 影像表现

### 总体特征

- 最佳诊断线索: SPL的小叶中央区, 边界清晰的空洞
- 发病部位: 主要累及上肺野

### CT表现

- 形态学
  - SPL的小叶中央区内, 小的局限性的圆形低密度区
  - 气肿的肺内可见小叶中央动脉
  - 壁显示不清; 大的气肿可见薄壁, 可能继发于临近肺的松弛性肺膨胀不全
  - 在轻度病变, SPL的边界可保留
  - 肺大疱: 气肿性间隙, 通常在胸膜下, 直径 > 1cm
- 分布
  - 主要为上肺野
  - 横轴位: CLE在肺中心较肺外周更严重
- 客观或主观的肺气肿范围的量化
  - 通常在临床实践中, 主观判断就足够了
- 主观的视觉分级
  - 正常、轻度 (< 5% 的肺受累)

- 轻度肺气肿 (5%~25%), 中度 (26%~50%), 明显 (51%~75%), 重度 (> 75%)
- 客观: 像素密度 (密度蒙片)
  - 正常肺密度在充分吸气时在 -750~-850HU
    - 肺气肿定义为低于正常平均值 (~ -900HU) > 2SD
    - 在 MDCT 上, 通常采用阈值为 -950HU, 范围 -900~-960HU (层厚越薄, 阈值越低)
    - 肺气肿评分 (ES): 肺气肿体积占全部肺体积的百分比 (计算机生成, 超过特定阈值的肺像素区域)
- 演变
  - 肺气肿区域有随时间增大的趋势
  - ES 需要测定肺气肿范围的增大 (有 95% 的可能性); 总体肺容积的 1.1% 的密度在阈值范围内
- 准确性
  - 薄层 CT 在与阻塞性肺疾病鉴别: 对小叶中央型肺气肿的敏感性 90%, 特异性 90%
  - 最常见与全小叶肺气肿相似 (广泛的 CLE 与全小叶型肺气肿不能鉴别)
- 与肺功能对照
  - 弥散能力异常与上肺野肺气肿有关
  - FEV<sub>1</sub> 异常与基底部肺气肿有关

## 要点

### 术语

- CLE: 次级肺小叶 (SPL) 内呼吸性细支气管的扩大和破坏
- CLE 为肺气肿最常见形式, 伴明显症状或致命的慢性气道阻塞

### 影像表现

- 次级肺小叶的小叶中央区内小的局限性的圆形低密度区
  - 主要累及上肺野
- 肺气肿区域随时间扩大
- 弥散能力异常伴上肺野肺气肿

### 主要鉴别诊断

- 全小叶型肺气肿

- 朗格汉斯细胞组织细胞增生症
- 哮喘
- 运动员的充气过度

### 病理

- CLE 与吸烟强烈相关, 与吸烟的时间与剂量均有关
  - 呼吸性细支气管炎可能为其前期病变
- 患者可有解剖学肺气肿而没有肺功能的改变
  - 大约 30% 的正常肺破坏, 肺功能才会下降
- 次级肺小叶内第二级呼吸性细支气管的破坏

### 临床

- 通气功能的进行性下降



## 平片表现

- 平片
  - 轻度病变:非常不敏感
    - 难点是识别正常肺的消失
    - 平片正常肺 90% 为气体,致使几乎不可能检出轻度的气体增多
  - 晚期病变,直接征象
    - 密度不均匀,血管扭曲及中断,残留的血管分支角度增大
- 充气过度,对肺气肿无特异性
  - 膈肌低平,胸廓矢状径增大,胸骨后间隙增宽,心脏小,狭长
- 继发表现
  - 肺动脉高压
  - 刀鞘状气管

## 成像推荐

- 最佳成像工具:呼气相扫描对 CLE 价值不大

## 鉴别诊断

### 技术因素

- 低剂量技术可能有假阴性
- 肺窗增宽可能引起假阴性

### 运动员的充气过度

- 肺正常,年轻运动员
- 肺功能试验正常

### 全小叶型肺气肿

- 破坏表现较 CLE 更均匀
- 对 SPL 的破坏均匀
- 下肺野为主的均匀破坏,CLE 上肺野为主
- 长的线影更常见(由临近的小叶间隔形成)
- 严重的 CLE 与全小叶性肺气肿不能鉴别

### 朗格汉斯细胞组织细胞增生症

- 也与吸烟有关
- 最初为小的小叶中央性结节,进展为气囊
- 相似的上肺野分布
- 长期病变表现与小叶中央型肺气肿相同

## 哮喘

- 无实质的破坏;哮喘不会导致肺气肿
- 过度充气为可逆性

## 过敏性肺炎

- 磨玻璃影、小叶中央结节、小叶充气过度,不见于单纯 CLE
- 肺气肿可发生于慢性病变,典型的为农民肺

## 缩窄性闭塞性细支气管炎

- 无实质破坏、马赛克密度征象

## 病理

### 总体特征

- 遗传学
  - CLE 有潜在遗传倾向
    - 能够解释每个有相同吸烟习惯的 CLE 范围不同
- 病因学
  - CLE 与吸烟关系密切,与时间和剂量均相关
  - CLE 也发生在工业粉尘(二氧化硅)或有机粉尘(农民肺)吸入后
  - 吸烟者的前期病变可能为呼吸性细支气管炎
    - 时间顺序:呼吸性细支气管炎早期,CLE 后期
    - 位置位于次级肺小叶内(呼吸性细支气管炎)且部位(上肺野)一致
    - 经过数年的纵向观察显示小叶中央性微结节(假定为呼吸性细支气管炎)能够进展为 CLE
- 流行病学:常见,发病率与吸烟的程度有关
- 病理-功能对照
  - 大约 30% 的正常肺被破坏才会引起肺功能的下降
  - 肺功能试验为气道和肺的总和
  - 肺功能通常由下肺野结构的完整性决定
  - 患者可能有解剖学肺气肿而不伴肺功能的改变

### 大体病理及外科特征

- 位于 SPL 的小叶中央
  - 第二级呼吸性细支气管的破坏

## 镜下特征

- 肺泡腔塑形为弹性网状
  - 肺气肿腔倾向于融合并形成大的簇状气腔,由弹性纤维分隔由于张力而破裂的气肿腔所致
  - 肺气肿腔外径张力增高,腔隙缓慢扩大;邻近的簇状气腔融合致腔隙迅速增大

## 分期、分级或分类标准

- COPD 美国胸科学会分类
  - I 期:  $FEV_1 > 50\%$  可预测
  - II 期:  $FEV_1 35\% \sim 49\%$  可预测
  - III 期:  $FEV_1 < 35\%$  可预测

## 临床

### 临床表现

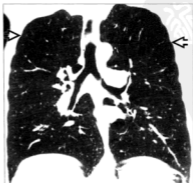
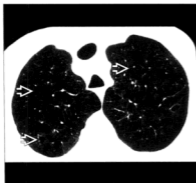
- 最常见体征 / 症状: 无症状到呼吸衰竭
- 肺功能试验 (功能性肺气肿美国胸科学会标准)
  - 阻塞性
    - 总容积和残余肺容积增加, 残余容积  $> 120\%$  可预测
    - $FEV_1 < 80\%$  可预测
    - 弥散力下降  $< 80\%$  可预测

### 人口统计学

- 年龄: 发病高峰在 45~75 岁之间

## 图集

### 典型的



(左) 长期吸烟患者, 横轴位 HRCT 显示肺气肿 (白开箭头) 低密度区致肺弥漫性密度不均匀。(右) 冠状位 HRCT 显示典型的小叶中央性分布肺气肿 (黑开箭头), 上肺野较重。

- 性别: 男性略多, 由于吸烟

### 自然病程及预后

- 通气功能进行性下降, 症状逐渐加重
  - 戒烟后: 稳定或缓慢进展
  - 不戒烟: 加速进展, 有临床症状, 而需要治疗
- 死亡率与年龄、气流阻塞 ( $FEV_1$ ) 严重程度、低氧血症严重性、出现高二氧化碳血症及明显的体重下降有关

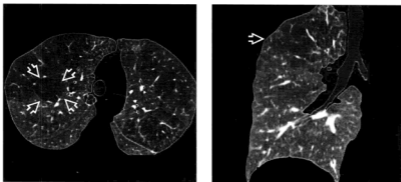
### 治疗

- 戒烟
- 疫苗接种: 肺炎球菌及流感
- 肺减容术
  - 对于不均匀肺气肿 (通常为上肺野为主) 的患者可采用
- 肺移植: 不幸的是对那些有需要的患者, 器官太少

## 部分参考文献

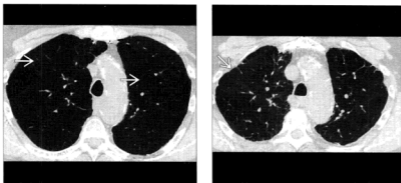
1. Stavngaard T et al: Quantitative assessment of regional emphysema distribution in patients with chronic obstructive pulmonary disease (COPD). Acta Radiol. 47(9):914-21, 2006

典型的



(左)横轴位 HRCT 显示中度小叶中央型肺气肿。次级肺小叶(白开箭头)完全被小气肿腔占据。(右)冠状位 HRCT 显示上肺野分布的肺气肿(白开箭头)。注意与正常的下叶相比上叶膨胀(充气过度)。

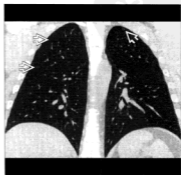
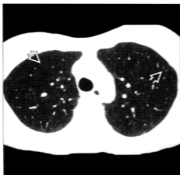
典型的



(左)横轴位 HRCT 显示这一层面严重的肺气肿(白直箭头),占肺容积大于 90%。(右)呼气相横轴位 HRCT 显示肺气肿(白直箭头)腔体积减小。在有些患者,呼气相扫描能够显示空气潴留,但本例对于诊断肺气肿没有帮助。

## 呼吸性细支气管炎

横轴位 HRCT 显示上叶边界模糊的小叶中央性磨玻璃结节(白开箭头)。患者活动后有轻微的咳嗽和气短。

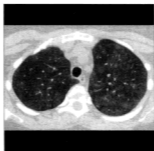


冠状位 HRCT 重建上叶浅淡的小叶中央性结节(白开箭头),下肺野少见。患者 40 包/年的吸烟史。

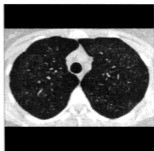
## 鉴别诊断:磨玻璃影



DIP



急性过敏性肺炎



朗格汉斯细胞组织细胞增生症

## 术语

### 缩略词及同义词

- 呼吸性细支气管炎(RB),脱屑性间质性肺炎(DIP)
- 呼吸性细支气管炎-间质肺疾病(RB-ILD)
- 吸烟者细支气管炎

### 定义

- RB:吸烟者的组织学反应(有些为病理性)
  - 通常无症状
- RB-ILD:临床病理综合征,见于严重吸烟者
  - RB 为有 RB-ILD 临床症状患者肺活检的病理学表现
  - 以肺部症状、肺功能试验异常及影像异常为特征
  - RB, RB-ILD, 及 DIP 为吸烟相关肺疾病的一部分

## 影像表现

### 总体特征

- 最佳诊断线索
  - RB:轻度片状磨玻璃影及小叶中央性结节,多见于上肺
  - RB-ILD:RB 的表现更显著更广泛,尤其是磨玻璃影
    - 中央及周围气道的轻度增厚
- 发病部位
  - RB:大量结节多位于上肺野,肺底部不受累

- RB-ILD:分布更广泛

- 可以扩散至下叶伴有粗大的条带状肺膨胀不全及瘢痕
- 大小:小叶中央性结节,直径 3~5mm
- 形态:结节一般为磨玻璃影,边界模糊

### CT 表现

- 呼吸性细支气管炎
  - HRCT 通常表现正常(敏感性 25%)
  - 浅淡的小叶中央性微结节(常被漏诊)
  - 片状磨玻璃影
  - 上肺野为主
  - 可伴有小叶中央型肺气肿
- 呼吸性细支气管炎-间质性肺疾病
  - 上叶小叶中央性结节及片状磨玻璃影更显著
  - 下叶可见轻度网状影
  - 轻度的支气管壁增厚
  - 常伴有小叶中央型肺气肿;可能与年吸烟量增加及年龄增大有关
- RB 及 RB-ILD 可能合并其他的吸烟后遗症(支气管肺癌、肺气肿, DIP)
- 纵向观察
  - RB 可以进展为小叶中央型肺气肿
  - 解释时间顺序(RB 早期,小叶中央型肺气肿晚期)
  - 解释部位:均发生于第二级呼吸性细支气管,并分布于上肺野

### 平片表现

- 平片
  - 呼吸性细支气管炎:平片通常正常

## 要 点

## 术语

- RB:吸烟者的组织学反应(有些为病理性)
  - 通常无症状
- RB-ILD:临床病理综合征,见于严重吸烟者
- RB,RB-ILD,及 DIP 为吸烟相关肺疾病的一部分

## 影像表现

- RB:轻度片状磨玻璃影及小叶中央型结节,多见于上肺
- HRCT 通常表现正常(敏感性 25%)
- 纵向观察:RB 可以进展为小叶中央型肺气肿

## 主要鉴别诊断

- 脱屑性间质性肺炎
  - 呼吸性细支气管炎-间质性肺疾病
    - 超过 50% 的患者平片表现正常
    - 肺容积正常
    - 边界模糊的密度增高区,上叶
    - 支气管壁增厚
    - 细网状或网状结节影(罕见)

## 成像推荐

- 最佳影像工具
  - HRCT 较平片敏感
    - 呼气相 HRCT 有利于显示空气滞留
  - 轻微的支气管中央性及结节样磨玻璃影很难发现

## 鉴别诊断

## 脱屑性间质性肺炎(DIP)

- 吸烟相关疾病的一部分
  - 组织学上,RB-ILD 及 DIP 区域可见于同一患者
- 分布:中下肺野
- 磨玻璃影更弥漫
- 阴影通常在胸膜下,片状
- 不像 RB-ILD 那样以支气管为中心
- 病理学:不像 RB-ILD,巨噬细胞主要分布在肺泡内
- 晚期病例见轻度的纤维化征象

- 朗格汉斯细胞组织细胞增生症
- 过敏性肺炎

## 病理

- 呼吸性细支气管(第二级)管腔内及周围肺泡内巨噬细胞的反应性积聚

## 临床

- RB:通常无症状
- RB:在吸烟者普遍存在的组织学反应,见于开始吸烟后两年内
- 男:女 = 2:1

## 朗格汉斯细胞组织细胞增多症

- 也为吸烟相关疾病
- 像 RB-ILD 一样,通常为支气管中心性
- 微结节更多更致密
- 同样以上肺野为主
- 微结节可以形成空洞转变为囊性病变
- 可能导致完全的肺破坏
- 病理学:RB 无朗格汉斯细胞肉芽肿

## 过敏性肺炎

- 相似的平片及 CT 表现
- 小叶的空气滞留较 RB 更常见
- 阴影不像 RB-ILD 那样轻微
- 慢性过敏性肺炎可以有更多的纤维化
- 接触史很重要
  - 过敏性肺炎的发病率在吸烟者下降:吸烟可能为保护因素

## 非特异性间质性肺炎

- 也可以表现为磨玻璃影及网状影
- 小叶中央性结节不是典型的特征
- 分布:双肺底,胸膜下,对称性
- 细支气管扩张通常较显著,与邻近的肺病变不成比例

## 病理学

### 总体特征

- 总体病理评述
  - 呼吸性细支气管(“小气道”)的损伤
    - 由香烟吸入的内容物引起
    - 其他吸入的烟尘(少见)
  - 巨噬细胞反应性积聚在呼吸性细支气管(第二级)的管腔及周围肺泡
- 病因学
  - 小颗粒物引起的气流动力学
    - 气流迅速向下经传导气道(气管至终末细支气管)
    - 为进行气体交换,速度迅速下降
    - 烟雾中的小颗粒( $< 5\mu\text{m}$ )逃逸,充填在大气道中
    - 颗粒沉积在小的呼吸性细支气管
- 流行病学
  - RB对吸入粉尘,尤其是吸烟的组织学反应
  - RB-ILD被用作术语,当
    - 功能改变引起症状
    - 肺活检发现RB的病理改变

### 大体病理及外科特征

- RB通常为从吸烟者的肺样本中偶然发现
- 在吸烟者通常伴有小叶中央型肺气肿
- 支气管壁轻度增厚

### 镜下特征

- 支气管肺泡灌洗(BAL):肺泡巨噬细胞伴棕色或黑色包涵体
- 肺活检:呼吸性细支气管充满色素巨噬细胞
  - 巨噬细胞可进入周围肺泡
- 典型的巨噬细胞有棕色细胞质,含有来自烟草素的棕色或黑色包涵体
- 细支气管壁可以表现轻度慢性炎症
- 晚期病例
  - 气管壁变形
  - 间质纤维化沿周围肺泡壁蔓延
- 这些气腔的上皮层范围从立方上皮到细支气管型假复层及纤毛状呼吸性上皮
- 细支气管上皮细胞可以表现为杯状细胞化生
- 立方细胞增生可见于沿着肺泡管及肺泡邻近的细

### 支气管

- 如果缺乏肺泡巨噬细胞,则细支气管之间的肺泡实质相对正常,无间质纤维化

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状
  - RB:通常无症状
  - RB-ILD:咳嗽,呼吸困难
    - 细小的肺底呼气末捻发音
  - RB肺功能试验通常正常
  - 肺功能试验不正常,见于RB-ILD
    - 轻度弥散能力减低
    - 混合性气道阻塞及限制;可能反应RB-ILD与其他吸烟伴发异常(如肺气肿)并存
- 其他症状体征
  - 杵状指(少见)
  - 轻度缺氧可能发生于静止或活动时

### 人口统计学

- 年龄:于开始吸烟后2年内起病
- 性别:男:女=2:1
- 种族性:无种族倾向性

### 自然病程及预后

- RB:吸烟者在开始吸烟后2年内广泛的组织学反应
- 实际上,所有RB-ILD患者均为重度吸烟者,尤其是未过滤的香烟
- 大多数RB-ILD能够延长生存期
  - 继发于进行性ILD的死亡很少见

### 治疗

- 戒烟
  - 戒烟后组织学异常至少可以部分恢复
- 皮质类固醇激素仅对少数患者有效

### 诊断备忘

### 考虑

- 组织学标本发现RB,并不意味着RB-ILD的诊断

- 必须有功能、临床及影像的异常
- 认为 RB 为小叶中央型肺气肿的前期病变,用于吸烟教育及戒烟计划

### 影像解释要点

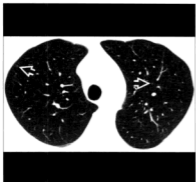
- 以上叶为主的支气管中央性分布的磨玻璃影结节

### 部分参考文献

1. Lynch DA et al: Idiopathic interstitial pneumonias: CT features. Radiology. 236(1):10-21, 2005
2. Davies G et al: Respiratory bronchiolitis associated with interstitial lung disease and desquamative interstitial pneumonia. Clin Chest Med. 25(4):717-26, vi, 2004
3. Witttram C: The idiopathic interstitial pneumonias. Curr Probl Diagn Radiol. 33(5):189-99, 2004

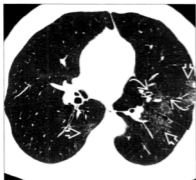
### 图集

#### 典型的



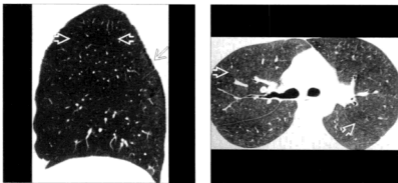
【左】横轴位 HRCT 示呼吸性细支气管炎所致的浅淡的磨玻璃影小叶中央性微结节(白开箭头)。【右】横轴位增强 CT 显示呼吸性细支气管炎所致小叶中央性磨玻璃影(白直箭头)及结节(白开箭头)。

#### 典型的



【左】横轴位平扫 CT 显示典型的双侧斑片状磨玻璃影(白开箭头),符合呼吸性细支气管炎-间质性肺疾病。注意轻度的支气管壁增厚及支气管扩张(白曲箭头)。患者有症状。【右】横轴位增强 CT 显示肺野外带细小的小叶中央性结节(白直箭头)。大量结节位于上肺野,注意刀鞘状气管变形(白开箭头),患者无症状。

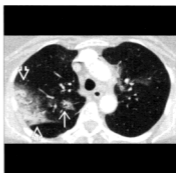
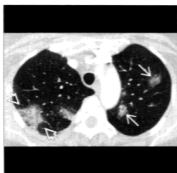
典型的



(左)矢状位HRCT显示浅淡的小叶中央性结节(白开箭头)及间隔旁肺气肿(白直箭头)。大量结节位于上叶。(右)横轴位HRCT显示呼吸性细支气管管束合并间质性肺疾病(白开箭头)更广泛弥漫的小叶中央性磨玻璃影结节。

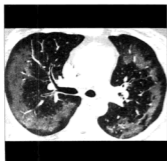
## 隐源性机化性肺炎

横轴位HRCT显示气管周围的实变、磨玻璃影(白直箭头),及不规则胸膜下肿块样实变(白开箭头)。

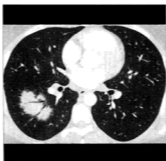


横轴位HRCT显示隐源性机化性肺炎引起的大范围实变(白开箭头)及较小的支气管周围实变(白直箭头)。

鉴别诊断:慢性实变



慢性嗜酸性粒细胞性肺炎



肺泡型结节病



脂质性肺炎



## 术语

### 缩略词及同义词

- 隐源性机化性肺炎(COP),继发性机化性肺炎(SOP),增殖性细支气管炎,特发性闭塞性细支气管炎并机化性肺炎(BOOP)

### 定义

- 临床病理实质特征为气腔内疏松的肉芽组织呈息肉样堵塞气腔

## 影像表现

### 总体特征

- 最佳诊断线索:双侧、外周、肺底、结节状实变
- 发病部位:典型的位于中下肺野
- 大小:微小结节至整个肺叶

### CT表现

- 多种表现
  - 多发肺泡密度增高(90%)

- 实变大小从几厘米至整个肺叶
- 通常混合伴有磨玻璃影
- 支气管充气征常见,通常扩张
- 双肺下野
- 肺容积不变
- 横轴面:胸膜下或支气管血管(75%)
- 可为游走性,数周至数月内增大及减小
- 免疫力正常的患者较免疫抑制的患者更常见
- 实变很可能对治疗有部分或全部的反应
- 多发肺结节(10%)
  - 直径 <5mm (40%),直径 >5mm (60%)
  - 可有支气管充气征
  - 肺野分布无倾向性
- 孤立性肺泡密度增高影(10%)
  - 与支气管肺癌相似
  - 直径 <3cm (60%)或 >3cm (40%)
    - 平均直径 1.9cm
  - 更多见于上肺野(60%),下肺野(40%)
  - 胸膜下(40%),支气管血管周围(33%),或外周(30%)
  - 圆形(30%);扁平、椭圆形或斜方形(70%)
  - 胸膜尾征(50%)
  - 不规则边缘(毛刺)(95%)

## 要点

### 术语

- 临床病理特征为气腔内疏松的肉芽组织呈息肉样堵塞气腔

### 影像表现

- 多发肺泡密度增高(90%)
  - 胸膜下或气管周围、椭圆形或梯形
  - 可为游走性,时大时小
  - 支气管充气征(通常扩张)常见
- 小叶周围特点
  - 实变勾勒出次级肺小叶的边缘
- 反晕征
  - 中心磨玻璃影被厚度至少 2mm 的密度较高的新月形(半圆至圆形)实变包绕
- 孤立性肺泡密度增高影(10%)与支气管肺癌相似

### 主要鉴别诊断

- 慢性嗜酸性粒细胞性肺炎
- 细支气管肺泡细胞癌
- 结节病,肺泡

### 病理

- 细支气管腔及肺泡管内息肉样肉芽组织(马森小体)伴多种间质及气腔的单核细胞及泡沫状巨噬细胞浸润

### 临床

- 亚急性症状,超过数周
- 皮质类固醇激素治疗,大于 50% 会复发(即使治疗)

- 卫星结节 (55%)
- 病灶边缘血管集束 (80%)
- 可形成空洞
- 网状间质改变 (<10%)
  - 与特发性肺纤维化或非特异性间质性肺炎表现重叠
  - 提示纤维化
- 在多发肺泡密度增高的患者的伴随表现
  - 带状密度增高影, 两种表现
    - 与支气管走行平行的指向胸膜的线状影
    - 胸膜下线, 与支气管无关
  - 胸腔积液少见 (10%), 量较小
  - 纵隔淋巴结肿大 (20%)
- 小叶周围表现
  - 实变勾勒出次级肺小叶的边缘
  - 可以形成拱形及多边形阴影延伸至胸膜表面, 像鱼鳞或屋顶的瓦片
  - 结节周边的实变不像肺水肿时小叶间隔增厚那样边界清晰锐利
  - 中下肺野为主
  - 50% 可见, 但对 COP 不特异
- 反晕征
  - 中心磨玻璃影被厚度至少 2mm 的密度较高的新月形 (半圆至圆形) 实变包绕
  - 亦称环礁征 (atoll sign)
  - 见于 20% COP, 但无特异性
    - 也见于淋巴瘤样肉芽肿病及副球孢子菌病

### 平片表现

- 平片
  - 与 CT 相比, 表现欠清晰
  - 局灶性或多灶性实变, 经抗生素治疗后保持长期存在; 形成慢性实变为该病的线索
    - 慢性实变定义为实变持续大于 30 天
  - 慢性实变鉴别
    - 细支气管肺泡细胞癌
    - 隐源性机化性肺炎
    - 肺泡结节病
    - 肺泡蛋白沉着症
    - 淋巴瘤或假性淋巴瘤
    - 慢性嗜酸性粒细胞性肺炎
    - 类脂质性炎
    - 慢性误吸

### 鉴别诊断

#### 慢性嗜酸性粒细胞性肺炎

- 通常位于上肺野 (COP 缺乏嗜酸性粒细胞)
- 结节, 非间隔线影, 网状影及细支气管周围分布更常见于 COP
- 小叶间隔线常见于慢性嗜酸性粒细胞性肺炎

#### 细支气管肺泡细胞癌 (BAC)

- BAC 不是主要位于胸膜下
- 通常为局灶性磨玻璃影为主

#### 结节病, 肺泡型

- 少数几个大的气腔肿块伴支气管充气征
- 易累及上肺野
- 常伴有对称性肺门及纵隔淋巴结肿大

#### 肺癌 (孤立性肿块)

- 机化性肺炎更常有
  - 与胸膜宽基底接触或以支气管为中心
  - 扁平的、椭圆形或斜方形的
  - 卫星病灶

#### 误吸

- 阴影不像 COP 那样慢性或靠近外周
- 主要发生于重力依赖区肺段
- 典型的常见病因: 食管运动功能紊乱、食管失迟缓、酗酒

#### 脂质性肺炎

- 类脂质性肺炎 CT 上在实变区内有脂肪密度
- 在 CT 上可以表现为“铺路石征”
- 类脂质吸入病史; 油性滴鼻剂, 矿物油

#### 肺栓塞

- 肺底外周多发性梗死 (与 COP 相同)
- 梗死可消失或演变为瘢痕 (线状)
- 通常伴有胸腔积液
- 已知的血栓栓塞的危险因素

#### 淋巴瘤

- 肺淋巴瘤通常继发于已知的病变

- 在其他淋巴结组,淋巴结肿大
- 非外周好发,通常以支气管为中心伴支气管充气征,与 COP 相似

## 病理

### 总体特征

- 总体病理评述:与名称相反,原发病灶位于肺泡,继而延伸至小气道
- 病因学
  - 特发性(定义)
  - 需要排除机化性肺炎表现(SOP)的其他原因
    - 感染(细菌、真菌、病毒及寄生虫)
    - 药物(胺碘酮,博来霉素,白消安,金盐,磺胺吡啶,他克莫司,可卡因)
    - 结缔组织病(皮炎-多肌炎、类风湿关节炎、干燥综合征、风湿性多肌病)
    - 移植(肺、骨髓、肝)
    - 炎性肠道疾病(溃疡性结肠炎、克罗恩病);但 COP 较支气管扩张(1.5%)少见
    - 血液系统疾病(骨髓增生异常综合征,白血病)
    - 免疫性/炎性病变(白塞病、常见各种免疫缺陷病)
    - 放疗,尤其是对乳腺的照射,发生率为 2.5%,发生于治疗后 9~16 个月
      - 误吸
- 流行病学
  - 发病率 1/100 000~2/100 000
  - 大多数患者为非吸烟者或曾吸烟者
  - 非常少见季节性病例(与生物化学性胆汁淤积有关)

### 大体病理及外科特征

- 肺结构保留(无纤维化)

### 镜下特点

- 细支气管腔及肺泡管内息肉样肉芽组织(马森小体)伴多种间质及气腔的单核细胞及泡沫状巨噬细胞浸润

## 临床

### 临床表现

- 常见体征/症状
  - 可能无症状,尤其是局限性
  - 亚急性;通常经几周的时间,症状会发生
  - 流感样病变
    - 发热(50%),若无发热有助于与细菌性肺炎鉴别
    - 干咳(70%)
    - 轻度劳力性呼吸困难(65%)
    - 体重减轻(60%)
  - 诊断常被耽搁数周至数月
  - 肺功能试验通常为限制性,也可以为限制性及阻塞性混合

### 人口统计学

- 年龄:典型的为 50~60 岁(但范围较大)
- 性别:男 = 女

### 自然病程及预后

- 通常时大时小;常使用抗生素数月,以治疗复发的肺炎

### 治疗

- 皮质类固醇激素为主要治疗手段
  - 通常在 24~48 小时症状改善
  - 平片完全消失需数周时间
  - 治疗需持续 6~12 个月
- 大于 50% 病例复发(虽然治疗)
  - 复发与初始治疗延误,并发轻度胆汁淤积及停药过快有关
  - 复发不影响预后
  - 网状影对美国固醇激素治疗反应不佳

## 诊断备忘

### 影像解释要点

- COP 实际上为排除性诊断,引起慢性多灶性气腔阴影的其他潜在原因也需要考虑

## 部分参考文献

1. Drakopanagiotakis F et al: Organizing pneumonia. Am J Med Sci. 335(1):34-9, 2008

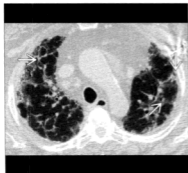
## 图集

典型的



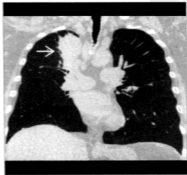
【左】横轴位 HRCT 显示反晕征(白开箭头), 环形实变影厚 2~3mm, 中心见磨玻璃影。【右】冠状位 HRCT 显示反晕征(白开箭头)。双下肺外周楔形实变区(黑直箭头)。

典型的



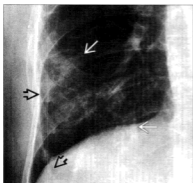
【左】横轴位增强 CT 显示小叶周边磨玻璃影(白直箭头)形成拱形。【右】横轴位增强 CT 显示小叶周边表现(白开箭头), 周围拱形影围绕小叶, 伴随表现包括胸膜下梯形样实变区及磨玻璃影(白直箭头)。

典型的



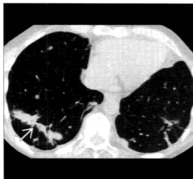
【左】横轴位增强 CT 显示右上叶局限性肿块样实变(白开箭头)。肿块边缘见支气管充气征(白直箭头), 与肺癌表现相似。肿块切除证实为隐原性机化性肺炎。【右】冠状位增强 CT 显示右上叶肿块样实变区(白直箭头), 其余肺正常。

典型的



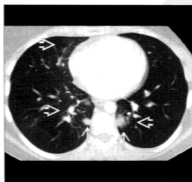
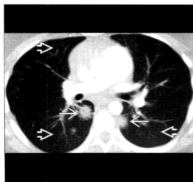
(左)正位片显示右下叶外带浅淡外周阴影(白直箭头)及胸膜下线(黑开箭头)。(右)横轴位平扫CT显示下叶局限性实变区(白直箭头),实变在左下叶形成带状影(白开箭头)。

典型的



(左)横轴位平扫CT显示右下叶另一带状实变区(白直箭头)。(右)冠状位平扫CT显示隐源性机化性肺炎致外带、胸膜下带状影(白开箭头)及多发外周的实变区(白直箭头)。注意嗜酸性粒细胞性肺炎也有胸膜下带状影。

典型的



(左)横轴位增强CT显示纵隔旁带状磨玻璃影(白开箭头)及局限性胸膜下肿块(白直箭头)。胸膜下肿块继发于放疗引起的机化性肺炎。(右)横轴位增强CT显示纵隔旁磨玻璃影(白开箭头)及内侧胸膜下实变区(白直箭头)。这位患者因霍奇金病行放射治疗。

典型的



(左)横轴位增强 CT 显示胸膜下局灶性实变(白直箭头)及磨玻璃影(白开箭头)。注意小叶周边实变(白开箭头)。(右)横轴位增强 CT 较下层面显示由于博来霉素毒性引起的隐性机化性肺炎,胸膜下三角形实变灶(白直箭头)。

典型的



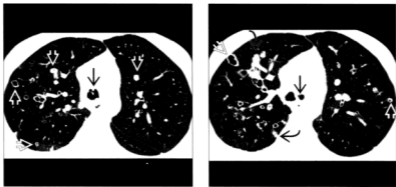
(左)横轴位增强 CT 显示支气管周围磨玻璃影(白直箭头)及小叶周围磨玻璃影(白开箭头)。(右)横轴位增强 CT 更下层面示支气管周围磨玻璃影(黑直箭头)及小叶周边拱形影(黑开箭头)。

典型的



(左)横轴位 HRCT 显示右上叶局限性实变区(白直箭头),亦见散在磨玻璃影(白开箭头)。(右)横轴位 HRCT 较下层面显示多叶的支气管周围实变影(白直箭头)。

## 气管支气管乳头状瘤病



横轴位 HRCT 显示结节环绕受累的气管(黑直箭头)。可见弥漫的双肺上叶空洞及实性结节(白开箭头)。

横轴位 HRCT 显示左主支气管内中央气道结节(黑直箭头)。空洞壁厚薄不一(白开箭头)。实性结节大小及形状不同(黑曲箭头)。

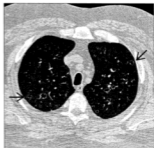
鉴别诊断:多发囊腔或空洞



转移,肺癌



Wegener 肉芽肿病



朗格汉斯细胞肉芽肿

### 术语

#### 缩略词及同义词

- 青少年发生的复发性呼吸性乳头状瘤病,成人发生的复发性呼吸性乳头状瘤病,人乳头状瘤病毒,侵袭性乳头状瘤病

#### 定义

- 由人乳头状瘤病毒引起的喉部结节,通常为自限性感染

- < 1% 种植至肺,称为侵袭性乳头状瘤病
- 有进展为鳞状细胞癌的风险(2%)

### 影像表现

#### 总体特征

- 最佳诊断线索
  - 喉气管及支气管结节
  - 多发实性及囊性肺结节
- 发病部位

## 要 点

## 术语

- 由人乳头状瘤病毒引起的喉部结节,通常为自限性感染
- <1% 播散至肺,称为侵袭性乳头状瘤病
- 有进展为鳞状细胞癌的风险性(2%)

## 影像学表现

- 最佳诊断线索:多发实性及囊性肺结节
- 横轴面背侧分布(靠重力播散)

## 主要鉴别诊断

- 转移
- Wegener 肉芽肿
- 肺气囊

- 冠状面位于肺门周围及中央区
- 横轴面位于背侧分布(重力播散)

- 大小:典型的直径 1~3cm
- 形态学:小结节为实性,较大的结节很可能形成空洞

## CT 表现

- 形态学
  - 气道结节
    - 光滑、实性、较大结节会有菜花样表现
    - 大小不一,可以阻塞气道
    - 气道壁通常不厚,无胸腔外气道受累
    - 气道结节不形成空洞
  - 肺结节
    - 实性、空洞性或囊性
    - 典型的肺结节为实性及空洞性
    - 较大结节更易形成空洞
    - 多发、双侧;可能几个至数百个结节
    - 几乎都伴有气道结节
  - 乳头状瘤可以有覆壁式生长,导致磨玻璃影至实变
    - 结节可以表现为晕征
  - 孤立性乳头状瘤较多发者少见
    - 最常见部位在叶或段的支气管,导致过度充气(活瓣原理)或肺不张及远端肺的阻塞性

- 淋巴管肌瘤
- 淋巴细胞间质性肺炎

## 病理

- 病毒也可引起皮肤疣、生殖器疣及宫颈瘤

## 临床

- 由于喉部受累,声嘶最常见
- 肺结节生长非常缓慢;通常以 10 年计

## 诊断备忘

- 缓慢生长的结节,突然增大或形态改变,必须警惕转变为鳞状细胞癌
- 对于年轻患者多发空洞,通常要评价气管是否有结节

## 肺炎

## ◦ 空洞壁

- 厚或薄壁,通常 2~3mm 厚
- 气-液平面少见;如果出现,提示重叠感染
- 结节可与邻近气道相通

## ◦ 演变

- 结节起初为实性,然后形成空洞;最后可成为薄壁囊肿
- 缓慢生长(以 10 年计)
- 不会自行消退
- 迅速生长的结节怀疑鳞状细胞癌

## • 分布

- 气管支气管结节沿壁任意部位分布(包括后壁)
- 肺结节可为小叶中央分布
- 肺结节通常簇状沿支气管血管分布
- 肺结节有肺门周围及肺背侧分布的倾向
  - 气道乳头状瘤肺野内的种植播散可能与重力有关

## • 并发症

- 空洞也见于鳞状细胞癌和肺脓肿,是乳头状瘤病常见的并发症
- 肺不张罕见,尽管乳头状瘤生长进入气道
- 支气管扩张为第二位并发症,由于反复支气管阻塞及感染所致



## 平片表现

- 平片:气道结节,即使显示,平片也常被漏诊
- 成像推荐

- 检查方案建议:定期复查,以发现演变到肺癌

## 鉴别诊断

### 转移

- 大小不一,边界清晰的结节
- 空洞常见于组织学鳞状细胞肿瘤或肉瘤
- 转移性气管肿块极少见

### Wegener 肉芽肿病

- 声门下狭窄但无结节
- 鼻窦或肾病变
- 空洞性结节通常较大

### 肺气囊

- 暂时的,通常在已知的损伤后(外伤、感染、碳氢化合物误吸);气管正常

### 淋巴管肌瘤

- 女性,随机分布的肺囊腔
- 无实性结节
- 乳糜胸常见,气管正常

### 朗格汉斯细胞组织细胞增多症

- 结节和(或)囊肿
- 倾向于中上肺野分布;气管正常

### 淋巴细胞间质性肺炎

- 25% 患者有干燥综合征
- 薄壁囊肿,气管正常

### 气管支气管软骨沉着症

- 气管结节不累及后壁膜部
- 结节可钙化
- 肺通常正常;可以引起阻塞性肺不张

## 病理

### 总体特征

- 病因学
  - 喉部人乳头状病毒感染,6 型及 11 型最常见
    - 病毒还可引起皮肤疣,生殖器疣及宫颈癌
    - 有上皮角质化的倾向
    - 95% 的病例累及喉,而整个呼吸道均易受损
  - 气道播散(侵袭性乳头状瘤)
    - 从感染的喉向气管、支气管及肺泡种植播散
    - <1% 种植播散至肺
    - 外科处理喉乳头状瘤增加播散的风险
    - 肺播散通常在儿童及青年明显
- 流行病学
  - 围产期性传播人乳头状瘤病毒
    - 危险因素:第一胎、阴道分娩、母亲年龄 <20 岁
    - 60% 的母亲有生殖器的人乳头状瘤病毒
    - 成人传播途径不详,可能为口-生殖器传播

### 大体病理及外科特征

- 无蒂的或乳头状病变伴鳞状上皮覆盖的血管核
- 气道乳头状瘤可能为外生性或内生性
- 菜花样或实性小结节

### 镜下特征

- 肺及喉病变由鳞状细胞构成
- 空洞见鳞状上皮
- 鳞状上皮可以通过覆壁式生长经 Kohn 孔在气腔之间播散

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状
  - 由于不危及生命,无特异性症状,通常长期未诊断
  - 由于喉受累,声嘶最常见
  - 哮喘及喘鸣可能被误认为哮喘
  - 呼吸困难、咯血、阻塞性肺炎取决于乳头状瘤的大小、数量及位置

- 其他体征 / 症状: 妊娠可有增长率增高
- 临床概要: 孤立性乳头状瘤; 常见于中老年重度男性吸烟者

### 人口统计学

- 年龄
  - 成年人发病率: 2/100 000
  - 双峰年龄分布
    - 18个月~3岁
    - 成人: 40岁
- 性别: 儿童: 男 = 女; 成人: 男 > 女

### 自然病程及预后

- 在年轻人通常为自限性疾病
  - 2% 扩散至喉的远端
  - 无并发症的喉乳头状瘤通常自行消退
- 肺结节生长非常缓慢; 以 10 年计
- 鳞状细胞癌发生率为 2%
  - 结节的任何变化都应该警惕恶变
  - 通常在乳头状瘤发病后, > 15 年后发生
  - 癌通常为多中心
  - 受辐射的患者, 癌变的几率增加 16 倍
- 播散性病变: 死亡是由于呼吸衰竭或危及生命的感染

### 治疗

- 通常为自限性感染, 不需治疗
- 喉镜检查: 诊断性活检对确定病毒类型有必要
- 激光消融, 喉或气道的病变
  - 平均一年需要 4 次, 儿童期通常需要 20 多次

- 两次手术之间短到 2 周并非不常见
- 病毒可以被气化; 外科手术人员必须小心病毒呼吸道感染
- 气管切除以减轻气道阻塞
  - 10% 的儿童需要; 成人很少需要
- 干扰素可以减低肿瘤的生长速度
  - 全身的或病灶内的直接注射
  - 抗病毒药物不能治愈但可以降低生长速度
- 戒烟
  - 烟草的致癌物与乳头状瘤病毒有协同作用, 进展为鳞状细胞癌

### 诊断备忘

#### 考虑

- 结节缓慢生长, 突然增大或形态改变, 必须警惕转变为鳞状细胞癌

#### 影像解释要点

- 在有多发空洞的年轻患者, 通常需评价气管结节

### 部分参考文献

1. Giménez A et al: Unusual primary lung tumors: a radiologic-pathologic overview. *Radiographics*. 22(3):601-19, 2002
2. Prince JS et al: Nonneoplastic lesions of the tracheobronchial wall: radiologic findings with bronchoscopic correlation. *Radiographics*. 22 Spec No(S215-30, 2002



## 图集

## 典型的



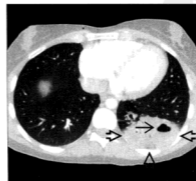
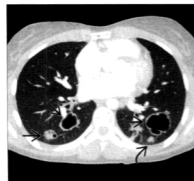
(左) 横轴位平扫 CT 显示不连续的气管结节(白直箭头), 累及前、侧及后壁。纵隔窗显示气管结节无钙化(未给出)。(右) 横轴位平扫 CT 显示左上叶以气管为中心的管状影(白直箭头)及结节影(白开箭头)。

## 典型的



(左) 横轴位 HRCT 显示散在薄壁囊腔(白开箭头)及肺结节(未给出)。(右) 气管支气管乳头状瘤患者的横轴位 HRCT 显示右下叶肿块增大(黑曲箭头)。细针穿刺活检示鳞状细胞癌。患者随后行右下叶切除术。

## 变异的



(左) 横轴位 HRCT 显示空洞性结节(黑直箭头), 部分形状不规则, 壁薄厚不均, 及实性结节(黑曲箭头), 代表乳头状瘤累及肺。(右) 同一患者的横轴位 HRCT 显示左下叶新发空洞性肿块(黑开箭头), 内见气-液平面(黑直箭头)。细针穿刺活检证实为青霉素耐药性葡萄球菌肺炎(MRSA)。



# 第三部分

## 肺

<b>先天性疾病</b>		过敏性肺炎,慢性 误吸	347 353
先天性肺气道畸形	169	<b>血管性病变、脉管炎及出血</b>	
叶内型肺隔离症	174	Wegener 肉芽肿病,肺	360
支气管闭锁	180	心源性肺水肿	367
原发性纤毛运动障碍	187	非心源性肺水肿	373
<b>感 染</b>		弥漫性肺泡出血	378
肺曲霉菌病,血管侵袭性	193	肝肺综合征	385
结核,原发后	200	肺动脉高压	390
脓毒性栓子	207	肺静脉闭塞性疾病	397
病毒性肺炎	214	肺毛细管性血管瘤病	402
社区获得性肺炎	221	动脉瘤畸形	405
肺囊虫肺炎, Jiroveci 肺炎	228	<b>炎 症</b>	
粟粒性结核	234	结节病,非纤维化性	412
<b>肺尘埃沉着症</b>		结节病,纤维化	419
硬金属病	241	系统性硬化病	426
滑石肺	246	类风湿性肺疾病	433
铍中毒	253	类风湿渐进性坏死性结节	440
硅沉着病,单纯型	257	多发性肌炎 - 皮炎炎	445
硅沉着病,复杂型	262	Erdheim-Chester 病	452
石棉沉着病	266	急性嗜酸性粒细胞性肺炎	459
<b>肿 瘤</b>		慢性嗜酸性粒细胞性肺炎	466
转移	274	强直性脊柱炎	473
弥漫性肺淋巴瘤	281	肺朗格汉斯细胞组织细胞增多症	475
淋巴瘤肌癌病	284	<b>代谢性或退行性病变</b>	
细支气管肺泡癌	291	淀粉样变性,肺	483
淋巴组织增生性异常	297	肺泡蛋白沉着症	490
<b>特发性间质性肺炎</b>		肺不张,球形	497
特发性间质纤维化	302	转移性肺钙化	504
非特异性间质性肺炎	309	肺骨化	509
弥漫性间质性肺炎	316	肺泡微石症	513
急性间质性肺炎	321	$\alpha_1$ 抗胰蛋白酶缺乏症	518
淋巴细胞间质性肺炎	326	全小叶型肺气肿	523
<b>误吸和吸入</b>		间隔旁型肺气肿	527
脂质性肺炎	333	<b>治疗并发症</b>	
过敏性肺炎,急性 - 亚急性	340	放射性肺炎	531
		药源性肺病	536

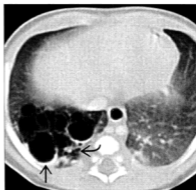


## 先天性疾病

## 先天性肺气道畸形



左肺后前位锥形 X 线束摄影片显示左肺下叶 1 型先天性肺气道畸形的局灶含气多囊腔结构。一个大的含气囊肿(黑直箭头)周围环以多个较小的含气囊肿。



横轴位增强 CT 显示右肺下叶 1 型先天性肺气道畸形(CPAM)之多囊结构。大的含气囊腔(黑直箭头)周围环以较小的囊腔(黑曲箭头)。囊壁较薄,无结节成分。

## 术语

## 定义

- 先天性肺气道畸形(CPAM)
  - 目前已认可的术语
  - 影响气管支气管树各级分支及其远端气道的一组疾病
- 先天性囊性腺瘤样畸形(CCAM)
  - 过时的术语
    - 一些病变并非囊状
    - 大部分病变并非腺瘤样
- CPAM: 伴有不同程度囊性变的异常肺组织肿块
- 腺瘤样: 描述腺样紧邻气道病变内表现的术语
  - 病变内细支气管、肺泡管和肺泡
  - 衬以立方上皮的气道
- 囊性: 描述气体或液体充填的支气管样或细支气管样表现的术语
- CPAM: 与气管支气管树相通; 典型者具有正常的

血供和静脉引流

## 影像表现

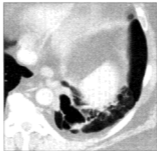
## 总体特征

- 最佳诊断线索
  - 胎儿、初生儿或婴儿的多房囊性肺病变
    - 过了婴儿期极少被诊断, 因为慢性炎症阻碍了明确的组织学诊断
- 发病部位
  - 通常累及单个肺叶
  - 可伴发其他先天性疾病
- 大小
  - 不定
    - 较大的病变可导致肺发育不全、胎儿水肿, 甚至胎儿死亡
- 形态学
  - 囊性 CPAM 最常见; 多房厚壁或薄壁囊腔

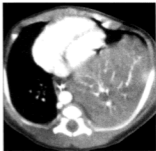
## 鉴别诊断:囊性和实性发育性肺疾患



先天性肺叶充气过度



叶内型肺隔离症



叶外型肺隔离症

## 要 点

## 术语

- 伴有不同程度囊性变的异常肺组织肿块

## 影像表现

- 单侧多房薄壁囊腔
  - 含气、含液或气-液平面
  - 较大囊腔周围环以较小囊腔
- 罕见实性肿块
- 对邻近结构有肿块效应
- 可伴发其他先天异常
- 可用超声或 MR 进行产前诊断

## 主要鉴别诊断

- 先天性肺叶充气过度
- 肺隔离症
- 支气管囊肿
- 神经母细胞瘤

- 放射学分类:大囊型,多数囊腔 >2.5cm;小囊型,多数囊腔 ≤ 2.5cm

- 实性 CPAM 罕见;为较大软组织肿块

## 成像推荐

- 最佳成像工具
  - 超声产前诊断
    - 单侧肺部多房囊性病変;可显示较大的囊腔
    - 罕见的,可有实性病変

## 病理

- 分类基于病変成分,反映气管支气管树各部分的形态学
- 1 型病変最常诊断

## 临床

- 新生儿儿进行性呼吸窘迫
- 可用超声产前诊断
- 在较大儿童及成人,由于伴有急性和慢性炎症,难以得到明确的组织学诊断
- 手术切除治疗
- 1 型病変预后良好

## 诊断备忘

- 婴儿单侧囊性或实性肺肿块
- 具备超声或 MR 产前诊断特征
- 一些病例出生后行胸部 CT 检查评价

- 一些病例于出生后行 CT 检查可进一步发现病変特征

## CT 表现

- 肺叶内多房囊性病変
  - 囊腔被薄或厚壁分隔
  - 囊腔大小不一
    - 较大的囊周围环以较小的囊
    - 2 型病変中囊腔大小均匀



- 病变内间杂有正常肺实质
- 含气、含液或气-液平面囊腔
  - 可一开始即为液性；滞留的胎儿期液体
- 肺叶内实性病变
  - 可取代肺叶或肺并形成肿块效应

### 平片表现

- 单侧透亮性肺部病变
  - 薄壁囊腔可不显示
  - 进行性膨胀；纵隔移位，肺不张
- 多房囊性病变
  - 多发薄壁囊腔
    - 含气、含液或气-液平面
  - 单个较大囊腔环以较小囊腔
  - 薄壁；厚壁来自液性成分和(或)邻近肺不张
  - 具有大小均匀的小囊腔的不均质气腔疾病；2型病变
- 均匀软组织病变
  - 囊性 CPAM；源于滞留液的实性表现

### 超声表现

- 产前超声检查
  - 胎儿胸部囊性肿块
    - 单个多分隔囊腔，多发囊腔
    - 囊腔大小不一
    - 系列超声检查；部分 CPAM 囊腔逐步减小
  - 胎儿胸部实性肿块
    - 产生回声；内部可含小的囊腔
  - 纵隔移位，羊水过多，胎儿水肿

### MR 表现

- 越来越多地用于胎儿畸形的产前诊断
  - 病变及其邻近结构的评价
  - 伴随畸形的评价
- 大囊和小囊型：1型及2型
  - 可显示稀疏的囊性成分
- 实性“腺瘤样”病变
  - 与正常肺组织相比呈高信号

### 鉴别诊断

#### 先天性肺叶充气过度

- 新生儿伴呼吸窘迫

- 出生后肺叶不断增大
- 左肺上叶 > 中叶 > 右肺上叶
- 过度透亮的增大肺叶，不伴囊变

### 肺隔离症

- 叶内型肺隔离症
  - 较大儿童及成人；反复感染
  - 可能系获得性病变；位于下叶
  - 多房性囊腔，环以实变或正常肺组织
  - 体循环供血；肺静脉引流
- 叶外型肺隔离症
  - 新生儿伴呼吸窘迫；可产前诊断
  - 先天性病变；累及单侧下半胸
  - 实性肿块；小的含液囊肿可代表2型局限性 CPAM
  - 体循环供血；体静脉引流

### 支气管源性囊肿

- 年轻患者；常有症状
- 先天性纵隔病变；罕见于肺内
- 肺中心单发含气或液性囊肿

### 病理

#### 总体特征

- 约占先天性肺疾病的25%
- 病因学：不明
- 流行病学：典型的病例于围产期即可诊断
  - 1/35 000~1/25 000 的妊娠中
- 伴发畸形
  - 2型病变：肾发育不全，心血管异常，叶外型肺隔离症和膈疝
  - 1型病变：有报道伴发细支气管肺泡癌
- 并发症
  - 死胎产
  - 胎儿皮下水肿或积水；母源性羊水过多
  - 肺发育不全

#### 大体病理及外科特征

- 0型
  - 累及全部肺叶，不能存活
  - 肺小而坚实
- 1型：大囊型

- 典型的累及单个肺叶
- 大的互相交通的囊腔,大小 1~10cm
- 大囊腔周围环以较小的囊腔
- 2型:小囊型
  - 病变较小;小囊腔,大小 0.5~1.5cm
- 3型:实性病变
  - 大的、坚实的、块状病变;可累及肺叶或全肺
- 4型:无衬覆(unlined)的囊性病变
  - 典型的累及单个肺叶;大的外周性薄壁囊腔

### 镜下特征

- CPAM 的分类:0 至 4 型
  - 根据主要病变成分,反映气管支气管树发育的阶段和区域
- 0型:气管和支气管起源、腺泡发育不良
  - 非常罕见
  - 支气管样结构,周围环以间质组织
- 1型:支气管和细支气管起源
  - 最常见类型;占全部病例的 60%~70%
  - 支气管和细支气管样结构,内衬以假复层纤毛柱状上皮
- 2型:细支气管源性
  - 占全部病例的 15%~20%;伴发其他畸形;可发生于叶外型肺隔离症内
  - 紧邻的扩张的细支气管样结构,内衬以立方状至低柱状上皮
- 3型:细支气管和肺泡管源性;腺瘤样病变
  - 占全部病例的 5%~10%;男性;母源性羊水过多发生率较高
  - 细支气管和肺泡管样结构,内衬以低柱状上皮
- 4型:末梢腺泡源性
  - 占全部病例的 10%
  - 囊内衬以扁平 1 型和 2 型肺泡上皮细胞
  - 由胸膜肺母细胞分化而来

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状
  - 急性进行性新生儿呼吸窘迫
  - 产前超声或出生后影像检查偶尔诊断
- 其他体征/症状
  - 生长迟缓,反复感染

- 胎儿皮下水肿或积水
- 肺发育不全和较大病变导致的死胎产
- 母源性羊水过多伴子宫大于胎龄

### 人口统计学

- 性别:女性略多
- 年龄:新生儿,足月儿和早产儿
  - 可产前诊断
  - 在成人和较大的儿童中较少诊断

### 自然病程及预后

- 0 型病变:不能存活
- 1 型病变:预后好
- 2 型病变:预后差,尤其是伴发先天性畸形
- 3 型病变:预后差
- 4 型病变:预后好

### 治疗

- 有症状者手术切除
- 多发无症状病变亦应切除
- 对伴发胎儿皮下水肿或积液的较大病变应行宫内切除或胸腔-羊膜腔分流术

## 诊断备忘

### 影像解释要点

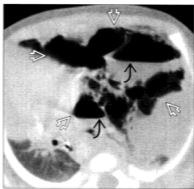
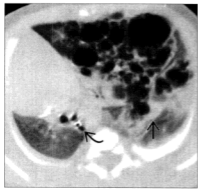
- 于围产期发现肺囊性病变应考虑 CPAM 的诊断
- 于围产期发现较大实质性肺病变应考虑 3 型 CPAM 的诊断

## 部分参考文献

1. Shimohira M et al: Congenital pulmonary airway malformation: CT-pathologic correlation. J Thorac Imaging. 22(2):149-53, 2007
2. Newman B: Congenital bronchopulmonary foregut malformations: concepts and controversies. Pediatr Radiol. 36(8):773-91, 2006
3. Levine D et al: Fetal thoracic abnormalities: MR imaging. Radiology. 228(2):379-88, 2003
4. Stocker JT et al: Congenital pulmonary airway malformation: a new name for and an expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Histopathology. 41(2):424-58, 2002
5. Hubbard AM et al: Fetal magnetic resonance imaging. Top Magn Reson Imaging. 12(2):93-103, 2001
6. Rosado-de-Christenson ML et al: Congenital cystic adenomatoid malformation. Radiographics. 11(5):865-86, 1991

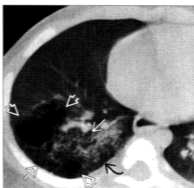
## 图集

## 典型的



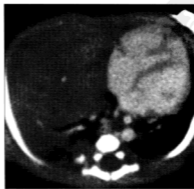
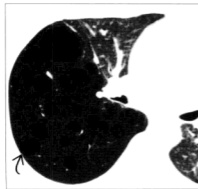
(左)横轴位平扫CT显示1型CPAM大的多囊结构,伴左肺增大及肿块效应。注意纵隔、气管支气管树及食管(黑曲箭头)向右移位。病变的高密度成分(黑直箭头)代表了含液囊肿。(右)一例1型CPAM的横轴位平扫CT显示大的、不均匀多囊病变(白开箭头),表现为多发内部气-液平结构(黑曲箭头)。CPAM在出生时可全部为液性充填。

## 典型的



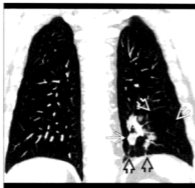
(左)一例呼吸窘迫新生儿的横轴位平扫CT显示左肺上叶多囊性1型CPAM伴一大的含气囊腔(黑曲箭头)。伴有较大囊腔的CPAM偶尔被误诊为肺内支气管源性囊肿。(右)横轴位平扫CT显示右肺下叶2型CPAM。几个较大囊腔(白开箭头)周围环以许多小囊腔(白直箭头)和正常肺实质(黑曲箭头)。

## 变异的



(左)一例出生时诊断为先天性肺叶过度充气的儿童的横轴位平扫CT显示过度透亮的右肺下叶含有大小不等的薄壁含气囊腔(黑曲箭头),代表伴发的1型CPAM。CPAM可伴发其他先天性疾病。(右)横轴位增强CT显示右肺一大的不均质的软组织肿块,对纵隔有肿块效应。病变为3型CPAM。

## 叶内型肺隔离症



增强 CT 冠状位重建示隔离肺(白直箭头)被过度透亮肺组织(白开箭头)包裹,并由穿过半侧膈肌的动脉(黑开箭头)供血。



横轴位增强 CT 显示邻近半侧膈肌的主动脉发出的小动脉(白直箭头)。

### 术语

#### 定义

- 吻合不良 (malinosculation): 4 种肺部成分(气道、动脉血供、静脉引流和实质)中一种或多种成分的先天性异常连接
- 肺隔离症代表无功能的肺组织与正常肺组织分离
  - 由体循环动脉供血
  - 与支气管的正常交通缺如
- 两种主要类型
  - 叶内型肺隔离症(90%)
    - 与正常肺组织共有脏层胸膜
  - 叶外型肺隔离症(10%)
    - 与正常肺组织有不同的胸膜
  - 交通性支气管肺前肠畸形是一种少见的隔离形式,通常见于叶外型

### 影像表现

#### 总体特征

- 最佳诊断线索:持续性左下脊柱旁阴影,伴有反复发作肺炎史

- 发病部位
  - 95% 位于下叶
    - 左下叶占 65%,右下叶占 55%
    - 后基底段 > 内基底段
- 大小:不定,但囊性病变更通常很大

#### CT 表现

- 肺隔离症特征
  - 囊状支气管扩张型
    - 囊可为单发或多发
    - 囊内含液体或气体(气-液平面)
    - 囊通常很大
  - 假肿瘤型
    - 有毛刺的肿块,类似支气管癌
    - 均匀的或不均匀的
    - 静脉注射造影剂后可强化
  - 气肿型
    - 仅有肺气肿
- 隔离肺边缘肺组织通常过度膨胀或气肿样
- 体动脉
  - 识别来自主动脉血供具有诊断意义
  - 动脉直径可达 1cm,通常存在内膜钙化
  - 未见供血体动脉不能排除诊断
  - 偶尔,隔离肺由多个小动脉(15%~20%)供应

## 鉴别诊断:叶内型肺隔离症



肺癌阻塞性肺炎



脂质性肺炎



动静脉畸形

## 要 点

## 术语

- 肺隔离症代表无功能肺组织与正常肺组织分离
  - 接受体循环动脉供血
- 叶内型肺隔离症(90%)
- 叶外型肺隔离症(10%)

## 影像表现

- 95% 位于下叶
- 持续的左下脊柱旁阴影,伴有反复发作肺炎史
  - 囊状支气管扩张型
  - 假肿瘤型
  - 气肿型
- 隔离肺边缘肺组织通常过度膨胀或气肿样
  - 无肺隔离的体动脉血供(称为Pryce 1型肺隔离症)
    - 仅有异常动脉
    - 下肺静脉突出
    - 下叶背段动脉起点远侧叶间动脉缺如
    - 支气管系统正常(无隔离)
- 肺动脉血供正常或缺如
- 经由下肺静脉引流
- 钙化和积液不常见

## 平片表现

- 邻近膈肌位于后基底段的下段脊柱旁的肿块或阴影
  - 边界可锐利、分叶或不清

- 体动脉
  - 起源:胸主动脉(75%)
  - 起源:腹主动脉(20%)
  - 动脉直径可达1cm,通常存在内膜钙化
- 通过下肺静脉引流

## 主要鉴别诊断

- 叶外型肺隔离症
- 经胸膜体-肺动脉吻合(假性肺隔离症)
- 慢性肺炎/脂质性肺炎
- 阻塞性肺炎/中央型支气管肺癌

## 临床

- 下叶相同部位持续的阴影应提高对此病的怀疑
- 通常并发肺容积减少
- 1/3的囊性肺隔离症内含气体或气-液平面
  - 没有实变或液体的局限性气肿有过描述但并不常见
- 慢性或反复发作的细菌性肺炎
  - 抗生素治疗后病变范围可减小,但不会消失
- 胸腔积液(4%)和钙化罕见

## MR 表现

- 可很好显示复杂的囊性、实性和纤维性成分
  - 根据液体的不同,囊腔可呈不同信号
    - T<sub>2</sub>WI 序列常呈较高信号
- 病变内出血在 T<sub>1</sub>WI 和 T<sub>2</sub>WI 序列上均呈高信号

### 血管造影表现

- 传统诊断手段, 现已被 CT 血管造影取代
- 用于栓塞供血动脉
- 供血动脉起源
  - 胸主动脉(75%)
  - 腹主动脉(20%)
  - 肋间动脉(5%)
  - 多起源(16%)
    - <3mm 的血管可能为多个供血动脉的 1 支
- 95% 由肺静脉引流
  - 5% 由体静脉引流, 常经由奇静脉、半奇静脉、上腔静脉或肋间静脉

### 鉴别诊断

#### 叶外型肺隔离症

- 先天性疾病, 通常出生在前 6 个月内出现
  - 与叶内型截然不同
- 伴发其他先天性畸形
- 来自主动脉的体循环供血
  - 80% 引流入体静脉, 而非肺静脉
  - 包埋于自身胸膜内, 与正常肺组织分离
    - 本质上属副肺
- 位于左侧者占 90%, 尽管可位于膈内或膈下

#### 经胸膜体 - 肺动脉吻合(假性肺隔离症)

- 体动脉横过胸膜粘连供血
- 可见肺动脉狭窄, 较少灌注的上叶由肋间动脉供应
- 胸膜动脉性红晕, 不见于肺隔离症
- 血管常在肿块表面纠结

#### 肺胎盘变形

- 病因不明
- 大的多房囊性肿块
- 组织学: 胎盘绒毛样结构
- 无异常动脉供血
- 伴发巨泡性肺气肿
- 错构瘤组织, 常含有脂肪

#### 慢性肺炎 / 脂质性肺炎

- 下叶的慢性实变, 如脂质性肺炎

- 无异常动脉供血

#### 动静脉畸形, 肺

- 单发或多发结节
- 有供血动脉和引流静脉
- 无异常动脉供血

#### 阻塞性肺炎 / 中央型支气管肺癌

- 中央型阻塞肿块造成的部分肺不张
- 无异常动脉供血

### 病理

#### 总体特征

- 病因
  - 起初均认为系先天性异常
    - 一些病例确系先天性, 但相信这些病例并不常见
  - 绝大部分可能是获得性的
    - 反复发作的或慢性肺炎导致的支气管阻塞
    - 炎症损害肺动脉对肺的供血
  - 慢性炎症引起体动脉血管寄生以维持肺实质活性
  - 进入肺的常见途径
    - 下肺韧带动脉(发自主动脉)供应内下脏层胸膜
    - 发自腹腔干动脉的膈动脉供应膈胸膜
  - 这个假设的病因较好地解释了发病时年龄较大、病变位于内基底段, 且伴发其他异常罕见
- 流行病学: 占全部肺畸形的 1%~5%

#### 大体病理及外科特征

- 紧邻正常肺组织, 为厚的纤维性脏层胸膜包被
  - 脏层胸膜与膈胸膜、纵隔胸膜和壁胸膜多处厚的粘连
- 体动脉供血和肺静脉引流
- 囊性和瘢痕性肺组织; 通常不与支气管相通
  - 隔离肺内的气体可能与不全性支气管阻塞或部分再通有关
- 厚的纤维性和实变的肺组织通常包绕液性囊腔
  - 囊腔内含血液、脓液或胶冻状物
- 囊腔似扩张的支气管, 可能来自阻塞性气道内积聚的分泌物

## 镜下特征

- 与支气管不相通
  - 支气管和细支气管被纤维和炎性细胞包绕
    - 局灶性孤立性支气管肺炎常见
- 起自主动脉的供血动脉常见粥样硬化改变,即使在年轻患者
  - 这些体循环血管主要由弹性纤维成分而非肌性成分构成,类似于肺动脉
- 鳞状细胞癌或腺癌灶罕见

## 临床

## 临床表现

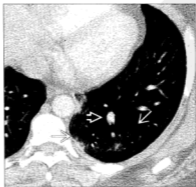
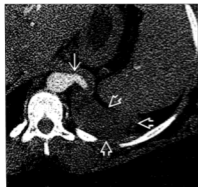
- 最常见体征/症状
  - 15%~20% 系无症状患者
  - 其余以慢性咳嗽、咳痰和反复发作的下叶细菌性肺炎为表现
    - 咯血为常见体征
    - 胸痛和(或)胸膜炎性痛
  - 下叶同一部位持续性不透光影的出现应提高对此病的怀疑
  - 在婴儿,由“左向右”分流而致的高输出衰竭虽罕见,却被充分认识

## 人口统计学

- 年龄:最常见于年轻人,50% 的患者 <20 岁

## 影像图集

## 典型的



(左)横轴位 HRCT 显示供应隔离肺(白开箭头)的一支供血动脉(白直箭头)。(右)横轴位 HRCT 显示在左肋脊角的主要为气肿的隔离肺(白直箭头)。注意引流的肺静脉(白开箭头)。

- 性别:男性 = 女性

## 治疗

- 有症状病变应行手术切除
  - 应行肺叶切除术而非肺段切除术,因为病变常跨越
- 影像检查应当寻找多发的血管,这在术前是首先要了解的
- 栓塞术被用于治疗血流动力学的分流,虽然由于持续的感染,病变仍需手术治疗

## 诊断备忘

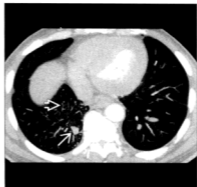
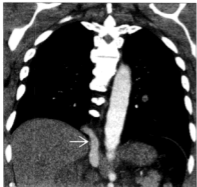
## 考虑

- 下叶肋椎区反复或持续的肺炎

## 部分参考文献

1. Clemente A et al: Use of multidetector CT angiography and 3D postprocessing in a case of pulmonary sequestration. *Clin Imaging*. 31(3):210-3, 2007
2. Kang M et al: Multidetector CT angiography in pulmonary sequestration. *J Comput Assist Tomogr*. 30(6):926-32, 2006
3. Ahmed M et al: Multislice CT and CT angiography for non-invasive evaluation of bronchopulmonary sequestration. *Eur Radiol*. 14(11):2141-3, 2004
4. Corbett HJ et al: Pulmonary sequestration. *Paediatr Respir Rev*. 5(1):59-68, 2004

变异的



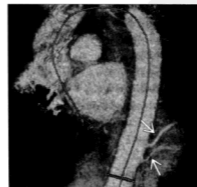
(左)冠状位增强 CT 显示一支起自腹腔干至右肺下叶的较大的异常血管(白直箭头)。(右)横轴位增强 CT 显示供应右肺下叶的异常体循环血管,大(白直箭头)和小(白开箭头)均有。周围的肺组织是正常的,并且体循环动脉供应区并无肺隔离。

变异的



(左)增强 CT 斜矢状位重建显示一支起自腹主动脉并进入肺内的较大的体循环动脉(白直箭头)。(右)斜矢状位增强 CT 显示供应正常肺组织的一支大的异常动脉(白直箭头)和一支较小的动脉(白开箭头)。

其他



(左)CTA 冠状位重建显示由一支体动脉(白直箭头)供应的左下叶隔离的肿块(白直箭头)。(右)CTA 容积重建显示起自主动脉并供应隔离肺的多支动脉(白直箭头)。



其他



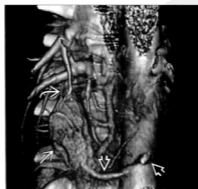
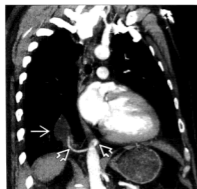
〔左〕横轴位增强 CT 显示叶外型肺隔离症。注意来自主动脉的动脉供血(白开箭头)。静脉引流至奇静脉(白直箭头)。〔右〕增强 CT 冠状位重建示静脉引流(白直箭头)至奇静脉。动脉血供来自主动脉(未显示)。诊断为叶外型肺隔离症。

典型的



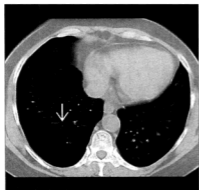
〔左〕横轴位增强 CT 显示右下叶的叶内型肺隔离肺(白直箭头)和来自主动脉的动脉供血(白开箭头)。〔右〕横轴位增强 CT 显示位于脊柱旁的较小肺隔离肺(白直箭头)与自内侧进入的动脉(白开箭头)。

典型的



〔左〕增强 CT 斜冠状位重建示来自主动脉且进入隔离肺(白直箭头)的一支异常动脉(白开箭头)。〔右〕增强 CT 斜冠状位容积重建示起自主动脉并通向隔离肺(白直箭头)的一支异常动脉血管(白开箭头)。静脉引流(白曲箭头)正常。

典型的



(左)横轴位平扫CT显示一局部性血管稀疏的过度透亮肺组织(白直箭头)。(右)横轴位平扫CT于最下层面示过度透亮的肺组织(黑直箭头)与可追溯至主动脉的血管(黑开箭头)。

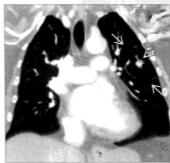
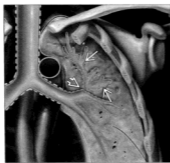
典型的



(左)横轴位平扫CT显示起自主动脉的血管(白直箭头)。(右)横轴位平扫CT于较下层面示过度透亮的肺组织(白直箭头)与一支水平走向的血管(白开箭头)。

## 支气管闭锁

冠状位图示左上叶尖段闭锁支气管(白开箭头)伴分支状支气管囊肿(白直箭头)。



段支气管闭锁患者的冠状位增强CT显示闭锁所致之局部性透亮区(白直箭头)与中央的黏液支气管囊肿(白开箭头)。

## 术语

## 缩略词及同义词

- 黏液囊肿

## 定义

- 段支气管先天性闭锁,其远端结构正常

## 影像表现

## 总体特征

- 最佳诊断线索:圆形、边界清晰的肺门周围肿块,远端肺过度膨胀
- 发病部位
  - 左肺上叶尖后段(50%)
    - 右肺上叶次之(20%),两下叶(15%),罕见于右肺中叶(<5%)
- 大小:支气管囊肿通常直径>1cm
- 形态学:支气管闭锁通常为段支气管,但也可为叶支气管或远侧亚段气道

## CT表现

- 三联症:支气管囊肿、过度透亮和灌注减少的肺段可诊断支气管闭锁
- 支气管囊肿
  - 由于内含黏液样物质可呈较低密度
  - 可含钙化
  - 无强化
  - 形态:管状、球状、分支状

- 支气管囊肿沿受累肺段的中轴线排列
- 支气管囊肿位于过度透亮肺组织内侧
- 楔形过度透亮肺组织围绕支气管囊肿
- 罕见体动脉供血(支气管-动脉吻合不良)

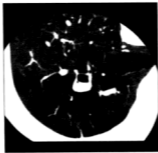
## 平片表现

- X线平片
  - 典型的三联症
    - 中心性结节或肿块代表闭锁支气管(支气管囊肿)远端的黏液栓塞
    - 受累肺段过度透亮
    - 受累肺段血管纹理稀疏,灌注减少
  - 支气管囊肿
    - 邻近肺门且边界清晰的圆形或管状分支状影(泪珠状、葡萄样的簇状、手指状表现)
    - 支气管囊肿指向肺门
    - 肿块远侧钝圆的角状突出(扩张支气管内的黏液栓塞)
    - 偶有气-液平面
  - 过度透亮的肺叶
    - 新生儿:闭锁支气管远端液性肺叶或肺段,逐渐为气体代替
    - 液体吸收在出生第一周内发生
    - 侧支通气由经肺泡内Kohn孔和不完全的叶裂的Lambert支气管肺泡通道
  - 回飞镖(Boomerang)征
    - 抛物曲线:过度膨胀的肺段与邻近正常肺组织的连接
  - 伴随表现
    - 肋骨发育不全、漏斗胸

## 鉴别诊断:局灶性透亮区



类癌



叶内型肺隔离症



囊性腺瘤样畸形

## 要 点

## 术语

- 先天性段支气管闭锁,其远端结构正常

## 影像发现

- 左上叶尖后段(50%),右上叶次之(20%),两下叶(各占15%),罕见于右中叶(<5%)
- 典型的三联症
  - 闭锁支气管(支气管囊肿)远端由黏液栓塞所致中心性结节或肿块
  - 受累肺段过度透光
  - 受累肺段血管纹理稀疏,灌注减少
- 支气管囊肿
  - 肿块远侧钝圆的角状突出(扩张支气管内的黏液栓塞)
  - 偶有气-液平面

## 超声表现

- 于子宫内即可发现
- 液体充填的上叶
  - 鉴别
    - 囊性腺瘤样畸形
    - 先天性膈疝
    - 支气管肺前肠畸形
    - 先天性肺叶气肿

## 核医学表现

- 肺通气-灌注扫描
  - 受累肺段低灌注
  - 受累肺段通气延迟,伴廓清延迟(空气滞留)

## 成像推荐

- 最佳成像工具:CT可显示支气管囊肿、气道解剖和远侧过度膨胀的肺组织及其他伴发异常
- 检查方案建议
  - 呼气相CT显示受累肺段充气过度加重
  - 多排CT对显示闭锁支气管的解剖结构是有用的

## 主要鉴别诊断

- 伴过度透光的黏液栓塞
- 先天性肺叶气肿
- 叶内肺隔离症

## 病理

- 继肺隔离症之后的第二常见的先天气管支气管畸形
- 对其发病机制的两种理论
  - 支气管芽的不连续细胞
  - 子宫内的血管损伤

## 诊断备忘

- 需除外缓慢生长的支气管内的肿瘤

## 鉴别诊断

## 伴充气过度的黏液栓塞

- 支气管闭锁
- 叶内型肺隔离症
- 肺内支气管源性囊肿

## 先天性肺叶气肿

- 无支气管囊肿
- 左上叶亦最常受累
- 充气过度的肺叶导致占位效应,伴纵隔移位远离受累肺叶
- 通常在伴呼吸窘迫的婴儿诊断

## 叶内型肺隔离症

- 可有远端肺充气过度
- 异常体动脉供血,常来自主动脉
- 最常见部位为左下叶脊柱旁

## 肺内支气管源性囊肿

- 常位于两肺下叶的内1/3处

- 可有远端肺充气过度
- 囊肿可含液、含气或二者均有(气-液平面)

### 动静脉畸形

- 异常供血动脉和引流静脉
- 结节随造影剂注入而强化
- 无支气管阻塞、无过度透亮或充气过度

### 黏液栓塞伴发的疾病

- 支气管内的病变
  - 支气管源性肺癌
  - 外源性压迫
  - 异物
- 炎性病变
  - 肺结核
  - 囊性纤维化
  - 哮喘
  - 变应性支气管肺曲霉病

### 变应性支气管肺曲霉病

- 伴黏液栓塞的中央支气管扩张
- 弥漫性而非局限性
- 主要累及上肺野
- 远端肺通常亦有异常
  - 小气道疾病:管样分支状影、充气过度

### 囊性纤维化

- 中央支气管扩张
- 双侧病变,通常上肺野较重,尤其是右上叶
- 可有黏液栓塞
- 远端肺组织通常亦有异常
  - 小气道疾病:管样分支状影、充气过度

### 孤立性肺结节

- 结节远端肺组织无过度充气
- 除非支气管内病变或结节压迫支气管,一般无黏液栓塞

### 类癌

- 肿块大小不如支气管囊肿大
- 远端肺组织通常并非膨胀过度而是膨胀不全

## 病理

### 总体特征

- 总体评述
  - 段支气管近端短的管腔闭塞
  - 远端肺组织的通气由侧方气体经不完全的叶裂而完成
  - 远端肺组织:正常的支气管结构,肺泡可正常或发育不全
- 病因
  - 对发病机制的两种学说
  - 支气管芽的不连续细胞
    - 认为在孕期第5周和第6周间发生
    - 发育中的细胞集簇与支气管芽不相通,但仍继续分支
  - 血管损伤
    - 认为于孕期第5周和第15周之间发生
    - 在子宫内,血管损伤可导致支气管损伤
- 流行病学:继肺隔离症之后的第二常见的先天性气管支气管畸形
- 伴发畸形:支气管源性囊肿、肺隔离症、先天性腺瘤样畸形、先天性肺叶气肿、肺静脉畸形引流、肺发育不全、心包缺损

### 大体病理及外科特征

- 闭锁支气管远端黏液性肺肿块形成
- 远端肺组织充气过度,但其他方面正常,无炭末色素沉着

### 镜下特征

- 无特异性表现,闭锁远端呈非特异性炎性改变

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状
  - 常无症状,成年才注意(50%)
  - 反复发作的感染史(近20%)
  - 受累肺段呼吸音减低或出现哮鸣音

- 其他体征 / 症状
  - 支气管镜检查通常对显示盲端的支气管无帮助
    - 若支气管内的病变不能排除的话, 支气管镜检查有所帮助

### 人口统计学

- 年龄: 任何年龄均可发病, 诊断时平均年龄为 22 岁
- 性别: 男性 : 女性 = 2 : 1

### 自然病程及预后

- 无已知的恶性变可能

### 治疗

- 无症状者不需治疗
- 对有并发症者须手术切除: 反复发作的肺炎或对正常肺结构有侵犯

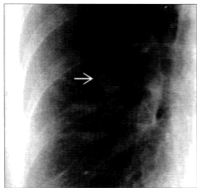
## 诊断备忘

### 考虑

- 除外缓慢生长的支气管内的肿瘤

## 图集

### 典型的



(左) 正位 X 线片示一串肺门周围结节(白直箭头)。(右) 横轴位平扫 CT 显示在过度充气肺组织(白开箭头)内侧并指向肺门的管状结节(白直箭头)。余肺正常。

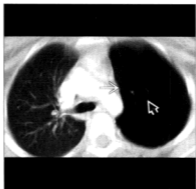
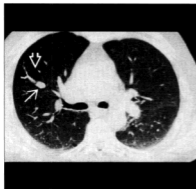
### 影像解释要点

- 三联症
  - 肺门周围结节或管状影
  - 受累肺段远端肺组织充气过度
  - 受累肺段血管减少

## 部分参考文献

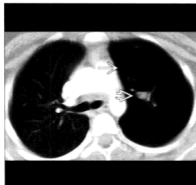
1. Castaner E et al: Congenital and acquired pulmonary artery anomalies in the adult: radiologic overview. *Radiographics*. 26(2):349-71, 2006
2. Kameyama K et al: Congenital bronchial atresia associated with spontaneous pneumothorax. *Ann Thorac Surg*. 82(4):1497-9, 2006
3. Okuda M et al: Lobar bronchial atresia demonstrating a cystic lesion without overinflation. *Eur J Cardiothorac Surg*. 30(2):391-3, 2006
4. Riedinger WF et al: Bronchial atresia is common to extralobar sequestration, intralobar sequestration, congenital cystic adenomatoid malformation, and lobar emphysema. *Pediatr Dev Pathol*. 9(5):361-73, 2006

## 变异的



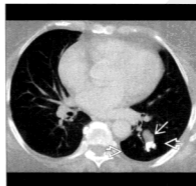
【左】亚段支气管闭锁患者的横轴位平扫CT显示右上叶邻近过度充气肺组织的管状结节(白开箭头),其远端黏液栓形成。【右】横轴位增强CT显示左上叶过度充气,血管稀疏(白直箭头)。支气管囊肿之尖端几乎不可见(白开箭头)。

## 变异的



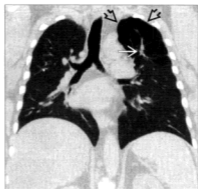
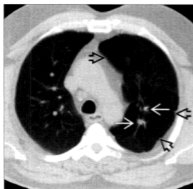
【左】横轴位增强CT显示左肺上叶血管稀疏(白直箭头)。左侧肺门上方的结节内含气-液平面(白开箭头)。【右】横轴位增强CT显示左肺上叶尖后段弥漫性过度充气,内部血管稀疏(白直箭头)。支气管囊肿内含气-液平面(白开箭头)。

## 变异的



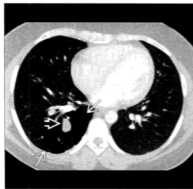
【左】横轴位平扫CT显示左肺下叶后基底段支气管闭锁所致之支气管囊肿(白直箭头),围绕支气管囊肿周围的肺组织充气过度(白开箭头),且支气管囊肿内含钙乳。【右】横轴位平扫CT显示支气管囊肿内含黏液栓性钙乳(白直箭头),围绕支气管囊肿周围的肺组织过度充气(白开箭头)。

典型的



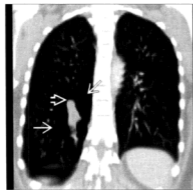
(左) 横轴位平扫 CT 显示左肺上叶(黑开箭头)尖后段过度透光, 血供减少。黏液栓(白直箭头)积聚于闭锁支气管远侧。(右) 冠状位平扫 CT 显示左肺上叶(白直箭头)尖后段支气管闭锁的左上叶过度透光(黑开箭头的典型的特征)。

典型的



(左) 横轴位增强 CT 显示于右肺下叶后基底段被过度充气的肺组织(白直箭头)包绕的支气管囊肿(白开箭头)。(右) 横轴位增强 CT 显示被过度充气的肺组织(白直箭头)包绕的支气管囊肿(白开箭头)。

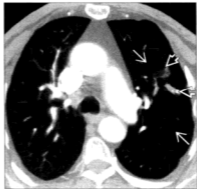
典型的



(左) 冠状位增强 CT 显示被楔形过度充气肺组织(白直箭头)包绕的管状支气管囊肿(白开箭头)。(右) 横轴位增强 CT 显示前段支气管(白曲箭头)及源于支气管闭锁的扩张支气管的外周性支气管囊肿(白直箭头)。

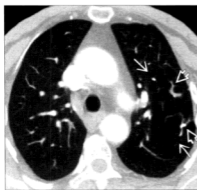


典型的



【左】横轴位增强 CT 最小密度投影重建亚段支气管(黑曲箭头)闭锁,伴支气管囊肿(白直箭头)形成。(右)横轴位增强 CT 显示局灶性透亮区(白直箭头)含曲张样黏液性支气管囊肿(白开箭头)。

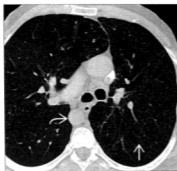
典型的



【左】横轴位增强 CT 显示局灶性透亮区(白直箭头)内含曲张样黏液性支气管囊肿(白开箭头)。(右)横轴位增强 CT 最小密度投影呈盲端的亚段支气管(白开箭头)。

## 原发性纤毛运动障碍

原发性纤毛运动障碍。Kartagener 综合征及细支气管炎患者的横轴位增强 CT 显示双侧大量的小叶中央结节(白直箭头)。注意右位的降主动脉(白曲箭头)。



Kartagener 综合征患者的横轴位增强 CT 显示右位心及基底部分严重的曲张样和囊状支气管扩张,伴有内部气-液平面(白直箭头),以及弥漫性支气管壁增厚。

## 术语

### 缩略词及同义词

- 原发性纤毛运动障碍综合征(PCD)
  - 包括全部导致纤毛缺陷和损害黏膜纤毛清除功能的遗传性疾病
- 同义词
  - 运动障碍性纤毛综合征、不动性纤毛综合征
  - 注意纤毛运动常存在但为异常

### 定义

- 原发性纤毛运动障碍综合征
  - 纤毛超微结构异常及由此导致的黏膜纤毛功能障碍和鼻窦肺疾病
  - 50% 的病例存在内脏位置异常(包括内脏转位及内脏不定位)
- Kartagener 综合征:占 50% 的 PCD
  - 内脏转位、鼻窦炎或鼻息肉病和支气管扩张三联症
  - 是 PCD 的一个亚型
  - Kartagener-Afzelius 综合征:Kartagener 描述鼻窦炎、支气管扩张和内脏转位;Afzelius 描述伴随不育症

## 影像表现

### 总体特征

- 最佳诊断线索:内脏位置异常、支气管扩张和鼻窦炎三联症

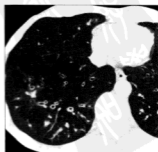
鉴别诊断:原发性纤毛运动障碍



囊性纤维化



ABPA



感染后支气管扩张

- 发病部位:支气管扩张偏向于中叶和下叶
- 大小:支气管扩张程度从轻度至重度
- 形态学:支气管扩张、支气管壁增厚和其周围气腔疾病

### CT 表现

- 支气管壁增厚
- 支气管扩张好发于舌叶、中叶及下叶
  - 严重程度不一:柱状、曲张样和囊状
  - 印戒征:支气管直径 > 邻近的肺动脉
    - CT 断面垂直于支气管长轴
    - “环”即扩张的支气管
    - “宝石”即相邻的肺动脉
- 扩张的气道内黏液栓塞
- 小叶中央结节和树芽征
- 支气管周围的气腔疾病
  - 磨玻璃影
  - 实变
- 呼气相 CT 呈马赛克密度,空气潴留
- 肺不张,常为段性
- 以前肺切除的表现
- 伴发疾病
  - 内脏位置异常
    - 内脏转位
    - 内脏不定位
  - 先天性心脏病
  - 鼻窦炎

### 平片表现

- 过度充气
- 支气管壁增厚

## 要 点

## 术语

- 原发性纤毛运动障碍;遗传性纤毛组织疾病,导致黏膜纤毛清除功能受损
- Kartagener 综合征:内脏转位、鼻窦炎、支气管扩张

## 影像表现

- CT 和 HRCT
  - 支气管扩张,支气管壁增厚
  - 小叶中央结节,树芽征
  - 黏液栓,支气管内气-液平面
  - 支气管周围的气腔疾病
- 平片
  - 过度充气
  - 支气管壁增厚,支气管扩张
  - 肺不张,实变
- 内脏转位或右位心(50%)

- 不同程度的支气管扩张
- 肺不张
- 实变,可反复发作
- 右位心和内脏位置异常
- 以前肺切除的表现

## 成像推荐

- 最佳成像工具
  - HRCT:影像诊断及评估支气管扩张的选择
  - 在 Kartagener 综合征患者,胸部 X 线片的异常可提示诊断
- 检查方案建议:充分吸气下行 10mm 间隔的或全肺容积的 HRCT

## 鉴别诊断

## 囊性纤维化

- 常染色体隐性遗传性疾病;外分泌腺异常分泌
- 白种人患者;典型者于童年即可诊断
- 反复发作的感染、哮喘、呼吸困难
- 上肺为主的重度的支气管扩张、黏液栓、支气管壁

## 主要鉴别诊断

- 囊性纤维化
- 变应性支气管肺曲霉病(ABPA)
- 感染后支气管扩张
- 免疫缺陷疾病
- Young 综合征

## 病理

- 纤毛超微结构和(或)功能异常

## 临床

- 男:女=1:1
- 典型的表现为儿童期出现,但许多患者自出生起即有症状
- 反复发作的鼻窦炎、耳炎和肺部感染;男性不育
- 经积极的预防和治疗后预后良好

增厚、马赛克密度

## 变应性支气管肺曲霉病(ABPA)

- 发生于哮喘或囊性纤维化患者
- 对曲霉菌的反应
- 哮喘、咳嗽、哮喘的加重
- 上叶为主的中心性支气管扩张
  - 黏液栓塞;可呈高密度

## 感染后支气管扩张

- 反复发作的肺部感染
  - 细菌性、分枝杆菌性,病毒性
- 肺部感染可致纤毛功能异常及气道黏液清除能力下降
  - 继发的细菌定殖和宿主反应可致不可逆的气道损害

## 免疫缺陷疾病

- 常见各种免疫缺陷、HIV/ 艾滋病
- 反复发作的肺部感染导致支气管扩张

## Young 综合征

- 气道黏液黏稠度异常

- 支气管扩张、鼻窦炎、不育症
  - 不育症继发于生殖道的功能性阻塞及精子转运异常

## 病理

### 总体特征

- 总体评述
  - 纤毛超微结构异常伴纤毛摆动频率异常
  - 纤毛方向异常
    - 可有正常的超微结构及摆动频率
    - 注意：暂时性纤毛方向异常可发生在气道感染和炎症
- 遗传学：常染色体隐性遗传；遗传异质性伴其他被描述基因型
- 病因学
  - 继发于纤毛结构和功能异常的黏膜纤毛清除功能受损
    - 导致肺部感染→气道破坏→肺部感染的恶性循环
    - 气道异常则易罹患复发性肺炎
- 流行病学
  - 估计发病率在新生儿中为 1/20 000~1/12 000
  - 真实发病率尚未知
- 伴发异常
  - 内脏位置异常
  - 先天性心脏病
  - 不育症

### 大体病理及外科特征

- 弥漫性支气管扩张
- 肺部感染
- 右位心，内脏位置异常

### 镜下特征

- 支气管炎，鳞状化生和溃疡形成
- 支气管壁纤维化并破坏
- 急性或慢性肺炎，机化性肺炎
- 电镜：纤毛超微结构缺陷
  - 动力蛋白臂、中心微管对、内套、放射状轮辐或连接蛋白环缺失

- 最常见：动力蛋白臂缺失

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状
  - 临床表现
    - 新生儿：呼吸窘迫，鼻炎，肺炎
    - 婴儿和儿童：咳嗽，哮喘，鼻漏，鼻吹气（nose blowing），耳炎，复发性肺炎
    - 年轻患者：复发性鼻窦、耳和肺部感染，男性不育
  - 慢性鼻窦炎，鼻息肉肉，伴听力损害的慢性分泌性中耳炎
    - 鼻窦手术史，增殖腺扁桃体切除术史，鼻息肉切除术史
  - 复发性肺部感染
    - 最常见培养出的病原体为流行性感胃病毒
    - 大部分感染由脑膜炎奈瑟菌和肺炎链球菌造成
  - 咳嗽、咳痰，哮喘，粗湿啰音，劳力性呼吸困难
  - 男性不育，女性生育力降低
  - 肺功能
    - 轻度至重度阻塞性异常
    - 混合阻塞性和限制性异常
  - 诊断：鼻刷拭活检
    - 功能研究：纤毛摆动频率的直接测量
    - 超微结构研究：电镜下对纤毛方向和纤毛超微结构的评估
  - 筛查：鼻一氧化氮（NO）的测量
    - PCD 患者呼出 NO 水平较低
- 其他体征/症状
  - Kartagener 综合征患者内脏位置异常
    - 23% 伴有内脏转位患者有 PCD
  - 罕见：食管闭锁、复杂性先天性心脏病、胆道闭锁、脑积水
    - 常伴发内脏位置异常

### 人口统计学

- 年龄
  - 典型的病例于儿童期或青少年期诊断

- 诊断时中位年龄为4岁
- 性别:无性别倾向

#### 自然病程及预后

- 新生儿即可受累
- 于儿童期末及青少年期诊断;干咳,哮喘或复发性感染
- 预后良好,尤其对早期诊断并积极治疗者

#### 治疗

- 积极的气道分泌物清除,严密的肺部物理治疗
- 针对常见肺部病原体应用预防性及生物特异性抗生素以预防支气管扩张
- 常见病原体免疫法
- 进展期疾病
  - 重度支气管扩张行外科手术治疗
  - 终末期肺病行肺移植

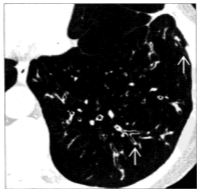
#### 诊断备忘

#### 考虑

- 对下列情况的鉴别诊断中应包括PCD

#### 图集

#### 典型的



(左)PCD患者的横轴位HRCT显示支气管扩张及支气管壁增厚。支气管管腔直径(白直箭头)大于相邻的肺动脉直径,导致支气管-肺动脉比例异常。注意肺部轻度的马赛克密度。(右)PCD患者的横轴位HRCT显示左下叶支气管扩张及支气管壁增厚。扩张的厚壁支气管(白直箭头)于肺外周不像正常那样逐渐变细。

- 自幼即出现慢性支气管感染的年轻患者
- 伴有内脏位置异常和支气管扩张的患者

#### 影像解释要点

- 年轻患者基底部支气管扩张伴或不伴内脏位置异常

#### 部分参考文献

1. Jain K et al: Primary ciliary dyskinesia in the paediatric population: range and severity of radiological findings in a cohort of patients receiving tertiary care. Clin Radiol. 62(10):986-93, 2007
2. Kennedy MP et al: High-resolution CT of patients with primary ciliary dyskinesia. AJR Am J Roentgenol. 188(5):1232-8, 2007
3. Kennedy MP et al: Primary ciliary dyskinesia and upper airway diseases. Curr Allergy Asthma Rep. 6(6):513-7, 2006
4. Berdon WE et al: Situs inversus, bronchiectasis, and sinusitis and its relation to immotile cilia: history of the diseases and their discoverers-Manes Kartagener and Bjorn Afzelius. Pediatr Radiol. 34(1):38-42, 2004
5. Biggart E et al: Primary ciliary dyskinesia syndrome associated with abnormal ciliary orientation in infants. Eur Respir J. 17(3):444-8, 2001
6. Cowan MJ et al: Disorders of ciliary motility. Am J Med Sci. 321(1):3-10, 2001

典型的



(左) Kartagener 综合征、内脏转位及原发性纤毛运动障碍患者的横轴位平扫 CT 显示右上叶轻度的支气管扩张(白直箭头)及右位的主动脉弓(白开箭头)。(右)原发性纤毛运动障碍患者的横轴位平扫 CT 显示中度的中央支气管扩张(白曲箭头)及支气管壁增厚。注意右位心及左位的水平裂(白开箭头)。

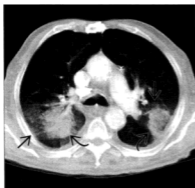
典型的



(左) PCD 及 Kartagener 综合征患者的横轴位平扫 CT 显示双侧底部重度的支气管扩张及支气管壁增厚。注意右位心及(左)中叶及右下叶体积缩小,右斜裂(白直箭头)向后内侧移位。(右) PCD 患者的横轴位平扫 CT 显示右位的脾脏(白直箭头)及左位的肝脏,与内脏转位及 Kartagener 综合征一致。

## 感 染

## 肺曲霉菌病, 血管侵袭性



横轴位增强 CT 显示典型的晕征表现, 较大圆形致密实变病灶(黑曲箭头)及周围磨玻璃密度(黑直箭头)。



横轴位 HRCT 显示典型的空气新月征表现(黑开箭头)。梗死的肺附着于正常肺组织内侧(白直箭头)。“肺球”在空洞内并不活动。

## 术语

## 缩略词及同义词

- 侵袭性肺曲霉菌病 (IPA)、慢性坏死性肺曲霉菌病 = 半侵袭性曲霉菌病

## 定义

- 侵袭性肺曲霉菌病
  - 组织侵袭, 或血管侵袭性或气道侵袭性; 典型的发生于中性粒细胞减少或中性粒细胞功能受损患者
- 半侵袭性曲霉菌病
  - 轻度免疫抑制患者的慢性肺部感染
    - 长期应用皮质类固醇, 恶性肿瘤, 糖尿病, 酒精中毒, 结节病

## 影像表现

## 总体特征

- 最佳诊断线索: 发热、中性粒细胞减少患者的暴发性肺疾病
- 发病部位
  - 侵袭性肺曲霉菌病, 无肺叶倾向性
  - 半侵袭性曲霉菌病, 上叶多发
- 大小: (多发) 结节从 6mm~3cm 不等
- 形态学: (多发) 肿块, 伴中心低密度征或晕征的实变

## CT 表现

- 血管侵袭性
  - 结节: 单发或多发, 典型的数量 <10 个
    - 6mm~3cm

## 鉴别诊断: 晕征



细菌性肺炎



黑色素瘤转移



隐源性机化性肺炎

## 要 点

### 术语

- 侵袭性肺曲霉病: 组织侵袭或血管侵袭或气道侵袭, 典型的发生于中性粒细胞减少或中性粒细胞功能受损患者

### 影像表现

- 结节, 单发或多发
- 低密度征: 中心低密度, 梗死所致
- 晕征; 较大的牛眼征, 周边环以较小的磨玻璃样密度
  - 磨玻璃密度对应的是边缘的出血
- CT 血管造影征: 结节边缘血管截断
- 空气新月征, 晚期征象, 中性粒细胞恢复后出现

### 主要鉴别诊断

- 晕征
  - 低密度征, 早期征象
    - 结节或实变内部呈中心低密度, 系梗死所致
    - 通常占病变的 50% 以上
  - 晕征, 早期征象
    - 肿块样肺实变或结节, 周围为磨玻璃密度
    - 大于晕征的牛眼征
    - 免疫抑制患者中高度提示侵袭性曲霉病
    - 在其他检查确认之前即可开始抗真菌治疗
  - CT 血管造影征

### 毛霉菌病

- 肺结核
- 细菌性脓肿
- 转移; 血管肉瘤

### 病理

- 菌丝侵袭血管或气道壁导致阻塞
- 60% 的免疫抑制患者的真菌性肺炎由曲霉病导致

### 临床

- 中性粒细胞减少为主要危险因素
- 一些患者需要手术, 尤其对大量咯血的治疗

- 周边的肺段动脉于结节边缘处中断
- 病变内部血管不可见
- 于 MIP 重建像上显示最佳
- 空气新月征, 晚期征象
  - 新月形的及最终的环状空洞形成
  - 梗死肺之碎片与邻近的肺实质分离 (肺隔离)
  - 对诊断价值有限, 最多 50% 的病例可见
  - 于恢复期及中性白细胞计数恢复中出现, 典型的出现于治疗开始后 2-3 周



- 可演变为聚集性曲真菌球或薄壁囊肿
- 典型的于2-3周内闭合
- 实变
  - 以胸膜为基底的楔形实变,类似梗死
  - 也可表现为低密度征
- 可越过筋膜间隙,侵袭胸膜、胸壁、肺动脉、心包、心脏、纵隔
- 气道侵袭性曲霉病
  - 较血管侵袭少见(30%)
  - 小叶中央结节,树芽征
  - 实变以气道为中心(支气管周围)
  - 侵袭性气管支气管曲霉病
    - 气管及中央支气管溃疡
    - 可伴发肺不张及实变
    - 有时可见于肺移植受体
- 半侵袭性曲霉病
  - 表现不一,可表现为缓慢生长的结节或表现为肺尖部实变灶,类似原发后肺结核
  - 进行性上叶空洞性实变,胸膜增厚
  - 可表现为曲真菌球
  - 可与原有肺气肿并存
- 胸腔积液,10%
- 可在肝脏、脾脏或肾脏表现为低密度,提示播散性疾病

### 平片表现

- 常为非特异性表现,新的单发或多性病变最好采用CT研究
- 侵袭性肺曲霉病
  - 最初,胸片可为正常
  - 肺部结节或实变区域可迅速进展
  - 空气新月征
    - 肺部结节或实变区内出现新月形气体聚集
    - 可进展为较大空洞及坏死灶
  - 可侵袭胸膜腔,导致脓胸或气胸
- 半侵袭性曲霉病
  - 类似原发后肺结核

### 成像推荐

- 最佳检查工具:HRCT可最佳地显示中心坏死、晕征、空气新月征
- 检查方案建议:对血管侵袭性者行MIP重建

## 鉴别诊断

### 晕征

- 感染
  - 毛霉菌病,念珠菌病,球孢菌病,隐球菌病
    - 念珠菌:累及小血管,随机分布
  - 肺结核,细胞内分枝杆菌
  - 伯内特立克次体
  - 单纯疱疹,水痘-带状疱疹,巨细胞病毒,黏液病毒
  - 细菌性脓肿,铜绿假单胞菌,军团菌杆菌
- 原发性肿瘤
  - 鳞状细胞癌,Kaposi肉瘤,细支气管肺泡细胞癌,腺癌
- 转移:血管肉瘤,Kaposi肉瘤,绒毛膜癌,骨肉瘤,黑色素瘤,葡萄胎,胃肠道恶性肿瘤
- 肺栓塞
  - 楔形实变或肺梗死
  - 非脓毒性或脓毒性栓塞
- 淋巴瘤组织增殖性疾病
- 嗜酸性粒细胞性肺疾病:血吸虫病,嗜酸性粒细胞增多综合征
- Wegener肉芽肿病
- 隐源性机化性肺炎
- 淀粉样变性
- 肺子宫内膜异位症
- 医源性损伤:经支气管活检,导管所致假性动脉瘤

## 病理

### 总体特征

- 总体评估
  - 在正常宿主,吸入的孢子迅速被吞噬或清除
  - 标志:吸入的孢子转变为菌丝并导致组织侵袭
    - 血管侵袭性(70%)
    - 气道侵袭性(30%)
- 病因学
  - 中性粒细胞减少为主要危险因素
    - 极高危:急性白血病,骨髓移植接受者
    - 长期应用激素,实体脏器移植

- 无其他易感因素的艾滋病患者不增加风险
- 大多数感染由烟曲霉菌造成
- 流行病学
  - 60% 免疫抑制患者的真菌性肺炎由曲霉菌引起
  - 侵袭性曲霉菌病也可在大量吸入后发生于正常宿主, 称作原发性曲霉菌病
- 支气管肺泡灌洗: 诊断率较低(30% 敏感性)
- 经胸肺活检及开胸肺活检

### 大体病理及外科特征

- 晕征
  - 牛眼征对应的是灰黄色的坏死中心
  - 磨玻璃密度对应的是出血边缘
- 新月征: 由中性粒细胞对坏死组织的吸收而形成的结节内空洞
  - 空气新月征内的坏死肺组织并非曲真菌球

### 镜下特征

- 曲霉菌系双相型真菌, 以两种状态存在, 即分生孢子(孢子)及菌丝
  - 分生孢子被吸入并转变为菌丝形式
- 血管侵袭性曲霉菌病: 菌丝侵袭血管壁, 导致血管阻塞
- 气道侵袭性曲霉菌病: 菌丝侵袭支气管壁, 导致细支气管炎及支气管肺炎

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状
  - 咳嗽、发热、寒战、呼吸困难、胸痛、咯血、体重下降
    - 发热可用皮质激素消退
- 临床概要
  - 中性粒细胞减少为最重要危险因素
  - 无预先存在的肺损伤
  - 诊断方法选择
    - 12% 的 HIV 感染患者痰培养阳性

### 人口统计学

- 年龄
  - 任何年龄, 取决于潜在的易感因素
  - 大多数半侵袭性曲霉菌病患者系中年

### 自然病程及预后

- 侵袭性曲霉菌病在数天至数周内进展
  - 早期诊断及积极治疗后结果较好
  - 起病有晕征者, 治疗效果好且生存率高
  - 死亡率 40%
  - HIV 阳性者预后差
- 半侵袭性曲霉菌病在数周至数年内进展
  - 通常预后较好, 一些患者无需治疗

### 治疗

- 药物治疗: 两性霉素 B 或伊曲康唑
  - 有效率: 50%~60%
- 卡泊芬净: 新研发作用于真菌壁的药物
- 一些患者需要手术, 特别对大量咯血的治疗
  - 适用于单侧局灶性病变
  - 术后风险包括出血、支气管胸膜瘘及脓胸

## 诊断备忘

### 影像解释要点

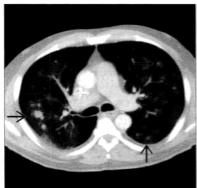
- 感染的演变: 结节(低密度征、晕征、血管造影征), 伴中性粒细胞恢复的空气新月征

## 部分参考文献

1. Bruno C et al: Comparison of CT features of Aspergillus and bacterial pneumonia in severely neutropenic patients. J Thorac Imaging. 22(2):160-5, 2007
2. Greene RE et al: Imaging findings in acute invasive pulmonary aspergillosis: clinical significance of the halo sign. Clin Infect Dis. 44(3):373-9, 2007

图集

典型的



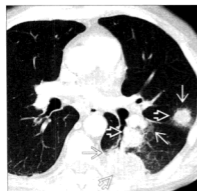
(左)横轴位增强 CT 显示侵袭性肺曲霉菌病的典型的 CT 表现:小而致密的结节伴周围的磨玻璃晕征(黑直箭头)。(右)同一患者的横轴位增强 CT 显示较大的磨玻璃样密度病灶(黑曲箭头)及小结节内早期的空洞(黑直箭头)。

典型的



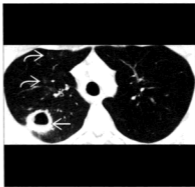
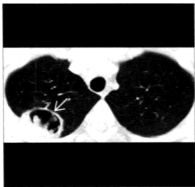
(左)横轴位增强 CT 显示外周实质密度伴磨玻璃晕(白直箭头)及空气新月征(黑直箭头)的典型的 CT 特征。(右)较低层面的横轴位增强 CT 显示伴空气支气管征的外周性肿块(白直箭头),边缘模糊的磨玻璃密度自肿块向外密度逐渐减低。

典型的



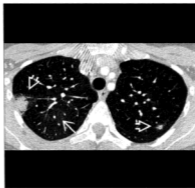
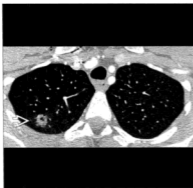
(左)更低层面的横轴位增强 CT 显示周围环绕以磨玻璃密度(白直箭头)的多发肿块(白开箭头)。(右)最下层面的横轴位增强 CT 显示右下叶周边环绕薄层磨玻璃影的病变(白直箭头)。

典型的



(左)横轴位 HRCT 显示曲霉病所致的空洞性病变,不规则厚壁空洞(白直箭头)内含叶状残留物。(右)同一患者的横轴位 HRCT 显示伴气-液平面的另一空洞(白直箭头),支气管中心性斑片结节影代表灶的气道感染或空洞内容物的支气管播散(白曲箭头)。

典型的



(左)横轴位增强 CT 显示空洞性结节(白开箭头),结节边缘呈淡的磨玻璃晕征。(右)更低层面的横轴位增强 CT 显示伴磨玻璃晕征的多发结节(白开箭头),孤立的磨玻璃影(白直箭头)与肿块相分离。

典型的



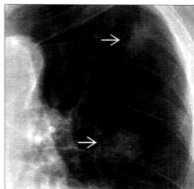
(左)横轴位平扫 CT 显示右下叶局灶性实变(白开箭头)伴空气支气管征且被磨玻璃影环绕。(右)更低层面的横轴位平扫 CT 显示实变肺组织(白开箭头)更似肿块,半晕征大于邻近的磨玻璃晕征。

典型的



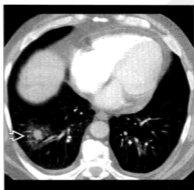
(左)横轴位增强CT显示右肺上叶边界不清的实变肺组织(白开箭头)被不同密度的磨玻璃影(白直箭头)环绕。(右)增强CT冠状位重建示实变肺组织更似肿块(白开箭头)且为磨玻璃影(白直箭头)环绕。病变系孤立性。

典型的



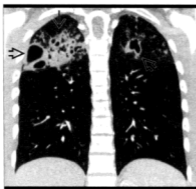
(左)冠状位大体病理示曲霉菌感染病灶(白曲箭头)下方新月形空洞(黑开箭头)。(右)正位放大胸片显示左肺上叶边缘不清的密度增高影(白直箭头)。

典型的



(左)横轴位增强CT显示左肺上叶病灶之一(白开箭头),中心高密度伴周围磨玻璃晕征。(右)更低层面的横轴位增强CT显示侵袭性曲霉菌病另一病灶,中心高密度灶(白开箭头)和周围磨玻璃晕征。

## 结核, 原发后



冠状位增强 CT 显示肺部背侧实变(黑直箭头)及大小不一的厚壁空洞(黑开箭头)。



同一患者的横轴位增强 CT 显示右下叶背段的支气管扩张(白直箭头)。小叶中央结节(黑曲箭头)代表支气管播散。

### 术语

#### 缩略词及同义词

- 结核(TB), 原发后结核、再活动性(reactivation)结核、短期内复发性(recrudescence)结核

#### 定义

- 不活跃细菌(结核分枝杆菌)的感染, 常呈复发性经过, 伴纤维化、钙化及淋巴结肿大
  - 随病程不同而表现不同
    - 原发性结核, 初次感染
    - 粟粒性结核, 暴发性感染
    - 原发后结核, 复发性感染

### 影像表现

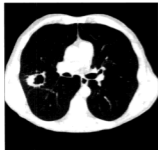
#### 总体特征

- 最佳诊断线索: 纵隔淋巴结增大, 环状强化
- 发病部位: 上叶尖段或后段, 下叶背段(90%)
- 形态学
  - 组合
    - 实变 + 空洞 + 支气管播散

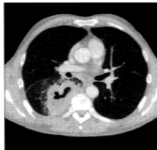
#### CT 表现

- 形态学
  - 实变(100%)
    - 小叶大小和支气管周围
  - 空洞(50%)
    - 壁厚薄不一: 厚壁 > 薄壁, 形状可不规则
    - 气-液平面少见
    - 常为实变肺所环绕
  - 支气管播散
    - 结节: 小叶中央玫瑰花瓣样(腺泡样), 界限不清, 大小 2~10mm
    - 树芽征
    - 支气管壁增厚
  - 受累肺容积减小
    - 常由纤维化所致(30%); 结构扭曲、支气管扩张、肺气肿
- 分布
  - 常呈段性分布
  - 上叶尖段和后段、下叶背段
  - 支气管播散: 坠积肺叶
- 淋巴结肿大(30%)
  - 典型的表现: 中心低密度伴周围环状强化
  - 平均直径为 3cm

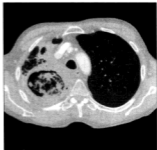
## 鉴别诊断:空洞性肺疾病



原发性肺癌



肺气肿



放射后坏疽

## 要 点

## 影像表现

- 纵隔淋巴结增大,环状强化
- 实变(100%)
  - 小叶大小和支气管周围
- 空洞形成(50%)
  - 壁厚薄不一:厚壁 > 薄壁,形状可不规则
- 支气管播散
  - 结节:中小叶中央玫瑰花瓣样(腺泡样),界限不清,大小2~10mm
  - 树芽征
- CT更具特异性(环状强化的淋巴结)且对活动性病变更敏感(支气管播散征象)

## 主要鉴别诊断

- 慢性真菌感染
  - 胸腔积液(20%)
    - 通常较少;若含气,应考虑合并支气管胸膜瘘
    - 在进展性空洞病变,胸膜增厚常见
- 演变
  - 有效治疗后,实变和结节通常可在9~12个月内消退
    - 随受累肺组织容积的减小,增加纤维化征象可增加
  - 肺内钙化(Ghon 病变)及淋巴结钙化(Ranke 综合征)可由先前原发性病变所致

- 强直性脊柱炎
- 进行性大块纤维化(PMF)

## 病理

- 位于巨噬细胞内的抗酸杆菌,系专性需氧菌

## 临床

- 慢性非特异性症状:咳嗽、低热、全身乏力、体重减轻

## 诊断备忘

- 原发后结核患者的支气管肺癌(瘢痕癌)通常为进展期,因为病变表现或进展皆被认为系结核所致

- 活动性病变与非活动性病变
  - 活动性
    - 支气管播散征象
    - 空洞
    - 实变
  - 非活动性
    - 需6个月以上的静止期
- 并发症
  - 支气管胸膜瘘
  - 空洞内腐生性足分枝曲霉菌寄生

- 纤维化和收缩牵引可致继发性支气管闭塞
- 支气管狭窄
- 支气管结石,钙化的肺门或纵隔淋巴结侵蚀至支气管内
- 纤维性纵隔炎
- 脓胸,可侵犯纵膈(自溃性脓胸),可累及乳房(结核性乳腺炎)
- 可累及脊柱[波特(pott)病]
- 累及心包可致缩窄性心包炎
- 咯血可由 Rasmussen 动脉瘤、真菌球、支气管扩张或支气管结石症所致
- 在免疫抑制患者,可进展为
  - 粟粒性疾病:大量均匀分布的 2~3mm 结节,提示血源性播散
  - 成人呼吸窘迫综合征
  - 胸腔外播散至乳房、脊柱、肾、脑膜、骨
- 艾滋病患者的原发后结核
  - 当 CD4 计数 <200/mm<sup>3</sup> 时,将呈原发性结核表现,缺乏空洞,且不能形成肉芽肿
  - 气腔实变、粟粒性播散、淋巴结肿大、胸腔积液
  - 无肺叶分布倾向
- 诊断准确性(90%)

### 平片表现

- 原发性:1 个肺叶的气腔实变;可呈叶性或段性,任何肺叶
  - 若未治疗,能播散至其他肺叶(支气管源性播散)
  - 空洞不常见
  - 伴或不伴淋巴结肿大;单侧肺门或纵隔淋巴结肿大,可仅表现为淋巴结肿大
  - 胸腔积液常见,可为少量或大量
- 粟粒性:弥漫的、微小的、相对界限清晰的、均匀分布的结节,直径 2~3mm
  - 平均分布,但慢性病变时上叶可显得更多、更大
  - 多肺叶受累,无淋巴结肿大或胸腔积液
- 原发后结核
  - 气腔实变、空洞、纤维化、牵拉、变形、支气管播散至坠积的肺组织、腺泡结节影
  - 上叶的尖段和尖后段及下叶的背段

### 成像推荐

- 最佳成像工具
  - 胸部 X 线片用于初次检出,通常足以监测治疗

的效果

- CT 更具特异性(环状强化的淋巴结)且对活动性病变更敏感(支气管播散征象)
- 检查方案建议
  - 咯血患者需行 CT 血管造影以确定出血部位
  - 常见原因
    - 与支气管扩张、伴足分枝菌病的空洞有关
    - 空洞所致的肺动脉瘤(称作 Rasmussen 动脉瘤)
  - 亦有助于确定支气管动脉栓塞部位

## 鉴别诊断

### 慢性霉菌感染

- 组织胞浆菌病、球孢子菌病、孢子丝菌病类似原发后结核

### 强直性脊柱炎

- 伴有脊柱改变,结核必须通过培养而除外

### 进行性大块纤维化(PMF)

- PMF 肿块可形成空洞,常位于上叶
- 相应的职业接触史
- 结核的发病率增高,结核必须通过培养而除外

### 结节病

- 晚期结节病类似伴空洞和纤维化的原发后结核(不伴淋巴结肿大)

### 支气管肺癌

- 空洞最常见于鳞状细胞癌

## 病理

### 总体特征

- 总体评述
  - 分枝杆菌感染所致之干酪性肉芽肿
  - 原发性结核
    - 初次接触 4~10 周后出现迟发型过敏反应,随后 PPD(+)
    - 肺炎伴干酪性坏死和区域性淋巴结炎
    - 肺部病灶可演变为结核瘤



- 原发后结核
  - 速发型过敏反应、肺炎、空洞形成
  - 表现各异：瘢痕形成、变形、支气管扩张、支气管狭窄、囊肿、肺大疱
- 病因学
  - 细胞免疫受损患者易感性增高
    - HIV 阳性患者、老年人、囚犯、贫困人口及无家可归者
- 流行病学
  - 全世界发病率增高，部分系由于 HIV 感染
  - 全世界每分钟有 4 人死于本病
  - 就感染死亡率而言仅次于艾滋病

### 镜下特征

- 位于巨噬细胞内的抗酸杆菌，为专性需氧菌

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征 / 症状
  - 感染常为亚急性，患者可无高热
    - 诊断时即可为进展期
  - 慢性非特异性症状：咳嗽、低热、全身乏力、体重减轻
  - 肺炎，常规抗生素治疗无效

### 自然病程及预后

- 原发病变呈自限性，多年以后可复活
- 预后各异，有赖于细菌的抗药性及患者的健康状况

## 治疗

- 对空洞性病变或抗生素治疗前痰涂片显著阳性者应行呼吸道隔离
- 根据敏感性选择抗结核药
  - 结核抗药性的公共卫生问题
    - 不恰当治疗增加抗药性
    - 在许多欠发达国家，需要复合的多药治疗方案
  - 疗效较差→考虑艾滋病或耐药性结核
- 胸腔积液（胸膜炎）并不需要置管引流，将随治疗而吸收
  - 结核性脓胸须置管引流
- 咯血则须支气管动脉栓塞或手术治疗
- 对慢性感染病例，必要时可手术切除

## 诊断备忘

### 考虑

- 原发后结核伴上叶结节或管状影

### 影像解释要点

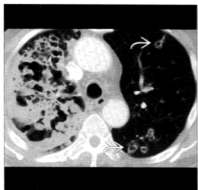
- 原发后结核患者的支气管肺癌（瘢痕癌）通常为晚期，因为病变表现与进展皆被认为系结核所致

## 部分参考文献

1. Jeong YJ et al: Pulmonary tuberculosis: up-to-date imaging and management. AJR Am J Roentgenol. 191(3):834-44, 2008
2. Sakuraba M et al: Coexistent lung carcinoma and active pulmonary tuberculosis in the same lobe. Ann Thorac Cardiovasc Surg. 12(1):53-5, 2006

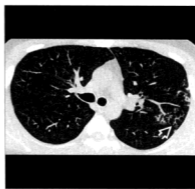
## 图集

### 典型的



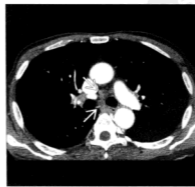
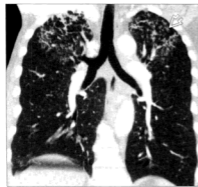
(左)横轴位增强 CT 显示右上叶进展性空洞病变及左肺较小的空洞(白曲箭头),诊断为右肺上叶原发后结核,伴左肺的支气管播散。(右)横轴位平扫 CT 显示右肺上叶尖段及后段的单侧实变病灶,伴偏心性空洞(白直箭头),空洞壁厚薄不一,其外部边缘不规则,内部边界光整。

### 典型的



(左)横轴位平扫 CT 显示原发后结核的典型 CT 特征,上叶气腔阴影(白直箭头)和伴小叶中央结节的周围支气管播散(白开箭头),支气管播散提示活动性病变。(右)同一患者的横轴位平扫 CT 显示左肺上叶树芽征(白开箭头)代表支气管播散,系原发后结核的典型 CT 特征。

### 典型的



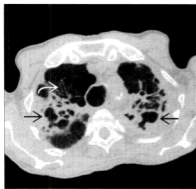
(左)增强 CT 冠状位重建示双肺尖阴影和多发小的小叶中央结节(白开箭头),小叶中央结节向肺底数量逐渐减少。(右)同一患者的横轴位平扫 CT 显示纵隔轻度增大的淋巴结(白直箭头),淋巴结肿大(未显示)可呈现中心低密度及边缘强化的特征。

## 典型的



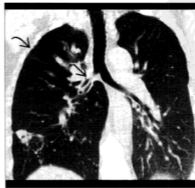
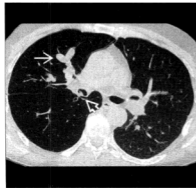
【左】横轴位 HRCT 显示大的厚壁空洞(黑直箭头)的典型特征,气管扩大(白开箭头)不常见,与纤维化肺疾病有关,系周围肉芽肿的破坏所致。【右】同一患者的横轴位 HRCT 显示胸膜外脂肪密度增高(白曲箭头)的典型的 CT 征象,源于邻近的活动性感染。注意实质小钙化灶(黑直箭头)。

## 典型的



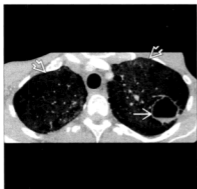
【左】横轴位 HRCT 显示上叶坏死性实变伴不规则厚壁空洞(黑直箭头)及支气管扩张(白曲箭头)的典型征象。【右】同一患者的 CT 冠状位重建示双肺上叶实质及胸膜瘢痕形成(黑曲箭头)。注意肺门上提(黑开箭头),由于纤维化导致的容积减小。

## 变异的



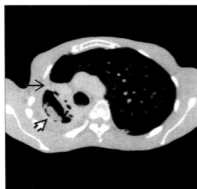
【左】横轴位平扫 CT 显示结核所致气道狭窄的不同 CT 征象。注意积液栓(白直箭头)及右肺上叶主支气管内的充盈缺损(白开箭头),右肺过度透亮且容积大于左肺。【右】同一患者的 CT 冠状位示右主支气管狭窄(黑直箭头)及过度透亮的右肺(黑曲箭头),支气管捕散可最终痊愈,而导致狭窄。

变异的



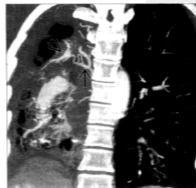
[左]横轴位增强 CT 显示左上肺上叶结核所致的伴气-液平面的孤立性空洞(白直箭头)。在该例多发感染的艾滋病患者,尚可见肺囊虫所致的弥漫性磨玻璃影(白开箭头)。(右)同一患者的增强 CT 冠状位重建示磨玻璃影(白开箭头)及不规则的薄壁空洞(白直箭头)的分布。

典型的



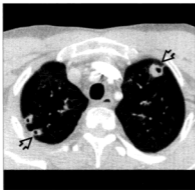
[左]陈旧结核和咯血患者的横轴位增强 CT 显示结核并发的典型特征,注意较小的右肺(自截肺, Autopneumectomy)和多发空洞病变中的一个伴有真菌球(黑开箭头)。前联合线显著向右移位(黑直箭头)。(右)同一患者的增强 CT 冠状位重建示上叶空洞内的真菌球(黑直箭头)及基底部的支气管扩张(黑曲箭头)。

典型的

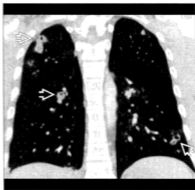


[左]同一患者的冠状位增强 CT 显示胸膜外的脂肪水肿,其邻近上叶空洞,后者内含真菌球(黑直箭头)。(右)同一患者的冠状位 MIP 示支气管动脉(黑直箭头)及肺动脉分支(黑开箭头)增粗。咯血可源于 Rasmussen 动脉瘤(未显示),即肺动脉瘤,伴真菌球的空洞及支气管扩张。支气管动脉分支被栓塞,咯血停止。

## 脓毒性栓子



横轴位增强 CT 显示源于脓毒性栓子的多发周围性厚壁空洞结节(黑开箭头)。



横轴位增强 CT 冠状位重建示空洞结节的分布及数量(白开箭头)。

## 术语

## 定义

- 脓毒性栓塞由化脓性感染物随血流移动栓塞至肺而造成

## 影像表现

## 总体特征

- 最佳诊断线索:多发结节影,迅速进展为空洞性结节
- 发病部位:底部及肺外周
- 大小:通常较小(直径<3cm)
- 形态学:结节较楔形密度影更常见

## CT 表现

- 形态学
  - 结节
    - 尽管结节可生长很大,但大部分结节直径<3cm
    - 边界不清楚,可出现晕征
    - 25%可见空气支气管征
    - 每个患者的结节平均数量为15个

- 楔形密度影

- 外周不均匀密度
- 增强后边缘可强化
- 每个患者楔形密度影平均数量为6个

- 空洞(50%)

- 结节比楔形密度影更常见
- 空洞壁厚薄不一(反映了演变的阶段)
- 通常无气-液平面形成

- 分布

- 于肺底部更常见(反映了血流的重力依赖性)
- 双侧分布,右肺结节较左肺多
- 外周分布(距胸膜2cm范围内)(90%)

- 供血血管征

- 60%~70%的患者可见血管直接通向结节边缘
- 多排 CT 重建示血管征,通常代表肺静脉到邻近结节的路径

- 演变

- 迅速形成空洞,典型的于24~48小时
- 结节常处于空洞的不同阶段:无壁至薄壁
- 每天可在数量或表现上有所变化(大小或空洞的程度)
- 吸收:抗生素治疗后可彻底吸收,也可残留较小的线性或结节性瘢痕

- 肺动脉

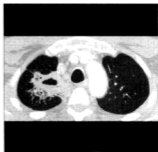
鉴别诊断:空洞性结节



Wegener 肉芽肿病



转移



肺脓肿

要 点

术语

- 脓毒性栓塞由化脓性感染物随血流移动栓塞至肺而造成

影像表现

- 结节或楔形密度影
  - 通常较小(直径 < 3cm), 数量较少
  - 位于基底部和外周
- 空洞(50%)
  - 空洞在结节内比楔形密度影更常见
  - 迅速形成空洞, 典型的于 24~48 小时
  - 结节常处于空洞的不同阶段: 无壁至薄壁
- 可见的栓子特别罕见
- 胸腔积液(70%)
- 在血培养阳性之前, CT 可见异常
  - 可见的栓子特别不常见
- 淋巴结肿大(20%)
- 胸腔积液(70%)
  - 可为双侧或单侧
  - 通常量较少; 若为多房状, 应考虑脓胸
- 心脏
  - 可见瓣膜赘生物, 特别当行门控检查时
- 留置中心导管或起搏器导联为常见来源
  - 严密检查粘连的血凝块(可为感染的来源)

主要鉴别诊断

- 肺栓子
- 肺脓肿
- 转移

病理

- 脓毒性栓子的来源
  - 留置静脉导管
  - 牙周病
  - 皮肤感染

临床

- 诊断前症状持续中位时间: 18 天

诊断备忘

- 多发肺结节和肺外感染灶患者应考虑脓毒性栓塞

- 胸部 CT 上可见其他脏器的感染(肝脓肿、骨髓炎、肾脓肿)

平片表现

- 平片: 常为数量较少且较小的边界不清的结节影; 易被忽略

成像推荐

- 最佳成像工具: 在血培养阳性之前, CT 可见异常

- 检查方案建议:心电图多排 CT 有助于寻找瓣膜赘生物

### 超声心动图表现

- 经食管超声心动图系检查瓣膜赘生物的选择

## 鉴别诊断

### 肺栓子

- 肺动脉内的可见栓子,脓毒性栓子罕见
- 伴梗死
  - 梗死罕见,常需合并一些基础的心肺疾病
  - 肺梗死罕见空洞形成,空洞形成常见于脓毒性栓子
- 梗死几乎总出现胸腔积液,在脓毒性栓子中也常见

### 肺脓肿

- 通常具有气-液平面,这在脓毒性栓子中较少见
- 进展缓慢,超过数天至数周
- 数量少
- 病因各异
  - 牙周病
    - 重力依赖性肺段:上叶后段或下叶背段
    - 多种微生物,尤其是厌氧菌,如消化链球菌或梭杆菌

### 转移

- 空洞见于
  - 鳞状细胞癌、肉瘤,最常见细胞类型
- 进展不迅速且抗生素治疗无效
- 数量通常较多
- 通常大小不一
- 亦有供血血管征

### Wegener 肉芽肿病

- 结节伴不同程度空洞
- 进展不迅速
- 可伴声门下的气管狭窄
- 激素治疗有效,但抗菌治疗无效

### 类风湿结节

- 结节为风湿性关节炎不常见表现( $<5\%$ )

- 数量亦较少,典型的位于胸膜下
- 空洞(50%)厚壁或薄壁
- 常伴发气胸
- 常伴发皮下小结

### 异物栓子

- 来源:导管碎片、椎体成形术水泥、前列腺的放射粒子
- 罕见引起结节或梗死

### 肿瘤栓塞

- 见于肝癌细胞、肾细胞癌或扩散至静脉系统的任何肿瘤
- 罕见造成梗死
- 较小的肿瘤可生长并扩张血管,肿块保持血管的形状
- 腔内血凝块类似静脉血栓

## 病理

### 总体特征

- 病因学
  - 感染性心内膜炎
    - 由非细菌性血栓性心内膜炎而导致,造成心内膜表面的损伤
    - 短暂性菌血症导致黏附性细菌病变的播散
    - 继发的感染性心内膜炎发生
  - 在静脉药物滥用者:金黄色葡萄球菌最常见( $>50\%$ 的病例)
    - 其他微生物包括链球菌、真菌、革兰阴性杆菌(假单胞菌、沙雷菌)
    - 三尖瓣受累最常见
- 流行病学
  - 脓毒性栓子的来源
    - 留置静脉导管
    - 牙周病
    - 皮肤感染
    - 周围性脓毒性血栓性静脉炎
    - 罕见于起搏器导线
  - 合并疾病
    - 免疫缺陷,尤其是淋巴瘤患者及器官移植受者
    - 亦合并酒精中毒
    - 心内膜炎并发症
      - 心肌梗死、心包炎、心律失常、心瓣膜关闭不

全、充血性心力衰竭、Valsalva 窦动脉瘤、主动脉根部或心肌脓肿

#### ○ 全身性表现

- 真菌性动脉瘤、关节炎、肌炎、肾小球肾炎、急性肾衰竭、中风、肠系膜或脾脏脓肿或梗死

### 镜下特征

- 微生物学：葡萄球菌最常见，梭杆菌、革兰阴性菌

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征 / 症状
  - 发热 (95%)、呼吸困难 (35%)、胸膜炎性胸痛 (30%)、咳嗽 (15%) 及咯血 (5%)
  - 诊断前症状持续中位时间：18 天
- 其他体征 / 症状
  - 伴心内膜炎：瘀点、甲下线形出血 (甲床的暗红色线状病灶)
    - Osler 结节：皮下触痛结节，通常出现于指端甲垫远侧
    - Janeway 病变：手掌或足底的无触痛斑疹
    - Roth 斑：视网膜出血，具有小而清晰的中心
- Lemierre 综合征
  - 咽峡炎后败血症或坏死性杆菌病
    - 不常见，但系急性咽扁桃体炎感染蔓延至咽旁间隙的致命并发症
    - 导致血栓形成及颈静脉炎
  - 起于上呼吸道感染，发生于免疫力正常的宿主
    - 厌氧菌感染

- 几乎 100% 进展为脓毒性栓子

### 人口统计学

- 年龄：任何年龄，平均 35 岁

### 自然病程及预后

- 影像异常可先于血培养结果阳性出现
- 常破入胸腔腔导致脓胸

### 治疗

- 治疗选用广谱静脉内抗生素，伴心内膜炎者应长期治疗 (4-8 周)
- 脓胸经皮引流
- 手术
  - 清除感染源
  - 心脏瓣膜置换

## 诊断备忘

### 考虑

- 多发肺结节和肺外感染灶患者应考虑脓毒性栓塞

### 影像解释要点

- 脓毒性栓子表现为结节和楔形密度影

## 部分参考文献

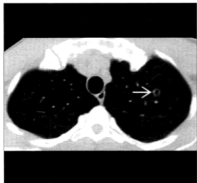
1. Fellah I et al: Combined assessment of tricuspid valve endocarditis and pulmonary septic embolism with ECG-gated 40-MDCT of the whole chest. AJR Am J Roentgenol. 189(4):W228-30, 2007
2. Kwon WJ et al: Computed tomographic features of pulmonary septic emboli: comparison of causative microorganisms. J Comput Assist Tomogr. 31(3):390-4, 2007





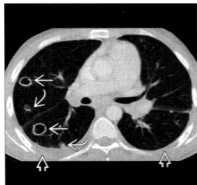
## 图集

## 典型的



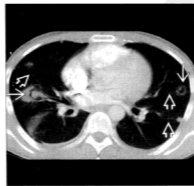
(左)横轴位 HRCT 显示左上叶脓毒性栓子所致薄壁空洞(白直箭头)。(右)较低层面的横轴位 HRCT 显示右肺上叶另一薄壁空洞(白直箭头),脓毒性栓子倾向于外周,数量少,范围小,这样的病变在胸片中并不易识别。

## 典型的



(左)横轴位增强 CT 显示葡萄球菌脓毒性栓子所致的多发周围性空洞(白直箭头)。注意双侧少量的胸腔积液(白开箭头)。空洞壁厚及大小各异(白曲箭头)提示反复发生的脓毒性病变。(右)增强 CT 冠状位重建示一圆形空洞(白直箭头)及空洞形成早期的周围楔形密度影(白开箭头),结节较楔形密度影更常见。

## 典型的



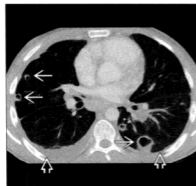
(左)横轴位增强 CT 显示充满液体的空洞性结节(白直箭头)。该患者的透折导管被感染,脓毒性栓子的空洞进展迅速。(右)更低层面的横轴位增强 CT 显示多发外周结节,较大者已有空洞形成(白直箭头)。注意供血动脉(白开箭头),在多排 CT 多平面重建中,常代表经过结节周围的静脉。

典型的



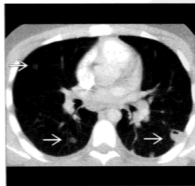
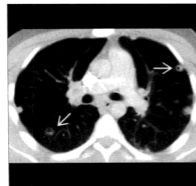
(左)横轴位增强 CT 显示弥漫性磨玻璃影(白直箭头)及较大周围性厚壁空洞性病变(白曲箭头),代表脓毒性栓子。注意双侧胸腔积液(白开箭头)。(右)更低层面的横轴位增强 CT 显示严重的片状影(白直箭头)及左下叶的另一较大空洞性病变(白曲箭头),脓毒性栓子中气-液平面并不常见。注意双侧中等量的胸腔积液(白开箭头)。

典型的



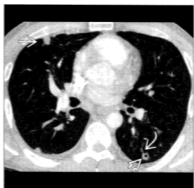
(左)横轴位增强 CT 显示葡萄球菌脓毒性栓子的多发周围性空洞(白直箭头)。注意少量胸腔积液(白开箭头)。空洞壁厚薄各异提示反复发生的脓毒性栓子。(右)增强 CT 冠状位重建几个周围性空洞(白直箭头)。病变平均数量为 15 个。

典型的



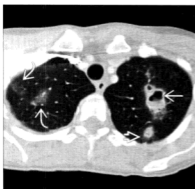
(左)横轴位增强 CT 显示脓毒性栓子所致多发周围性空洞性结节(白直箭头)。空洞大小提示系新近的栓塞所致。(右)更低层面的横轴位增强 CT 显示下肺野另外的脓毒性栓子所致之胸膜下结节(白直箭头),结节处于不同空洞形成期。

典型的



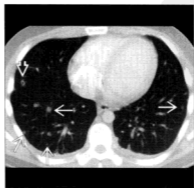
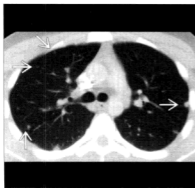
(左)横轴位增强 CT 显示脓毒性栓子所致的多发空洞性结节(白箭头)。鉴别诊断包括空洞性转移、其他病原菌(结核或真菌)或血管炎如 Wegener 肉芽肿病。(右)更低层面的横轴位增强 CT 显示空洞性结节(白箭头)。位于右肺中叶前部的病变形态呈楔形(白箭头)。注意左肺下叶病变的供血动脉(白箭头)。

典型的



(左)横轴位增强 CT 显示脓毒性栓子的典型的演变及 CT 特征。最大的病变有空洞(白直箭头),且中等大小的病变有晕征(白开箭头)。右肺上叶局灶性磨玻璃影(白曲箭头)代表脓毒性栓子的早期形成。(右)6天后同一患者的横轴位增强 CT 显示多发周围性结节有进展,其中两个已有空洞形成(白直箭头)。

典型的



(左)横轴位增强 CT 显示多发小的周围性肺结节(白直箭头),无空洞形成。空洞常发生在首个 24-48 小时内。(右)较低层面的横轴位增强 CT 显示其他外周性肺结节(白直箭头);1 个结节有空洞(白开箭头)。空洞的出现应怀疑脓毒性栓子。

## 病毒性肺炎



横轴位平扫 CT 显示小叶中央结节伴边缘模糊的磨玻璃边缘(白直箭头)。注意左肺上叶浅淡的树芽状密度(白开箭头)。



社区获得性病毒性肺炎患者的横轴位平扫 CT 显示小叶中央结节(白直箭头),呈混合磨玻璃密度(白开箭头)。

## 术语

## 缩略词及同义词

- 巨细胞病毒(CMV)、严重急性呼吸综合征(SARS)、爱泼斯坦-巴尔病毒(EBV)

## 定义

- 病毒病原体所致肺部感染,通常累及自气管至终末细支气管的呼吸上皮
  - 肺炎(肺泡受累)较少见,但常严重且进展迅速

## 影像表现

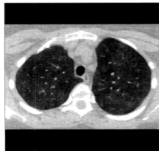
## 总体特征

- 最佳诊断线索:小叶中央结节及磨玻璃密度,支气管周围分布
- 发病部位:支气管周围的小叶中央结节
- 大小:小叶中央结节直径在 4~10mm
- 形态学:斑片状分布的小叶中央结节最有助于区分感染性及非感染性疾病

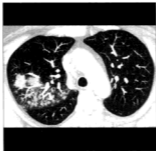
## CT 表现

- 表现多样,不具特异性
- 细支气管炎(小气道受累)
  - 小叶中央结节
    - 直径 4~10mm,可为粟粒状
    - 斑片状支气管周围分布
    - 边界不清,可有磨玻璃晕
    - 常伴磨玻璃密度背景
    - 病理相关:病毒累及终末气道
  - 马赛克密度(与充气过度相关)
  - 树芽征较细菌性肺炎少见
- 气管支气管炎(较大气道受累)
  - 支气管壁增厚
  - 肺段实变
- 肺炎(全肺受累)
  - 实变及磨玻璃密度
    - 病理相关:非心源性肺水肿或弥漫性出血
  - 分布:局灶性或弥漫性
  - 小叶间隔增厚
- 病程
  - 潜伏期:在 7~14 天内缓慢进展

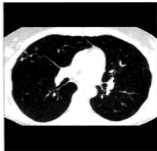
## 鉴别诊断:中央小叶结节



过敏性肺炎



细菌性肺炎



分枝杆菌复合体

## 要 点

## 术语

- 病毒病原体所致肺部感染,典型的累及自气管至终末细支气管的呼吸上皮
- 肺炎(肺泡受累)较少见,但常严重且进展迅速

## 影像表现

- 直径在4~10mm的小叶中央结节和分布于支气管周围的磨玻璃影
- 病程
  - 潜伏期:气管支气管炎,通常在7~14天内缓慢进展
  - 暴发期:肺炎型,通常由非心源性肺水肿或出血而迅速进展

- 主要表现:小叶中央结节
- 暴发期:疾病迅速进展
  - 主要表现:弥漫性磨玻璃密度和实变
- 晚期:闭塞性细支气管炎
  - 病理相关:损伤小气道的愈合后反应
  - 不常见,受累肺组织通常恢复正常

## 平片表现

- X线片
  - 表现多样且互相重叠
  - 气管支气管炎
    - X线片常正常

- 晚期:由小气道损害而致闭塞性细支气管炎
- 若突然恶化、空洞形成或胸腔积液增多需考虑细菌重叠感染

## 主要鉴别诊断

- 过敏性肺炎
- 细菌性肺炎
- 分枝杆菌复合体

## 病理

- 侵入门户
  - 吸入病毒飞沫或接触被污染的表面(病毒飞沫在24~48小时内可存活)

- 肺段阴影(由气道阻塞或肺炎而致)
- 肺不张;肺段不张呈盘形(由黏液栓导致)
- 细支气管炎
  - 模糊的小结节影,斑片状分布
  - 支气管壁增厚
  - 充气过度(在成人中较儿童少见)
- 肺炎
  - 非心源性肺水肿或出血所导致的弥漫性实变,心脏大小正常
  - 胸腔积液,若存在,通常较少
- 并发症
  - 若突然恶化、空洞形成或胸腔积液增多需考

虑细菌重叠感染

- 少见表现
  - 肺门或纵隔淋巴结肿大:麻疹(见于儿童)、EB病毒(感染性单核细胞增多症)
- 脾大
  - EB病毒(感染性单核细胞增多症)
- 心包积液所致心脏增大
  - 汉坦病毒
- 胸腔积液
  - 除了腺病毒、麻疹、汉坦病毒、I型单纯疱疹病毒外,其余罕见

### 成像推荐

- 最佳成像工具
  - 胸部平片:一般足以显示病变类型、程度和随访疗效
  - CT:敏感性更高;对显示免疫抑制患者肺部病变并尽早开始治疗尤为重要

## 鉴别诊断

### 过敏性肺炎

- 农民肺常被误诊为肺炎:反复接触抗原时易复发
- 亦可有发热

### 细菌性肺炎

- 斑片状小叶中央结节在病毒性肺炎或非典型的肺炎更常见
- 需培养确定病原菌以进一步治疗

### 分枝杆菌复合体

- 前部支气管扩张常合并小叶中央结节
- 常病程缓慢,伴慢性咳嗽

### 心源性水肿

- 水肿进展迅速,且利尿后消失
- 间质增厚随体位而改变(重力移动实验)

### 弥漫性肺泡出血

- 出血性贫血,常有咯血
- 影像表现相同
- 从实变到间质增厚进展迅速;大约3天

### 误吸

- 影像表现相同
- 常反复发作,相比之下病毒性肺炎不易反复发作

### 隐源性机化性肺炎(COP)

- 多灶性周围性肺实变
- 常此消彼长,病毒性肺炎罕见进展

## 病理

### 总体特征

- 总体病理评述
  - 呼吸道上皮最易受病毒感染
    - 自气管至终末细支气管
    - 肺通常受累,由于邻近受累气道的“溢出”
    - 一些病毒可累及肺组织
  - 流感肺炎:常见的链球菌或葡萄球菌伴发的继发性感染
  - 麻疹性肺炎
    - 嗜血菌和脑膜炎奈瑟球菌伴发的继发性感染
    - 淋巴细胞浸润的间质;多核巨细胞对麻疹高度特异
- 病因学
  - 侵入门户:吸入病毒飞沫或接触被污染的表面(病毒飞沫在24-48小时内可存活)
  - 汉坦病毒性肺炎,吸入受感染啮齿类动物及鹿鼠的灰尘
- 流行病学
  - 正常免疫能力者,常见病原体
    - 甲型和乙型流感,健康成人中最常见的病毒性肺炎,流行于冬末(平均每世纪有3次大流行)
    - 汉坦病毒性肺炎,流行于美国西南部干燥气候地区
    - EB病毒
    - 腺病毒
  - 免疫力低下者,常见病原体
    - 巨细胞病毒
    - 疱疹病毒
    - 麻疹病毒
    - 腺病毒

- 水痘-带状疱疹病毒
- 呼吸道合胞病毒, 最常见于婴儿和 <4 岁儿童
  - 3 岁之前, 几乎所有儿童均被感染过
  - 冬季最常见
- 妊娠妇女最易患流行性感冒、水痘-带状疱疹及麻疹

### 镜下特征

- 侵袭病原体很少被培养出 (<50%)
- 气管支气管炎
  - 支气管壁增厚和水肿, 纤毛细胞脱落
  - 支气管壁单核细胞浸润
- 肺炎
  - 间质性淋巴细胞浸润、出血、水肿、弥漫性肺泡损伤
- 闭塞性细支气管炎, 晚期

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征 / 症状: 发热、鼻炎、咽炎、头痛、干咳、肌痛、关节痛、呼吸困难
- 其他体征 / 症状
  - 呼吸系统体格检查可正常
  - 成人意识错乱的常见原因
  - 老人及免疫抑制患者可为暴发性疾病
- 特异性病毒
  - 流感在伴心肺疾病的老年人可为重度出血性肺炎
  - 汉坦病毒表现为低血压、肾衰竭
  - 水痘-带状疱疹(水痘)在淋巴瘤、免疫力低下或妊娠患者表现为重度肺炎
  - I 型单纯疱疹伴随口腔溃疡及气道刺激
  - EB 病毒感染主要为淋巴结肿大和脾大, 而无肺炎

### 自然病程及预后

- 免疫正常者常可痊愈
- 若病毒毒力强大且宿主反应较弱则预后各异
- 后遗症
  - 支气管扩张或闭塞性细支气管炎 (Swyer-James 综合征): 腺病毒
  - COP: 流感病毒、腺病毒、麻疹病毒
  - 急性呼吸窘迫综合征患者幸存后的间质纤维化: 汉坦病毒、SRAS 病毒
  - 无数小的钙化结节 (2-3mm): 愈合的水痘-带状疱疹病毒
- 水痘-带状疱疹, 死亡率 9%~50%; SARS 病毒, 死亡率 11%
- 汉坦病毒合并急性呼吸窘迫综合征, 死亡率近 50%

### 治疗

- 预防: 接种流感疫苗、麻疹疫苗、水痘疫苗、腺病毒疫苗
- 支持疗法
- 对水痘或疱疹予以阿昔洛韦 (Acyclovir) 治疗; 对巨细胞病毒予以更昔洛韦 (Ganciclovir) 治疗

## 诊断备忘

### 影像解释要点

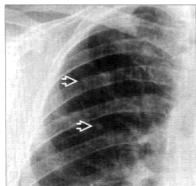
- 非特异性: 发热患者出现支气管周围磨玻璃影和小叶中央结节应考虑病毒性肺炎可能

## 部分参考文献

1. Kanne JP et al: Viral pneumonia after hematopoietic stem cell transplantation: high-resolution CT findings. *J Thorax Imaging*. 22(3):292-9, 2007
2. Chong S et al: Adenovirus pneumonia in adults: radiographic and high-resolution CT findings in five patients. *AJR Am J Roentgenol*. 186(5):1288-93, 2006

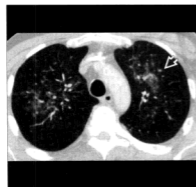
图集

典型的



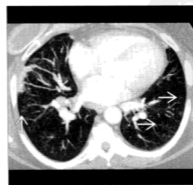
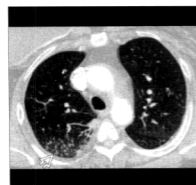
(左)骨髓移植术后患者的正位胸片示右上叶模糊的结节影(白开箭头)。(右)横轴位增强CT显示支气管周围呈斑片状分布的小叶中央结节(白开箭头)和磨玻璃影。

典型的



(左)横轴位增强CT显示支气管周围斑片状分布的小叶中央结节(白开箭头)。(右)增强CT冠状位重建示较大的小叶中央结节(白开箭头)有磨玻璃晕征。培养为巨细胞病毒感染。

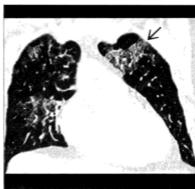
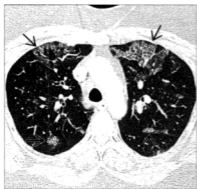
典型的



(左)横轴位增强CT显示右上叶后段钩状的小的小叶中央结节(白开箭头)。(右)社区获得性甲型流感肺炎患者的横轴位增强CT的MIP示下叶的树芽征(白直箭头)。

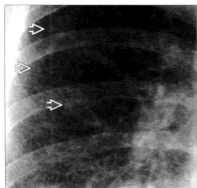


典型的



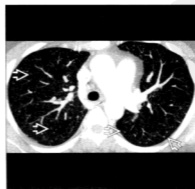
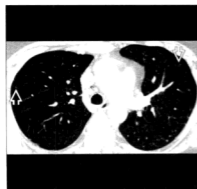
(左)横轴位平扫CT显示双肺上叶的小叶性磨玻璃影(黑直箭头)。(右)甲型流感性肺炎患者的平扫CT冠状位重建示磨玻璃影(黑直箭头)的分布。

典型的



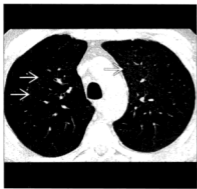
(左)正位胸片示粟粒性结节(白开箭头),结节大小2-3mm。(右)HRCT冠状位MIP重建示粟粒性结节(白开箭头)。注意单个结节太小,平片不能发现。粟粒性结节在CT上呈随机分布。

典型的



(左)横轴位HRCT显示随机分布的粟粒性结节(白开箭头)。(右)病毒性肺炎患者的横轴位HRCT的MIP重建像更好地显示了结节(白开箭头)的位置及分布。MIP重建像常有助于评估结节的分布。

典型的



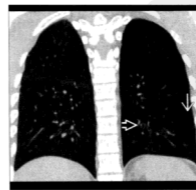
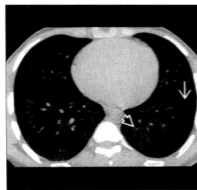
(左)横轴位 HRCT 显示针尖样结节(白直箭头)和磨玻璃影。(右)巨细胞病毒性肺炎患者的横轴位 HRCT 显示大量弥漫性分布的小叶中央结节(白开箭头)。

典型的



(左)横轴位 HRCT 显示小叶中央结节(白开箭头)和磨玻璃影。(右)横轴位 HRCT 显示支气管周围分布的小叶中央结节(白开箭头)和树芽影(白直箭头)。影像表现与细支气管炎一致。该例诊断为甲型流感性肺炎。

典型的



(左)横轴位 HRCT 显示左肺下叶密度减低(白直箭头)和轻度支气管扩张(白开箭头)。(右)HRCT 冠状位重建示左肺下叶密度减低(白直箭头)和轻度圆柱状支气管扩张(白开箭头)。病毒性肺炎治愈后可遗留有闭塞性细支气管炎。当其出现在单侧时,被称为 Swyer-James 综合征。

## 社区获得性肺炎



横轴位平扫 CT 显示小叶性实变(白直箭头),周围磨玻璃晕征和支气管壁增厚(白开箭头)。肺癌筛查患者被诊断为支原体肺炎。



横轴位增强 CT 显示右肺上叶段性分布的小叶中央实变(白直箭头)。实变被磨玻璃影(白开箭头)包绕。诊断是细菌性肺炎。

### 术语

#### 定义

- 社区获得性肺炎 (CAP): 发生于医院外的肺部感染

### 影像表现

#### 总体特征

- 最佳诊断线索: 发热患者的局灶性肺实质异常

#### 成像推荐

- 最佳成像工具: 平片通常足够, CT 应用增加可减少诊断的不确定性
- 检查方案建议
  - 胸部平片检查适应证: 发热、咳嗽、咳痰、粗湿啰音
  - 对强烈疑似肺炎且初次胸片检查正常的患者, 可在 24 小时内复查胸片或行 CT 检查

#### CT 表现

- 较平片 (50%~70%) 更敏感 (近 100%)

- 费用更贵且增加辐射剂量

- HRCT 征象: 细菌性肺炎与非典型的 (支原体和病毒性) 肺炎各征象出现频率比较

- 簇状小叶中央结节

- 细菌性肺炎 10%, 病毒性及支原体肺炎 66%
- 斑片状分布: 最有助于区别感染性或非感染性病变的表现

- 小叶实变

- 细菌性肺炎 33%, 支原体肺炎 85%, 病毒性肺炎不常见

- 肺段性实变

- 细菌性肺炎 75%, 支原体肺炎 40%

- 小叶磨玻璃影

- 细菌性肺炎 10%, 病毒性及支原体肺炎 60%

- 碎石路征

- 细菌性肺炎 30%, 病毒性及支原体肺炎 15%

- 支气管血管束增厚

- 细菌性肺炎 55%, 病毒性及支原体肺炎 70%

- 实变周边磨玻璃晕征

- 细菌性肺炎 45%, 病毒性及支原体肺炎 30%

- 肺内带

- 细菌性肺炎 33%, 病毒性及支原体肺炎 85%

- 胸腔积液

- 细菌性肺炎 40%, 病毒性及支原体肺炎 20%

## 鉴别诊断:社区获得性肺炎



心源性肺水肿



弥漫性肺出血



急性过敏性肺炎

## 要 点

## 影像表现

- 最佳诊断线索:发热患者的局灶性肺实质异常
- 对强烈疑似肺炎且初次胸片检查正常的患者,可在24小时内复查胸片或行CT检查
- 斑片状分布的小叶中央结节:最有助于区别感染性或非感染性病变的表现
- 所有>40岁的患者(或较年轻的吸烟者)均应随访至病变消退
- 50%于两周内消退;66%于4周内消退;75%于6周内消退
- 死亡率与两种平片异常相关:双侧胸腔积液及多叶性病变

## 主要鉴别诊断

- 心源性肺水肿
  - 任何社区获得性肺炎淋巴结肿大不常见(3%)

## 平片表现

- 高敏感性:可无异常,见于:
  - 免疫力低下者,特别是中性白细胞减少时
  - 脱水:有争议;即便存在亦罕见
- 典型的分布为肺段性实变:单侧或双侧
- 在征象识别上存在观察者间的显著差异
  - 存在于从磨玻璃、间质性到实变的几乎任何征象中

- 肺出血
- 过敏性肺炎

## 病理

- 培养出病原体几率<50%

## 临床

- 病史及体检中单个或多个症状和体征结合并不能可靠地确定或排除肺炎

## 诊断备忘

- 诊断有赖于培养(影像检查不能替代革兰染色法)

- 征象不能诊断病原体;单个病原体可致多种征象
- 在病变征象观察者间的一致性较差,表现在空气支气管征、支气管壁增厚上
- 在胸腔积液、平片异常的范围上观察者的一致性较好甚至极佳
- 大叶性肺炎与支气管肺炎
  - 病理上的区别:平片难以可靠地辨别
- 少见征象
  - 充气过度常见于病毒性肺炎(远端气道阻塞)

所致)

- 肺叶膨胀伴肺裂凸出:克雷伯肺炎
- 球形肺炎更多见于儿童
- 肺膨出
  - 于肺炎病程的后期发生(典型的在金黄色葡萄球菌肺炎),可持续数月,自发消退
- 肺门淋巴结肿大
  - 罕见,鉴别诊断:结核、支原体、真菌、单核细胞增多症、麻疹、鼠疫、土拉菌病、炭疽、百日咳
- 并发症
  - 空洞:提示细菌性病变(金黄色葡萄球菌、革兰阴性杆菌、厌氧菌)
  - 脓胸
    - 20%~60% 存在反应性肺炎旁胸腔积液
    - 5% 进展为脓胸
    - 若胸腔积液增加或分隔应怀疑脓胸
  - 消散
    - 年龄较大及多肺叶累及者消散时间延迟
    - 不吸烟者及门诊患者消散更快
    - 所有 >40 岁的患者(或较年轻的吸烟者)均应随访至病变消退
      - 2% 的社区获得性肺炎住院患者有肺瘤
      - 其中 50% 的肺瘤患者在初次的胸片中即可诊断
      - 50% 的患者由于随访中肺炎不消散而被诊断
    - 预期时间表
      - 50% 的患者于 2 周内消退;66% 的患者于 4 周内消退;75% 的患者于 6 周内消退
  - 死亡率与 2 种平片异常相关:双侧胸腔积液和多叶病变
  - 复发性肺炎
    - 10%~15% 的社区获得性肺炎住院患者在 2 年内有复发
    - 相同部位受累提示病因为支气管阻塞或误吸
    - 在其他方面健康的患者不同部位受累警惕免疫缺陷

## 鉴别诊断

### 心源性肺水肿

- 心脏扩大和胸腔积液
- 实变常系重力依赖性

- 光滑的间隔增厚

### 肺出血

- 患者通常贫血且经常咯血

### 误吸

- 可有易感条件如食管活动障碍
- 累及部位呈重力依赖性

### 过敏性肺炎

- CT:弥漫性磨玻璃影、小叶中央结节及地图状小叶的过度充气

## 病理

### 总体特征

- 总体综述
  - 培养出病原体几率 <50%
  - 通过吸入病原体或误吸口腔分泌物
- 病因学:最常见病原体:链球菌肺炎(50%)、病毒性肺炎(20%)、流感嗜血菌(20%)、支原体肺炎(5%)、衣原体肺炎(15%)、军团杆菌肺炎
- 流行病学:肺炎是第六位常见致死原因

### 大体病理及外科特征

- 大叶性肺炎与支气管肺炎
  - 大叶性肺炎
    - 肺泡内充满炎性渗出物,尤其是中性粒细胞
    - 于叶内迅速蔓延扩散,仅被完整的叶裂阻隔
    - 常位于肺外周
  - 支气管肺炎
    - 渗出集中在终末细支气管(小叶中央型)
    - 可见间隔边界
    - 斑片状:邻近的次级肺小叶可为正常,混杂斑片状影

### 镜下特征

- 非特异性急性和(或)慢性炎症细胞
- 病原体可由特殊染色确认(如革兰染色或抗酸染色)

### 分期、分级或分类标准

- 肺炎预后研究团队(PORT)的严重指数在决定住

院或门诊治疗时有用

○ 第一步: 评估是否 I 类疾病

- 标准: 年龄 <50 岁且伴有 0-5 种其他疾病, 正常或轻度异常生命体征, 精神状态正常
- 伴发疾病: 肿瘤 (30 分), 肝脏疾病 (20 分), 充血性心力衰竭 (10 分), 脑血管病 (10 分), 肾脏疾病 (10 分)

○ 第二步: 若非 I 类疾病, 则按五类伴发疾病的计数归入 II ~ V 类疾病 (如上所述)

● 其他 PORT 因素

○ 3 种人口统计学的变量

- 年龄
- 性别 (男性: 分数 = 年龄; 女性: 分数 = 年龄 - 10)
- 疗养院居住 (10 分)

○ 5 类体检表现

- 脉搏 >125 次 / 分钟 (10 分)
- 呼吸频率  $\geq 30$  次 / 分钟 (20 分)
- 收缩压 <90mmHg (20 分)
- 体温 <35℃ 或  $\geq 40$ ℃ (15 分)
- 精神状态异常 (20 分)

○ 7 类实验室或放射学表现

- 动脉 pH 值 <7.35 (30 分)
- 血尿素氮  $\geq 30$ mg/dl (20 分)
- 血钠 <130mmol/L (20 分)
- 血糖  $\geq 250$ mg/dl (10 分)
- 血细胞比容 <30% (10 分)
- 低氧血症  $O_2$  饱和度 <90% (脉搏血氧测定法) 或 <60mmHg (动脉血气) (10 分)
- 初次平片检查示胸腔积液 (10 分)

● PORT 危险性

- I 类及 II 类: 低危险性 (总分 70 分或更少)
- III 类: 低危险性 (71-90 分)
- IV 类: 中度危险 (91-130 分)

- V 类: 高危 (总分 >130 分)

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征 / 症状
  - 病史及体检中单个或多个症状和体征的结合不能可靠地确定或排除肺炎
  - 典型的表现: 发热、寒战、咳嗽、咳痰

### 人口统计学

- 年龄: 高龄者发生率最高

### 自然病程及预后

- 由病原体毒力、抗生素敏感性及患者抵抗力而定

### 治疗

- 适当的抗生素治疗

## 诊断备忘

### 考虑

- 诊断有赖于培养 (影像检查不能替代革兰染色法)

### 影像解释要点

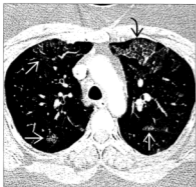
- 无肺实质异常可除外肺炎 (免疫力低下患者除外)

## 部分参考文献

1. Reittner P et al: Pneumonia: high-resolution CT findings in 114 patients. Eur Radiol. 13(3):515-21, 2003

## 图集

典型的



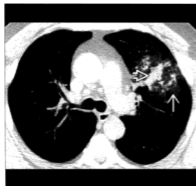
(左)横轴位平扫CT显示双侧斑片状小叶性磨玻璃影(白直箭头)。注意甲流感染肺炎患者的左肺上叶前部的碎石路征(黑曲箭头)。(右)平扫CT冠状位重建示病毒性肺炎的斑片状分布(黑直箭头)。

典型的



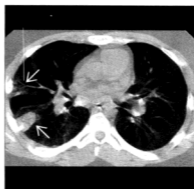
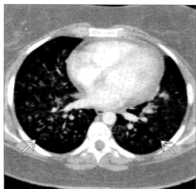
(左)横轴位HRCT显示巨细胞病毒性肺炎的弥漫性粟粒性结节及淡的磨玻璃影(白开箭头)。(右)横轴位平扫CT显示双侧病变。注意右肺上叶边界不清的小叶中心性实变(白直箭头)。较少受累左肺上叶示小叶中央结节及小叶性磨玻璃影(白开箭头)。诊断为病毒性肺炎。

典型的



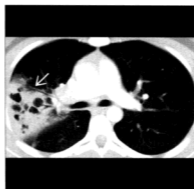
(左)横轴位平扫CT显示左肺上叶周围磨玻璃影(白直箭头)的局灶性实变(白开箭头)。该病变未经治疗自行消退。(右)横轴位HRCT显示分支树芽影和小叶中央结节(白开箭头)。病原体未知,但患者对抗生素反应良好。

典型的



(左)咳嗽和发热患者的横轴位增强CT显示弥漫性边界不清的小叶中央结节(白直箭头)。该患者拟诊为非典型的性细菌性肺炎,且对抗生素有反应。(右)横轴位平扫CT显示左肺下叶楔形亚段实变(白直箭头)。诊断为细菌性肺炎,病原菌不明。

变异的



(左)横轴位平扫CT显示右肺上叶局灶性肺段实变(白直箭头),内有大小不等、边界清晰的肺大疱(白开箭头)。(右)更低层面的横轴位平扫CT显示实变肺(白直箭头)和很多肺大疱。培养耐甲氧西林金黄色葡萄球菌呈阳性。

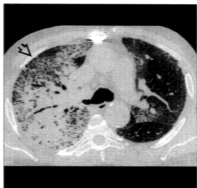
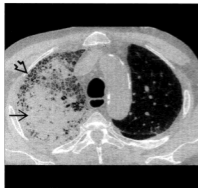
典型的



(左)横轴位增强CT的MIP重建示右肺上叶细菌性肺炎。MIP像可更好地显示簇状小叶中央结节(黑直箭头)。(右)同一层面的横轴位增强CT的MinIP重建像显示经过实变肺组织的正常的空气支气管征(白直箭头)。



## 典型的



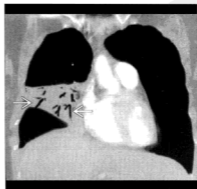
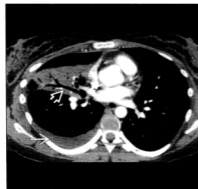
(左)横轴位平扫CT显示右肺上叶肺炎。邻近致密实变区(黑直箭头)的为碎石路征(黑开箭头)。(右)横轴位平扫CT显示右肺上叶大片实变。培养流感嗜血杆菌呈阳性。实变呈碎石路征(黑开箭头)。

## 典型的



(左)横轴位HRCT显示甲型流感肺炎弥漫性淡的结节影(白开箭头)及树芽影(白直箭头)。(右)横轴位HRCT显示流感肺炎双肺下叶多发树芽影(白直箭头)。

## 变异的

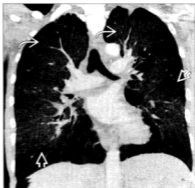


(左)横轴位增强CT显示右肺实变的中叶扩张的气道(白开箭头)和少量右侧胸腔积液(白直箭头)。(右)冠状位增强CT的MinIP重建示大叶性肺炎和扩张的空气支气管管(白直箭头)。支气管扩张为“可逆性”,将于数周内随着肺炎的消散而回复。

## 肺囊虫肺炎, Jiroveci 肺炎



横轴位增强 CT 显示弥漫性磨玻璃影(黑开箭头)伴小叶不受累。小洞(黑曲箭头)可能代表了早期肺气肿。



增强 CT 冠状位重建显示弥漫性肺门横轴位分布之磨玻璃影(白开箭头)及小的肺气肿(白曲箭头)。

### 术语

#### 缩略词及同义词

- 肺囊虫肺炎 (PCP)

#### 定义

- 常累及 T 细胞免疫缺陷者的机遇性真菌感染
  - 两种主要形式: 原虫和孢囊

### 影像表现

#### 总体特征

- 最佳诊断线索: 低氧血症的免疫力低下患者, 弥漫对称性磨玻璃影
- 病变部位
  - 弥漫性肺门周围, 外周不受累
  - 上叶以囊为主, 较少见
- 形态学: 磨玻璃影伴囊肿 (30%)

#### CT 表现

- 形态学
  - 磨玻璃密度是主要表现

- 弥漫性感染 (主要为 PCP) 是单纯的弥漫性磨玻璃密度的最常见原因

- 较少见重叠其上的小叶内和小叶间隔光滑增厚, 后者即碎石路征

- 囊肿 (30%)

- 薄壁, 通常在磨玻璃影内

- 通常上叶分布

- 易发生气胸

- 若治疗有效, 可在 5 个月内消退

- 罕见于非艾滋病肺囊虫肺炎

- 不典型的征象 (5%~10%) 如多发结节 (一些有空洞), 非对称性实变或更罕见以网状影为主

- 多发结节 (可形成空洞)

- 非对称性实变

- 网状影 (小叶间及小叶内) 为主罕见

- 分布

- 艾滋病

- 对称的和弥漫性磨玻璃影, 肺外周不受累 40%

- 马赛克密度 30%

- 某些病例呈上叶分布, 可能与预防性应用喷他咪气雾剂有关

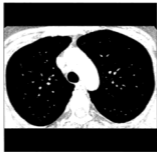
- 非艾滋病患者: 通常累及 1 叶 (上叶、中叶、下叶)

- 以前受辐射的肺不受累: PCP 仅发生于辐射范围以外

## 鉴别诊断:弥漫性磨玻璃样密度



过敏性肺炎



淋巴细胞性间质性肺炎



肺泡蛋白沉着症

## 要 点

## 术语

- 机遇性真菌感染,常累及T细胞免疫缺陷患者

## 影像表现

- 磨玻璃密度为主要表现;对称的和弥漫性分布,肺外周不受累(40%)
  - 马赛克密度(30%)
  - 一些病例呈上叶分布,可能与预防性应用其他肺气雾剂有关
- 囊腔(30%),薄壁,通常在磨玻璃影内
- 受辐照肺野优先保护;PCP 仅可于辐照范围外进展
- PCP 患者 HRCT 检查正常者尤其罕见

## • 其他

- 淋巴结肿大不常见(10%),短轴直径 >1cm
    - 在其他真菌或结核感染更常见
  - 无树芽征
    - (若出现)考虑细菌性肺炎、误吸或支气管内结核
  - 胸腔积液罕见
- 在艾滋病患者中,95%的病例可做出明确诊断

## 平片表现

- 可为正常

## 主要鉴别诊断

- 过敏性肺炎
- 淋巴细胞性间质性肺炎
- 弥漫性肺泡出血

## 病理

- 细胞介导免疫缺陷患者易于罹患 PCP
- 病原体在正常肺组织中即可发现
- 即便给予高效抗反转录病毒治疗(HAART),PCP 仍然是艾滋病中最常见的机遇性感染

## 临床

- 干咳(75%),发热(75%),呼吸困难(65%)与缺氧
- PCP 适当治疗后预后很好

- 在艾滋病患者的自发性气胸 = 肺囊虫肺炎

## 核医学表现

- 过去,镓扫描曾被用于有争议病例,但由于显像时间长(24小时),如今已被CT取代
  - PCP 中,肺活动性普遍增高

## 成像推荐

- 最佳成像工具:PCP 患者 HRCT 检查正常者尤其罕见

## 鉴别诊断

### 过敏性肺炎

- 抗原可由工作环境及个人病史而确定
  - 呼吸困难及干咳的发作趋向亚急性或慢性
  - 缺氧常为轻度,发热少见
- 弥漫性磨玻璃密度为最常见影像表现
- 边缘模糊的小叶中央结节较 PCP 更常见
- 呼气相 CT 空气潴留常见,在 PCP 不常见
- 亦可有囊腔

### 淋巴细胞间质性肺炎

- 艾滋病患者发生率增高,尤其在儿童
- 薄壁囊腔、磨玻璃影及小叶中央结节
- 淋巴结可增大,而 PCP 不常见

### 弥漫性肺泡出血 (DAH)

- 贫血常见
- 需要临床病史、组织取样及实验室检查以区别不同病因的 DAH
- 弥漫性或双侧广泛的磨玻璃和实变影,类似 PCP

### 巨细胞病毒性肺炎

- 易感性类似(细胞介导免疫缺陷):PCP 中最常见的并发症
- 双侧弥漫性磨玻璃影为最常见的表现
- 小叶中央结节(常混有磨玻璃影)较 PCP 更常见

### 非心源性肺水肿

- 常有易感因素(败血症、毒气吸入、手术、误吸)
- 典型的征象为阶梯形,从正常肺组织(非坠积区肺)到磨玻璃影再到肺实变(坠积区)
- 也可导致重度缺氧

### 肺泡蛋白沉着症

- 症状更隐匿(常数月),除非在罕见情况下患者有血液恶性肿瘤
- 发热和重度缺氧不常见(33% 无症状性)
- 磨玻璃影合并小叶内/间隔增厚(碎石路征)
  - PCP 中碎石路征少见

## 病理

### 总体特征

- 总体评述:最初列入原虫类,从 RNA 核糖体序列的种系发生上重新列入真菌类
- 病因学
  - 细胞介导免疫缺陷患者易于罹患 PCP
    - 艾滋病患者,尤其是 CD4 计数少于  $200/\text{mm}^3$
    - 长期皮质激素治疗,尤其在减量期内
    - 器官移植、骨髓移植(BMT)和化疗
    - 单克隆抗体:在自身免疫疾病及恶性肿瘤应用的阿达木、英夫利西、依那西普、retuximab
    - 先天性免疫缺陷如胸腺发育不全、裸淋巴细胞综合征和联合免疫缺陷综合征
    - 早产儿及营养不良者
- 流行病学
  - 病原体可在正常肺组织发现
  - 空气传播
  - 即便给予高效抗反转录病毒治疗(HAART),PCP 仍然是艾滋病中最常见的机遇性感染

### 大体病理及手术特征

- 难以培养

### 镜下特征

- 肺泡内泡沫样渗出,真菌通常见于小的“空泡”区
  - 果莫里乌洛托品硝酸银染色(GMS)或钙荧光增白(calcofluor white, CW)染色显示孢囊很好
  - 吉姆萨染色用于显示滋养体
- 放射-病理对照
  - 磨玻璃影:泡沫样渗出的肺泡充填(表面活性物质、纤维蛋白、细胞碎片)
  - 小叶间/内网状影:间质水肿或细胞浸润
  - 结节:肉芽肿性炎症

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状

- 艾滋病患者及非艾滋病患者表现各异
  - 二者均有干咳(75%)、发热(75%)、呼吸困难(65%)及缺氧
- 艾滋病患者
  - 症状通常为亚急性性,于2~6周内逐渐加重
- 非艾滋病患者
  - 症状通常呈暴发性,通常出现在4~10天内
- 其他体征/症状
  - 室内空气条件下缺氧很常见且为重要的临床特征,特别是见于轻度活动时
    - 若未出现缺氧则其他疾病可能性要高于PCP
  - 白细胞计数通常并不升高
  - 当CD4计数降至 $<200/\text{mm}^3$ 时艾滋病患者通常会发生感染
    - 90%患者乳酸脱氢酶(LDH)水平升高
    - LDH水平有预后意义;治疗后依旧升高者预后差

或若药物过敏,可口服氨苯砜(Dapsone)

- 艾滋病
  - 诊断:支气管镜行支气管肺泡灌洗(BAL)检查为首选
    - 敏感性90%~98%
  - 非艾滋病患者:诊断PCP更难
    - 真菌量少得多且炎性成分更多
    - 延迟诊断:痰液检查阴性和(或)支气管肺泡灌洗(BAL)可使医师考虑其他诊断
      - 需临床高度可疑
      - 可能需要经支气管活检以明确诊断
- 艾滋病患者目前死亡率为6%,较非艾滋病患者高

### 治疗

- PCP经恰当治疗后预后很好
  - 口服甲氧苄啶-磺胺甲噁唑或静脉注射(IV)喷他脒对大多数病例有效
    - 治疗早期平片常加重,因为给予药物需要大量静脉输液
  - 治疗开始后,临床上80%的病例有好转(平均5天)
    - 平片好转要滞后5天
  - PCP和重度缺氧患者,早期辅助性皮质激素治疗可显著降低呼吸衰竭的发生率

### 人口统计学

- 年龄:任何年龄,依危险因素而定

### 自然病史及预后

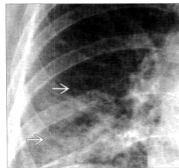
- 当艾滋病患者CD4计数降至 $<200/\text{mm}^3$ 时应采取预防措施
  - CD4 $<200/\text{mm}^3$ 而未采取预防措施发生感染的风险要高9倍
  - 长期皮质激素治疗或单克隆抗体治疗的患者亦应考虑采取预防措施
  - 主要的预防性用药:口服甲氧苄啶-磺胺甲噁唑,

### 部分参考文献

1. D'Avignon LC et al: Pneumocystis pneumonia. Semin Respir Crit Care Med. 29(2):132-40, 2008

### 图集

#### 典型的



[左]正位胸片放大像示右下叶模糊的磨玻璃影(白直箭头),肺血管边缘模糊。(右)横轴位增强CT显示主要位于周边的地图状分布的弥漫磨玻璃影(黑直箭头)。

典型的



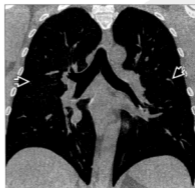
(左)更低层面的横轴位增强CT显示磨玻璃影(黑直箭头),部分胸膜下不受累(黑开箭头)。(右)增强CT冠状位重建示双侧但非对称性分布的磨玻璃影(白直箭头)。注意无胸腔积液、实变、结节或淋巴结肿大。肺囊虫肺炎通过灌洗而痊愈。

典型的



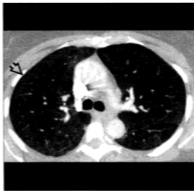
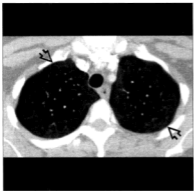
(左)发热和胸片正常(未显示)的艾滋病患者,横轴位HRCT显示浅淡的弥漫性磨玻璃影(黑开箭头)。(右)更低层面的横轴位HRCT显示弥漫性磨玻璃影(白开箭头),仅一小部分正常肺不受累。

典型的



(左)更低层面的横轴位HRCT显示磨玻璃影的程度及分布类似(白开箭头)。(右)该患者的HRCT冠状位重建示磨玻璃影的范围及分布(白开箭头)。肺囊虫肺炎通过支气管肺泡灌洗而痊愈。对早期病变的发现,CT较胸片更敏感。

典型的



(左)发热的艾滋病患者,横轴位增强CT显示肺外周模糊的磨玻璃影(黑开箭头)。(右)横轴位增强CT显示肺外周的磨玻璃影(黑开箭头),外周性分布呈地图状表现。肺囊虫肺炎通过灌洗而痊愈。

典型的



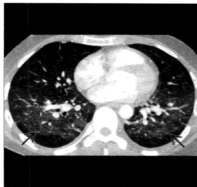
(左)横轴位平扫CT显示中心致密实变内含肺气囊所致的肺囊腔(黑开箭头)。胸膜下肺野不受累。(右)平扫CT冠状位重建示肺门周围及上叶分布的实变(黑开箭头)及肺气囊的范围。在一些病例(尤其是预防性应用喷他咪唑吸入剂的患者),肺囊虫肺炎的分布以上叶为主。

典型的



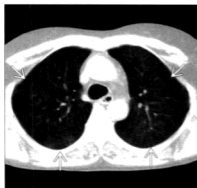
(左)横轴位平扫CT显示浅淡的依赖性磨玻璃影(黑直箭头),后者易被误认为重力性肺不张。(右)更低层面的横轴位平扫CT证实了重力性肺野确实磨玻璃影所致的异常(黑直箭头)。胸膜下肺野不受累。肺囊虫肺炎通过灌洗而痊愈。

典型的



(左)更低层面的横轴位平扫CT显示持续增多的磨玻璃影(黑直箭头)及邻近的正常的胸膜下肺野带。(右)该患者的平扫CT冠状位重建示磨玻璃影(白直箭头)的范围和分布。

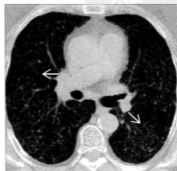
典型的



(左)横轴位平扫CT显示支气管血管周围之弥漫性磨玻璃影(白直箭头)。(右)左肺平扫CT矢状位示全肺磨玻璃影的范围和分布(黑直箭头)。肺囊虫肺炎通过灌洗而痊愈。磨玻璃影可呈弥漫性、周围性、支气管血管性或中心性分布伴胸膜下不受累。

## 粟粒性结核

粟粒性结核患者的横轴位HRCT显示无数粟粒性结节(白直箭头),呈随机性分布。



同一患者更低层面的横轴位HRCT显示粟粒性结节(白直箭头)全肺均匀分布。



## 术语

### 缩略词及同义词

- 结核(TB)、粟粒性结核、播散性结核、分枝杆菌菌血症

### 定义

- 结核分枝杆菌血行播散所致的暴发性感染
  - 典型的为结核杆菌原发性感染的一种并发症
  - 少见于原发后结核

## 影像表现

### 总体特征

- 最佳诊断线索
  - 随机分布的无数小的非钙化性结节
    - 不同于感染的支气管内播散,结核杆菌形成结节的树芽征
- 病变部位
  - 双侧弥漫随机分布的结节
  - 急性期基底部略显著
  - 慢性期上肺野略显著
- 大小:结节直径 <5mm
- 形态学:细小的圆形结节;可互相分离或界限欠清

### CT表现

- 形态学
  - 结节较小且大小一致,通常数目多,难以计数
  - 通常边缘清晰

### 鉴别诊断:粟粒性结节



转移



病毒性肺炎



组织胞浆菌病

- 可有磨玻璃影或间隔增厚之背景
- 结节呈弥漫性及双侧性
- 可有供血血管征
- 分布
  - 相对于次级肺小叶,结节呈随机性分布
    - 不像小叶中央病变簇成玫瑰花瓣
  - 急性期双下肺野结节数量可更多
    - 由于双下肺野血液灌注量高
  - 结节于上肺野内可随病程而迅速变大
    - 由于上肺野氧浓度高
- 演变
  - 适当治疗后或免疫力恢复后可完全消失
- 伴发表现
  - 30% 的粟粒性结核患者可有其他表现提示结核
    - 结核瘤、淋巴结肿大、实变、胸腔积液提示原发性结核的粟粒性播散
    - 钙化的淋巴结、空洞、上叶纤维空洞性病变更提示原发后结核的粟粒性播散

### 平片表现

- 粟粒性结核中微小的结节很小(直径 <3mm),单个结节平片上不可见
- 总和效应:通常很小而平片不可见的病变重叠;结节累积成粟粒状

### 成像推荐

- 最佳成像工具
  - CT能显示平片尚不明显的粟粒性病变
  - 典型的粟粒性病变在血源性播散3~6周后平片才可以看到

## 要 点

### 术语

- 结核杆菌血行播散所致的暴发性感染

### 影像表现

- 结节较小且大小一致,通常数目多,难以计数
  - 可有磨玻璃影或间隔增厚之背景
- 相对于次级肺小叶,结节呈随机性分布
  - 急性期基底部略显著
  - 慢性期上肺野略显著
- 适当治疗后或免疫力恢复后可完全消失
- 典型的粟粒性病变在血源性播散 3~6 周前平片可能观察不到

◦ 25%~40% 的受累患者在初次发病时胸片正常

### 鉴别诊断

#### 转移

- 粟粒表现的常见转移
  - 甲状腺癌
  - 黑色素瘤
  - 绒毛膜癌
  - 肾细胞癌
  - 乳腺癌
- 转移性结节通常较粟粒性结核的结节稍大,边界更清晰
  - 大小较粟粒性结核的结节差别更大

#### 播散性真菌疾病

- 组织胞浆菌病:粟粒性结节伴有钙化愈合

#### 病毒性肺炎

- 痊愈后的水性肺炎可表现为粟粒性钙化结节

#### 结节病和硅沉着病

- 粟粒性结节少见但也有描述
- 结节以中、上肺为主

### 主要鉴别诊断

- 转移
- 播散性真菌疾病
- 病毒性肺炎

### 病理

- 在粟粒性结核,PPD 试验及痰检常为阴性

### 临床

- 常缺乏呼吸系统症状
- 若未给予治疗死亡率为 100%
- 粟粒性结核亦可见于膀胱移行细胞癌的膀胱内卡介苗免疫治疗后

### 肺含铁血黄素沉着症

- 合并慢性二尖瓣狭窄
- 结节通常钙化 / 骨化

### 滑石肺

- 起初为粟粒性结节,可融合成酷似硅沉着病的进行性大块纤维化
- 结节可钙化

### 细支气管肺泡细胞癌

- 结节分布以小叶中央为主,反映了病变的支气管内播散
- 真正随机分布的结节较为少见,反映了血源性播散

## 病理

### 总体特征

- 遗传学
  - 已知对感染的抵抗力部分受遗传因素影响
    - 感染的病程取决于宿主自身的细胞介导免疫反应与细菌自身毒力的二者相互作用
- 病因学
  - 感染始于吸入充满结核分枝杆菌的微滴核

- 细胞介导免疫反应(巨噬细胞及T淋巴细胞)是宿主对结核杆菌的主要抵抗力
  - 若细胞介导的免疫反应受损则无纤维化或修复
  - 结核杆菌则可通过淋巴道及血行播散;粟粒性播散
  - 粟粒性播散可发生于肺内及肺外任何细支气管床菌栓的脏器
  - 肺是最常见的受累脏器
- 流行病学
  - HIV 阳性是已知的感染原发性及原发后肺结核的最高危险因素
    - 合并 HIV 感染的患者进展为活动性结核的风险;每年 5%~10%
    - HIV 阴性个体进展为活动性结核的风险: 5%~10% 终生风险
  - CD4 T 淋巴细胞计数 < 200/mm<sup>3</sup> 的 HIV 感染者尤其有罹患粟粒性结核的风险
  - 其他危险因素: 任何抑制细胞介导免疫反应的情况
    - 营养不良
    - 药物滥用及酗酒
    - 慢性疾病: 肾衰竭、糖尿病、硅沉着病
    - 皮质类固醇激素及其他免疫抑制的内科治疗
    - 器官移植
- 伴发异常
  - 近 25% 的粟粒性结核患者有脑膜受累
  - 膀胱内的卡介苗免疫治疗所致的粟粒性肺结核
    - 膀胱内灌注稀释的牛型分枝杆菌治疗表浅的膀胱移行细胞癌
    - 除了病史外,其他方面与粟粒性肺结核不能区分
    - 实际上即是卡介苗所致的结核菌血症

## 大体病理及手术特征

- 在粟粒性结核, PPD 试验及痰检常为阴性
- 通常需经支气管活检以发现结核杆菌;培养出结核杆菌(90%)
  - 80% 的病例痰涂片阴性和培养阴性
- 尸检可发现全身的多发结核病变;肺、肝脏、脾脏、脑

## 镜下特征

- 结核分枝杆菌: 细的、微弯曲的杆菌, 系专性需

氧菌

- 细胞壁高脂质含量, 可耐常规革兰染色
  - 抗酸染色: 以酸性酒精染色不易变色
- 播散性结节表现为中心干酪性坏死, 外周为上皮及纤维组织

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状
  - 粟粒性结核类似其他许多疾病
    - 高度怀疑此病对早期诊断及治疗十分重要
  - 虚弱、乏力及体重下降
  - 不明原因的发热
  - 通常缺乏呼吸系统症状
- 其他体征/症状: 低钠血症可与疾病严重程度相关
- 临床特点: 1% 的结核患者有粟粒性结核

### 人口统计学

- 年龄: 高龄者最易罹患

### 自然病史及预后

- 若未治疗死亡率为 100%
- 若早期和恰当治疗, 死亡率 < 10%
- 传染性低, 因为系血行播散, 而非支气管内播散
- 达 50% 的尸检发现的粟粒性结核生前未被发现

### 治疗

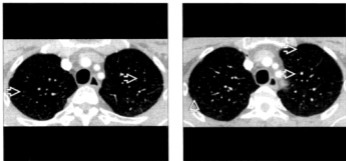
- 高度怀疑此病及早期治疗很重要, 可增加生存几率
- 隔离
- 当地卫生部门必须参与
- 进行 6~9 个月的严格抗结核治疗
  - 粟粒性结核菌量大; 起初治疗的药物量要高
  - 治疗的主要问题在于依从性差, 并可导致治疗失败及抗药性
- 注意营养: 大部分粟粒性结核患者营养不良
- 全球多药物耐药(MDR)结核菌株的出现使结核患者的处理和治疗的复杂化
  - 伴多药物耐药结核的危险因素: 结核病史、出生外国、感染 HIV

## 部分参考文献

1. Jeong YJ et al: Pulmonary tuberculosis: up-to-date imaging and management. *AJR Am J Roentgenol.* 191(3):834-44, 2008
2. Swaminathan S et al: Miliary tuberculosis in human immunodeficiency virus infected patients not on antiretroviral therapy: clinical profile and response to shortcourse chemotherapy. *J Postgrad Med.* 53(4):228-31, 2007
3. Kim HY et al: Thoracic sequelae and complications of tuberculosis. *Radiographics.* 21(4):839-58; discussion 859-60, 2001
4. Harisinghani MG et al: Tuberculosis from head to toe. *Radiographics.* 20(2):449-70; quiz 528-9, 532, 2000

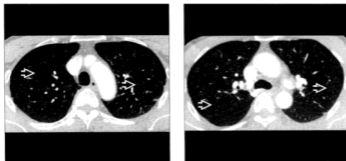
## 图集

### 典型的



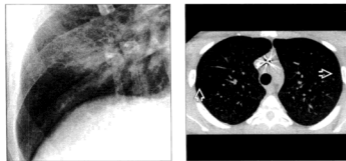
(左)横轴位增强 CT 显示随机分布的粟粒性结节(白开箭头)。注意结节与邻近的血管大小几乎相同。(右)较低层面的横轴位增强 CT 显示弥漫随机分布的粟粒性结节(白开箭头)。结节仅 2~3mm 大小。

### 典型的



(左)更低层面的横轴位增强 CT 显示粟粒性结节(白开箭头)。全肺分布均匀。(右)隆突水平的横轴位增强 CT 显示大量的粟粒性结节(白开箭头),为典型的粟粒性肺结核患者。

### 典型的



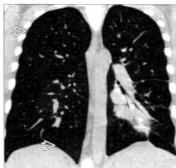
(左)放大的平片示模糊的弥漫性结节。粟粒性结节是平片中最难识别的征象之一。(右)同一病例的横轴位 HRCT 显示随机分布的针尖大小的结节(白开箭头)。在发现这些小的粟粒性结节方面 HRCT 较传统平片要更加有特异性。

典型的



(左) 隆突水平的横轴位 HRCT 显示均匀分布的粟粒性结节(白开箭头)。(右) 肺底的横轴位 HRCT 再次显示了小的粟粒性结节(白开箭头), 很容易被忽略。

典型的



(左) HRCT 冠状位 MIP 重建增加了粟粒性结节的可见度(白开箭头)。(右) 冠状位 HRCT 显示粟粒性结节(白开箭头)。

典型的



(左) 横轴位 HRCT 显示粟粒性结节(黑开箭头)。粟粒性肺结核患者的结节于肺内呈随机均匀性分布。(右) 横轴位 HRCT 显示散在的磨玻璃影(白直箭头)背景内的粟粒性结节(黑开箭头)。

典型的



(左)更低层面的横轴位 HRCT 显示类似的粟粒性结节(黑开箭头)。注意右侧少量的胸腔积液(黑直箭头)。(右)横轴位增强 CT 显示边缘强化的纵隔淋巴结肿大(白直箭头)。

变异的



(左)横轴位 HRCT 显示弥漫性随机分布的粟粒性结节(白开箭头)。结节直径 2~3mm。(右)更低层面的横轴位 HRCT 显示弥漫性随机分布的粟粒性结节(白开箭头)。粟粒性结节在平片上不明显(未显示)。

变异的



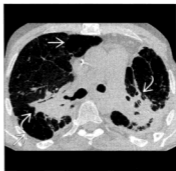
(左)更低层面的横轴位 HRCT 显示弥漫性随机分布的结节(白开箭头)在数量上无变化。(右)横轴位增强 CT 显示移行细胞癌的不规则的厚壁肋肌(白直箭头)。尽管粟粒性结节由卡介苗免疫治疗引起,但它与典型的粟粒性结核不能区分。

# 肺尘埃沉着症

## 硬金属病



横轴位 HRCT 显示非特异性弥漫性磨玻璃影(白开箭头)。患者的金属研磨职业史提示硬金属病。



横轴位 HRCT 显示肺门周围进行性大块纤维化(白曲箭头)和外周小叶性过度充气(白直箭头)。患者有长期钴(Cobalt)接触史,诊断为硬金属病。

### 术语

#### 缩略词及同义词

- 硬金属病(HMD)、碳化钨肺尘埃沉着症、硬金属肺、巨细胞间质性肺炎(GIP)、钴肺

#### 定义

- 硬金属病:由于吸入黏结的碳化钨(WC)灰尘所致的肺尘埃沉着症
  - 组织学上不同于巨细胞肺炎

### 影像表现

#### 总体特征

- 最佳诊断线索:碳化钨接触史患者的间质性肺病的影像表现
- 病变部位:通常为全小叶的或多少小叶的磨玻璃影
- 形态学:最常见的为非特异性磨玻璃影伴不规则

#### 网状影

#### CT 表现

- 个别的病例报道得出的结论
- 非特异性表现,形态从磨玻璃影到终末期纤维化差别很大
- 形态学
  - 磨玻璃影 > 网状影
    - 通常系全小叶性
  - 头尾向分布
    - 下肺野或随机分布
    - 纤维化:分布不清楚,如同其他肺尘埃沉着症如硅沉着病,可造成上肺野进行性大块纤维化(PMF)
  - 轴向分布
    - 随机性分布 > 胸膜下分布
  - 中央小叶结节,通常在胸膜下
  - 肺外带大的囊腔(非蜂窝):囊肿或小叶增生
- 尚无报道碳化钨(WC)可引起异常肺组织或淋巴结的密度增加

- 其他
  - 淋巴结肿大(短轴直径 <2cm),发生率不明
  - 胸膜病变:无
- 影像-病理对照
  - 磨玻璃影:巨噬细胞及多核巨细胞(MGCs)的肺泡填充
  - 小叶中央结节:细支气管中心性纤维化

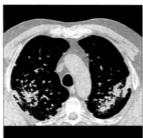
#### 平片表现

- 间质性肺病的非特异性发现,也可正常

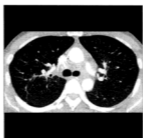
#### 成像推荐

- 最佳成像工具:CT较胸片更敏感

#### 鉴别诊断:肺尘埃沉着症



硅沉着病



铊中毒



石棉沉着病

#### 鉴别诊断

##### 硅沉着病

- 形态
  - 一般结节沿淋巴管走行分布:小叶中央性、支气管血管性、胸膜下
  - 磨玻璃影不常见
- 分布
  - 主要位于上肺野
- 病程
  - 常需数十年演变为慢性硅沉着病
- 工作史

## 要 点

#### 术语

- 硬金属病:由于吸入黏结的碳化钨(WC)灰尘所致的肺尘埃沉着症
  - 组织学上不同于巨细胞性肺炎

#### 影像表现

- 磨玻璃影 > 网状影
- 通常系全小叶性
- 肺外带较大的囊腔(非蜂窝):囊肿或小叶增生

#### 主要鉴别诊断

- 硅沉着病
- 煤工肺尘埃沉着症
- 石棉沉着病

#### 病理

- GIP的标志是多核巨细胞,后者由多个细胞融合而成
- 钨极易溶解,极少在组织中发现;钨于组织中持续存在,并可作为暴露的标志
- 病变取决于钨的致敏作用,而非含尘量
- 危险群体:生产高速碳化钨锯、钻头或磨刀盘的工人

#### 临床

- 在移植肺仍可再发
- 即使中止暴露后,纤维化仍可进展(约占50%)
- 较其他肺尘埃沉着症患者年轻
- 预防:工作环境中注意防尘



- 喷沙、采矿、制陶、铸造工作
- 其他表现
  - 淋巴结肿大常见,通常有蛋壳样钙化(HMD 不常见)
  - 从急性发展为复杂性;进展为进行性大块纤维化(HMD 可见但不常见)

### 煤工肺尘埃沉着症

- 形态学
  - 结节主要为小叶中央性,亦循淋巴道分布;支气管血管性、胸膜下
  - 磨玻璃影不常见
- 分布
  - 主要在上肺野
- 病程
  - 暴露数十年后演变为吸入性疾病
- 工作史
  - 采矿

### 石棉沉着病

- 形态学
  - 网状影、短或长线影、胸膜下分支影
- 分布
  - 主要位于下肺野外带
- 病程
  - 暴露数十年后演变为吸入性疾病
- 工作史
  - 建筑、采矿、绝缘或绝热材料、管件、锅炉
- 其他
  - 常见胸膜病变:胸膜斑、弥漫性胸膜增厚

### 铍中毒

- 形态学
  - 结节沿淋巴道分布:小叶中心性、支气管血管性、胸膜下
  - 与结节病同属肉芽肿性疾病
- 分布
  - 主要位于上肺野
- 病程
  - 较少时间的暴露即可发病
- 工作史
  - 见于航天工业、制陶及核医学产品
- 其他
  - 常见对称性的肺门及纵隔的淋巴结肿大

### 滑石肺

- 形态学
  - 网状影(当吸入时)及小结节(当注射时)
- 分布
  - 吸入性:下肺野
  - 注射性:中上肺野
- 病程
  - 吸入性:长期暴露方可发病
  - 注射性:时间较短,但通常亦需数年
- 工作史
  - 滑石:硅酸镁类物质,用于
    - 口服润滑剂及填充料
    - 制造加热器及洗涤盒
- 其他
  - 结节通常呈高密度,尤其当结节聚集形成进行性大块纤维化时

### 铁肺尘埃沉着症

- 形态学
  - 结节呈支气管周围分布,伴少量纤维化
  - 在弥漫性间质性肺炎可有磨玻璃影
- 分布
  - 主要位于肺门周围
- 病程
  - 长期暴露后导致的吸入性疾病
- 工作史
  - 发生于电弧焊过程中

## 病理

### 总体特征

- 总体评述
  - 黏结的碳化钨(WC),系钴、钽、镍、铈、铬的混合物
  - 硬金属 = 热压结的(加热至 1500℃时加压)碳化钨混合物 + 钴(10%)
    - 非常坚硬(仅次于钻石)
  - 钴极易溶解,极少在组织中发现;钨于组织中持续存在,并可作为暴露的标志
  - 病变取决于钴的致敏作用,而非含尘量
- 流行病学
  - 钴是主要的毒性物质;其他物质可能起协同

## 作用

- 暴露的强度或时间与肺纤维化的分期及进展无关
- 1~30年的暴露后可发病;暴露与发病可间隔数十年
- 危险群体:生产高速碳化钨锯、钻头或磨刀盘的工人

## 镜下特征

- 常被错误分类为寻常型间质性肺炎(UIP)或弥漫性间质性肺炎
- 早期
  - 细支气管中心性淋巴细胞浸润
  - 肉芽肿不常见
  - 气腔内有多核巨细胞,后者由多个细胞融合而成;系GIP的标志
- 晚期
  - 终末期纤维化、蜂窝
  - UIP中,常见成纤维病灶

## 分期、分级或分类标准

- 诊断
  - 组织中有钨或钴的组织学表现和证据
  - 肺病理学:多个细胞融合而成的多核巨细胞

## 临床

## 临床表现

- 最常见体征/症状
  - 3种表现
    - 职业性哮喘(可逆性气道阻塞)
    - 外源性过敏性肺炎
    - 慢性间质性肺病
- 其他体征/症状
  - 肺功能检查
    - 非特异性,可为阻塞性(哮喘)到限制性(特发性肺纤维化)

- 诊断:细支气管肺泡灌洗中发现多核巨细胞(MGC)
- 尿中钴的存在
  - 接触的标志(正常值<2ng/ml)
- 金属微粒太小,光镜下不能发现,需要扫描电镜(SEM)

## 人口统计学

- 年龄:一般较其他肺尘埃沉着症患者年轻
- 性别:无内在差别;由于职业暴露男性为主

## 自然病史及预后

- 纤维化后,症状通常为不可逆性
  - 症状通常出现在暴露十年后
- 早期病变为可逆性
- 即使中止暴露后纤维化仍可进展(约占50%)
- 在移植肺仍可再发

## 治疗

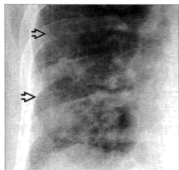
- 预防:工作环境中粉尘控制
- 早期诊断并中止接触为治疗的选择
- 皮质激素的疗效尚不明确

## 部分参考文献

1. Naqvi AH et al: Pathologic spectrum and lung dust burden in giant cell interstitial pneumonia (hard metal disease/cobalt pneumonitis): review of 100 cases. Arch Environ Occup Health. 63(2):51-70, 2008
2. Blanc PD: Is giant cell interstitial pneumonitis synonymous with hard metal lung disease? Am J Respir Crit Care Med. 176(8):834; author reply 834-5, 2007
3. Enriquez IS et al: Hard metal pneumoconiosis: a case of giant-cell interstitial pneumonitis in a machinist. Respir Care. 52(2):196-9, 2007
4. Nemery B et al: Hard metal lung disease: still hard to understand. Am J Respir Crit Care Med. 176(1):2-3, 2007
5. Chong S et al: Pneumoconiosis: comparison of imaging and pathologic findings. Radiographics. 26(1):59-77, 2006
6. Menon B et al: Giant cell interstitial pneumonia in a 60-year-old female without hard metal exposure. Respiration. 73(6):833-5, 2006
7. Choi JW et al: Giant cell interstitial pneumonia: high-resolution CT and pathologic findings in four adult patients. AJR Am J Roentgenol. 184(1):268-72, 2005

## 图集

## 典型的



【左】正位胸片放大像示下叶非特异性磨玻璃影(黑开箭头)。(右)隆突水平的横轴位HRCT显示随机分布的磨玻璃影(白开箭头),肺小叶未受累(白直箭头)。

## 典型的



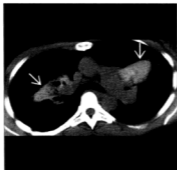
【左】更低层面的横轴位HRCT显示呈全小叶(白开箭头)和支气管血管周围(白直箭头)分布的磨玻璃影。(右)肺静脉水平的横轴位HRCT显示更多的弥漫磨玻璃影(白开箭头)。该患者的职业史是关键,提示硬金属病的诊断。

## 典型的

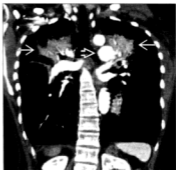


【左】横轴位HRCT显示下叶弥漫性磨玻璃影,伴周围性小叶过度充气(白直箭头)【右】HRCT冠状位重建示邻近弥漫磨玻璃影的周围性小叶过度充气(白开箭头)。该患者有长期黏结碳化钨暴露史。

## 滑石肺



横轴位平扫 CT 显示肺门旁高密度纤维化(白直箭头),系滑石病所致之典型的进行性块状纤维化。



冠状位增强 CT 显示上肺野进行性块状纤维化(白直箭头)。即便纤维化,肺组织仍因吸甲酯滥用而充气过度。注意增大的肺动脉主干(白开箭头)。

## 术语

## 缩略词及同义词

- 违禁药品使用、单纯性肺尘埃沉着症、复杂性肺尘埃沉着症、进行性大块纤维化(PMF)、静脉药物滥用者肺病

## 定义

- 4种致病形式;3种吸入性,1种静脉内
  - 吸入纯的滑石粉(滑石病)
  - 吸入滑石粉及硅石粉(滑石-硅沉着病)
  - 吸入滑石粉及石棉(滑石-石棉沉着病)
  - 静脉内应用违禁药品

## 影像表现

## 总体特征

- 最佳诊断线索
  - 弥漫性小颗粒状结节伴高密度的进行性大块纤维化(PMF)
  - 在静脉内吸甲酯(利他林)滥用者,底部全小叶型肺气肿

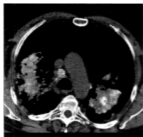
## • 病变部位

- 吸入性:结节位于上肺野
  - PMF 位于全肺野
- 静脉内:结节弥漫
  - 气肿;下肺叶
  - PMF:肺门周围
- 大小:结节呈针尖样大小
- 形态学:磨玻璃影在范围上常较结节为大

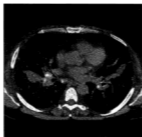
## CT 表现

- 平扫 CT:典型的高密度 PMF 高度提示滑石肺
- HRCT
  - 吸入性
    - 小叶中央性和胸膜下结节,可钙化
    - 国际劳工组织“B”阴影“p”类型
    - 结节聚集为 PMF(与硅沉着病一样)
    - 邻近 PMF 区域结构变形
    - PMF 于全肺分布
    - 胸膜及膈肌斑块与石棉沉着病一样
    - 胸膜增厚常较显著
    - 淋巴结肿大可呈较高密度
  - 静脉内
    - 小叶中央(细小颗粒样)结节(直径<1mm)
    - 磨玻璃影(可能由于结节低于 CT 的分辨力)

## 鉴别诊断:钙化性肺肿块



硅沉着病



结节病



转移性肺钙化

## 要 点

## 影像表现

- 吸入性
  - 弥漫性细颗粒状结节伴肺门周围高密度 PMF
  - 结节聚集成 PMF (与硅沉着病相同)
  - 国际劳工组织“B”阴影“p”类型
  - 胸膜及膈肌斑块与石棉相同
  - 吸入性: 结节沿淋巴管分布(小叶中央性和胸膜下)
- 静脉内
  - 磨玻璃影(可能由于结节低于 CT 的分辨力)常较结节为多
  - PMF 分布于全肺
  - 静脉内哌甲酯滥用者的基底部全小叶型肺

常较结节为多

- 结节不累及气肿的肺,但除此之外,结节于肺内均匀分布
- 肺气肿可位于上肺或主要位于下肺(即使不吸烟)
- 哌甲酯滥用者可致重度下叶全腺泡型肺气肿
- 哌甲酯可导致重度下肺野全腺泡型肺气肿,而不伴结节
- 肺门周围 PMF

## 平片表现

- 平片
  - 吸入性

## 气肿

- 静脉内: 结节呈血管周围型分布(小叶中央)伴偶发的树芽影

## 主要鉴别诊断

- 硅沉着病
- 结节病
- 转移性肺钙化
- 纤维索性肉芽肿病

## 临床

- 皮质类固醇激素在静脉内滑石肺可稳定 PMF 的进展
- 即使没有进一步吸入性暴露仍可缓慢进展

- 多发微小(针尖样)的粟粒性结节
- 主要位于上肺
- 可进展为进行性大块纤维化
- 石棉接触者下肺野网状影及胸膜病变
- 肺门淋巴结肿大伴蛋壳样钙化(特别是硅沉着病-滑石肺)
- 静脉内
  - 粟粒性“针尖样”结节
  - 无分布好发倾向
  - 偶可见淋巴结肿大
  - 肺门周围 PMF
  - PMF 的钙化通常在平片中不可见
  - 肺气肿,小叶中央型(上肺野)或全小叶型(下

## 肺野)

- 重度病变者肺动脉高压
- 滑石胸膜固定术
  - 通常用于由于滑石所致的剧烈炎症的胸膜固定
  - 仰卧位由于滑石的沉积,大多数坠积肺(背侧)可见胸膜增厚伴不规则钙质沉积

## 成像推荐

- 最佳成像工具:HRCT 用于显示间质性肺疾病的特征及发现高密度的融合肿块

## 鉴别诊断

## 结节病

- 无职业暴露史,PMF 较少见
- 结节常较大且多呈簇状(“银河系”征)
- 结节沿支气管血管周围分布

## 转移性肺钙化

- 无 PMF
- 肺气肿如存在,混有磨玻璃影或实变
- 小叶中央结节较大且呈桑葚状及簇状
- 主要为上肺野病变

## 硅沉着病

- 职业史
- 结节常较滑石肺结节大
- PMF 常在上肺野更向头侧且密度不高
- 滑石及硅石可混合在一起
- 胸膜斑块不可见

## 纤维索性肉芽肿病

- 口服药中纤维素充填剂
- 纤维素颗粒阻滞于小动脉内而致肉芽肿性反应
- HRCT:小叶中央结节及树芽征
- 无 PMF

## 淀粉样变性

- 亦可与静脉内药物滥用有关
- 结节形式:多发小而分散的肺结节
- 可钙化,但小结节的钙化罕见

## 神经纤维瘤

- 上叶肺大疱
- 下叶网格状间质纤维化
- 神经纤维瘤皮肤及骨骼的斑点

## 胺碘酮中毒

- 用于治疗快速心律失常
- 在肺及肝脏内蓄积
- 随机分布的局灶性实变区
- 含有 3 个碘分子的药物而致的局灶性肺异常及高密度的肝

## 病理

## 总体特征

- 总体评述
  - 滑石:硅酸镁
  - 滑石用于造纸、塑料、化妆品、建筑、橡胶及制药工业中
  - 纤维化不如硅石及石棉
- 病因学
  - 吸入性
    - 滑石开采、制粉、封装中职业接触
    - 化妆用常见(滑石粉),但因吸入而致病的非常罕见
  - 静脉内
    - 滑石(及纤维素)为口服药的常用填充剂;常见药物:苯丙胺类、哌甲酯、氢吗啡酮(盐酸氢吗啡酮)、喷他佐辛(镇痛新)、丙氧芬(盐酸丙氧芬)
    - 不可研磨成粉静脉注射
    - 阻滞于小动脉内的微粒可造成梗死、缺血、肉芽肿性炎症
    - 毛细血管床的减少可导致全小叶型肺气肿
- 流行病学:吸入性致病的潜伏期可为 20 年

## 大体病理及手术特征

- 吸入性:结节呈淋巴管分布(小叶中央性及胸膜下)
- 静脉内:结节呈血管周围型分布(小叶中央性)伴偶发的树芽影
  - 胸膜下肺野常不受累

## 镜下特征

- 吸入性和静脉内
  - 肉芽肿性间质性炎症
  - 游离和在巨噬细胞内的针样结晶
  - 偏振光下结晶呈双折射
- 吸入性
  - 间质纤维化或边界欠清的纤维化结节
  - 难以将滑石与硅石和石棉区别开来

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状
  - 吸入性
    - 干咳及慢性呼吸困难,终末期进展为肺源性心脏病
  - 静脉内
    - 进行性呼吸困难及 COPD
- 其他体征/症状
  - 肺功能检查
    - 阻塞性(源于肺气肿)及限制性(源于间质性肺疾病)二者均有
    - 弥散功能显著降低

### 人口统计学

- 年龄
  - 吸入性见于中年及中年以上者
  - 静脉内见于年轻男性
- 性别:男性可为职业吸入性及静脉药物滥用

### 自然病史及预后

- 非致癌物

- 与硅沉着病类似,自然进程为从普通结节至进行性大块纤维化
- 即使没有进一步的吸入接触仍可缓慢进展

### 治疗

- 吸入性滑石肺
  - 尚无特异性治疗可阻止肺尘埃沉着症的进展
  - 预防:粉尘环境中佩戴面罩,粉尘控制以降低环境的粉尘浓度
  - 脱离工作环境或更换至较少粉尘的环境
  - 戒烟
- 静脉内滑石肺
  - 皮质类固醇激素可稳定静脉内滑石肺的 PMF 进展
  - 对静脉内药物滥用者进行药物治疗

## 诊断备忘

### 考虑

- 钙化密度的 PMF 应考虑滑石肺

### 影像解释要点

- 弥漫性结节、肺门周围 PMF 和基底肺部肺气肿高度提示哌甲酯滥用性滑石肺

## 部分参考文献

1. Akira M et al: Inhalational talc pneumoconiosis: radiographic and CT findings in 14 patients. *AJR Am J Roentgenol.* 188(2):326-33, 2007
2. Chong S et al: Pneumoconiosis: comparison of imaging and pathologic findings. *Radiographics.* 26(1):59-77, 2006
3. Dekel Y et al: Talc inhalation is a life-threatening condition. *Pathol Oncol Res.* 10(4):231-3, 2004

图集

典型的



〔左〕横轴位增强 CT 显示右肺上叶的 PMF (白直箭头), 主要背景表现为磨玻璃影, 针尖样结节 (白开箭头) 于磨玻璃影中偶尔可见。〔右〕更低层面的横轴位平扫 CT 显示左中肺野不规则状 PMF (黑直箭头), 模糊的磨玻璃影内可见针尖样结节 (白开箭头)。

典型的



〔左〕同一层面的横轴位平扫 CT 纵隔窗示肺野密度轻度增高 (白直箭头), 该患者为吸入性滑石肺。〔右〕横轴位 HRCT 显示磨玻璃影内含微小针尖样结节 (白开箭头)。注意结构变形和 PMF 形成 (白直箭头)。

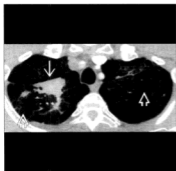
典型的



〔左〕同一患者更低层面的横轴位 HRCT 显示左肺上叶椭圆形毛刺状肿块 (白直箭头)。注意右肺上叶曲线影 (白曲箭头) 以及小叶中央磨玻璃影 (白开箭头)。〔右〕同一层面的横轴位 HRCT 纵隔窗示肺门周围 PMF 为钙化密度 (白直箭头)。由于肺动脉高压所致的主肺动脉增宽 (白开箭头)。该患者为静脉内药物滥用所致的滑石肺。

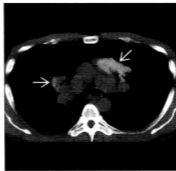
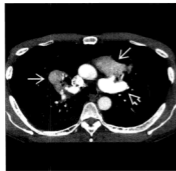


典型的



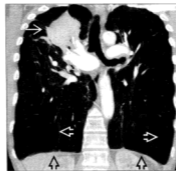
【左】横轴位增强 CT 显示右肺上叶不规则肿块(白直箭头)。注意双上叶针尖样结节(白开箭头)。(右)较低层面的横轴位增强 CT 显示肺门周围 PMF(白直箭头)和肺结构变形(白曲箭头)。微结节(白开箭头)数目较少,与硅沉着病的 PMF 类似,结节的数目随 PMF 的进展而减少。

典型的



【左】更低层面的横轴位增强 CT 显示肺门周围比肌肉密度高的肿块(白直箭头)。由于肺动脉高压,左肺动脉增宽(白开箭头)。(右)横轴位平扫 CT 显示滑石所致的肺门周围密度增高影(白直箭头)。

典型的



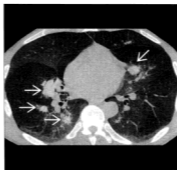
【左】横轴位增强 CT 显示肺动脉高压所致的右心室壁显著增厚(白开箭头)和右室扩张。(右)冠状位增强 CT 显示上叶容积减少及肺门周围纤维化(白直箭头)。全肺容积增加(黑开箭头)。静脉内药物滥用患者有全小叶型肺气肿(白开箭头)。

典型的



(左)横轴位增强 CT 显示肺门横轴位不规则肿块(白直箭头)。注意肿块最外侧的微小的针尖样结节(白开箭头)。由于肺动脉高压,左肺动脉扩张。(右)横轴位增强 CT 显示静脉内药物滥用所致的肺门周围肿块均匀且密度增高(白直箭头)。

典型的



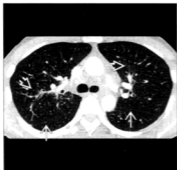
(左)横轴位 HRCT 显示双上叶弥漫性磨玻璃影(白开箭头)。(右)更低层面的横轴位 HRCT 显示多发肺门周围肿块(白直箭头)。余肺野为弥漫性磨玻璃影。

典型的

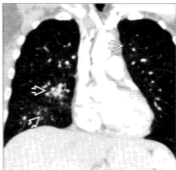


(左)横轴位 HRCT 显示大小不一的肺门周围肿块(白直箭头)。较大的肺门周围肿块呈角状。(右)横轴位 HRCT 显示肺门周围肿块(白直箭头)。由于滑石而密度增高。该患者系静脉内药物滥用者。

## 铍中毒



横轴位增强 CT 显示支气管周围结节(白开箭头)和胸膜下结节(白直箭头),其表现与结节病相同。



冠状位增强 CT 显示主要位于右侧中下肺野的支气管周围结节(白开箭头)。铍中毒患者无淋巴结肿大。

## 术语

## 缩略词及同义词

- 急性铍中毒、慢性铍中毒、Salem 结节病

## 定义

- 铍:坚硬的轻质量元素,熔点高,在多种工业中用于制造合金
  - 吸入后导致两种肺部综合征:急性化学性肺炎及慢性肉芽肿性肺病

## 影像表现

## 总体特征

- 最佳诊断线索
  - 表现与结节病相同
    - 磨玻璃影更常见
    - 淋巴结肿大不显著
- 病变部位:主要为中肺野,慢性病变趋于上叶纤维化

## CT 表现

- 达 25% 的被证实的病例表现正常

## 形态学

- 与结节病相同表现
  - 磨玻璃影更常见
  - 结节(65%)>磨玻璃影(55%)>间隔线(50%)
  - 结节可融合为进行性大块纤维化(PMF)(5%)
  - 结节可钙化
  - 由于假斑块可致上肺野胸膜增厚(胸膜下结节融合)

## 分布

- 结节沿支气管血管束、外周间隔、胸膜下肺野及肺裂分布(50%)
- 进展性病变有蜂窝(5%),通常上肺野更严重

## 演变

- 治疗有效
  - 磨玻璃影于 3 个月内消散
  - 代之以小囊或间隔线

## 其他表现

- 肺门或纵隔淋巴结肿大(40%),合并肺部疾病
  - 淋巴结:可呈弥漫性或蛋壳样钙化
  - 致密钙化占 10%

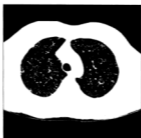
## 平片表现

- 平片
  - 急性
    - 超大量接触后发病

鉴别诊断:小叶中央结节



结节病



朗格汉斯细胞肉芽肿病



硅沉着病

要 点

术语

- 坚硬的轻质量元素,熔点高,在多种工业中用于制造合金
  - 吸入后导致两种肺部综合征:急性化学性肺炎及慢性肉芽肿性肺病

影像表现

- 与结节病表现相同;但
  - 磨玻璃影更常见
  - 淋巴结肿大不显著
- 消散:磨玻璃影为小囊或间隔线代替
- 肺门或纵隔淋巴结肿大(40%),合并肺部疾病
- 在结节病,淋巴结肿大典型的随肺部病变加重

- 接触 72 小时内导致非心源性肺水肿
- 1-4 周内逐渐吸收,10% 进展为慢性病变
- 亚急性
  - 较少量接触,数周内发病
  - 急性起病(程度较轻)和慢性病变的表现重叠
- 慢性
  - 胸片正常(50%)
  - 对称性双侧肺门淋巴结肿大合并肺部病变,淋巴结肿大并非唯一表现(33%)
  - 淋巴结肿大并非主要特征,此点与结节病不同
  - 弥漫性结节[国际劳工组织(ILO)分类 p 或 q]在 75% 的分布区,典型的 1/1 到 2/2
  - 网状影(ILO 分类 s 及 t)在 25% 分布区,典

而缩小;不见于铍中毒

主要鉴别诊断

- 结节病
- 朗格汉斯细胞肉芽肿病
- 硅沉着病

临床

- 铍接触史,潜伏期 1 个月至 40 年(平均 10-15 年)
  - 10% 的急性病变患者继续进展为慢性病变
- 皮疹、伤口愈合迟缓、丘疹或水泡疹(发痒)
- 10% 的患者由高钙血症进展为肾结石
- 铍是公认的肺致癌物;急性铍中毒患者通常进展为肺癌

型的 1/1 到 2/2

- 肺内结节及淋巴结可钙化,包括蛋壳样钙化
- 10% 进展为肺大疱
- 10% 上肺野胸膜增厚,见于广泛性肺部病变者
  - 可进展为慢性纤维化,双肺上叶容积显著减少
  - 自发性气胸(10%)
  - 终末期因肺动脉高压而致肺动脉增宽

鉴别诊断

结节病

- 肺门淋巴结肿大可合并肺部病变

- 在结节病,淋巴结节大典型的随肺部病变加重而缩小;不见于铍中毒
- 弥漫性磨玻璃影比在铍中毒少见
- 可自发消退
- 多器官受累可能
  - 可累及眼,铍中毒没有
  - 囊性骨病变,铍中毒未见

### 结核

- 上叶背侧的结节与空洞
- 支气管播散至上叶的腋亚段及下叶的背段

### 朗格汉斯细胞肉芽肿病

- 主要为上叶小叶中心性结节和(或)囊变
- 通常亦累及上叶,但慢性病变易伴形态怪异的囊肿

### 硅沉着病

- 职业史不同
- 结节亦沿淋巴道分布并融合为进行性大块纤维化
- 典型的亦累及上叶
- 结节及淋巴结亦可钙化

### 过敏性肺炎

- 小气道阻塞而致的马赛克密度
- 慢性病变者可发生上叶纤维化

### 特发性肺纤维化

- 肺底部胸膜下蜂窝

## 病理

### 总体特征

- 总体评述
  - 铍于肺内的半衰期为数周至6个月,某些铍可存在数年
    - >80%的病例每克干肺组织中铍含量高于0.02 $\mu\text{g}$
  - 铍亦可蓄积在骨骼、肝脏及肾脏
  - 肾的排泄
    - 末次铍接触后可持续排泄>20年
  - 急性
    - 见于可吸收浓度>100 $\mu\text{g}/\text{m}^3$ 时

- 病理学剂量依赖性
- 累及鼻咽(鼻中隔穿孔)、气管支气管树(支气管炎)及肺(弥漫性肺泡损伤)

#### 慢性,两种亚型

- 中度至明显的淋巴细胞浸润,结构不全至结构完整的肉芽肿、钙化的包涵体(80%)
- 轻微的或无淋巴细胞浸润、结构完整的肉芽肿,极少或无钙化的包涵体(20%);表现与结节病相同
- 病理学剂量依赖性

- 遗传学:基因型 HLA-DPB1 (Glu 69) 系铍中毒易感性的标志

#### 病因学

- 迟发型过敏反应系铍功能作为半抗原引发的肉芽肿性反应
- 吸入致病,但亦能经由皮肤吸收

#### 流行病学

- 急性病变现已由于工业管理规则而罕见;但是慢性病变的发病率并未改变
- 1%~15%的接触者进展为铍过敏反应及慢性病变
- 慢性病变常误诊为结节病,详细的职业史对于鉴别很重要

### 大体病理及手术特征

- 浸润沿支气管血管束、间隔及胸膜下的淋巴道

### 镜下特征

- 慢性病变的非干酪性肉芽肿与结节病肉芽肿不能区分
- 有急性肺炎者系弥漫性肺泡损伤,而非肉芽肿

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状
  - 从无症状至呼吸衰竭
  - 呼吸困难系最常见症状(95%)
  - 咳嗽、胸痛、关节痛、乏力、体重下降
- 其他体征/症状
  - 皮疹、伤口愈合迟缓、丘疹或水泡疹(发痒)
  - 全身淋巴结肿大
  - 肝脾肿大(10%)
  - 葡萄膜炎、眼色素层腮腺热、颅神经或周围神经

受累在结节病更常见

- 临床特点
  - 肺功能检查
    - 阻塞性表现占 40%
    - 限制性表现占 20%
    - 弥散能力下降占 15%，是疾病进展的很好的指标
  - 支气管肺泡灌洗液中淋巴细胞增多
  - 10% 的患者由高钙血症进展为肾结石

### 自然病史及预后

- 诊断标准
  - 铍接触史，潜伏期 1 个月~40 年(平均 10~15 年)
  - 血液或支气管肺泡灌洗液铍淋巴细胞增生试验阳性(90%)
    - 1/3 的致敏患者将在 4 年内进展为慢性病变
  - 肺活检为非干酪性肉芽肿
- 高危职业
  - 核电站、航空及电子工业
  - 用在 X 线球管、火箭头引擎、陶瓷、计算机及牙科合金中
  - 曾经的主要问题是荧光管制造，但现在已不再使用
- 10% 的急性病变患者继续进展为慢性病变
  - 进展较为缓慢，生存期常为 15~20 年
- 弥散能力降低者预后好；限制性或阻塞性表现者预后较差

### 图集

典型的



【左】横轴位 HRCT 显示浅淡的结节(白开箭头)和轻度弥漫性磨玻璃影。【右】横轴位 HRCT 显示亚急性铍中毒散在分布的结节(白开箭头)和轻度弥漫性磨玻璃影。

- 铍是公认的肺脏致癌物，急性铍中毒患者通常进展为肺癌

### 治疗

- 预防
  - 职业安全及健康管理标准：最高水平 <25mcg/m<sup>3</sup> 及 8 小时平均最大容许水平为 2mcg/m<sup>3</sup>
  - 工厂附近空气含量不得超过 0.01mcg/m<sup>3</sup>
  - 每年胸片体检
- 脱离工作环境，如接触停止接触者的胸片异常可好转
- 皮质激素及氨甲蝶呤可用于有症状患者，治疗停止后疾病可复发
- 终末期可行肺移植术

### 诊断备忘

#### 考虑

- 结节病样影像表现伴相应职业史

### 部分参考文献

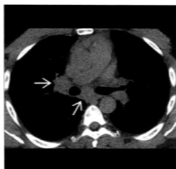
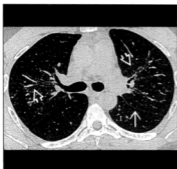
1. Kreiss K et al: Beryllium: a modern industrial hazard. *Annu Rev Public Health*. 28:259-77, 2007
2. Muller-Quernheim J et al: Diagnoses of chronic beryllium disease within cohorts of sarcoidosis patients. *Eur Respir J* 27(6):1190-5, 2006

典型的



〔左〕横轴位 HRCT 显示肺外周及沿斜裂的胸膜下囊腔(白开箭头)。另可见少许结节。〔右〕横轴位 HRCT 显示胸膜下囊腔(白开箭头)。铍中毒患者以皮质激素治疗。

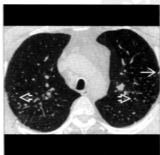
典型的



〔左〕横轴位 HRCT 显示沿支气管血管束(白开箭头)和斜裂(白直箭头)走行的典型的结节。肉芽肿性结节沿肺内淋巴管结构分布。〔右〕横轴位平扫 CT 显示铍中毒患者右侧肺门及隆突下的淋巴结肿大(白直箭头)。

## 硅沉着病,单纯型

横轴位增强 CT 显示在单纯型硅沉着病患者肺背侧上叶为主的小叶中央结节和胸膜下结节(白直箭头)。



同一患者横轴位 HRCT 较下层面显示主要位于背侧的小叶中央结节(白开箭头)和胸膜下(白直箭头)的结节。

## 术语

## 缩略词及同义词

- 单纯型肺尘埃沉着症, 炭末沉着症 (anthracosis), 炭末硅沉着病 (Anthracosilicosis)

## 定义

- 由于吸入含有二氧化硅结晶(石英)的无机矿物灰尘所致的肺疾病
- 单纯型肺尘埃沉着症: 长期职业接触后十余年时间发展而成, 微结节 <1cm
- 急性硅蛋白沉着症 (silicoproteinosis)
  - 密切接触硅尘(典型的如喷沙)所致的罕见暴发性呼吸并发症
    - 开始接触后 6 个月~3 年内出现
- Caplan 综合征
  - 血清阳性类风湿关节炎伴肺尘埃沉着症(煤、硅或石棉)

## 影像表现

## 总体特征

- 最佳的诊断线索: 上肺野小叶中央和胸膜下结节
- 病变部位
  - 圆形灰尘如硅和煤主要累及上肺野的背侧
  - 硅主要聚集在小叶和小叶周围的腺泡中央部分的淋巴管
- 大小: 微结节(直径 <10mm)

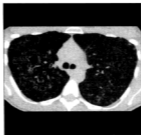
## CT 表现

- 发现结节的敏感性优于胸片
- 肺
  - 小叶中央和胸膜下分布的微结节 <10mm
    - 上叶背侧更多见, 右侧比左侧受累更严重
    - 分布于肺淋巴管, 由于硅结节的聚集
    - 硅结节比煤工肺尘埃沉着症(CWP)更趋向清晰锐利
    - 结节钙化(30%)
    - 胸膜下结节成串产生假胸膜斑
    - 胸膜下结节呈圆形或三角形
  - Caplan 结节较大, 直径达 5cm
    - 可出现空洞或钙化
    - 结节位于外周和胸膜下; 空洞可产生气胸
    - 可进展迅速, 偶尔可消失
  - 小的分支状小叶中央结构
    - 可为病变的早期征象
    - 源于对小气道内沉积硅的反应(矿物灰尘气道疾病)
      - 病理上代表呼吸性细支气管周围纤维化
      - 呼气扫描时可有空气滞留
  - 硅蛋白沉着症
    - 小叶中央性结节状磨玻璃影
    - 斑片状磨玻璃密度和实变
    - 可有碎石路征(与肺泡蛋白沉着症相同)
    - 中央部为主, 地图样分布
- 淋巴结
  - 肺门和纵隔淋巴结对称性增大(75%), 一般直径 <3cm
  - 淋巴结肿大也常见于硅蛋白沉着症

## 鉴别诊断: 上叶结节



结节病



朗格汉斯细胞组织细胞增生症



滑石肺



- 淋巴结肿大可先于观察到的肺实质病变
- 淋巴结常钙化或密度增高(65%)
  - 钙化方式:点状 > 弥漫性 > 蛋壳样
- 胸膜
  - 胸膜渗出少见
  - 胸膜增厚(33%)
    - 源于硅结节的聚集(假胸膜斑)或对胸膜淋巴管硅颗粒的纤维反应
    - 直接与肺病变的严重性有关(相比,石棉纤维胸膜表现早)
- 演变
  - 单纯型:接触后 10~20 年形成
  - 硅蛋白沉着症:数月可迅速发展为终末肺
  - Caplan:肺改变可先于骨病变
- 伴发表现
  - Caplan:类风湿关节炎的骨改变,肱骨或锁骨骨质破坏

### 平片表现

- 平片:敏感性和特异性不如 CT

### 成像推荐

- 最佳成像工具:HRCT 对发现和显示肺病变特征更敏感

## 鉴别诊断

### 结节病

- 无职业接触史
- 患者较年轻
- 结节在上肺野沿淋巴管有相同的分布方式
- 淋巴结肿大常见,也可显示相同形式的钙化
- 在结节病,当肺部病变加重时淋巴结可缩小;不见于硅沉着病

### 结核

- 结节也有上叶背侧分布倾向
- 空洞不见于单纯型硅沉着病

### 朗格汉斯细胞组织细胞增生症

- 小叶中央结节相似,但胸膜下结节少见
- 囊腔常见,形态不规则;不见于肺尘埃沉着症
- 20% 的患者以气胸起病

- 与职业接触无关

### 过敏性肺炎

- 小叶中央结节和磨玻璃影主要位于中肺野
- 小气道空气滞留常见,肺尘埃沉着症不常见
- 环境接触在诊断中也很重要

### 滑石肺

- 结节一般较小(针尖),直径 < 1mm
- 下肺叶全小叶肺气肿常见
- 环境接触或违禁静脉药物吸食重要

## 病理

### 总体特征

- 病因学
  - 吸入硅尘、二氧化硅( $\text{SiO}_2$ )或煤;灰尘沉积在呼吸性细支气管,被巨噬细胞和淋巴管清除
  - 从肺泡和呼吸性细支气管清除灰尘颗粒缓慢,单尘负荷清除一半的时间为 100 天
  - 沉积的硅引起对巨噬细胞和肺泡细胞的破坏
- 流行病学
  - 肺疾病的危险性与剂量(接触密度)和时间(接触长短)相关
  - 15% 的矿工可进展为间质纤维化

### 大体病理和外科特征

- 硅沉着病的硅含量一般为 2%~3%(可达 20%),正常硅含量为干肺的 0.1%

### 镜下特征

- 硅
  - 结节:中央为胶原纤维圈,外周区包绕充满颗粒的巨噬细胞
    - 结节位于动脉、静脉、支气管周围和间隔内的淋巴管内
    - 偏光显微镜可显示结节内的双折射的硅酸盐晶体
  - 硅蛋白沉着症含有高浓度的硅,肺泡腔内被脂蛋白溶解物充填,类似肺泡蛋白沉着症

### 分期、分级或分类标准

- 国际劳工组织(ILO)对职业肺病的分类系统

- 小圆形结节按大小分为字母 p(最大 1.5mm)直径、q(1.5~3mm)直径或 r(3~10mm)直径
- 与 ILO 标准比较,将数量多少的严重程度分为 12 分

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征 / 症状
  - 单纯型硅沉着病:无
    - 在有潜在硅沉着病工业的工人常吸烟和有细支气管炎或肺气肿
    - 煤矿工人有黑痰
  - 急性硅蛋白沉着症
  - Caplan 综合征
    - 类风湿关节炎的临床表现
- 其他征象 / 症状
  - 肺功能检测
    - 单纯型肺尘埃沉着症:肺功能常正常
    - 肺结节的分布与肺总量呈负相关
    - 由于吸烟和间质纤维化联合因素,可有混合性阻塞和限制
    - 肺功能损害与肺气肿的程度(由 CT 确定)比结节的分布更相关
- 临床概要
  - 典型的职业:喷沙,采石,采矿,吹玻璃,制陶

### 术语

- 单纯型尘肺:长期职业接触后十余年时间发展而成,微结节 <1cm
- 急性硅蛋白沉着症(Silicoproteinosis)
  - 严重接触硅尘(典型的如喷沙)所致的罕见暴发性肺并发症
  - 开始接触后 6 个月~3 年内出现
- Caplan 综合征
  - 血清阳性类风湿关节炎伴尘肺(煤、硅或石棉)

### 影像表现

- 微结节 <10mm,小叶中央和胸膜下分布
- 上叶背侧更多见,右侧比左侧受累更严重

- 煤矿常含有硅(地壳最常见元素)
- 急性硅蛋白沉着症
  - 大量接触硅尘,常见于喷沙者

### 人口统计学

- 年龄:硅沉着病 50 岁以下罕见
- 性别:由于职业危险性,男性更常见

### 自然病程及预后

- 通常需要 >20 年的接触,硅沉着病即使清除灰尘也会进展,CWP 常不进展
- 单纯型肺尘埃沉着症:正常的预期寿命
- 硅蛋白沉着症:2~3 年内死亡

### 治疗

- 对肺尘埃沉着症没有特殊治疗
- 预防:灰尘环境戴口罩,灰尘控制减少周围环境灰尘浓度
  - 离开工作环境
  - 戒烟

### 诊断备忘

#### 考虑

- 任何患者的职业接触史伴上肺叶结节状间质性肺病

## 要点

- 硅蛋白沉着症:可有碎石路征(与肺泡蛋白沉着症相同)
- 肺门和纵隔淋巴结对称性增大(75%),一般直径 <3cm
- 钙化方式:点状 > 弥漫性 > 蛋壳样
- Caplan 综合征
  - 多发大结节,直径通常 <5cm(可出现空洞或钙化)

### 主要鉴别诊断

- 结节病
- 朗格汉斯细胞组织细胞增生症
- 滑石肺

## 部分参考文献

1. Chong S et al: Pneumoconiosis: comparison of imaging and pathologic findings. Radiographics. 26(1):59-77, 2006

## 图集

## 典型的



(左)横轴位 HRCT 显示单纯型硅沉着病的铸工上叶多发小叶中央小结节(白开箭头)。(右)较下层面的横轴位 HRCT 显示其他的小叶中央小点状结节(白开箭头)。胸膜下肺显示微小结节(白直箭头)。

## 典型的



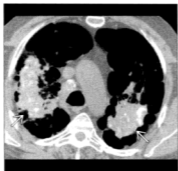
(左)横轴位 HRCT 显示小叶中央结节(白开箭头)伴磨玻璃影。分布为弥漫性,部分区域不受累。(右)冠状位 HRCT 显示一例硅蛋白沉着症喷沙者的肺疾病分布,左上肺有“碎石路”征(白直箭头)。

## 典型的



(左)横轴位增强 CT 显示一例单纯型硅沉着病患者无数小叶中央结节(白开箭头)而腹侧相对不受累。(右)横轴位增强 CT 显示钙化的纵隔淋巴结,其中一个为“蛋壳样”钙化(白直箭头)。肺结节也可钙化,虽然不常见。

## 硅沉着病,复杂型



横轴位平扫 CT 显示源于进行性大块纤维化的大肿块(白直箭头),位于肺上叶和背侧。



冠状位平扫 CT 显示体积缩小和进行性大块纤维化(白直箭头),上肺野为主。

### 术语

#### 缩略词及同义词

- 复杂型肺尘埃沉着症,进行性大块纤维化(PMF),炭末硅沉着病(Anthracosilicosis)

#### 定义

- 由于吸入含有二氧化硅结晶(水泥建筑产品,瓦等)的无机矿物灰尘所致的肺疾病
- 复杂型肺尘埃沉着症:结节聚集成大肿块,直径 >1cm,从单纯型肺尘埃沉着症发展而来
  - 进展融合被叫做进行性大块纤维化

### 影像表现

#### 总体特征

- 最佳的诊断线索:上肺区微结节状间质增厚,后侧(背侧)为主
- 病变部位
  - 圆形灰尘主要累及上肺区
  - 煤尘在呼吸性细支气管周围聚集(煤尘小体)
  - 硅沿中央腺泡的小叶和小叶周围的淋巴管聚集
- 大小:
  - 微结节直径 <10mm

- PMF 聚集体 >1cm

#### CT 表现

- 发现结节和小病变融合更敏感
- 微结节
  - 小叶中央和胸膜下分布, <10mm,沿淋巴路径
  - 分布:上叶背侧更多,右侧 > 左侧
  - 结节可钙化
- 淋巴结
  - 典型的肺门和纵隔淋巴结肿大
  - 可钙化(“蛋壳样”经典表现),虽然可呈弥漫性或点状
  - 肺实质病变出现前可有肺门淋巴结肿大
- 进行性大块纤维化
  - 聚集成结节状团块,直径 >1cm
  - 通常被微结节环绕
    - 当 PMF 进展时,微结节分布可减少
  - 位置
    - 通常双侧上叶和下叶背段
    - 典型的在肺背侧更常见
    - 右侧先受累,PMF 通常较左侧大
  - 形态
    - 不规则形,常椭圆形
    - 外缘通常与并存的肺气肿有清晰界限
  - 密度
    - PMF >4cm,由于中央坏死,几乎都含有低密

## 鉴别诊断:上叶纤维化和肿块



结节病



结核



滑石肺

## 要 点

## 术语

- 复杂型肺尘埃沉着症:结节聚集成大肿块,直径>1cm,从单纯型肺尘埃沉着症发展而来

## 影像表现

- 进行性大块纤维化
  - 通常双侧上叶和下叶背段
  - 典型的在肺背侧更常见
  - 右侧先受累,PMF 通常较左侧大
  - PMF>4cm,由于中央坏死,几乎都含有低密度区
  - 如有坏死或空洞,分枝杆菌感染应考虑
  - 当 PMF 进展时,微结节分布可减少

## 度区

- 如有坏死或空洞,应考虑分枝杆菌感染
- 可有空气支气管征
- 可弥漫钙化
- 演变
  - PMF 生长缓慢,典型的经过很多年
  - 最初在肺外周,随时间逐渐移向肺门
  - 随着迁移,肿块外周可出现肺气肿

## 平片表现

- 平片
  - 发现早期 PMF 不如 CT 敏感

- 最初在肺外周,随时间逐渐移向肺门

- PET 在 PMF 可明显阳性,可能由于炎细胞的活性

## 主要鉴别诊断

- 滑石肺
- 结核
- 结节病

## 病理

- 肺疾病的风险与接触剂量(强度)和时间(长短)二者相关

## 诊断备忘

- 平片表现迅速变化要关注结核或肺癌

## ◦ PMF 特征

- 位于上肺
- 盘状或薄饼形,正位宽,侧位窄
- PMF 外缘平行于胸壁,界限清楚,内缘边缘模糊

## 成像推荐

- 最佳成像工具:HRCT 对发现肺病变和 PMF 更敏感

## 核医学表现

- PET

- PET 在 PMF 可明显阳性,可能由于炎细胞的活动性
- 不能区别 PMF、结核或支气管肺癌

## 鉴别诊断

### 结节病

- 无职业接触史,PMF 不太可能
- 结节趋向聚集(银河系征)
- “蛋壳样”钙化的另一个常见病因
- 常伴有双侧肺门淋巴结肿大和右侧气管旁淋巴结肿大

### 滑石肺

- 结节较小,直径 <1mm
- 下肺叶全小叶肺气肿更常见
- 职业接触史或违禁静脉药物吸食

### 结核

- 结节不融合成 PMF,总体结节分布少于硅沉着病
- 合并胸腔积液更常见(在 PMF 非常罕见)
- 空洞常见,但也能见于 PMF
- 可使硅沉着病复杂化

### 肺癌,非小细胞型

- 硅沉着病为支气管肺癌的诱发因素
- 迅速增大的结节不见于 PMF,PMF 生长缓慢

### 朗格汉斯细胞组织细胞增生症

- 结节进展为囊腔,PMF 没有
- 囊腔常不规则形,常见
  - 不见于硅沉着病
- 与职业接触无关

### 慢性过敏性肺炎

- 无 PMF,主要累及中肺野
- HRCT 常见小气道空气潴留,硅沉着病少见

## 病理

### 总体特征

- 总体评述:硅比煤更容易纤维化

### 病因学

- 吸入硅尘、二氧化硅(SiO<sub>2</sub>)或煤;灰尘沉积在呼吸性细支气管,被巨噬细胞和淋巴管清除
- 从肺泡和呼吸性细支气管清楚灰尘颗粒缓慢,单尘埃负荷清除一半的时间为 100 天
- 沉积的硅引起对巨噬细胞和肺泡细胞的破坏酶和炎性细胞因子被激活,破坏肺实质

### 流行病学

- 肺疾病的风险与接触剂量(强度)和时间(长短)二者相关
- 15% 的矿工可进展为间质纤维化

### 大体病理和外科特征

- 主要累及上肺区,PMF 型终末肺
- 硅沉着病的硅含量一般为 2%~3%(可达 20%),正常硅含量为干肺的 0.1%

### 镜下特征

- 硅
  - 硅颗粒集中在位于细支气管、小血管和淋巴管周围胶原的同心层内
  - 偏光显微镜可显示结节内的双折射的硅酸盐晶体(1~3 $\mu$ m)
  - 携带硅颗粒的巨噬细胞进入肺门和纵隔淋巴结形成肉芽肿

### 分期、分级或分类标准

- 国际劳工组织(ILO)对职业肺病的分类系统
  - 小圆形结节按大小以字母 p(最大 1.5mm)直径、q(1.5~3mm)直径或 r(3~10mm)直径
  - 小的不规则影按宽度划分为 s、t、或 u(与上述小圆形影大小一致)
  - 大的阴影
    - A 类(联合直径 <5cm)
    - B 类(联合直径 >5cm,但小于右上肺等效面积)
    - C 类(大小 >B 类)

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状
  - 症状无特异性

- 咳嗽,呼吸困难,痰量增加
- 其他征象/症状
  - 肺功能检测
    - 复杂型肺尘埃沉着症:弥散能力下降,肺容积缩小,限制性缺损
    - 由于吸烟和间质纤维化联合因素,可有混合性阻塞和限制表现
    - 肺功能损害与肺气肿的程度(由CT确定)比结节的分布更相关
  - 进展性疾病可发展为肺心病
- 临床概要
  - 典型的职业:喷沙,采石,采矿,吹玻璃,制陶和首饰加工

### 人口统计学

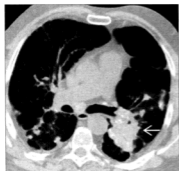
- 年龄:>50岁
- 性别:由于职业危险性,男性更常见
- 种族特点:种族无倾向性

### 自然病程及预后

- 通常需要>20年的接触,硅沉着病即使清除灰尘也会进展
- 疾病的严重性常与硅接触的强度、质、量和接触时间相关
  - 自由硅的百分比越高可导致肺纤维化程度越高
- 预后主要依赖肺瘢痕的严重

## 图集

### 典型的



(左)横轴位平扫CT显示位于肺上叶和背侧的进行性大块纤维化(白直箭头),注意有很少的微结节。(右)横轴位平扫CT显示进行性大块纤维化(白直箭头)和纵隔淋巴结(白开箭头)内不规则性钙化灶。

- 呼吸衰竭,气胸,结核可导致死亡
  - 肺癌的危险性轻度增高
- ### 治疗
- 对肺尘埃沉着症没有特殊治疗
  - 预防:灰尘环境戴面罩,灰尘控制减少周围环境灰尘浓度
  - 戒烟
  - 有结核危险的患者,PMF的空洞需要痰培养

## 诊断备忘

### 考虑

- 任何患者的职业接触史伴上肺叶结节状间质性肺病

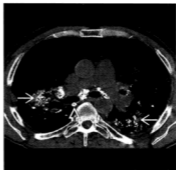
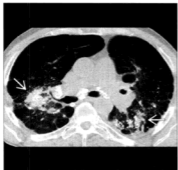
### 影像解释要点

- 平片表现迅速变化要关注结核或肺癌

## 部分参考文献

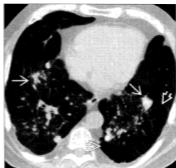
1. Lopes AJ et al: High-resolution computed tomography in silicosis: correlation with chest radiography and pulmonary function tests. *J Bras Pneumol.* 34(5):264-72, 2008

典型的



【左】横轴位平扫CT显示肺门周围进行性大块纤维化(白直箭头)的肺实质密度,其边缘可见淡的微结节。【右】横轴位平扫CT显示进行性大块纤维化(白直箭头)和纵隔淋巴结(白开箭头)内点状钙化。

典型的



【左】横轴位平扫CT显示纵隔淋巴结蛋壳样钙化(白直箭头)。【右】横轴位平扫CT显示早期的进行性大块纤维化(白直箭头)。注意进行性大块纤维化远端的肺气肿(白开箭头)。

## 石棉沉着病

横轴位HRCT显示在轻度石棉沉着病患者双侧胸膜下弧线状影(黑直箭头)。胸膜下线在俯位图像上仍存在(未显示)。



同一患者的横轴位HRCT显示外周的磨玻璃影(黑开箭头)和间隔线(黑曲箭头)。注意横膈胸膜斑块(白直箭头)。



## 术语

### 定义

- 石棉沉着病:由于吸入石棉纤维所致的间质性肺病

## 影像表现

### 总体特征

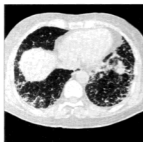
- 最佳的诊断线索:基底部门质纤维化和胸膜斑
- 病变部位:后基底部胸膜下肺组织

- 形态学:纤维化集中在呼吸细支气管

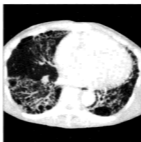
### CT表现

- 形态学
  - 网格(线影)为最常见表现
    - 短的小叶内和小叶间隔增厚
  - 小叶中央结节或分支影为早期表现
    - 反映的是位于小气道周围纤维的纤维化
  - 胸膜下曲线
    - 胸膜1cm内,平行于胸壁,5~10cm长
    - 代表支气管周围融合的纤维化或阻塞呼吸细支气管伴发的肺不张

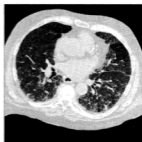
### 鉴别诊断:肺纤维化



特发性肺纤维化



类风湿关节炎



过敏性肺炎

## 要点

### 术语

- 由于吸入石棉纤维所致的间质性肺病

### 影像表现

- 形态学:纤维化集中在呼吸细支气管
- 肺癌:与一般吸烟者人群上叶为主相反,下肺野为主
- 胸膜下曲线为早期征象
- 检查方案建议:俯卧位扫描有助于鉴别真正的间质性肺病还是重力依赖性生理现象

### 主要鉴别诊断

- 特发性间质纤维化
- 硬皮病

- 类风湿关节炎
- 过敏性肺炎
- 淋巴瘤肿瘤
- 细胞毒性药物反应

### 病理

- 纤维化+石棉小体=石棉沉着病
- 滞留:长的薄纤维>短的厚纤维
- 纤维化伴有>100万纤维/克组织

### 临床

- 潜伏期20~30年
- 不会缩小,缓慢进展
- 石棉沉着病的吸烟者,高比例死于肺癌(1/4)

- 对石棉沉着病没有特异性
- 肺实质带状影垂直于胸膜
  - 2~5cm 长
  - 沿小叶间隔或支气管血管束的纤维化
- 小气道阻塞(石棉纤维所致的纤维化)
  - 可导致马赛克灌注征象
  - 牵引性支气管扩张不常见(在特发性间质纤维化更常见)
- 进展期伴牵引性支气管扩张和蜂窝的纤维化
- 胸膜斑(80%),与特发性间质纤维化鉴别最好的表现
- 分布
  - 外周基底部为最常见分布
    - 反映的是沉积纤维最初的位置
    - 由于纤维很大不能被巨噬细胞清除,纤维可反映最初的沉积

### 平片表现

- 平片
  - 可正常(10%~20%),胸膜斑(25%)
  - 国际劳工组织(ILO)分类,比较了标准X线片的“B”阅读
    - 石棉沉着病一般为s、t、或u影
  - 后期:末期蜂窝;进行性大块纤维化非常罕见
  - 肺癌:与一般吸烟者人群上叶为主相反,下肺野为主

### 成像推荐

- 最佳成像工具
  - CT对肺结节与胸膜斑、球形肺不张和肺纤维化的鉴别有用
    - 10%的石棉接触工人CT筛查有肿块
  - 筛查石棉接触工人
    - 这些人群中,临床有石棉沉着病:胸片异常占80%,HRCT异常占96%
    - 临床或胸片没有石棉沉着病表现的33%有HRCT异常
    - 然而,早期石棉沉着病有假阴性(25%)
- 检查方案建议:俯卧位扫描可帮助鉴别真正的间质性肺病还是重力依赖性生理现象

## 鉴别诊断

### 特发性间质纤维化

- 无胸膜斑
- 磨玻璃影和牵拉性支气管扩张更常见
- 带状影和马赛克灌注少见

### 硬皮病

- 无胸膜斑,但胸膜增厚和假胸膜斑常见
- 食管扩张

### 类风湿关节炎

- 无胸膜斑,关节炎和关节侵蚀

### 过敏性肺炎

- 无胸膜斑
- 肋膈角较轻,中上肺野较重
- 空气滞留所致马赛克灌注更常见

### 细胞毒性药物反应

- 无胸膜斑,间质增厚相似
- 原型药物:氨甲蝶呤

### 淋巴管性肿瘤

- 无胸膜斑,但胸腔积液和淋巴结肿大常见
- 不对称分布
- 间隔和支气管血管束核心结构结节状增厚

## 病理

### 总体特征

- 总体评述
  - 石棉的特性:耐热,高抗拉强度,柔软,耐用
    - 两种纤维:蛇纹石和角闪石
  - 蛇纹石(温石棉或白石棉,90%为商业石棉)
    - 卷曲的波浪状纤维,长(>100 $\mu$ m),直径(20~40 $\mu$ m)
  - 角闪石

- 青石棉(蓝石棉), 铁石棉(棕石棉), 直闪石, 透闪石, 阳起石
- 直的硬纤维, 长: 宽 = 3: 1
- 滞留: 长的薄纤维 > 短的厚纤维
- 石棉(褐色)小体
  - 含铁血黄素包裹的纤维(最多为角闪石)
  - 被巨噬细胞不完全吞噬
  - 不是石棉沉着病特有的
  - 包裹的纤维少于未包裹纤维
  - 与纤维化无关
- 病理生理学
  - 由于重力和通气梯度, 在下肺野纤维沉积增加
  - 纤维沉积在呼吸性细支气管
  - 非淋巴清除, 最大的和最有害的石棉纤维太大不能被巨噬细胞清除
- 流行病学
  - 长期石棉接触: 石棉厂, 隔热材料, 造船厂, 建筑
  - 剂量 - 反应关系
    - 通常需高粉尘浓度
    - 典型的开始接触后 20 年, 但也可短至 3 年
    - 每毫升 10 纤维 - 年组织的聚集剂量后患石棉沉着病的危险性为 1%
  - 伴发异常
    - 石棉相关的胸膜疾病
      - 良性渗出性胸腔积液, 胸膜斑, 弥漫性胸膜增厚
    - 球形肺不张

## 大体病理和外科特征

- 粗蜂窝和体积缩小, 特别在下叶

## 镜下特征

- 早期纤维化: 集中在呼吸性细支气管, 离心性播散
  - 与特发性间质纤维化重要的病理不同点, 在特发性间质纤维化, 纤维化一般会使这些气道变形(牵拉性支气管扩张)
- 斑片状分布, 严重的蜂窝不常见
- 纤维化伴有 > 1 百万纤维 / 克肺组织
- 石棉或棕色小体: 纤维被覆铁蛋白
- 纤维化 + 石棉小体 = 石棉沉着病

## 分期、分级或分类标准

- 美国病理学院

- 1 级: 呼吸性细支气管壁的纤维化
- 2 和 3 级: 扩展到肺泡
- 4 级: 肺泡和间隔纤维化伴有比肺泡大的囊腔(蜂窝)

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征 / 症状
  - 劳累后逐渐起病的呼吸困难, 干咳
  - 啰音(吸气末的爆裂音)
  - 1/3 杵状指
  - 美国胸部协会诊断石棉沉着病的(2003) 总标准
    - 结构病理证据与影像或组织学上的石棉沉着病一致
    - 职业和接触史(包括胸膜斑和石棉小体)的诱因证据
    - 除外引起表现的其他可能原因
- 其他征象 / 症状
  - 肺功能检测
    - 限制和弥散能力下降
    - 小气道流率下降
  - 在细支气管肺泡灌洗液中的石棉小体高度特异
  - 经支气管镜活检结果差, 价值很小

### 人口统计学

- 性别: 男性源于职业接触, 家庭主妇源于非职业接触

### 自然病程及预后

- 潜伏期 20~30 年
- 不会缩小, 缓慢进展
- 随纤维化严重性的增加, 致死率增加
- 石棉致癌物: 吸烟者增加肺癌的风险
  - 石棉沉着病的吸烟者, 高比例死于肺癌(1/4)
- 有胸膜、腹腔间皮瘤、口咽、喉、肾、胃肠癌和白血病的危险

### 治疗

- 没有治疗
- 戒烟
- 考虑肺癌筛查

- 控制和调整工作环境的石棉含量
- 有资格获得工人的补偿
  - 获得补偿不需要病理组织

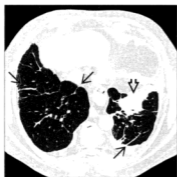
## 诊断备忘

### 考虑

- 在一些州(美国)为可报道疾病

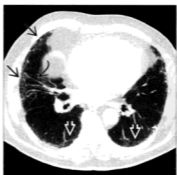
## 图集

### 典型的



(左)横轴位 HRCT 显示短的和长的条带状影(黑直箭头),左下叶块影(黑开箭头)代表球形肺不张。(右)同一患者横轴位 HRCT 显示胸膜斑(白直箭头),弥漫性胸膜增厚(白开箭头)和左侧少量渗出(白曲箭头)。

### 典型的



(左)横轴位 HRCT 显示小叶中央结节(黑直箭头),分支状结节(黑曲箭头)和胸膜下纤维性增厚(黑开箭头)。(右)同一患者横轴位 HRCT 显示网格状间质增厚(黑直箭头)和牵拉性支气管扩张(黑曲箭头)。下叶可见胸膜下曲线影(白开箭头)。

## 影像解释要点

- 任何基底部门质性肺病患者要注意胸膜斑;相反,没有胸膜斑的纤维化不能除外石棉沉着病

## 部分参考文献

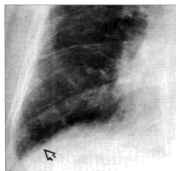
1. Chong S et al: Pneumoconiosis: comparison of imaging and pathologic findings. Radiographics. 26(1):59-77, 2006

典型的



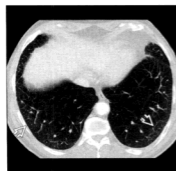
(左)横轴位 HRCT 显示间隔增厚(黑开箭头)、网格状间质增厚伴蜂窝(黑直箭头)和牵引性支气管扩张(白曲箭头)。(右)同一患者横轴位 HRCT 显示下肺网格状间质增厚和蜂窝,肺受累范围增加(黑直箭头)。

典型的



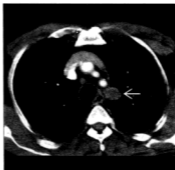
(左)正位胸片局部放大显示轻度基底间质增厚(黑开箭头)。(右)横轴位平扫 CT 显示石棉沉着病的外周小叶内线(白直箭头)和胸膜皱(白开箭头)。

典型的



(左)横轴位 HRCT 显示石棉沉着病胸膜下细网格状间质增厚(白开箭头)。(右)较高层面的横轴位 HRCT 显示轻度蜂窝(白直箭头)和胸膜下小叶间隔增厚(白开箭头)。

典型的



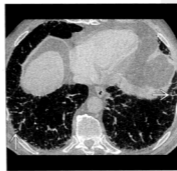
(左) 隆突层面的横轴位 HRCT 显示更严重的胸膜下蜂窝(白开箭头)。(右) 横轴位增强 CT 显示左上叶肿块(白直箭头)扩展到纵隔。细针活检诊断为小细胞肺癌。

典型的



(左) 横轴位增强 CT 显示外周胸膜下网格状间质增厚(白开箭头)。注意胸膜斑(白直箭头), 诊断为石棉沉着病。(右) 矢状位增强 CT 重建显示外周间质增厚和胸膜下线影(白直箭头)。

典型的



(左) 横轴位 HRCT 显示石棉沉着病短的胸膜下线(白直箭头)和胸膜下蜂窝(白开箭头)。(右) 横轴位 HRCT 显示短的胸膜下线(白直箭头)。该患者有长期石棉接触史。

## 变异的

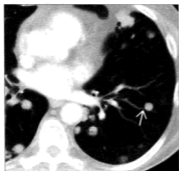


〔左〕横轴位 HRCT 显示外周的、网  
格状间质增厚和与间质性肺病不  
成比例的牵拉性支气管扩张(白直  
箭头),胸膜下肺组织不受累(白曲  
箭头),也可见胸膜斑(黑开箭头)。  
〔右〕横轴位 HRCT 显示在右棉沉着  
病患者支气管周围的磨玻璃影(白  
直箭头)和轻度牵拉性支气管扩张  
(白开箭头),为非特异性间质性肺  
炎(NSIP)表现。

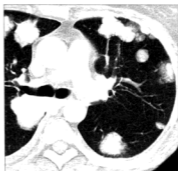


# 肿 瘤

## 转 移



横轴位增强 CT 显示双肺外周多发边界清晰的结节,为血源性转移。注意供血血管征(白直箭头)。



横轴位平扫 CT 显示小叶性多发大小不一的外周性结节及肿块,为腺样囊性癌的淋巴行转移。

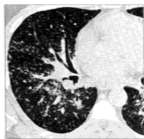
### 鉴别诊断:肺转移癌



腺毒栓子



血管炎



结节病

### 术语

#### 定义

- 转移:疾病从一个器官到另一个非邻近器官或身体部位的播散
  - 用来描述恶性肿瘤和感染的播散
- 转移是恶性病变的标志

- 转移途径:血行转移、淋巴转移以及支气管内转移
- 血行转移的机制
  - 肿瘤细胞侵犯血管结构
  - 肿瘤细胞随血流转运
  - 肿瘤细胞停留于滤过器官
  - 黏附于血管壁并穿出进入组织
  - 微转移
- 肺是最常见的转移部位:尸检中可达 50%



- 滤过器官;接受全身静脉回流
- 趋化因子调节的肿瘤细胞定向到特异性器官的“种子与土壤”假说

## 影像表现

### 一般影像特点

- 最佳诊断线索:双肺多发的结节和(或)肿块
- 发病部位
  - 肺基底部分
  - 肺外周;胸膜下;肺的外1/3
- 大小:大小不一;2~4mm(粟粒样)至几个厘米
- 形态
  - 边缘光滑的球形
  - 也可分为分叶状、不规则形

### CT表现

- 双肺多发的结节和肿块
- 肺底部(肺动脉血流占优)和胸膜下肺外周(外1/3)更多
- 大小不一
  - 粟粒结节;甲状腺癌、肾细胞癌和黑色素瘤
  - 大的肿块;肉瘤、结肠癌和肾癌
- 形态学:典型的为球形

- 边缘:边界清晰,光滑,分叶状,不规则形
- 密度:典型的为实性结节
  - 磨玻璃结节:出血性转移,支气管内播散,转移性腺癌
  - 混合密度结节:实性结节环绕磨玻璃密度;CT“晕征”
- 随机或均匀分布的肺结节,与正常肺结构相关
- 供血血管征:肺动脉与结节相连
- 密度不一
  - 大多数为实性结节
  - 磨玻璃结节;转移性腺癌
  - 结节周围环绕磨玻璃;出血性病变
- 癌性淋巴管炎
  - 进展性腺癌
  - 血源性或淋巴道播散
  - 小叶间隔光滑和(或)结节状增厚
    - 外周的网状影
    - 中央的多边弧形影
  - 支气管血管周围间质的增厚
    - 小叶中央结构凸显;小叶中央的支气管血管束增厚
  - 不对称受累(50%)
  - 正常肺结构
  - 淋巴肿大(30%~50%),胸腔积液(30%)
- 少见表现

## 要点

### 术语

- 肺是最常见的转移部位
- 病理途径:血源性,淋巴,支气管内

### 影像表现

- 双侧多发肺结节
  - 外周、基底部分为主
  - 大小不一
  - 球形;光滑、分叶状或不规则边缘
  - 磨玻璃影和混合密度结节
- 癌性淋巴管炎
  - 小叶间隔光滑或结节样增厚
  - 支气管血管周围增厚
- 罕见:单发结节,空洞,钙化

### 主要鉴别诊断

- 多发肺结节
  - 血管炎,脓毒栓子,淋巴瘤
- 癌性淋巴管炎
  - 结节病,硅沉着病

### 病理

- 机械捕获模式:转移瘤首先在滤过器官形成
- 环境模式:转移发生在适宜生长的环境

### 临床

- 恶性病变的死亡常常因为转移病变所致
- 早期的转移瘤切除可以预防全身性病变

- 孤立结节 (2%~10%)
  - 结肠和肾的原发肿瘤,黑色素瘤,肉瘤
  - 新的原发肺癌须除外
- 空洞形成 (4%);典型的为中央坏死所致
  - 常为厚壁空洞且结节状
  - 鳞状细胞癌;头、颈部以及宫颈癌
  - 腺癌和肉瘤
  - 治疗后的转移瘤
  - 转移性骨肉瘤可以导致自发性气胸
- 钙化;典型的为骨形成性肿瘤
  - 骨肉瘤、软骨肉瘤;也可以是黏液性腺癌
- 支气管内转移 (2%)
  - 典型的为肾细胞癌;黑色素瘤、乳腺癌也可以
  - 可与原发中央型肺癌相似
  - 可以形成黏液栓,肺不张,阻塞性肺炎
- 血管内瘤栓
  - 占尸检恶性肿瘤的 2.5%
  - 肺动脉被肿瘤阻塞并扩大
  - 小的和中等大小的肺动脉呈分支状结节样扩张
- 胸部其他部位转移
  - 胸膜转移
    - 胸腔积液,可为大量
    - 实性胸膜结节
    - 胸腔积液合并实性胸膜结节
    - 环周结节状胸膜增厚
  - 淋巴结肿大
    - 泌尿生殖系统、乳腺、头和颈部的原发肿瘤、黑色素瘤
    - 典型的为右侧气管旁;其他淋巴结组也受累

### 平片表现

- 肺结节
  - 多灶、双侧、下叶为主
  - 边界清晰或不清晰
  - 大小不一
  - 罕见:孤立结节,钙化、空洞形成,支气管内播散
- 癌性淋巴管炎
  - 不对称的网状影
  - 小叶间隔增厚;Kerley B 线
  - 胸腔积液;淋巴结肿大
- 胸膜转移
  - 胸腔积液
  - 胸膜肿块

- 环周结节状胸膜增厚
- 纵隔淋巴结肿大
  - 泌尿生殖系统的恶性肿瘤,乳腺癌,头颈部癌
  - 右侧气管旁淋巴结肿大

### 核医学表现

- FDG PET
  - 用于评价肺转移
    - 肺外转移的探查
  - 对于直径小于 11mm 的结节敏感性降低

### 成像推荐

- 最佳成像工具
  - 对小的肺结节的探查,CT 比平片更敏感;并可显示结节的特征
  - CT 对头、颈部鳞状细胞癌的最初分期具有特殊价值
    - 发现未怀疑的肺转移
    - 发现同时发生的原发性肺癌
  - 许多 CT 发现的小结节在最初分期检查是良性的
  - 在恶性肿瘤的患者,CT 可以帮助发现新的转移灶
- 检查方案建议
  - 冠状位最大密度投影 (MIP) 可以帮助发现小结节,并能评价与血管的关系
  - 3mm 的重建间隔可以提高敏感性

### 鉴别诊断

#### 多发肺转移

- 肺血管炎
- 脓毒栓子
- 肺淋巴瘤

#### 癌性淋巴管炎

- 结节病
- 硅沉着病
- 淋巴瘤

#### 支气管内播散

- 肺癌
  - 伴区域淋巴结肿大



- 比支气管内播散更常见
- 吸烟史
- 类癌

## 病理学

### 总体特征

- 病因学
  - 转移模式
    - 全身的转移并非起于原发恶性肿瘤,而是起于首次在滤过器官形成的转移瘤
    - 机械捕获模式:转移第一站在滤过器官(通常为肺,它是全身血管回流的终末器官)
    - 环境模式:转移优先选择适宜分子或细胞的环境作为靶点(“种子与土壤”假说)
- 伴发异常:其他器官的转移

### 大体病理及外科特征

- 多发肺结节
- 癌性淋巴管炎中淋巴管周围结构增厚
- 腔内结节;可以表现为腔内生长或阻塞后改变
- 纵隔和肺门淋巴增大
- 胸腔积液,胸膜结节,环周胸膜增厚

### 镜下特征

- 与原发肿瘤一致

### 分期、分级或分类标准

- 一般认为是IV期;进展期恶性病变

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状

- 不同的体征和症状
- 可无症状

### 人口统计学

- 年龄:任何年龄,典型的为成年人

### 自然病程及预后

- 通常预后不良
- 绝大多数与恶性病变相关的死亡是由于转移性病变,而不是原发肿瘤

### 治疗

- 针对细胞类型化疗的全身性治疗
- 部分病例可放疗
- 部分恶性肿瘤的转移瘤切除术
  - 转移的早期阶段,转移瘤数量有限
  - 胸骨切开术,双侧开胸术
  - 双肺开放式触诊探查转移结节比CT更敏感
- 射频消融
  - 适于小于3.5cm的外周肿瘤且没有大血管(>3mm)相连

## 诊断备忘

### 考虑

- 转移瘤应作为恶性肿瘤患者异常影像表现的鉴别诊断

## 部分参考文献

1. Gillams AR et al: Radiofrequency ablation of lung metastases: factors influencing success. Eur Radiol. 18(4):672-7, 2008
2. Aquino SL: Imaging of metastatic disease to the thorax. Radiol Clin North Am. 43(3):481-95, vii, 2005

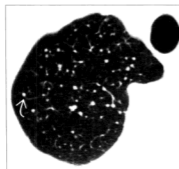
图集

典型的



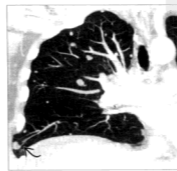
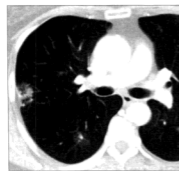
(左)横轴位增强 CT 显示血行转移的典型特征。双肺多发结节,边界清晰,类似球形,主要位于肺外周(黑曲箭头)。(右)横轴位增强 CT 显示不计其数的、大小不一的双侧肺结节。如该病例所示,在大量肺转移的患者中,常不具备典型的肺转移外周及下肺分布的特点。

典型的



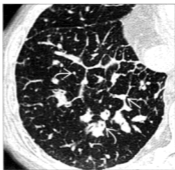
(左)结肠癌转移患者,横轴位 HRCT 显示随即分布的大量粟粒样结节。至少有一个结节显示供血血管征(白曲箭头)。(右)甲状腺癌转移患者,横轴位增强 CT 显示下肺分布为主的肺结节和肿块(白开箭头),其中一些病灶呈分叶状。转移瘤的大小可相差很大。

典型的



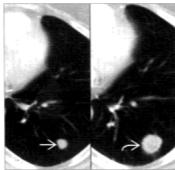
(左)多灶性细支气管肺泡癌患者,横轴位增强 CT 显示右上叶、下叶部分实性的结节,尽管这些病灶可能是多中心的,但支气管内播散同样可以发生。(右)增强 CT 冠状位 MIP 图像显示多发的小转移瘤。MIP 图像对显示肺结节与血管的关系以及供血血管征(黑曲箭头)很有帮助。

## 典型的



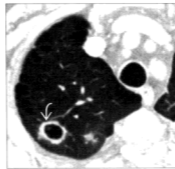
【左】横轴位增强 CT 显示非对称性的右下叶小叶间隔增厚(白曲箭头),右侧少量胸腔积液(黑直箭头),以及左下叶小结节(白直箭头)。此患者为女性,卵巢癌并癌性淋巴管炎。【右】横轴位 HRCT 显示癌性淋巴管炎的典型的特征。结节状小叶间隔增厚(白直箭头)形成中央的多边形结构以及支气管血管周围间质增厚(白曲箭头)。

## 典型的



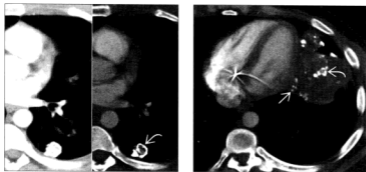
【左】转移性腺癌并癌性淋巴管炎患者,横轴位平扫 CT 显示双侧弥漫光滑性小叶间隔增厚(黑直箭头)和双侧胸腔积液。【右】横轴位增强 CT 显示左下叶单发转移瘤(白直箭头)。3 个月后 CT 显示该病变增大(白曲箭头),并出现毛刺状边缘。单发转移瘤罕见,必须首先除外原发肺癌。

## 变异的



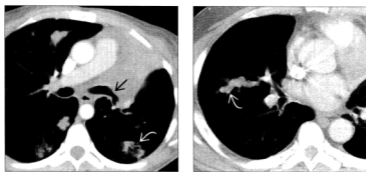
【左】转移性鳞状细胞癌患者,横轴位增强 CT 显示多发肺转移瘤,其中一个病灶出现空洞(白曲箭头),注意厚的结节状空洞壁。【右】转移性鳞状细胞癌患者,横轴位 HRCT 显示右上叶 2 个转移瘤,其中一个病灶空洞形成。注意厚的结节状空洞壁(白曲箭头),为典型的恶性征象。

变异的



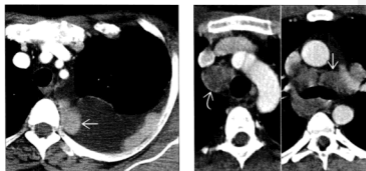
(左)骨肉瘤转移的年轻男性患者,横轴位增强 CT 显示左肺下叶至少两个转移瘤,其中一个病灶在骨窗上显示周边不规则钙化(白直箭头)。(右)骨肉瘤转移患者的横轴位增强 CT 显示转移瘤主要位于左肺底部,分叶状边缘且密度不均。注意病灶内多发点状(白直箭头)和絮状(白曲箭头)钙化。

变异的



(左)横轴位增强 CT 显示支气管内转移阻塞左上叶支气管(黑直箭头)致肺不张。双侧多发分叶状,半实性结节(白曲箭头)为肺转移瘤。进展期肺癌应被除外。(右)横轴位增强 CT 显示了血管内瘤栓的典型的特点,分支状中叶结构见分叶状扩张(白曲箭头),代表充满肿瘤的肺动脉。

典型的



(左)横轴位增强 CT 显示恶性胸膜病变的典型的表现,左侧大量胸腔积液和胸膜实性肿块(白直箭头),继发于腺癌转移。(右)横轴位增强 CT 显示恶性生殖细胞肿瘤的纵隔淋巴结转移(白直箭头)。泌尿生殖系统的恶性肿瘤是最常见的转移至纵隔的肺外原发肿瘤,气管右侧淋巴结为典型的受累(白曲箭头)表现。

## 弥漫性肺淋巴管瘤病

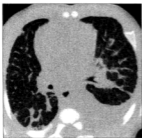


弥漫性肺淋巴管瘤病伴慢性呼吸困难患者，横轴位平扫CT显示光滑性小叶间隔增厚（黑直箭头）和支气管血管周围间质增厚（白曲箭头）。



弥漫性肺淋巴管瘤病的年轻患者，横轴位平扫CT显示纵隔淋巴结肿大（白开箭头）和前纵隔脂肪内轻微硬结软组织浸润（白曲箭头）。

## 鉴别诊断：弥漫性肺淋巴管瘤病



肺淋巴管扩张



间质性肺水肿



癌性淋巴管炎

## 术语

## 缩略词及同义词

- 弥漫性肺淋巴管瘤病 (DPL)
- 同义词：弥漫性肺血管瘤；未定性的血管异常

## 定义

- 以肺淋巴管扩张和增生为特点的先性疾病
- 从纵隔到胸膜肺淋巴管弥漫性受累

## 影像表现

## 总体特征

- 最佳诊断线索：弥漫性支气管血管周围间质及间隔增厚，伴有纵隔脂肪的浸润
- 发病部位：肺淋巴管
- 大小：小叶间隔、支气管血管周围间质及胸膜增厚
- 形态学：淋巴管的直径及数量增加

## CT 表现

- 光滑的小叶间隔增厚
- 支气管血管间质增厚
- 磨玻璃影
- 胸腔积液；胸膜增厚
- 纵隔软组织浸润及淋巴结肿大

## 平片表现

- 双侧弥漫性网状影
- 单侧或双侧胸腔积液
- 心包积液所致的心脏扩大

## 成像推荐

- 最佳成像工具:CT 和 HRCT 显示支气管血管周围及间隔增厚,纵隔脂肪浸润

## 鉴别诊断

### 肺淋巴管扩张

- 肺淋巴管扩张,数量无增加
- 新生儿伴有呼吸窘迫
- 小叶间隔增厚,乳糜胸

### 肺水肿

- 心源性和非心源性

- 光滑的小叶间隔及支气管血管周围间质增厚
- 斑片状磨玻璃影,胸腔积液

## 癌性淋巴管炎

- 进展期恶性肿瘤;典型的为腺癌
- 光滑或结节状非对称性小叶间隔增厚
- 胸腔积液,淋巴结肿大

## Erdheim-Chester 病

- 淋巴管周围细胞浸润
- 光滑性小叶间隔增厚,胸膜增厚
- 对称性骨硬化

## 病理

### 总体特征

- 病因学:不明
- 流行病学:婴儿和儿童;发病年龄广泛
- 伴发异常:乳糜胸,乳糜心包液,乳糜性腹水

### 大体病理及外科特征

- 小叶间隔、支气管血管周围间质以及胸膜增厚

### 镜下特征

- 肺间质内复杂吻合的淋巴管增生;其他器官可受累

## 要点

### 术语

- 以淋巴管增生和扩张为特点的先天性疾病

### 影像表现

- 平片:网状影及胸腔积液
- CT 及 HRCT
  - 光滑的小叶间隔增厚
  - 支气管血管周围间质增厚
  - 纵隔脂肪的软组织浸润

### 主要鉴别诊断

- 肺淋巴管扩张
- 肺水肿
- 癌性淋巴管炎
- Erdheim-Chester 病

### 临床

- 症状:呼吸困难,哮喘,咯血,乳糜痰
- 婴儿,儿童,青少年
- 进行性疾病,常为致命性



## 临床

## 临床表现

- 常见体征/症状:呼吸困难,哮鸣,咯血,乳糜痰,支气管铸型
- 其他体征/症状:限制性和阻塞性肺功能异常

## 人口统计学

- 婴儿,儿童,青少年;发病年龄广泛
- 无性别差异

## 自然病程及预后

- 进行性,常为致命性疾病

## 治疗

- 饮食疗法
- 外科治疗胸腔积液
- 胸导管结扎
- 放疗,疗效不一

## 部分参考文献

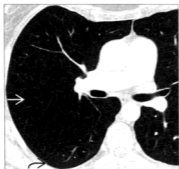
1. El Hajj L et al: Diagnostic value of bronchoscopy, CT and transbronchial biopsies in diffuse pulmonary lymphangiomatosis: case report and review of the literature. Clin Radiol. 60(8):921-5, 2005
2. Yekeler E et al: Diffuse pulmonary lymphangiomatosis: imaging findings. Diagn Interv Radiol. 11(1):31-4, 2005
3. Swensen SJ et al: Diffuse pulmonary lymphangiomatosis: CT findings. J Comput Assist Tomogr. 19(3):348-52, 1995

## 图集

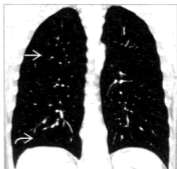


【左】横轴位增强 CT 显示 DPL 患者双肺上叶光滑的小叶间隔增厚(黑直箭头)。(中)横轴位增强 CT 显示 DPL 患者肺底部大量小叶间隔增厚,勾画出次级肺小叶(白直箭头)。注意小叶中央间质受累(黑曲箭头)及小叶中央性磨玻璃影(黑直箭头)。(右)横轴位平扫 CT 显示 DPL 患者纵隔、肺门弥漫性软组织浸润,包绕中央支气管(白直箭头)及叶间肺动脉(白曲箭头)。注意右侧前纵隔脂肪的轻度软组织浸润。

## 淋巴管肌瘤病

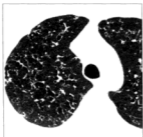


横轴位 HRCT 显示 LAM 的典型的表现,以双肺弥漫性、大小一致的薄壁含气囊腔(白直箭头),其间夹杂小灶正常肺组织(黑曲箭头)。

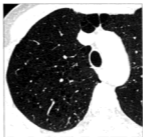


冠状位 HRCT 显示 LAM 囊腔的典型分布。尽管上肺的囊腔(白直箭头)较下肺囊腔大(白曲箭头),但上、下肺分布无差别。

### 鉴别诊断:肺的薄壁囊腔



朗格汉斯细胞组织细胞增多症



小叶中央型肺气肿



淋巴细胞间质性肺炎

### 术语

#### 缩略词及同义词

- 淋巴管平滑肌瘤增多症 (lymphangioleiomyomatosis, LAM)
  - 同义词: 淋巴管肌瘤 (lymphangiomyomatosis)
- 结节性硬化症 (TSC)

#### 定义

- 肺内、胸廓和腹膜后淋巴管不典型的平滑肌细胞的增生

### 影像表现

#### 总体特征

- 最佳诊断线索
  - 育龄女性; 进展性呼吸困难
    - 平片: 体积增大, 网状影, 乳糜胸或自发性气胸
    - CT: 双肺弥漫性薄壁含气囊腔, 其间为正常肺组织
- 发病部位: 双肺弥漫受累
- 大小: 大小不一的囊腔, 2~5mm, 也可出现 6~12mm

的较大囊腔

- 形态:边缘光滑的薄壁球形囊腔

## CT表现

- 肺
  - 双肺弥漫性薄壁囊腔,其间夹杂正常肺组织
    - 肺尖及肺底相对较轻
    - 平片正常或接近正常的患者 CT 可显示出肺囊腔
  - 肺受累最初可以比较轻微,但随着病程进展病变广泛且严重
  - 囊腔大小不一,典型的为 2~5mm,较大者可达 6~10mm,或较大囊腔为主
    - 典型的病变早期为较小囊腔,晚期为较大囊腔
  - 典型的为圆形、卵圆形或多边形囊腔;多边形囊腔更常见于严重病例
  - 囊壁厚度从几乎难以察觉到 2~4mm 厚
- 胸膜
  - 胸腔积液、乳糜胸
    - 很少显示脂肪密度
  - 气胸
  - 液气胸
- 其他

- 淋巴结肿大;胸部、腹部、盆腔
- 20%~40% 患者出现肾脏血管平滑肌脂肪瘤

## 平片表现

- 肺
  - 肺容积正常或增大
  - 双肺弥漫分布对称性网状影
  - 尽管囊性病变累及双肺,但平片可表现为正常
- 胸膜
  - 39%~53% 的患者出现气胸
  - 10%~20% 出现胸腔积液;单侧或双侧

## 成像推荐

- 最佳成像工具
  - HRCT 比平片敏感
  - 病变程度与呼气量和弥散力有关
- 检查方案建议:冠状位重建有助于确定上下肺受累的范围
- 筛查推荐
  - 伴 TSC 的女性;18 岁后每年一次
  - 伴不能解释的反复发作气胸的女性
  - 诊为原发自发性气胸(或肺气肿)而无吸烟史或少量吸烟的女性

## 要点

### 术语

- 肺及淋巴管的不典型的平滑肌细胞增生伴发肺囊腔

### 影像表现

- 平片
  - 肺容积正常或增大
  - 双肺弥漫性网状影
- HRCT
  - 弥漫性薄壁含气囊腔遍布全肺

### 主要鉴别诊断

- 朗格汉斯细胞组织细胞增多症
- 小叶中央型肺气肿
- 淋巴细胞间质性肺炎(LIP)

- 喉乳头状瘤病

### 病理

- 酷似平滑肌细胞的不成熟的短梭形细胞广泛的间质浸润
- 还可出现类似 TSC 的肺泡细胞微结节状增生

### 临床

- 育龄女性好发,出现进行性呼吸困难、气胸或乳糜胸
- 预后差异较大,确诊后平均生存时间 8~10 年

### 诊断备忘

- 平片可表现为正常或接近正常
- 出现气胸的患者可误诊为原发性自发性气胸

## 鉴别诊断

### 朗格汉斯细胞组织细胞增多症

- 男性 = 女性;吸烟者
- 上肺分布为主
- 大小不一的小囊腔,部分为怪异形
- 囊壁薄或不规则结节状
- 伴有小的不规则肺结节

### 小叶中央型肺气肿

- 吸烟者,男性、女性均可发生
- 上叶受累为主
- 无壁的小叶中央透亮区;可见小叶中央动脉

### 淋巴细胞间质性肺炎(LIP)

- 成年女性;50-60岁
- 免疫抑制,干燥综合征
- 大小不一的薄壁含气肺囊腔
- 磨玻璃影和边界不清的结节

### 气管支气管乳头状瘤

- 男性;喉乳头状瘤的病史
- 厚壁或薄壁的囊腔,形状不一
- 伴发肺和气管的结节

### 特发性肺纤维化

- 成年男性;大于65岁
- 肺容积缩小;下肺外周受累
- 大小不一的胸膜下蜂窝状囊腔
- 肺结构变形和牵拉性支气管扩张

## 病理

### 总体特征

- 总体评述
  - 不成熟的平滑肌细胞弥漫性间质浸润
  - 伴发囊性肺病变
- 遗传学
  - TSC:常染色体显性遗传疾病
    - 多发的全身错构瘤
    - 29%出现Vogt三联症:癫痫、智力低下和面部血管纤维瘤

- 60%的TSC为散发的基因突变引起
- 有TSC的成年女性,40%以上是TSC相关的LAM
- 散发的LAM和TSC是由于其中一个结节硬化基因突变引起:TSC1或TSC2
- 病因:基因突变
- 流行病学:患病率:1/1 000 000
- 伴发异常
  - 乳糜胸,乳糜腹水
  - 气胸
  - 淋巴结肿大
  - 肾血管平滑肌脂肪瘤,腹腔及盆腔的淋巴管平滑肌瘤
  - 子宫平滑肌瘤,淋巴管-输尿管和淋巴管-静脉交通
  - 肝脏和胰腺受累

### 大体病理及外科特征

- 肺增大;均匀分布弥漫性含气或含液囊腔
- 囊腔大小0.5-2cm;也可出现较大的主要囊腔(可达10cm)
- 颈部、腋窝、纵隔、腹膜后或盆腔淋巴结肿大
- 扩大的淋巴管通道和胸导管
- 乳糜胸腔积液和乳糜腹水

### 镜下特征

- 可见肺实质内囊腔
- 囊壁内及沿着肺淋巴管的不典型的平滑肌细胞(LAM细胞)
- LAM细胞的免疫组化
  - $\alpha$ -平滑肌细胞肌动蛋白、结蛋白、波形蛋白及HMB-45(黑色素瘤抗体)的免疫反应阳性
  - 肺泡细胞微结节状增生;TSC的特异性表现

## 临床

### 临床表现

- 最常见的体征/症状
  - 呼吸困难;特征性的进行性,可迅速恶化
  - 急性呼吸困难;伴自发性气胸
  - 咳嗽
  - 胸痛,咯血,哮喘
  - 乳糜胸,乳糜腹

- 月经期、怀孕及外用雌激素可加重症状
- 肺功能检查
  - 阻塞性肺病
  - 肺容量正常或增大
  - 弥散功能(DLCO)减低
  - 阻塞性肺病重叠有限制性肺功能异常
- 其他体征/症状
  - 因迅速生长的肾血管平滑肌脂肪瘤引起的腰痛
  - 肾血管平滑肌脂肪瘤出血引起的低血压
  - 腹部、侧腹及盆腔疼痛,腹胀,失禁,乳糜尿,血尿,因腹部及盆腔的淋巴管平滑肌瘤所致的下肢淋巴水肿及感觉异常

### 人口统计学

- 年龄
  - 育龄期;平均年龄 34 岁
  - 绝经后发病者,据报道常常与外用雌激素有关
- 性别:几乎为女性,特别是白种人

### 自然病程及预后

- 诊断:肺或淋巴管活检
- 进行性的通气阻塞
- 进行性呼吸衰竭
- 与出现呼吸困难者相比,出现气胸者预后较好
- 10 年生存率约 55%~71%;长期存活者也有报道
- 囊性病变累及广泛及大部分肺组织者,预后较差

### 治疗

- 气胸
  - 引流,胸膜固定术,胸膜切除术
  - 治疗可能使肺移植变得困难
- 乳糜胸
  - 胸导管结扎,胸膜静脉分流
- 不推荐常规使用激素治疗

- 内科治疗;复发率为 2/3
- 肺移植
  - 典型的是单侧肺移植
  - 据报道 1、3、5 年的生存率分别为 76%、56% 和 51%
  - 移植肺内出现病变复发有报道
- 西罗莫司的临床试验正在进行
  - 校正由于 TSC1 或 TSC2 功能丧失引起的细胞性异常

## 诊断备忘

### 考虑

- 女性出现呼吸困难及平片上的肺容积增大,应考虑 LAM
- HRCT 表现弥漫性薄壁囊腔 ± 伴发气胸或胸腔积液,应考虑 LAM 的诊断

### 影像解释要点

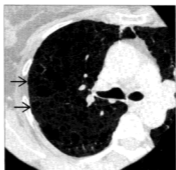
- 胸片可表现为正常或接近正常
- 双肺弥漫分布均匀一致的薄壁含气囊腔是 HRCT 的典型的表现
- 随病变进展囊腔大小及数量增加
- TSC 相关的 LAM 的肺部表现与 LAM 一样

## 部分参考文献

1. McCormack FX: Lymphangioliomyomatosis: a clinical update. Chest. 133(2):507-16, 2008
2. Prasad SR et al: Neoplasms of the perivascular epithelioid cell involving the abdomen and the pelvis: cross-sectional imaging findings. J Comput Assist Tomogr. 31(5):688-96, 2007
3. Johnson SR: Lymphangioliomyomatosis. Eur Respir J. 27(5):1056-65, 2006
4. Abbott GF et al: From the archives of the AFIP: lymphangioliomyomatosis: radiologic-pathologic correlation. Radiographics. 25(3):803-28, 2005

图集

典型的



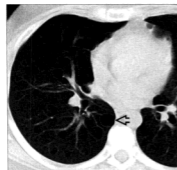
(左)淋巴瘤肌膈女性患者,正位胸片在上肺显示肺容积增大及双肺细线状和网状影(白直箭头)。尽管弥漫性肺囊腔在胸片上难以发现,在HRCT上却很容易确认。(右)右肺横轴位HRCT显示大量、多发、大小不一的薄壁含气肺囊腔(黑直箭头),其间夹杂正常肺实质。

典型的



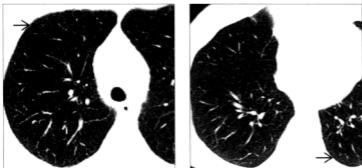
(左)女性患者,淋巴瘤肌膈肺受累早期,横轴位增强CT显示散在分布小的薄壁含气肺囊腔(白直箭头)。(右)横轴位增强CT显示双侧小的薄壁肺囊腔。至少有两个胸膜下囊腔(白直箭头)。这种囊腔破裂到胸膜腔就会导致淋巴瘤肌膈患者常出现的自发性气胸。

典型的



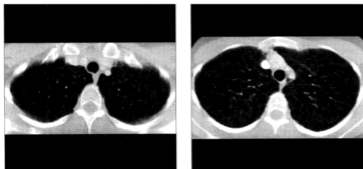
(左)淋巴瘤肌膈患者,右下叶横轴位HRCT显示大小不一的多发、薄壁含气肺囊腔。注意较大的囊腔之一位于胸膜下(黑开箭头)。(右)淋巴瘤肌膈患者通过左上叶的横轴位HRCT显示双侧多发圆形的薄壁含气肺囊腔(白开箭头)。注意囊腔大小不一。

## 典型的



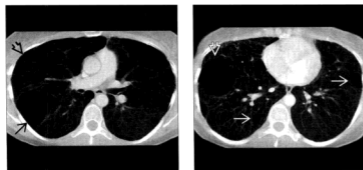
(左)淋巴瘤肌癌患者肺受累进展期,横轴位 HRCT 显示大量肺囊腔(黑直箭头)。(右)进展期淋巴瘤肌癌患者,横轴位 HRCT 显示双侧大量的肺囊腔。注意肺外周微小囊腔(黑直箭头)被接近正常的肺组织环绕。

## 典型的



(左)进展期淋巴瘤肌癌患者,横轴位 HRCT 显示全肺几乎被肺囊腔取代,肺尖受累严重,酷似肺气肿。(右)进展期淋巴瘤肌癌患者,横轴位 HRCT 显示大量肺囊腔,其间夹杂少量正常肺组织。在大量囊腔间肺血管凸显。

## 典型的



(左)进展期淋巴瘤肌癌患者,横轴位 HRCT 显示大量的含气肺囊腔。右上叶一个较大囊腔(黑直箭头)紧邻脏层胸膜表面。一些外周囊腔(黑开箭头)提示且可能代表间隔旁肺气肿。(右)横轴位 HRCT 显示右下叶圆形、巨大囊肿(白开箭头)。外周肺囊腔(白直箭头)的破裂可以导致继发的自发性气胸。

典型的



[左]淋巴瘤肌膈的女性患者,胸片正常,横轴位平扫CT显示多发薄壁囊腔(白曲箭头)。尽管这是传统的胸部CT,但其表现足以诊断此病。(右)淋巴瘤肌膈患者的横轴位HRCT展现出在显示LAM典型的表现方面HRCT的优势。注意囊腔大小差别很大,大囊肿(白直箭头)和微小囊肿(白曲箭头)并存。

典型的



[左]急性右胸痛的LAM患者,横轴位HRCT显示右侧少量气胸(黑直箭头)。小的胸膜小囊腔可能破入胸膜腔,引起继发的自发性气胸。(右)LAM患者横轴位HRCT显示左侧大量胸腔积液(白直箭头),代表慢性乳糜胸。注意大量双侧薄壁肺囊腔,其间夹杂正常肺组织。

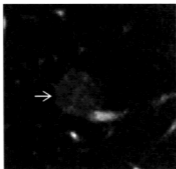
典型的



[左]横轴位增强CT显示一个较大的密度不均匀的左肾血管平滑肌脂肪瘤(白直箭头),特征是脂肪密度为主伴有散在强化的软组织结构成分。[右]横轴位增强CT显示不典型的血管平滑肌脂肪瘤。肿块对比增强,以软组织结构密度为主。注意小灶状脂肪密度(白直箭头)。病灶内出血可以使血管平滑肌脂肪瘤内的脂肪密度成分变模糊。



## 细支气管肺泡癌



左肺放大的横轴位 HRCT 显示局灶性细支气管肺泡癌, 表现为非实性结节(白直箭头), 特征性表现为均匀的磨玻璃密度。

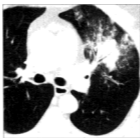


横轴位增强 CT 显示左上叶细支气管肺泡癌, 表现为部分实性结节(白直箭头), 实性结节周围部分环绕磨玻璃密度(白曲箭头)。

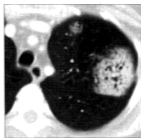
## 鉴别诊断: 细支气管肺泡癌



肺癌



肺炎



肺淋巴瘤

## 术语

## 缩略词及同义词

- 细支气管肺泡癌(BAC)
  - 2004 年 WHO 肿瘤分类中采纳此名称
- 文献中涉及的其他名称
  - 支气管肺泡癌或支气管肺泡细胞癌
  - 细支气管肺泡细胞癌
- 不典型腺瘤样增生(AAH)
  - 轻度到中度不典型的细胞沿着肺泡和细支气管局限性增生; 典型者直径 <5mm
  - 腺癌包括 BAC 的癌前病变
  - 见于 2.8% 的人群及 6.6% 大于 60 岁的患者

## 定义

- 原发性肺癌; 腺癌的亚型
- BAC 的亚型
  - 非黏液型
  - 黏液型
  - 非黏液和黏液混合型

## 影像表现

## 总体特征

- 最佳诊断线索
  - CT 偶然发现的半实性结节

- 缓慢发展的单发或多发实变
- 发病部位:局灶或多发;外周;上叶
- 大小:大小不一;小结节到大的实变
- 形态
  - CT上半实性结节
  - 实变;可为多灶性

## CT表现

- 单发肺结节;占40%以上的病例
  - 一般特点
    - 边缘特征各种各样;可表现为边缘不规则及胸膜凹陷
    - 密度各种各样
    - 缓慢生长
  - 半实性结节;部分实性;非实性
  - 非实性结节;均匀的磨玻璃影
    - 反映了沿着肺泡壁生长的肿瘤细胞及肺泡内黏蛋白
    - 可能代表AAH;特别是直径小于10mm;见于腺癌伴发
    - 慢性非实性结节常常代表早期腺癌或癌前病变
  - 部分实性结节;磨玻璃影伴有内部软组织成分
    - 圆形,中心高密度,外周磨玻璃影;高度怀疑

## 恶性

- 软组织成分可能代表了硬化灶和肺泡塌陷
- BAC中磨玻璃影的范围比腺癌大
- 含有50%或更多磨玻璃密度成分的T1期肺癌比无磨玻璃密度者生长更缓慢,转移几率更低,预后更好
  - 结节伴有空气细支气管征、空泡征或假性空洞
  - 实性结节;周围型;分叶状或边界不清
- 局灶性实变;达30%的病例
  - 空气支气管征和空气细支气管征
    - 开放支气管征(Open bronchus sign);充气的支气管被肺泡实变环绕
  - CT血管造影征(CT angiogram sign)
    - 在低密度实变中,增强的、分支状的肺血管
    - 肺泡内黏蛋白导致低密度
  - 碎石路征
    - 散在或弥漫的磨玻璃影重叠小叶间隔增厚及小叶内线影
- 弥漫性BAC;占30%的病例
  - 磨玻璃影和实变,伴有空气支气管征;周围性分布和周边结节(部分为小叶中央性)

## 平片表现

- 平片报道BAC的特点多数是基于先前的组织学

## 要点

- 肺感染
- 淋巴瘤
- 肺转移

## 病理

- 沿肺泡壁壁式生长
- 无基质,血管或胸膜侵犯
- 黏液、非黏液及混合型

## 临床

- 无症状患者偶然发现
- 局灶性小的外周病变预后非常好

## 诊断备忘

- 成人慢性实变须随访以除外潜在恶性病变

## 影像表现

- 平片
  - 单发肺结节,局灶性肺实变,多发结节和实变
- CT及HRCT
  - 单发周围型肺结节;非实性、半实性及实性密度
  - 空气支气管/细支气管影,假性空洞,空泡影
  - 局灶性实变
  - 弥漫性BAC伴发周围性实变,磨玻璃影及结节
  - 实变伴空气支气管征,支气管征,CT血管造影征
- FDG PET:较高的假阳性率

## 主要鉴别诊断

- 肺癌

### 诊断标准

- 1999年前诊断为BAC的一些病例可能是具有BAC特点的腺癌
- 典型的平片特点
  - 实性结节或肿块;外周性,非钙化性;半实性结节可能在平片上看不到
  - 局限性实变;可以为叶性;可表现为叶裂的膨凸及空气支气管征
  - 弥漫性BAC伴多发肺实变和(或)结节

### MR表现

- T<sub>2</sub>WI上高信号;与黏蛋白成分有关

### 核医学表现

- FDG PET:假阴性率高,局灶性BAC的SUV峰值较低

### 成像推荐

- 最佳成像工具:连续的CT可记录半实性结节的稳定性或变化,并且评价实性成分的范围

## 鉴别诊断

### 肺癌

- 与吸烟的关系更密切
- 典型的是有症状的吸烟者
- 具有BAC特点的腺癌可与BAC相似
- 淋巴结肿大及转移的发生率更高

### 肺感染

- 患者有症状;发热,白细胞增多,咳嗽
- 可为肿块样,酷似原发性肺癌
- 抗生素治疗有效

### 淋巴瘤

- 有症状及免疫抑制的患者
- 可与原发性肺癌相似
- 可为局灶性或多灶性;伴或不伴淋巴结肿大

### 转移性病变

- 患者有已知的进展性恶性肿瘤病史
- 多发的肺结节,下肺为主
- 可与弥漫性多灶性BAC相似

## 病理

### 总体特征

- 总体评述
  - 腺癌的亚型
  - 多灶性BAC可导致多中心性肿瘤,支气管内播散,或腺癌成分的血源性转移
  - 肺外腺癌的转移可与BAC相似
- 病因学
  - AAH:腺癌和BAC的癌前病变
  - BAC:非吸烟者的发生率高(30%)
- 流行病学
  - 约占全部非小细胞肺癌的2%~6%
  - 是女性和非吸烟者肺癌中最常见的组织病理类型
- 伴发异常:先天性囊性肺气道畸形
- 分期
  - TNM分期与非小细胞肺癌相同

### 大体病理和外科特征

- 单发的周围型结节或肿块
- 局灶性肺实变
- 多灶性实变;多灶性结节

### 镜下特征

- 沿肺泡壁附壁式(替代性)生长;无基质、血管或胸膜的侵犯
- 非黏液型BAC:最常见的细胞类型
  - Clara细胞和(或)Ⅱ型肺泡上皮细胞分化
  - 柱形细胞和立方细胞衬于肺泡腔
- 黏液型BAC
  - 有基底核的高柱形细胞和淡染的胞浆;胞质内黏液
  - 细胞类型与支气管内播散有关;实变和弥漫型BAC
- 黏液和非黏液混合型

### 分期、分级或分类标准

- 组织性分级评价肿瘤的分化
  - 肿瘤的分级是以最低分化成分为准
  - BAC是高分化病变

## 临床

### 临床表现

- 最常见的体征/症状
  - 多数(达70%)患者无症状
    - 平片或CT偶然发现
  - 咳嗽,咯血,呼吸困难
  - 支气管黏液的排出;咳出大量黏液;罕见但是弥漫性BAC特征性表现
- 其他体征/症状:体重减轻,虚弱,食欲下降

### 人口统计学

- 年龄:>40岁
- 性别:男性=女性

### 自然病程及预后

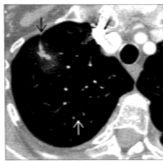
- 非实性结节可以进展为半实性结节,恶性的可能性增加
  - 缓慢生长的肿瘤在系列CT片上可无明显变化;建议随访2年以上
- 小的外周性BAC预后良好;结节切除后5年生存率可达100%
- 周围型结节:比其他类型肿瘤预后好
- 实变和弥漫性BAC预后较差(典型的为黏液型BAC)

### 治疗

- 标准方案为叶切除术

## 图集

### 典型的



(左)横轴位平扫CT显示BAC病灶表现为半实性结节。中心实性成分,周围环绕磨玻璃影。注意病灶肺门侧见空气支气管征(白直箭头)。(右)横轴位增强CT显示BAC的支气管内播散特点。主病灶是半实性结节,表现为中心实性成分,周围环绕磨玻璃影和胸膜凹陷征(黑直箭头)。注意较淡的磨玻璃卫星结节(白直箭头)。

- 特殊情况下可行楔形切除和段切除术
- 进展期病变行化疗
  - 上皮生长因子受体酪氨酸激酶抑制剂正在研制
- 肺移植,据报道移植肺内可出现病变复发

## 诊断备忘

### 考虑

- 任何慢性实变的患者要考虑BAC

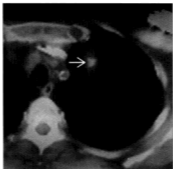
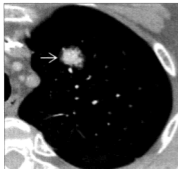
### 影像解释要点

- 慢性外周性实变伴有结节及磨玻璃影,要怀疑BAC
- 不能吸收的半实性结节要怀疑BAC;实性成分的增加要怀疑腺癌

## 部分参考文献

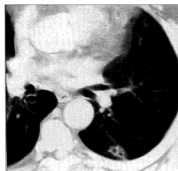
1. Kim HY et al: Persistent pulmonary nodular ground-glass opacity at thin-section CT: histopathologic comparisons. *Radiology*. 245(1):267-75, 2007
2. Park CM et al: Nodular ground-glass opacity at thin-section CT: histologic correlation and evaluation of change at follow-up. *Radiographics*. 27(2):391-408, 2007
3. Patsios D et al: Pictorial review of the many faces of bronchioloalveolar cell carcinoma. *Br J Radiol*. 80(960):1015-23, 2007
4. Gandara DR et al: Radiographic imaging of bronchioloalveolar carcinoma: screening, patterns of presentation and response assessment. *J Thorac Oncol*. 1(9 Suppl):S20-6, 2006
5. Garfield DH et al: The bronchioloalveolar carcinoma and peripheral adenocarcinoma spectrum of diseases. *J Thorac Oncol*. 1(4):344-59, 2006

## 典型的



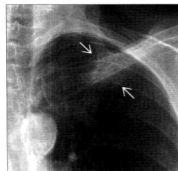
(左)横轴位增强CT显示左上叶BAC(白直箭头),中心以实性成分为主,周围少量磨玻璃晕。实性成分为主及增强的幅度提示该病灶更具有侵袭性。(右)横轴位PET-CT显示左上叶结节摄取(白直箭头),SUV峰值为1.8。最后的病理诊断为细支气管肺泡癌。这类病变典型的表现为比其他肺癌SUV峰值低。

## 典型的



(左)横轴位平扫CT显示左下叶细支气管肺泡癌,表现为不均匀密度结节,边界不规则并见内部透亮区。(右)横轴位增强CT显示细支气管肺泡癌表现为右下叶背段不均匀实变影,该病灶内可见空气支气管征(白直箭头)。

## 典型的



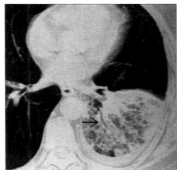
(左)正位胸片显示左上叶密度浅淡的细支气管肺泡癌(白直箭头),初始评价没有发现该病变。部分实性结节在胸片上可能漏诊。(右)同一患者冠状位HRCT显示了胸片漏诊的左上叶周围型半实性的细支气管肺泡癌(白直箭头),对侧右上叶磨玻璃结节(白开箭头)符合BAC支气管内播散。

典型的



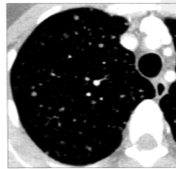
(左) 横轴位增强 CT 显示细支气管肺泡癌表现为右下叶慢性低密度实变。病灶内可见分支状增强的血管影(白直箭头)——CT 血管造影征。(右) 横轴位 PET-CT 显示右下叶慢性实变区域内摄取增加为细支气管肺泡癌(白开箭头)所致。

典型的



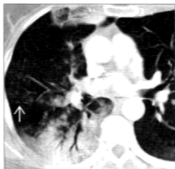
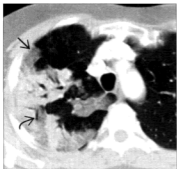
(左) 横轴位平扫 CT 显示 BAC 表现为左下叶慢性实变, 其内可见空气支气管征(黑直箭头)及磨玻璃影。注意左侧少量胸腔积液。(右) 横轴位 HRCT 显示因 BAC 左下叶切除术后患者, 显示左上叶周围型实变伴磨玻璃影(白直箭头)以及半实性的卫星结节(黑直箭头), 组织病理诊断为 BAC, 推测为继发于支气管内播散所致。

典型的



(左) 因 BAC 行左下叶切除术后患者, 横轴位增强 CT 显示多发非实性结节(白直箭头)和半实性结节(黑直箭头), 考虑为已切除的 BAC 支气管内播散或多中心 BAC。一些较小病灶可能代表不典型的腺瘤样增生。(右) 横轴位增强 CT 显示多发实性及半实性小结节, 随机分布, 酷似肺转移。病理诊断为 BAC。

典型的



(左) 横轴位增强 CT 显示弥漫性 BAC, 表现为右上叶外周性慢性实变, 伴磨玻璃密度成分(黑直箭头)和空气支气管征(黑曲箭头)。(右) 弥漫性 BAC 患者的增强 CT 显示慢性多发的周围性实变, 伴空气支气管征。注意蕈状的小叶中央性磨玻璃结节(白直箭头), 可能代表 BAC 支气管内播散。

典型的



(左) 弥漫性 BAC 横轴位平扫 CT 显示右上叶致密实变伴空气支气管征(黑曲箭头)和小的空泡(黑直箭头)。(右) 弥漫性 BAC 横轴位平扫 CT 显示左上叶周围性实变伴空泡(黑开箭头)。小叶中央性磨玻璃卫星结节(白直箭头)符合 BAC 支气管内播散。这些病变可能是具有 BAC 特点的腺癌。

## 淋巴组织增生性异常

横轴位增强 CT 显示滤泡性细支气管炎的外周性小叶中央磨玻璃结节(白直箭头)。



横轴位 HRCT 显示淋巴细胞间质性肺炎患者的亚小叶中央结节(白直箭头)和散在的小囊腔(白开箭头)。

## 鉴别诊断: 淋巴组织增生性异常



结节病



霍奇金淋巴瘤



肺淋巴管瘤病

### 术语

#### 定义

- 淋巴组织增生性异常 (LPD)
  - 包括肿瘤性和非肿瘤性病变
  - 可自行消退或进展为恶性淋巴瘤
  - 与自身免疫疾病或免疫抑制关系密切
- 支气管相关淋巴组织 (BALT) 从气道分叉的淋巴结节群扩展到终末细支气管淋巴管邻近的淋巴细胞集群
  - BLAT 分布广泛, 处理大量吸入或循环的抗原
  - 多克隆增生与良性病变一致, 淋巴细胞单克隆增生与淋巴瘤一致
    - 克隆组由特殊染色决定
- 特异性 LPD 病变包括
  - 滤泡性细支气管炎
  - 淋巴细胞间质性肺炎 (LIP)
  - 结节状淋巴瘤样增生 (假性淋巴瘤)
  - 炎性肌纤维母细胞瘤 (浆细胞肉芽肿或炎性假瘤)
  - Castleman 病
  - 血管免疫母细胞性 T 细胞淋巴瘤 (AITL)
  - 移植后淋巴组织增生性异常 (PTLD)

### 影像表现

#### 总体特征

- 最佳诊断线索
  - 淋巴组织异常, 源于
    - 纵隔: 纵隔、肺门淋巴结肿大

- 肺: 支气管血管束增厚, 小叶中央结节, 间隔增厚
- LPD 病变变为局限性, 并不累及整个淋巴组织

#### CT 表现

- 纵隔或肺门淋巴结肿大
  - 可累及一个或多个淋巴结组
  - 淋巴结可强化, 偶可见钙化
- 局灶性肺病变
  - 结节, 肿块或局灶性实变
  - 多为边界不清, 可作磨玻璃晕
  - 空洞和钙化不常见
  - 常沿支气管血管束分布
  - 淋巴组织比较柔软
    - 不会引起阻塞或梗死
    - 常出现空气支气管征 (肺实变内)
- 弥漫性肺病变
  - 淋巴管周围分布; 正常淋巴系统的凸显
    - 支气管血管束增粗, 小叶间隔增厚, 小叶中央结节
  - 可引起细支气管受征的征象
    - 树芽征, 马赛克密度, 小叶中央结节, 薄壁囊腔
- 特异性 LPD 病变
  - 滤泡性细支气管炎
    - 结节 (100%) 弥漫分布, 多数直径小于 3mm
    - 磨玻璃影 (75%), 非段性分布
    - 纵隔或肺门淋巴结肿大 (50%), 淋巴结轻度增大, 1-2 个淋巴结组受累
    - 肺和纵隔淋巴结肿大常常并存, 随着时间推移相对稳定
  - 淋巴细胞间质性肺炎



## 要 点

## 术语

- 淋巴组织增生性异常,与自身免疫性疾病或免疫抑制密切相关
- 滤泡性细支气管炎
  - 小结节及纵隔淋巴结肿大常见
- 淋巴细胞间质性肺炎(LIP)
  - 薄壁囊腔(80%),可为单独表现
- 结节状淋巴瘤样增生
  - 气腔肿块(实变伴空气支气管征)
- 炎性肌纤维母细胞瘤
  - 单发圆形或卵圆形肿块,1-12cm 大小
  - 轻度均匀的强化
- Castleman 病
  - 淋巴结呈明显强化(常为透明血管型)

- 沿肺基部的2-4mm的小叶中央结节和胸膜下结节(100%)
- 常见薄壁囊腔(80%),可为独立表现
- 间隔增厚(80%)
- 结节状淋巴瘤样增生
  - 局灶性气腔肿块(实变伴空气支气管征)
  - 支气管周围结节,大小2-30mm(平均10mm)
  - 支气管扩张(80%)
  - 无好发肺叶
  - 钙化和空洞罕见
- 炎性肌纤维母细胞瘤
  - 单发的圆形或卵圆形肿块,1-12cm 大小(多发可达5%)
  - 边缘锐利,典型的为外周性,位于下叶
  - 可为支气管内
  - 钙化(15%),空洞罕见
  - 轻度均匀强化
  - PET 阳性(亲葡萄糖)
  - 淋巴结肿大不常见
- Castleman 病
  - 典型的为单个淋巴结
  - 淋巴结可显著强化(常为透明血管型)
  - 淋巴结可钙化(5%-10%)
  - 只有在多中心型,肺常为异常,表现为沿着淋

- 血管免疫母细胞性T细胞淋巴瘤(AILT)
  - 淋巴结可明显强化
  - 胸腔积液(40%)
- 移植后淋巴组织增生性异常(PTLD)
  - 纵隔淋巴结肿大(50%),胸腺受累罕见,但具特异性
- 包括非肿瘤性和肿瘤性病变

## 主要鉴别诊断

- 结节病
- 霍奇金淋巴瘤
- 非霍奇金淋巴瘤

## 临床

- 异常蛋白血症提示潜在的淋巴组织异常

巴路径的异常:间隔增厚、小叶中央结节、囊腔、支气管血管壁增厚

- 血管免疫母细胞性T细胞淋巴瘤(AILT)
  - 多发轻度的淋巴结肿大,累及多个淋巴结组
  - 淋巴结可明显强化
  - 胸腔积液,40%
  - 不同形式肺受累:实变、结节或肿块,网状影
  - 肝脾肿大常见
- 移植后淋巴组织增生性异常(PTLD)
  - 结节(50%),单发(50%)或多发(50%),3-5cm 大小
  - 结节可表现为中心低密度或表现晕征
  - 结节常常沿着淋巴路分布
  - 纵隔淋巴结肿大(50%),胸腺受累罕见,但相对特异性
  - 结节和淋巴结肿大常常同时存在
  - 可有胸腔积液

## 鉴别诊断

## 结节病

- 对称的肺门和支气管旁淋巴结肿大
  - 当肺内病变恶化,典型的淋巴结可缩小

- 上肺多,特别是右上肺
- 沿支气管血管分布
  - 常为局灶性,从肺门到肺周大片状

### 霍奇金淋巴瘤

- 不对称性肿大淋巴结,典型的为前纵隔
- 就诊时肺受累不常见

### 非霍奇金淋巴瘤

- 不对称性肿大淋巴结
- 单个或多发结节,结节可有空洞形成(10%~20%)

### 弥漫性肺淋巴管瘤

- 先天性淋巴管异常,以淋巴道的增生和扩张为特征
- 光滑弥漫性小叶间隔增厚,纵隔脂肪广泛消失
  - 肺基底部为主
- 胸腔和心包积液,常为乳糜性(50%)
- 纵隔淋巴结肿大,轻度

### 硅沉着病;煤工肺尘埃沉着症

- 淋巴结肿大常见(典型的伴蛋壳样钙化)
- 上肺分布为主,特别是右上肺
- 结节可融合成进行性大块纤维化(PMF)
- 职业史很重要(多年的长期粉尘接触)

## 病理

### 总体特征

- 病因学
  - 因人而异,多为不明原因
  - 一般是因为淋巴组织抗原的刺激,导致淋巴增生性反应
    - 特发性(但罕见,多数病例伴发其他异常)
    - 自身免疫性;干燥综合征(25%发展为LIP),类风湿关节炎,其他胶原血管疾病
    - 病毒感染:HIV和EB病毒(特别是儿童),人类T细胞白血病病毒(HTLV) I型
    - 免疫缺陷:不同原因的免疫缺陷,IgA缺乏,家族性,Evan综合征(自身免疫性溶血性贫血和免疫性血小板减少)
    - 吸入性:吸烟,聚乙烯聚合物,过敏性肺炎

- 药物性:苯妥英(苯妥英钠),青霉素,胰岛素(在AILT患者)
  - 长期接触吸入性(少见,循环性)抗原导致BALT增生
  - EB病毒(EBV)相关的淋巴组织增生性异常
    - Burkitt淋巴瘤
    - 经典的霍奇金淋巴瘤
    - 移植后淋巴组织增生性异常
    - 血管免疫母细胞性T细胞淋巴瘤
  - PTLD中,与EBV感染有关
    - 环孢素引起的免疫抑制可使EBV感染细胞无限制增生,可形成单克隆和恶性肿瘤
  - 干燥综合征
    - 非肿瘤T细胞增生
    - 辅助性T细胞慢性刺激B细胞
    - 最终发展为恶性B细胞克隆
- 流行病学:PTLD:占移植人群的5%,肺移植患者的患病率最高

### 大体病理及外科特征

- 肺淋巴组织异常典型的位于中轴间质

### 镜下特征

- 组织学特点各种各样;为确定克隆性质,特殊染色及免疫分型是必要的

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状:从无症状到非特异性症状包括咳嗽、发热、胸痛、体重减轻
- 其他体征/症状:异常蛋白血症提示潜在淋巴组织异常

### 人口统计学

- 年龄:炎性肌纤维母细胞瘤是16岁以下最常见的肿瘤样病变

### 自然病程及预后

- 各异,可从静止惰性(结节状淋巴组织增殖)到危及生命(AILT)

## 诊断备忘

## 部分参考文献

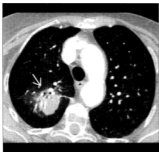
## 考虑

- 当考虑到淋巴组织增生性异常时,对异常蛋白进行实验室检查(类风湿因子,低/高丙球蛋白血症)

1. Chilosi M et al: Lymphoproliferative lung disorders. Semin Respir Crit Care Med. 26(5):490-501, 2005

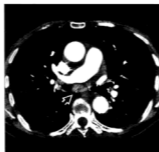
## 图集

## 典型的



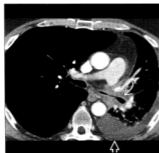
(左)横轴位增强 CT 显示右上叶局灶性实变区(白直箭头)。几年后实变逐渐增大,余肺正常。该患者为结节状淋巴瘤样增生。(右)横轴位增强 CT 显示左下叶肿瘤样区域(白开箭头),肿块内包含灶状钙化(白曲箭头)。该患者为炎性假瘤。

## 典型的



(左)Castleman 病患者,横轴位增强 CT 显示隆突下增大并强化的淋巴结(白直箭头)。增大的淋巴结由一滋养血管供血(白开箭头)。(右)横轴位增强 CT 显示隆突下增大强化的淋巴结(白开箭头)。纵隔内其他淋巴结表现相似。该患者为血管免疫母细胞性 T 细胞淋巴瘤。

## 典型的



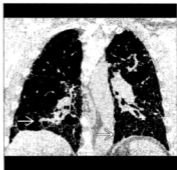
(左)横轴位增强 CT 显示血管支气管增粗(白曲箭头),左主支气管变窄。右肺肺气肿,体积增大,该患者曾行左肺移植。左侧中等量胸腔积液(白开箭头)。此患者为移植后淋巴组织增生性异常。(右)横轴位平扫 CT 显示外周胸膜下结节状肿块(白直箭头),此患者为移植后淋巴组织增生性异常。

## 特发性间质性肺炎

## 特发性间质纤维化



横轴位 HRCT 显示特发性间质纤维化严重的外周蜂窝(白直箭头)和牵拉性支气管扩张(白开箭头)的典型征象。



HRCT 冠状位重建示底部蜂窝影(白直箭头)。磨玻璃影少,下叶体积缩小。

## 术语

## 缩略词及同义词

- 特发性间质纤维化 (IPF), 隐源性纤维性肺炎 (CFA), 寻常型间质性肺炎 (UIP)

## 定义

- 特发性间质性肺炎最常见类型
  - 外科活检上伴寻常型间质性肺炎组织类型

## 影像表现

## 总体特征

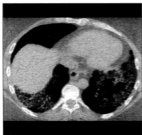
- 最佳诊断线索: 胸膜下和底部蜂窝和牵拉性支气管扩张
- 发病部位
  - 胸膜下和底部肺组织
    - 肋膈角为最常受累部位
- 形态学

- 网状影, 蜂窝, 牵拉性支气管扩张
- 相对少的磨玻璃影

## CT 表现

- 形态学
  - 网格为主, 伴蜂窝
    - 外周蜂窝的囊可大小不一, 依呼吸周期的时相而定
    - 牵拉性支气管扩张或细支气管扩张对诊断很重要
  - 磨玻璃影
    - 网状影 > 磨玻璃影
    - 整个征象中占很少的成分
  - 肺气肿: 合并小叶中央型或间隔旁型肺气肿约占 30%
  - 长期纤维化可发生肺骨化
  - 考虑其他诊断假如
    - 小叶中央结节、囊、广泛的磨玻璃影、实变、支气管血管束周围分布
- 分布
  - 底部和外周为主

## 鉴别诊断: 基底部分为主的纤维化



硬皮病



慢性过敏性肺炎



药物反应

## 要 点

## 术语

- 原因不明的特发性间质纤维化
  - 外科活检上伴寻常型间质性肺炎组织类型

## 影像表现

- 胸膜下和基底部分蜂窝和牵拉性支气管扩张
- 考虑其他诊断假如
  - 小叶中央结节、囊、广泛的磨玻璃影、实变、支气管血管束周围分布
- 急性恶化
  - 新的磨玻璃影或实变
  - 外周(60%), 弥漫(25%), 多灶(15%)
- 明确诊断的阳性预测值 = 95%~100%

## 主要鉴别诊断

- 非特异性间质性肺炎
  - 斑片状、不均质分布紧邻正常肺组织
  - 可不对称, 但不会是单侧
  - 病变的平均范围 25% ± 10%
- 体积缩小为主伴蜂窝
- 肺动脉增宽
  - 反映的是肺动脉高压, 见于移植前评价患者的 50%
  - 其他表现包括右心室壁增厚、右心房间的扩张、造影剂反流至下腔静脉和肝静脉
- 淋巴结肿大(50%)
  - 纵隔淋巴结肿大, 短径 < 2cm
  - 最常见部位是纵隔气管旁[美国胸部协会

- 慢性过敏性肺炎
- 药物反应

## 病理

- 寻常型间质性肺炎的组织类型, 特点为空间和时间的不均质性

## 临床

- 诊断后中位存活为 3.5 年
- 肺移植是唯一的有效治疗

## 诊断备忘

- 在伴 IPF 表现的任何患者的药物反应

(ATS 4 区]或隆突下(ATS 7 区)

- 发病率与纤维化的范围和疾病时间有关
- 并发症
  - 急性恶化
    - 形态学: 新的磨玻璃影和实变
    - 分布: 外周(60%), 弥漫性(25%), 多灶性(15%)
    - 总的来说, 不见于蜂窝肺
  - 支气管肺癌
    - 见于 10% 的长期纤维化的患者
    - 典型的表现: 严重纤维化区下叶外周局灶性实变

- 可为多发
- 气压伤:增加气胸、纵隔气肿的危险
- 感染:有分枝杆菌、曲霉菌和其他有机体感染的较高危险
  - 进行性实变或空洞形成怀疑感染
- 准确性
  - 50% 的病例能做出明确诊断
  - 明确诊断的阳性预测值 =95%~100%
    - 有趣的是,蜂窝窝存在的观察者间一致性只有 70%

### 平片表现

- 平片:不如 CT 有特异性,但常有异常

### 成像推荐

- 最佳成像工具:HRCT 可发现和显示间质性肺病的特点

## 鉴别诊断

### 非特异性间质性肺炎

- 磨玻璃影 > 网状影
- 牵拉性支气管扩张与网状影的范围不成比例
- 支气管血管主分布更常见
- 蜂窝影不突出
- IPF 的牵拉性支气管扩张更易向中央气道扩展

### 石棉沉着病

- 胸膜下网状影伴蜂窝与 IPF 相同
- 在石棉沉着病的纤维化比在 IPF 更粗
- 胸膜下曲线、马赛克灌注和实质带更常见
- 伴(钙化)胸膜斑
- 支气管扩张在 IPF 更常见

### 慢性过敏性肺炎

- 下肋膈角区不是最严重的受累区(常在中肺和上肺)
- 小叶中央结节、小叶性空气潴留更常见

### 类风湿关节炎

- 肺纤维化与 IPF 难鉴别
- 侵蚀性关节炎不见于 IPF
- 更常合并非特异性间质性肺炎(NSIP)表现

### 系统性硬化

- 基底部为主的肺纤维化
- 扩张食管不见于 IPF
- 皮下钙化区别于 IPF
- 更常合并 NSIP 表现

### 药物反应

- 可引起相同的平片表现
- 典型药物:硝基呋喃妥英(Nitrofurantoin)和化疗药物

### 结节病

- 典型地引起上肺支气管中央型纤维化
- 一些表现不能与 IPF 区别
- 伴纵隔和肺门淋巴结肿大

## 病理

### 总体特征

- 遗传学
  - IPF 家族性病例有报道
    - 可能为染色体显性遗传
  - 尚无遗传标记物被确定
  - 伴不确定的 HLA 亚型
  - 推测与 14 染色体上  $\alpha_1$  抗胰蛋白酶抑制等位基因有联系
- 病因学
  - 病因不明
    - 怀疑但未证实与吸烟有关
  - 未证实的相关因素
    - 慢性误吸
    - 感染(如 EB 病毒、流感病毒及巨细胞病毒)
    - 无机灰尘和溶剂
- 流行病学
  - 发病率和患病率难估计
    - 发病率:每年 7/100 000~10/100 000
    - 患病率:3/100 000~6/100 000
  - 无地理分布易感性

### 镜下特征

- 寻常型间质性肺炎

- 空间和时间的不均质性
  - 正常肺实质内散布着不同比例的纤维化、炎症和蜂窝
- 特征性成纤维灶,不是其他特发性间质性纤维化的特点
- 急性恶化,组织表现
  - 弥漫性肺泡损害(DAD)、机化性肺炎、无数大的成纤维灶
- 呼吸急促和干咳的潜伏性起病(数月)
- 杵状指
- 细的吸气(像 Velcro)性捻发音

### 人口统计学

- 年龄:55~70岁
- 性别:男性 > 女性

### 自然病程及预后

- 不可阻挡的进展,预后差
- 诊断后的中位存活期约 3.5 年
  - 致死原因:呼吸性(65%)、心血管性(20%)、非心肺性(15%)
- 急性恶化是致死的主要原因

### 治疗

- 到目前为止,没有治疗被证实改善 IPF 患者的生存期
- 激素作用有限
- 移植是唯一有效的治疗

### 分期、分级或分类标准

- 诊断 IPF 的 ATS 标准(非外科活检)
  - 主要的(需要全部 4 个标准)
    - 除外其他已知原因的间质性肺病
    - 肺功能:限制性受损的气体交换和弥散功能下降
    - CT: 基底部分网状影,少数磨玻璃影
    - 经支气管活检或支气管肺泡灌洗(BAL)无其他诊断
  - 次要的(4 个标准中的 3 个)
    - 年龄 > 50 岁
    - 劳力后呼吸困难潜伏起病
    - 病程 > 3 月
    - 基底部分吸气(像 Velcro)性捻发音
- 诊断急性恶化的标准
  - 30 天内呼吸困难急性恶化
  - IPF 基础上新出现双侧磨玻璃和实变影
  - 无感染证据(来自 BAL 或气管内抽吸)
  - 无确定病因(肺栓塞或心血管疾病)

### 诊断备忘

#### 影像解释要点

- 任何有 IPF 表现患者的药物反应

### 部分参考文献

1. Best AC et al: Idiopathic pulmonary fibrosis: physiologic tests, quantitative CT indexes, and CT visual scores as predictors of mortality. Radiology. 246(3):935-40, 2008
2. Silva CI et al: Chronic hypersensitivity pneumonitis: differentiation from idiopathic pulmonary fibrosis and nonspecific interstitial pneumonia by using thin-section CT. Radiology. 246(1):288-97, 2008

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征 / 症状

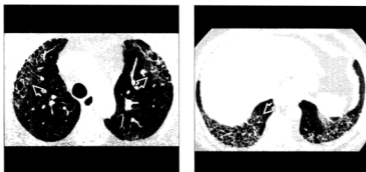
图集

典型的



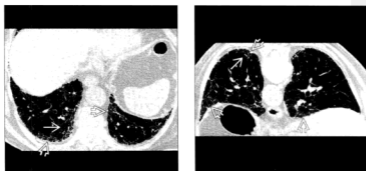
〔左〕横轴位 HRCT 显示终末肺纤维化典型的蜂窝。“囊”互相叠加，牵拉性支气管扩张(白开箭头)常存在。〔右〕更下层面横轴位 HRCT 显示终末肺纤维化严重的蜂窝，无磨玻璃影和小叶中央结节。

典型的



〔左〕横轴位 HRCT 显示上肺叶外周胸膜下蜂窝(白开箭头)，蜂窝常在肺的腹侧比上叶更严重。〔右〕更下层面横轴位 HRCT 显示基底部分为主的外周蜂窝(白开箭头)。这种分布是典型的，纤维化从上叶的前腹侧到下叶的背侧呈螺旋状。

典型的



〔左〕横轴位 HRCT 显示基部网状影(白开箭头)和牵拉性支气管扩张(白直箭头)。牵拉性支气管扩张提示基础的纤维化。〔右〕斜位横轴位 HRCT 显示没有改变，但外周胸膜下分布(白开箭头)更容易确定。鉴别诊断包括石棉沉着病，但外周支气管扩张(白直箭头)在石棉沉着病少见。也注意无实质带、胸膜下曲线影和胸膜斑。

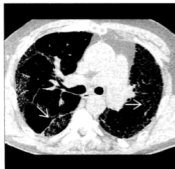


## 典型的



(左)横轴位 HRCT 显示外周胸膜下蜂窝(白直箭头)和牵拉性支气管扩张(白开箭头)。磨玻璃影最少,斑片分布是典型的。(右)HRCT 冠状位重建示严重的基底部蜂窝(白开箭头),其上方有磨玻璃灶(白直箭头),代表急性恶化或重叠感染。牵拉性支气管扩张(白直箭头)是一个重要特点且对纤维化的存在有意义。

## 典型的



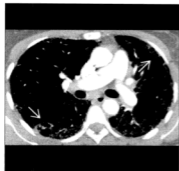
(左)横轴位 HRCT 显示特发性间质纤维化严重的蜂窝,注意病变的斑片状分布和外周蜂窝(白直箭头)内大小各异的囊。(右)更低层面的横轴位 HRCT 显示基底分布为主的外周蜂窝(白直箭头)和牵拉性支气管扩张(白开箭头)。体积缩小严重(正如拥挤的空气支气管征所示)(白直箭头)。

## 典型的



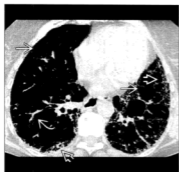
(左)横轴位 HRCT 显示牵拉性支气管扩张(白直箭头),疾病的分布不均质,明显病变的肺区(白开箭头)与正常表现的肺交替。(右)更下层面的横轴位 HRCT 显示胸膜下蜂窝,结构变形和牵拉性支气管扩张(黑开箭头),所有这些表现在肺最底部更多。

典型的



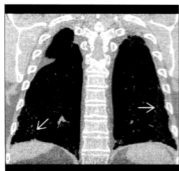
(左)横轴位增强 CT 显示轻度寻常型间质性肺炎患者的胸膜下网状间质增厚伴大囊(白直箭头)。(右)更下层面的横轴位增强 CT 显示底部为主的胸膜下网状间质增厚,在网状影上重叠的局限性磨玻璃影(白直箭头)提示急性恶化。

变异的



(左)横轴位 HRCT 显示胸膜下网状影(白开箭头)和牵拉性支气管扩张(白曲箭头)。虽然该病例看到小叶性充气过度(白直箭头),但为一种不典型的表现。(右)6 个月后横轴位 HRCT 显示纤维化的进展。纤维化的进展比常见的特发性肺纤维化较快。由于快速进展和小叶性充气过度,应推荐活检以除外其他原因如慢性过敏性肺炎。

典型的



(左)HRCT 冠状位重建严重的外周底部胸膜下蜂窝(白直箭头),异常肺与邻近的正常肺界限清楚,蜂窝囊大,无磨玻璃影。(右)另一患者的横轴位 HRCT 显示曲真菌球(白直箭头)、IPF 所致重叠的肺气肿(黑曲箭头)和胸膜下蜂窝(黑开箭头)。在 IPF 肺气肿常见,有一些 IPF 与吸烟相关的证据。

## 非特异性间质性肺炎



横轴位平扫 CT 显示外周性支气管周围磨玻璃影(白开箭头)多于网状影。注意胸膜下不受累(白直箭头)。



冠状位平扫 CT 显示底部扇形(白开箭头)磨玻璃影和网状影沿支气管血管束扩展。在 NSIP 患者胸膜下不受累(黑箭头)。

## 术语

## 缩略词及同义词

- 非特异性间质性肺炎(NSIP)

## 定义

- 特发性间质性肺炎一种,不如特发性间质纤维化(IPF)常见,但比 IPF 预后好
  - 能通过组织学表现在时间和空间上的均质性区别

## 影像表现

## 总体特征

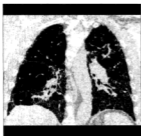
- 最佳的诊断线索:牵拉性支气管扩张与网状影不成比例
- 发病部位:支气管血管束周围分布于基底部
- 大小:一般累及 25%~30% 的肺体积
- 形态学:磨玻璃影 > 网状影

## CT 表现

- 形态学
  - 网状影(85%)

- 常混有磨玻璃影
- 磨玻璃影如存在,常多过网状影
- 磨玻璃影和网状影的结合可形成碎石路征
- 牵拉性支气管扩张(80%)
  - 常与网状影的程度不成比例
  - 常伴有相当的肺叶体积缩小
  - 平均缩小总体积的 20%
- 磨玻璃影(75%)
  - 磨玻璃影常超过网状影,特别是早期
  - 磨玻璃影平均占肺体积的 25%~35%
  - 可有马赛克灌注(5%)
- 支气管周围增厚(5%)
- 蜂窝罕见(5%) [ 如此不常见,应考虑寻常型间质性肺炎(UIP) ]
  - 可有细蜂窝;微囊型蜂窝
  - 可存在孤立性大的气腔(不像蜂窝样聚集在一起)
- 实变少见,平均为肺体积的 10%
- 分布
  - 对称常见
  - 头尾方向
    - 下肺(92%)
    - 弥漫(8%)
  - 横轴位方向
    - 弥漫(60%)

## 鉴别诊断:区域性纤维化



特发性肺纤维化



过敏性肺炎



结节病

## 要 点

## 定义

- 特发性间质性肺炎一种,不如特发性间质纤维化(IPF)常见,但比IPF预后好

## 影像表现

- 磨玻璃影 > 网状影
- 牵拉性支气管扩张与网状影不成比例
- 可有细蜂窝:微囊型蜂窝
- 分布:下叶(92%),弥漫(60%)
  - 支气管血管束周围分布,常呈扇形
  - 胸膜下不受累(20%)
- 超过3年的时间达30%可进展为更多的UIP表现

## 主要鉴别诊断

- 特发性间质纤维化(IPF)

- 外周性(35%)
- 胸膜下不受累(20%)
  - 很薄的边缘
- 支气管血管束分布,从肺门至外周常呈扇形
- 演变
  - 超过3年的时间达30%可进展为更多的UIP表现
  - 可逆性表现:磨玻璃影、网状影、牵拉性支气管扩张
- 淋巴结肿大(80%)
  - 纵隔淋巴结肿大,短径 < 2cm

- 过敏性肺炎
- 隐源性机化性肺炎(COP)

## 病理

- 病因学
  - 特发性
  - 硬皮病
  - 过敏性肺炎
  - 药物引起的肺病:胺碘酮
- NSIP代表UIP的早期阶段的概念现在有怀疑

## 临床

- 诊断前症状的平均持续时间:7个月
- 5年生存率 > 80%

- 最常见部位是纵隔气管旁[美国胸部协会(ATS)4区]或隆突下(ATS7区)
- 肺实质受累范围与淋巴结肿大的存在有直接正相关
- 准确性
  - 80%的病例能做出明确诊断
  - 明确诊断的阳性预测值 = 70%~80%

## 平片表现

- 平片
  - 平片:非特异性,异常(90%)

- 双侧基底底部质增厚[“花边样”(Lace-like)蜂窝]

### 成像推荐

- 最佳成像工具:HRCT发现和显示间质性肺病的特征

## 鉴别诊断

### 特发性间质纤维化(IPF)

- 蜂窝更常见
- 位于胸膜下外周更常见
  - 胸膜下也受累
- 磨玻璃范围少见
- 组织病理学:肺损伤时间上的不均质性
- 比NSIP预后差

### 过敏性肺炎

- 可有NSIP表现
- 职业和家庭环境病史对发现病原特别重要
- 马赛克灌注表现常见
- 慢性病变常在中、下肺野更严重,蜂窝更常见

### 隐源性机化性肺炎(COP)

- 实变常比在NSIP更突出
- 可有多发肺结节或单个肿块,在NSIP不常见
- 反晕征不见于NSIP
- 网状影不常见,但类似NSIP

### 脱屑性间质性肺炎(DIP)

- 吸烟者,吸烟在NSIP少见
- 弥漫性磨玻璃影散在囊腔
- 牵拉性支气管扩张不常见

### 肺泡蛋白沉着症(PAP)

- “碎石路”表现,在NSIP少见
- 中央的和地图样分布,而非支气管血管束周围或外周性
- 无牵拉性支气管扩张

### 结节病

- 结节:最常见表现为沿淋巴路径分布
  - 小叶中央性、支气管血管束、胸膜下

- 偶尔可以磨玻璃影为主
  - 如磨玻璃影为主要表现,不伴有牵拉性支气管扩张
- 淋巴结肿大常见和淋巴结较大,特别是在早期

## 病理

### 总体特征

- 总体评述:空间及时间的均质性,对区别NSIP和UIP重要
- 病因学
  - 特发性
  - 胶原血管疾病
    - 硬皮病
    - 类风湿关节炎,但UIP比NSIP更易发病
  - 过敏性肺炎
  - 药源性肺病
    - 胺碘酮
    - 硝基呋喃妥英
    - 金盐
    - 氮甲蝶呤
    - 长春新碱
    - 氟达拉滨
  - 辐射毒性
  - 愈合的弥漫性肺泡损害(DAD)
  - NSIP代表UIP的早期阶段的概念现在有怀疑
- 伴发异常:与吸烟无关

### 镜下特征

- 肺损伤时间的一致性
- 炎症和(或)纤维化所致空间均质性肺泡壁增厚
- 细胞表现(15%)
  - 轻到中度慢性间质性炎症
  - 炎症区2型肺泡细胞增生
- 纤维化表现(85%)
  - 均匀的密实或疏松的间质纤维化
  - 肺结构的完整
- 相关阴性表现
  - 机化性肺炎不突出[活检标本的<20%(更典型的<10%)]
  - 时间的不均质性:成纤维灶不常见(见于UIP)
  - 蜂窝不常见
  - 缺少

- 透明膜
- 嗜酸性粒细胞
- 肉芽肿
- 肺炎缺失:细菌染色阴性,无病毒包涵体

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状
  - 逐渐起病
    - 呼吸困难(95%),咳嗽(90%),发热(20%),关节痛(15%)
    - 厌食,体重下降(25%)
  - 诊断前症状的平均持续时间:7个月
  - 吸烟史:无吸烟(70%),以前吸烟(25%),现在吸烟(5%)
- 其他体征/症状
  - 肺功能检测
    - 限制型(80%)
    - 阻塞型(3%)
    - 正常(15%)
    - HRCT的病变范围与肺功能相关
  - 支气管镜
    - 经支气管镜活检可能提供不正确的诊断
    - 支气管肺泡灌洗:淋巴细胞增加

### 人口统计学

- 年龄
  - 平均年龄52岁
  - 比UIP患者年轻

- UIP,40~70岁

- 性别:男:女=1:2

### 自然病程及预后

- 5年生存率>80%
  - 磨玻璃影为可逆的
- 纤维化比例越大,预后越差
  - 即使伴纤维化,预后比UIP好
  - 纤维化型NSIP,比细胞型NSIP预后差
- 区别NSIP与UIP重要
  - NSIP预后较好
  - 中位存活率,NSIP>13年,UIP为2.8年

### 治疗

- 激素

## 诊断备忘

### 影像解释要点

- 薄的胸膜下不受累区是区别NSIP和UIP的细微线索

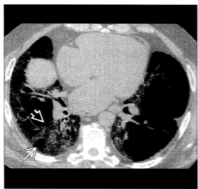
## 部分参考文献

1. Silva CI et al: Nonspecific interstitial pneumonia and idiopathic pulmonary fibrosis: changes in pattern and distribution of disease over time. *Radiology*. 247(1):251-9, 2008
2. Travis WD et al: Idiopathic nonspecific interstitial pneumonia: report of an American Thoracic Society project. *Am J Respir Crit Care Med*. 177(12):1338-47, 2008



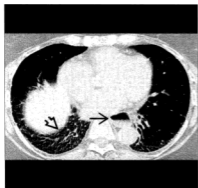
## 图集

## 典型的



(左) 横轴位 HRCT 显示 NSIP 患者支气管血管周围的磨玻璃影(白开箭头), 单个扩张的气腔(白直箭头)并非蜂窝。(右) HRCT 冠状位重建显示双侧基底支气管血管周围的磨玻璃影(白开箭头), 牵拉性支气管扩张(白直箭头)与网状影的程度不成比例。

## 典型的



(左) 横轴位增强 CT 显示硬皮病的非特异性间质性肺炎。注意扩张的食管(黑直箭头)和底部间质性肺炎(黑开箭头), 网状影为纤细的, 不粗。(右) 更下层面的横轴位增强 CT 显示扩张的食管(黑直箭头)和底部间质性肺炎。牵拉性支气管扩张(黑开箭头)与网状影的程度不成比例。

## 典型的



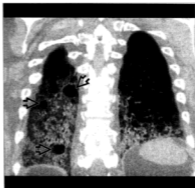
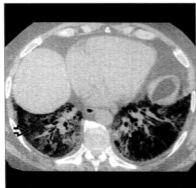
(左) 横轴位 HRCT 显示牵拉性支气管扩张(白直箭头)与网状影的程度不成比例。注意胸膜下相对不受累(白开箭头)。(右) HRCT 冠状位重建显示在左下肺的扇形分布(白直箭头)。主要异常为磨玻璃影, 牵拉性支气管扩张与网状影不成比例。

典型的



(左) 横轴位 HRCT 显示外周性磨玻璃影和网状影(白直箭头), 可见薄的胸膜下不受累区(白开箭头)。(右) 更下层面的横轴位 HRCT 显示多发性肌炎非特异性间质性肺炎患者混合的磨玻璃影和网状影(白开箭头)。

典型的



(左) 横轴位 HRCT 显示磨玻璃影(黑开箭头)为主要表现。病理表现为沿支气管血管路径, 而不是严格地胸膜下。(右) HRCT 冠状位重建显示磨玻璃影为主要异常。在这看到的几个扩张的囊腔(黑开箭头), 并不与蜂窝相同, 诊断是非特异性间质性肺炎。

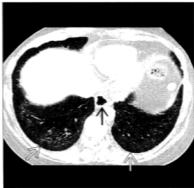
典型的



(左) HRCT 显示磨玻璃影(白开箭头)为主要表现。磨玻璃影为胸膜下和支气管血管束分布, 可见很多微囊(白直箭头)。(右) 更下层面的横轴位 HRCT 显示在非特异性间质性肺炎患者更多的磨玻璃影(白开箭头)。

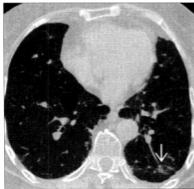


## 典型的



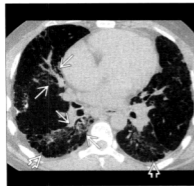
(左)横轴位 HRCT 显示花边样的间质增厚(白直箭头),牵拉性支气管扩张与肺瘤(白开箭头)不成比例。注意硬皮病非特异性间质性肺炎患者的食管扩张(黑直箭头)。(右)更下层面的横轴位 HRCT 显示胸膜下不受累(白直箭头)和食管扩张(黑直箭头)。胸膜下不受累在特发性肺纤维化不常见。

## 典型的



(左)横轴位平扫 CT 显示外周的磨玻璃影(白直箭头)而胸膜下肺不受累。(右)2年后横轴位平扫 CT 磨玻璃影(黑直箭头)的进展,显示非特异性间质性肺炎的演变。

## 变异的

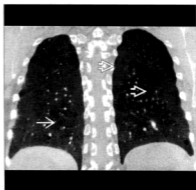


(左)横轴位 HRCT 显示支气管血管周围分布的磨玻璃影(白直箭头)。蜂窝(白开箭头)虽然在这能看到,但在非特异性间质性肺炎是不典型的。(右)更下层面的横轴位 HRCT 显示外周的间质网状影和蜂窝(白直箭头)。蜂窝囊腔与特发性间质纤维化的典型的囊腔相比较小。

## 弥漫性间质性肺炎



横轴位 HRCT 显示弥漫性磨玻璃影(白开箭头)和囊腔(白直箭头)或气肿。患者为重度吸烟者。



冠状位 HRCT 的最小密度投影重建显示磨玻璃影(白开箭头)和散在囊腔(白直箭头)的分布。活检为弥漫性间质性肺炎。

### 术语

#### 缩略词及同义词

- 脱屑性间质性肺炎(DIP), 肺泡巨噬细胞肺炎

#### 定义

- 慢性特发性间质性肺炎, 特点为肺泡腔内巨噬细胞的充填, 可能与吸烟有关  
“脱屑性”一词用此不当; 细胞充填肺泡腔起初被认为是代表脱落的肺泡内衬细胞
- 连续的吸烟导致肺损伤:  
呼吸性细支气管炎→呼吸性细支气管炎相关的间质性肺病(RB-ILD)→DIP

### 影像表现

#### 总体特征

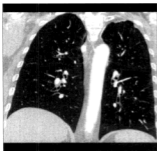
- 最佳诊断线索: 重度吸烟者弥漫磨玻璃影伴散在囊腔
- 发病部位
  - 下肺为主(70%)
  - 外周胸膜下分布(60%)

- 形态学: 磨玻璃密度为主要异常

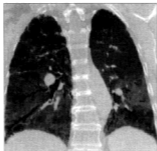
#### CT 表现

- 形态学
  - 磨玻璃影(100%)
    - 主要异常, 双侧且对称
    - 肺受累的平均范围(30%)
    - 典型的磨玻璃影为全小叶性, 被小叶间隔与正常肺分界清楚, 形成地图样表现
    - 磨玻璃影范围与每年吸烟的包数直接相关
  - 磨玻璃影分布
    - 下肺为主(70%)
    - 外周为主(60%)
    - 随机分布(25%)
    - 弥漫性(20%)
    - 中上肺可优先受累(15%)
- 小的界限清楚的囊腔(80%)
  - 圆形, 薄壁, 直径 < 2cm, 典型的发生在磨玻璃影内
  - 与淋巴细胞性间质性肺炎(LIP)相似的囊腔, 治疗后可消退
  - 在老年人重叠肺气肿常见(60%), 也可产生囊腔
- 网状影(60%)
  - 下肺外周不规则网状影为主

## 鉴别诊断:磨玻璃密度



呼吸性细支气管炎



非特异性间质性肺炎



淋巴细胞间质性肺炎

## 要 点

## 术语

- 慢性特发性间质性肺炎,特点为肺泡腔内巨噬细胞的充填,可能与吸烟有关
- 连续的吸烟导致肺损伤:  
呼吸性细支气管炎→呼吸性细支气管炎相关的间质性肺病(RB-ILD)→DIP

## 影像表现

- 最佳的诊断线索:重度吸烟者弥漫磨玻璃影伴散在囊腔
- 磨玻璃密度为主要异常
  - 磨玻璃范围与每年吸烟的包数直接相关
- 小的界限清楚的囊腔:圆形,薄壁,直径<2cm,典型的发生在磨玻璃影内
- 结节:不常见,考虑重叠朗格汉斯细胞组织细胞

- 通常为小叶内和轻度
- 蜂窝(10%)不常见,如存在常轻度

## • 结节

- 不常见,考虑重叠朗格汉斯细胞组织细胞增生症或呼吸性细支气管炎
- DIP、朗格汉斯细胞组织细胞增生症和呼吸性细支气管炎能同时见到

## • 淋巴肿大

- 70%有轻度纵隔淋巴肿大(短径>10mm)
- 通常在4或7区

## • 演变

增生症或呼吸性细支气管炎

## 主要鉴别诊断

- RB-ILD
- 非特异性间质性肺炎
- 淋巴细胞间质性肺炎
- 过敏性肺炎

## 病理

- DIP进展为UIP的概念现在有怀疑

## 临床

- 弥散能力下降(DLCO):最常见和显著异常
- 戒烟最重要
- 10年存活率(90%)

- 各异,可进展,特别是如吸烟
- 治疗后可吸收和消退,6~12个月后逐渐改善
- 可复发即使连续的激素治疗
- 诊断DIP的准确性(60%~80%)

## 平片表现

- 平片
  - 表现各异,和非特异表现,20%患者平片正常
    - 广泛分布的模糊影
    - 双侧侧底部不规则线影,常轻度
- 肺体积不同

- 由于 DIP 可轻度减小,但也可由于共存的肺气肿而增大
- 双侧基底部分不规则线影
  - 与实变的肺混合(50%)

### 成像推荐

- 最佳成像工具:HRCT 更敏感和特异

## 鉴别诊断

### RB-ILD

- 吸烟相关疾病
- 表现集中在呼吸细支气管
- 小叶中央磨玻璃影
  - 不弥漫,多斑片,不如 DIP 清楚
- 着色的肺泡巨噬细胞在细支气管中央聚集
- 轻度的细支气管纤维化和慢性炎症
- 对戒烟有反应

### 非特异性间质性肺炎

- 磨玻璃影 > 网状影
- 牵拉性支气管扩张常与网状影不成比例
- 支气管血管和胸膜下分布
- 下叶为主

### 淋巴细胞间质性肺炎

- 伴发胶原血管疾病,免疫缺陷和干燥综合征
- 磨玻璃影和囊腔是常见特征
- 淋巴细胞的间质浸润
- 激素治疗有反应

### 朗格汉斯细胞组织细胞增生症

- 年轻患者与吸烟相关疾病
- 主要形态学为小叶中央结节,随时间可进展为囊腔
- 上肺为主
- 可与 DIP 共存

### 过敏性肺炎

- 吸烟者不常见
- 弥漫磨玻璃影
- 界限不清的小叶中央结节
- 无基底部分主特点

- 马赛克表现、空气潴留常见
- 也可有囊腔

### 肺泡蛋白沉着症

- 非吸烟相关性疾病
- 主要形态学为磨玻璃影伴明显的小叶间网状影(碎石路征)
- 分布比 DIP 更中央性,但地图样表现和与周围肺界限清楚相似
- 肺泡腔充满 PAS 阳性物质(表面活性物质)

### 药物反应

- 相同的平片表现(平阳霉素或呋喃妥英)
- 激素治疗有反应

### Jiroveci 肺囊虫肺炎

- 免疫抑制病史
- 弥漫磨玻璃影,常肺门周围或上肺为主
- 肺气肿

## 病理

### 总体特征

- 遗传学
  - 婴儿 DIP 样疾病
    - 表面活性蛋白 C 基因编码的突变,与成人疾病无关
- 病因学
  - 与吸烟高度相关,特别是重度吸烟者
  - 与其他疾病相关:结缔组织疾病,药源性肺疾病,朗格汉斯细胞组织细胞增生症,石棉沉着病和硬金属肺尘埃沉着症,白血病
  - DIP 进展为寻常型间质性肺炎(UIP)的概念现在存怀疑
- 流行动病学
  - 肺病变,吸烟病因确定性的递减顺序
    - 肺癌
    - 肺气肿
    - 慢性支气管炎
    - 呼吸性细支气管炎
    - RB-ILD
    - DIP
    - 朗格汉斯细胞组织细胞增生症

- 寻常型间质性肺炎,与吸烟的关系有争议

### 镜下特征

- 着色巨噬细胞在肺泡腔内和肺泡管的聚集
- 病理学时间的均质性
- 囊腔代表扩张的肺泡管、细支气管、囊或气肿
- 纤维化,较寻常型间质性肺炎少
  - 肺泡间隔轻到中度纤维性增厚
  - 蜂窝,最少
- DIP 与 RB-ILD 的区别
  - RB-ILD:巨噬细胞聚集和纤维化
    - 集中在小气道部分扩展到肺泡腔
  - DIP:均匀的全小叶受累

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状
  - 吸烟史(90%)
  - 呼吸困难、干咳隐匿起病
  - 杵状指(40%)
- 其他体征/症状
  - 肺功能检测
    - 弥散功能(DLCO)减低:最常见和明显异常
    - 限制性异常

### 人口统计学

- 年龄
  - 30-40岁
  - 儿童间质性肺炎常见类型之一(但仍然非常罕见)

- 性别:男:女=2:1

### 自然病程及预后

- DIP 预后较 RB-ILD 差
- 戒烟和激素治疗后预后好
  - 2/3 改善或稳定
  - 戒烟后数月甚至数年反复持续存在的阴影
- HRCT 对预后有用
  - 磨玻璃影,较好
  - 蜂窝和牵拉性支气管扩张,存活率下降
- 演变
  - 可自限
  - 激素治疗可进展
  - 有描述皮质激素停药后后期复发
  - 可在移植肺再发
  - 不进展为寻常型间质性肺炎
- 诊断 10 年内由于呼吸衰竭死亡率 30%

### 治疗

- 经支气管镜肺活检一般不能诊断
  - 支气管肺泡灌洗:非特异性,着色的肺泡巨噬细胞增加
  - 经支气管镜肺活检对除外结节病、感染、肿瘤有用
- 外科活检通常对诊断是必要的
- 戒烟最重要
  - 皮质激素和细胞毒性药物,作用有限

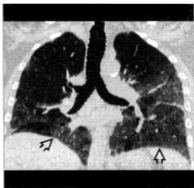
## 部分参考文献

1. Wells AU et al: Challenges in pulmonary fibrosis. 4: smoking-induced diffuse interstitial lung diseases. *Thorax*. 62(10):904-10, 2007



图集

典型的



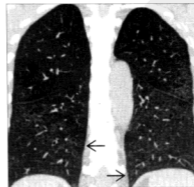
(左)横轴位 HRCT 显示肺基底部分外周磨玻璃混合细的小叶内网状影(黑开箭头)。网状影存在时常较轻。当纤维化存在时,肺结构变形表现也常轻微。(右)HRCT 冠状位显示严重吸烟者病变分布以下肺为主(黑开箭头)。

典型的



(左)横轴位平扫 CT 显示小叶中央结节(白开箭头)、小叶中央型肺气肿(白直箭头)和磨玻璃密度(白曲箭头)。小叶中央结节不常见,这种表现提示呼吸性细支气管炎伴ILD或朗格汉斯细胞组织细胞增生症。(右)平扫CT 冠状位显示病变的中下肺分布(白直箭头),该患者肺体积正常,活检发现为DIP。

典型的



(左)横轴位平扫 CT 显示囊腔(白直箭头)和磨玻璃密度(白曲箭头)。囊腔常散在分布,治疗后可消退,该患者组织学上显示为扩张的细支气管。(右)平扫CT 冠状位显示病变分布在下肺外周(黑直箭头),肺体积正常,注意囊腔均与磨玻璃影伴随。

## 急性间质性肺炎



横轴位平扫CT显示弥漫对称性磨玻璃影(白直箭头)伴外周地图样不受累区。患者有短期的流感样症状。



横轴位平扫CT显示弥漫对称性磨玻璃影(白直箭头)伴外周数个肺小叶地图样不受累区。注意双侧少量胸腔积液(白开箭头)。

## 术语

## 缩略词及同义词

- 急性间质性肺炎(AIP), Hamman-Rich 综合征, 非心源性肺水肿, 特发性弥漫性肺泡损害(DAD), 特发性成人呼吸窘迫综合征(ARDS), 加速性间质性肺炎
- 寻常型间质性肺炎(UIP), 隐源性间质性肺炎(COP)

## 定义

- 活检上以肺泡损害为特点、不明原因的快速进展性呼吸衰竭
- 以前被称为 Hamman-Rich 综合征

## 影像表现

## 总体特征

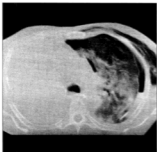
- 最佳诊断线索

- 平片: 弥漫对称的气腔影
- CT: 广泛对称的磨玻璃影伴牵拉性支气管扩张
- 发病部位: 下肺, 对称原则
- 大小: 常大于受累肺的 50%
- 形态学: 磨玻璃影常比实变更广泛

## CT 表现

- 比平片更敏感
- 磨玻璃影为主的异常
  - 范围: >50% 的肺, 斑片状(2/3), 弥漫性(1/3)
  - 常有局限肺小叶不受累(地图样表现)
- 分布
  - 下肺野(40%)
  - 上肺野(15%)
- 对称原则
- 可见于 AIP 所有的组织病理阶段, 反应不同的组织病理过程
- 磨玻璃影越广泛(无牵拉性支气管扩张)预后越好
- 实变(2/3)

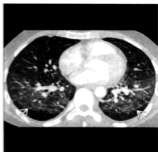
鉴别诊断:急性间质性肺炎



成人呼吸窘迫综合征



特发性间质纤维化



肺囊虫肺炎

要 点

术语

- 活检上以 DAD 为特点、不明原因的快速进展性呼吸衰竭

影像表现

- 广泛对称的磨玻璃密度伴牵拉性支气管扩张
  - 常有肺小叶局部不受累(地图样分布)
- 牵拉性支气管扩张常与网状影或蜂窝的严重性不成比例

主要鉴别诊断

- 急性呼吸窘迫综合征
- 加速性特发性肺间质纤维化
- 弥漫性肺炎
  - 特别是病毒性或肺囊虫性
- <25% 的肺受累(20% 胸膜下分布)
- 也见于 AIP 的所有组织病理阶段
- 磨玻璃影越广泛(无牵拉性支气管扩张)预后越好
- 蜂窝
  - 罕见,但比 ARDS 常见
- 牵拉性支气管扩张
  - 典型的伴磨玻璃影
  - 牵拉性支气管扩张累及中央支气管比外周支气管更常见

- 弥漫性肺泡内出血

病理

- 时间的均质性提示一次(剧烈)损伤
- 成纤维胶原原纤维更广泛(与 UIP 相反)

临床

- 急性起病(1~3 周)
  - 诊断为社区获得性肺炎,对抗生素治疗无效的患者应考虑 AIP
  - 绝大多数有流感样前驱症状:头痛、肌痛、咽喉痛、乏力、干咳、发热
- 杵状指提示以前存在 IPF
- 没有有效治疗
- 预后差(致死率常  $\geq 50\%$ ;多数在起病后 2 个月内死亡)

- 主要为段性和亚段性气道
- 牵拉性支气管扩张常与网状影或蜂窝的严重性不成比例
- 在组织病理的增生和纤维化阶段产生
- 与疾病的持续时间相关
- 预后差
- 幸存者可长期存在
- 结构变形
  - 可见于 AIP 的增生/纤维化阶段
- 不常见 CT 表现包括



- 小叶间隔增厚(更常见 ARDS)
- 碎石路征
- 结节影
- 支气管血管束增厚
- 胸腔积液(30%)
- 淋巴结肿大(5%)
- 幸存者
  - 在肺的非坠积区有低密度灶、肺囊肿、网状影、结构变形

### 平片表现

- 平片
  - 非特异性双侧弥漫和对称的气腔影
    - 通常有机械通气插管
    - 无特别的区域倾向
  - 胸腔积液 / 间隔线比心源性肺水肿少见
  - 蜂窝罕见

### 成像推荐

- 最佳成像工具:CT可显示弥漫性肺部疾病的特征

## 鉴别诊断

### 急性呼吸窘迫综合征

- 伴有已知原因(直接或间接肺损害)
- 实变超过磨玻璃影
- 在ARDS蜂窝少见
- 更有可能不对称,正常肺范围比在AIP更广泛
- 小叶间隔增厚更常见

### Jiroveci 肺囊虫肺炎

- 对称的蝶翼(Bat-wing)样磨玻璃影
- 免疫抑制的已知病史,典型如艾滋病

### 加速性特发性间质纤维化(IPF)

- IPF的罕见并发症
  - 标准:1个月内呼吸困难加重,新的弥漫肺阴影,加重的低氧血症(最低10mmHg),无感染病因,或心脏衰竭
- IPF特征性改变背景下弥漫但斑片状磨玻璃影
- 蜂窝比重叠的磨玻璃影更多
- 预后差

### 弥漫性肺泡内出血

- 弥漫性磨玻璃影,常进展为网状影
- 可见肺纤维化的特征,但一般仅在反复发作时
- 贫血和咯血(80%)常见

### 流体静力学肺水肿

- 双侧气腔影
- 心脏增大
- 胸腔积液
- 心脏病史

### 肺泡蛋白沉着症

- 磨玻璃影和光滑增厚的小叶间隔地图样分布
- 无特别区域倾向
- 缺乏明显症状(与平片异常的严重性比较)

### 结缔组织病

- 典型如系统性红斑狼疮
- 关节痛常见
- DAD为基础疾病罕见并发症

### 脱屑性间质性肺炎

- 症状不严重,不需要机械通气
- 严重吸烟史
- 弥漫磨玻璃影,无牵拉性支气管扩张

### 细支气管肺泡细胞癌

- 双侧弥漫磨玻璃影
- 无纤维化征象(实质变形、牵拉性支气管扩张)
- 隐匿起病,进展性病程,无需机械通气

## 病理

### 总体特征

- 总体综述
  - DAD对AIP为非特异性(21%),见于
    - 感染(22%):分枝杆菌肺炎、病毒、军团菌、肺囊虫
    - 骨髓移植(17%)
    - IPF急性恶化(16%)
    - 结缔组织病(16%):系统性红斑狼疮、类风湿关节炎

- 药源性(10%):平阳霉素、开裂可卡因(Crack cocaine)、氨甲蝶呤、咪喹妥英
- 毒素(<5%):二氧化氮、氧毒性、百草枯、氯气

#### • 病因学

- 时间上的一致性提示单次(剧烈)损伤
- 与吸烟无关

#### 镜下特征

- 急性渗出期(第一周)
  - 水肿
  - 肺泡腔内的出血液
  - 1型肺泡细胞的坏死
  - 透明膜(不见于 UIP 或 COP)
- 增生期(第二周后)
  - 2型肺泡细胞的增生
  - 成纤维超过胶原
- 纤维化期
  - 肺泡和间质内纤维化(可严重)
- 成纤维比胶原更广泛(与 UIP 相反)

## 临床

#### 临床表现

- 最常见体征/症状
  - 诊断为社区获得性肺炎,对抗生素治疗无效的患者应考虑 AIP
  - 急性起病(1-3周)
    - 50% 在起病1周内寻求帮助
    - 25% 更加惰性,在症状开始后30天寻求帮助
    - 快速进展为呼吸衰竭需要机械通气
    - 90% 符合 ARDS 临床标准
  - 绝大多数有流感样前驱症状:头痛、肌痛、咽喉痛、乏力、干咳、发热
  - 呼吸困难(95%),干咳(70%)

- 呼吸急促和低氧血症(平均 PaO<sub>2</sub> 为 45mmHg)
- 其他体征/症状:杵状指提示先前存在的 IPF

#### 人口统计学

- 年龄:平均 50 岁,儿童到成人
- 性别:男=女

#### 自然病程及预后

- 预后差(死亡率常 ≥ 50%);多数在起病后 2 个月内死亡)
- 幸存者肺功能可完全恢复
  - 长期稳定的限制性生理学也常见
  - 复发可见到但罕见

#### 治疗

- 没有有效治疗
- 激素无用
- 支持治疗为主
  - 平均机械通气时间为 30 天

## 诊断备忘

#### 影像解释要点

- 广泛对称的磨玻璃影伴牵拉性支气管扩张

## 部分参考文献

1. Mueller-Mang C et al: What every radiologist should know about idiopathic interstitial pneumonias. Radiographics. 27(3):595-615, 2007
2. Parambil JG et al: Causes and prognosis of diffuse alveolar damage diagnosed on surgical lung biopsy. Chest. 132(1):50-7, 2007
3. Swigris JJ et al: Acute interstitial pneumonia and acute exacerbations of idiopathic pulmonary fibrosis. Semin Respir Crit Care Med. 27(6):659-67, 2006
4. Thannickal VJ: Idiopathic interstitial pneumonia: a clinicopathological perspective. Semin Respir Crit Care Med. 27(6):569-73, 2006

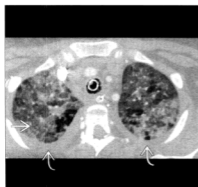
## 图集

## 典型的



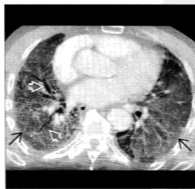
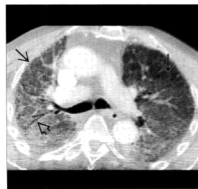
(左)横轴位增强CT显示右下肺弥漫磨玻璃影(白直箭头)伴更新鲜的实变(黑开箭头),几乎全肺不正常。(右)冠状位增强CT显示磨玻璃影的分布。该患者不明原因损伤肺,肺活检显示特发性弥漫肺泡损害,与AIP一致。

## 典型的



(左)横轴位增强CT显示弥漫磨玻璃影(白直箭头)伴部分外周小叶不受累。该患者行气管插管。(右)横轴位增强CT显示弥漫对称的磨玻璃影(黑直箭头),全肺近乎均匀分布,成人呼吸窘迫综合征的临床特点明显,但病因不明。

## 典型的



(左)横轴位HRCT显示弥漫对称的磨玻璃影(黑直箭头)。该患者呼吸衰竭急性起病,亚段气道扩张(黑开箭头)。(右)横轴位HRCT显示弥漫对称的磨玻璃影全肺近乎均匀(黑直箭头)。注意牵拉性支气管扩张(白开箭头)。

## 淋巴细胞间质性肺炎



冠状位平扫 CT 显示在弥漫磨玻璃影的背景多发薄壁囊腔(白直箭头)。诊断为淋巴细胞间质性肺炎。



横轴位增强 CT 显示干燥综合征和淋巴细胞间质性肺炎患者支气管血管周围的磨玻璃影(白开箭头)。

### 术语

#### 缩略词及同义词

- 淋巴细胞间质性肺炎(LIP),假性淋巴瘤,淋巴细胞间质性肺炎,支气管相关淋巴组织(BALT)弥漫增生,黏膜相关淋巴组织(MALT)

#### 定义

- 特发性间质性肺炎谱的一部分
  - 淋巴组织增生性病变,从滤泡性细支气管炎到低度淋巴瘤
- 弥漫性病变更被认为是 LIP
- 局限性病变更被认为是结节状淋巴组织增生(假性淋巴瘤)
- 非肿瘤性淋巴组织增生必须通过免疫染色与淋巴瘤鉴别
  - 淋巴瘤为单克隆细胞家系,非肿瘤性淋巴组织增生异常为多克隆家系

### 影像表现

#### 总体特征

- 最佳的诊断线索:薄壁囊腔和小叶中央结节

- 发病部位:集中在淋巴路径;支气管血管周围、小叶中央、间隔、胸膜

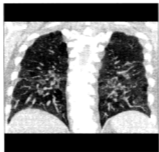
#### CT 表现

- 影像表现集中在肺的淋巴路
  - 支气管血管周围、间隔、胸膜
- 弥漫性(LIP)
  - 磨玻璃影(100%)
    - 分布:双侧(90%),弥漫(60%),外周分布(10%)
  - 小叶中央结节
    - 界限不清,2~4mm 大小
  - 薄壁囊腔
    - 最独特的表现(80%)
    - 直径 1~30mm(平均 5mm)
    - 累及 <10% 的全肺
    - 可为孤立的表现
  - 磨玻璃影、小叶中央结节和薄壁囊腔的联合常见
  - 其他表现(与淋巴路径相关)
    - 胸膜下结节(>50%)
    - 间隔增厚(80%)
    - 小的支气管血管束增厚(树芽征)
    - 支气管扩张(20%)
    - 罕见纤维化和蜂窝
- 局灶性(假性淋巴瘤)

## 鉴别诊断:弥漫磨玻璃密度



非特异性间质性肺炎



过敏性肺炎



脱屑性间质性肺炎

## 要 点

## 术语

- 淋巴组织增生性病变,从滤泡性细支气管炎到低度淋巴瘤
  - 弥漫性病变常归为 LIP
  - 局限性病变常归为假性淋巴瘤

## 影像表现

- 影像表现集中在肺的淋巴路
  - 磨玻璃影
  - 小叶中央结节,界限不清
  - 薄壁囊腔,血管周围,1~30mm 大小,不吸收
- 小叶中央结节可进展为囊腔

## 主要鉴别诊断

- 非特异性间质性肺炎
  - 气腔肿块实变伴空气支气管征
  - 结节 (>5mm)
    - 支气管周围分布
    - 达 30mm 大小(平均 10mm)
  - 无肺叶倾向
  - 空洞罕见
- 演变
  - 除囊腔外其他表现均可吸收
  - 小叶中央结节可进展为囊腔
  - 气腔实变可进展为蜂窝

- 过敏性肺炎

## 病理

- 慢性抗原刺激引起淋巴细胞增生反应,可以是
  - 特发性(罕见)
  - 自身免疫:干燥综合征
  - 病毒感染:HIV(特别是在儿童)
  - 巨大淋巴结增生症(Castleman 病)
- 肺泡间隔弥漫淋巴细胞浸润

## 临床

- 非特异性咳嗽、呼吸困难
- 异常蛋白血症(75%)
- 可进展为 B 细胞淋巴瘤,特别是在干燥综合征(5%)

- 淋巴结可增大(达 70%),常多组
  - 在艾滋病患者更常见
  - 不够大,平片不能显示
- 胸腔积液罕见

## 平片表现

- 通常为非特异性表现,CT 评价较好
  - 弥漫性病变(LIP)
    - 弥漫间质增厚,基底部为主
    - 多发肺结节影常伴有空气支气管征(艾滋病)

- 患者更常见)
- 局灶性
  - 局限的中央气道肿块, 肺段性或肺叶性, 类似肺炎
  - 随时间逐渐向肺外周生长
  - 也可发生于肺外周
  - 单侧或双侧
- 胸腔积液罕见
- 伴发表现
  - 前纵隔肿块; 淋巴瘤
    - 低  $\gamma$  球蛋白血症或重症肌无力的易患条件, 两者可致 LIP
- 脾大

## 鉴别诊断

### 非特异性间质性肺炎

- 细胞性或纤维性, 组织学上时间的均质性
- 特发性或见于胶原血管疾病
- 支气管血管分布的磨玻璃影

### 血管免疫母细胞淋巴瘤

- 伴发异常蛋白血症和免疫缺陷的淋巴组织增生性疾病
- 全身淋巴结肿大和肝脾肿大
- 皮疹
- 胸腔积液
- 肺可正常或有局限肿块样实变区

### 巨大淋巴结增生症

- 淋巴结良性淋巴组织增生
- 肺门或纵隔淋巴结肿大
  - 透明血管型; 淋巴结明显强化
- 肺多正常(如异常可由于同时存在的 LIP)

### 淋巴瘤样肉芽肿

- 多发肺结节(可有空洞)
- 皮疹
- 中枢神经系统(CNS)疾病

### 过敏性肺炎

- 适当的抗原接触
- 弥漫磨玻璃影和小叶中央结节

- 小叶性空气潴留更常见
- 囊腔和淋巴结肿大非常少见

### 薄壁囊肿

- 喉气管乳头状瘤病
- 肺气囊
  - 外伤
  - Jiroveci 肺囊虫肺炎
  - 葡萄球菌肺炎
  - 碳水化合物食入
- 朗格汉斯细胞肉芽肿病
- 淋巴管肌瘤病
- 小叶中央型肺气肿
- 转移
- Birt-Hogg-Dube 综合征: 多发肾嗜酸性粒细胞瘤/癌, 皮肤病变

## 病理

### 总体特征

- 总体病理评价
  - BALT 为 MALT 的分支
  - BALT 从气道分叉的淋巴结集群扩展到终末细支气管淋巴管邻近的淋巴细胞集群
    - BALT 广泛, 处理大量吸入或循环的抗原
    - 多克隆增生与良性病变一致, 淋巴细胞单克隆增生与淋巴瘤一致; 克隆组需特殊染色决定
    - 支气管相关淋巴瘤(淋巴瘤)为低度恶性 B 细胞原发淋巴瘤
  - BALT 增生
    - 当局限在气道壁; 滤泡性细支气管炎
    - 当局灶性; 假性淋巴瘤
    - 当弥漫性; LIP
- 病因学
  - 慢性抗原刺激引起淋巴细胞增生反应(BALT 增生), 可以是
    - 特发性(但罕见, 多数病例合并其他情况)
    - 自身免疫: 干燥综合征(25% 发展成 LIP), 类风湿关节炎, 其他胶原血管疾病, 重症肌无力, 原发性胆管硬化, 桥本甲状腺炎
    - 病毒感染: HIV 和 EB 病毒(特别是在儿童), 人类 T 细胞白血病病毒(HTLV)1 型

- 免疫缺陷:常见的各种免疫缺陷,骨髓移植和移植物抗宿主病(Graft-vs.-host disease)
- 药物:苯妥英钠(大仑丁)
- 多中心巨大淋巴结增生症
- 干燥综合征
  - 非肿瘤性T细胞增生
  - T辅助淋巴细胞刺激B细胞
  - 最终,恶性B细胞克隆产生
- 流行病学:艾滋病=HIV+ 在13岁以下 HIV 阳性

### 镜下特征

- 肺泡间隔被淋巴细胞弥漫浸润
  - 假性淋巴瘤和 LIP 组织学相同
- 浸润包括小的淋巴细胞和浆细胞
  - 淋巴细胞有 B 细胞和 T 细胞(多克隆)
  - 无肉芽肿

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状
  - 非特异性咳嗽、呼吸困难
  - 全身淋巴结肿大或肝脾增大
  - 干燥综合征:干燥复杂(Sicca complex)(干眼和干嘴),腮腺增大
- 其他体征/症状
  - 异常蛋白血症(75%)
    - 高 $\gamma$ 球蛋白血症(90%),低 $\gamma$ 球蛋白血症(10%)

- 在干燥综合征类风湿因子常阳性
- 肺功能检测
  - 肺容积减少和弥散功能下降
- 诊断需要外科活检而不是经支气管镜活检

### 人口统计学

- 年龄:成人:40~70岁,平均55岁
- 性别:成人,主要为女性

### 自然病程及预后

- 缓慢起病,常3年或更多年
- 预后不同,主要依赖于基础病
- 可进展为B细胞淋巴瘤,特别是在干燥综合征(5%)

### 治疗

- 主要治疗基础病
- 皮质激素,反应各异,即使治疗也可进展

## 诊断备忘

### 影像解释要点

- 患者有磨玻璃影和囊腔,核对异常蛋白的实验室检查(类风湿因子,低或高 $\gamma$ 球蛋白血症)

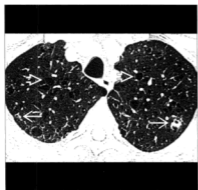
## 部分参考文献

1. Mueller-Mang C et al: What every radiologist should know about idiopathic interstitial pneumonias. Radiographics. 27(3):595-615, 2007



图集

典型的



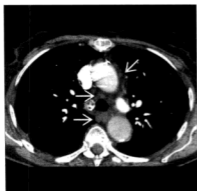
(左)横轴位 HRCT 显示多发薄壁囊腔(白开箭头)和大小各异的支气管血管周围结节(白直箭头)。(右)更下层面的横轴位 HRCT 显示 HIV 伴发淋巴细胞间质性肺炎患者下叶明显的支气管壁增厚(白直箭头)。

典型的



(左)横轴位增强 CT 显示多发薄壁大小各异的囊腔(白开箭头)和结节(白直箭头)。(右)更下层面的横轴位增强 CT 显示一较大的气腔肿块(白开箭头)和更多的囊腔(白直箭头)。

典型的



(左)横轴位增强 CT 显示轻度纵隔淋巴结肿大(白直箭头)。(右)冠状位增强 CT 显示特发性淋巴细胞间质性肺炎患者不同位置的结节(白开箭头)和囊腔(白直箭头)。典型的囊腔数量少。

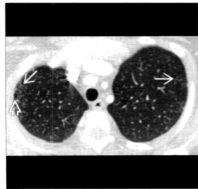


典型的



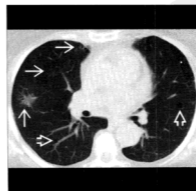
(左)横轴位增强CT显示界限不清的磨玻璃影(白开箭头)和纵隔隆突下淋巴结肿大(白直箭头)。(右)横轴位增强CT显示一个薄壁囊肿(白开箭头)和磨玻璃影(白直箭头),在干燥综合征和淋巴细胞间质性肺炎患者也可见纵隔淋巴结肿大(黑直箭头)。

典型的



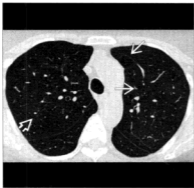
(左)横轴位增强CT显示外周的树芽征(白直箭头)。注意小的胸膜下囊肿(白开箭头)。(右)冠状位增强CT显示病变的分布,主要在上肺(白直箭头),该患者为类风湿关节炎和滤泡性细支气管炎。

典型的



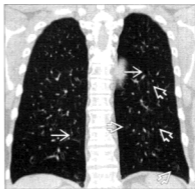
(左)横轴位HRCT显示多发薄壁囊肿(白开箭头)。(右)横轴位增强CT显示干燥综合征和淋巴细胞间质性肺炎患者磨玻璃影(白直箭头)和囊肿(白开箭头)。

典型的



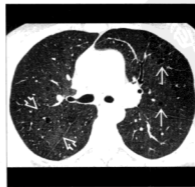
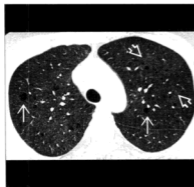
(左)横轴位 HRCT 显示多发薄壁囊腔(白直箭头)和淡的地图样磨玻璃影(白开箭头)。(右)横轴位 HRCT 显示在干燥综合征和淋巴细胞间质性肺炎患者多发薄壁囊腔(白直箭头)和淡的地图样磨玻璃影(白开箭头)。

典型的



(左)横轴位 HRCT 显示局灶性小叶中央磨玻璃结节影(白直箭头)。(右)冠状位 HRCT 平均密度投影显示囊腔(白直箭头)和小结节状磨玻璃影(白开箭头)。诊断为淋巴细胞间质性肺炎和胶原血管疾病。

典型的



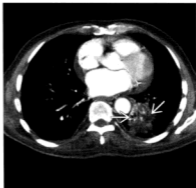
(左)横轴位 HRCT 显示薄壁囊腔(白直箭头)、小叶中央结节(白开箭头)和磨玻璃影背景。(右)横轴位 HRCT 显示 HIV 阳性伴淋巴细胞间质性肺炎患者弥漫磨玻璃影(白开箭头)合并薄壁囊腔(白直箭头)的典型表现。

# 误吸和吸入

## 脂质肺炎



横轴位增强 CT 显示慢性脂质肺炎的典型特征,左肺下叶一不规则的肿块样影(黑直箭头)。



同一患者相同层面的横轴位增强 CT 纵隔窗示实变影含局灶性脂肪(白直箭头)。

### 术语

#### 缩略词及同义词

- 内源性脂质肺炎(“金色肺炎”)及外源性脂质肺炎

#### 定义

- 内源性脂质肺炎:继发于气道梗阻的含脂质巨噬细胞的聚集
- 外源性脂质肺炎:误吸或吸入动物性、植物性或矿物性油脂

### 影像表现

#### 总体特征

- 最佳诊断线索:实变肺组织中低密度区(-10~-150HU)
- 病变部位:外源性:重力依赖性区域及右肺中叶

#### (RML)

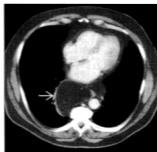
#### CT 表现

- 内源性:富含脂质的巨噬细胞于 CT 中不显示为脂肪密度
- 动物模型实验中控制的外源性脂质误吸,依次发生
  - 初期:小叶中央性(误吸较少时)或全小叶性(误吸较多时)磨玻璃影
    - 密度较低(接近于原始物质的密度,-150HU)
  - 1周:误吸的肺段密度增高为明显实变影
    - 受累肺段的密度增高(可全部为水样密度)
  - 2~4周:误吸的肺段密度减低,恢复到最初的磨玻璃影
    - 此期内,可进展为“碎石路”征(由于巨噬细胞及炎症细胞迁移至间质淋巴管内)
    - 受累肺段密度再次减低
    - 磨玻璃影可完全消散,残留光滑的小叶间隔增厚
  - 2~4个月:磨玻璃影进展时,产生纤维化,容积

鉴别诊断:含脂质性病变



错构瘤



食管裂孔疝



胸膜脂肪瘤

要 点

术语

- 外源性脂质性肺炎:误吸或吸入动物性、植物性或矿物性油脂所致

影像表现

- 实变肺组织中的低密度区(-10--150HU)
- 初期:以小叶中央(误吸较少时)或全小叶分布(误吸较多时)的磨玻璃影为主
- 1周:误吸的肺段密度增高为明显实变影
- 2~4周:误吸的肺段密度减低,恢复到以磨玻璃影为主
- 2~4个月:磨玻璃影进展时,产生纤维化,容积减少(受累肺段减少达50%)常见
- 80%可见脂肪密度(脂肪并不是每个病例都可见到)

减少(受累肺段减少达50%)常见

- 容积减少征象包括血管聚拢、牵拉性支气管扩张、叶裂移位
- 临床病例的病程类似于此实验的演变顺序
  - 实变为最常见表现(90%)
  - 脂肪密度(80%)(脂肪并不是每个病例都可见到)
  - 磨玻璃影(50%)
  - 碎石路征(33%)

主要鉴别诊断

- 错构瘤
- 横膈疝

病理

- 矿物性油脂最常见,老人或儿童慢性便秘者常见的轻泻药

临床

- 病史很重要,但影像诊断之前脂质性肺炎的可能性常常不被考虑

诊断备忘

- 脂质性肺炎的肿块乍一看类似支气管肺癌

- 不规则状肿块(66%)

- 急性及慢性误吸,二者表现常有重叠
  - 急性者常有少量胸腔积液(50%),慢性者不可见
  - 肿块于慢性者更常见(66%),急性者不可见
  - 与急性误吸(25%)相比,慢性者容积减少更常见(80%)
- 脂肪密度
  - 急性及慢性脂质性误吸均可见

- 急性者可伴有更大范围的低密度影
  - 脂肪可随体位变化移动至重力依赖区
- 慢性误吸的肿块区常有较小的(小于总体积的10%)灶状脂肪密度
- 15%~20%的病例并无脂肪密度
  - 多排CT及窄准直作为常规应用后,此百分比实际上可能更低
- 异常肺组织混有气体的部分容积伪影可能造成假阳性的脂肪密度
- 分布
  - 重力依赖性:仰卧位的上叶后段及下叶背段,直立位的基底段
  - 右肺中叶亦常见,原因不明
- 消散
  - 急性误吸通常有改善(80%),但彻底消散罕见
  - 慢性误吸常较稳定,变化不大
- 并发症
  - 非典型性分枝杆菌的重叠感染(常系偶发分枝杆菌)
    - 如有空洞性结节应怀疑
  - 慢性误吸发生支气管肺癌偶有报道
    - 肿块增大或形成空洞者应怀疑
- 吞火者肺炎
  - 由于误吸用于引燃火焰的石蜡烃而致的脂质性质肺炎的独特类型
  - 误吸导致急性脂质肺炎
  - 除了肺内脂肪密度外,常引发肺气囊

### 平片表现

- 平片
  - 平片表现没有特异性,实变影或间质影
  - 显著的肿块通常会诊断为支气管肺癌

### MR表现

- 可显示脂肪: $T_1$ 及 $T_2$ 高信号或 $T_1W1$ 正反相位上呈现化学位移
  - 出血(急性动物性脂肪吸入)于 $T_1W1$ 及 $T_2W1$ 上亦为高信号

### 成像推荐

- 最佳成像工具
  - CT是显示脂肪性成分病变特征的最佳成像工具
  - MR在显示脂肪上是否更敏感尚且未知

### 核医学表现

- PET:慢性肿块性病变于PET上常呈阳性,若脂肪在CT上不特异观察的话则易误诊为支气管肺癌

### 鉴别诊断

#### 其他胸内含脂肪的病变

- 错构瘤
- 横膈疝
- 脂肪瘤,胸壁
- 纵隔脂肪过多症
- 胸腺脂肪瘤
- 生殖细胞肿瘤
- 髓外造血
- 脂肪肉瘤

### 病理

#### 总体特征

- 总体评述
  - 病理生理学
    - 急性:肺泡腔内充满脂质
    - 亚急性(7天):巨噬细胞及其他炎细胞开始摄取脂质
    - 亚急性(7天至数周):炎细胞、主要的巨噬细胞摄取及清除脂质,部分经由淋巴通道清除和经由黏膜纤毛清除而咳出
    - 慢性(数周至数月):脂质逐渐减少,纤维化而致容积减少明显
- 病因学
  - 来源:动物性、植物性或矿物性油脂
    - 矿物性油脂最常见,老人或儿童慢性便秘者常见的轻泻药
    - 油性滴鼻液:常用于头部及颈部癌症放疗后以缓解黏膜炎症
    - 凡士林油、Vicks vaporub作为轻泻药不适当使用时
    - 鱼肝油:动物性油脂轻泻药
    - 芝麻油:用于药用混悬剂的植物性油脂
    - 补充性管饲:为提供热量常为高脂肪含量
    - 角鲨烯:鲨鱼肝油在朝鲜系民间验方

- 印度酥油:由山羊奶中提取的黄油,在沙特阿拉伯用作轻泻药
- 吞火者:用于产生火焰的液性石蜡
- 炎性反应:动物性油脂 > 植物性油脂 > 矿物性油脂
  - 动物脂肪中的脂肪酸引起出血性肺炎,相反地,矿物性油脂呈惰性,不被代谢
- 流行病学
  - 油脂系非刺激性且不引起咽反射而易于误吸,即便在正常人群中亦如此
    - 然而,2/3 的误吸者具有易感的基础:抑制状态、酒精中毒、吞咽功能障碍、结构性食管病变(食管裂孔疝、Zenker 憩室)
  - 反复发作的亚临床性误吸事件通常系无症状性

### 大体病理及手术特征

- 内源性:切面呈黄色沉积符合描述性术语“金色肺炎”的表现
- 外源性:脂质可于切面不明显

### 镜下特征

- 巨噬细胞:脂质所致之泡沫状胞浆,不是脂质性肺炎的特异性表现,亦可见于其他病变(如胺碘酮中毒)
- 脂质刚果红染色阳性,系脂质性肺炎的特异性表现
- 石蜡瘤:该术语用于描述误吸液状石蜡而致的局限性肿瘤样病变

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征 / 症状
  - 病史很重要,但影像诊断之前脂质性肺炎的可能性常常不被考虑

- 可无症状(偶然平片可见异常)
- 症状系非特异性,常为慢性咳嗽
- 急性误吸者发热常见
- 其他体征 / 症状:富含脂质的巨噬细胞或脂滴可见于支气管肺泡灌洗(BAL)液中或经胸针吸活检中

### 人口统计学

- 年龄:可发生于任何年龄,但高龄者更常见

### 自然病程及预后

- 预后与误吸的脂质类型及范围直接相关
  - 少量误吸造成的损伤较小
  - 大量误吸可导致限制性肺疾病及呼吸衰竭
- 发生分枝杆菌(偶发分枝杆菌)感染或支气管肺癌的危险性增高

### 治疗

- 主要有赖于避免误吸
  - 食管疾病可手术治疗

## 诊断备忘

### 考虑

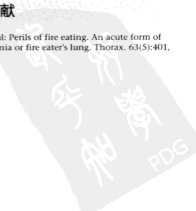
- 脂质性肺炎的肿块乍一看类似支气管肺癌

### 影像解释要点

- 以纵隔窗及骨窗观察全部肺内病变以发现脂肪密度

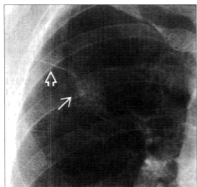
## 部分参考文献

1. Kitchen JM et al: Perils of fire eating. An acute form of lipid pneumonia or fire eater's lung. *Thorax*. 63(5):401, 439, 2008



## 图集

## 典型的



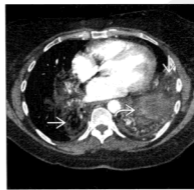
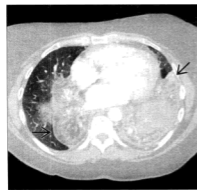
(左)正位胸片示右肺上叶边界不清肿块(白直箭头),伴胸膜尾征(白开箭头)。诊断最初考虑为支气管肺癌。(右)横轴位平扫CT显示脂质性肺炎所致孤立性肺结节的典型的CT特征。注意毛刺状结节(白直箭头)及扩张的食管(黑开箭头)。诊断最初考虑为支气管肺癌。

## 典型的



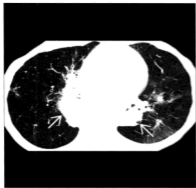
(左)同一病例同一层面的横轴位平扫CT纵隔窗示内含脂质区的不均质结节(白开箭头)。以纵隔窗观察全部肺内病变很重要。(右)横轴位增强CT显示左肺下叶外周低密度肿块(白直箭头)。扩张的含液食管(白开箭头)提示慢性误吸的可能。

## 典型的



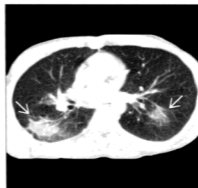
(左)横轴位增强CT显示脂质性肺炎所致慢性实变的典型的CT特征。注意下叶实变黑直箭头。(右)同一病例同一层面的横轴位增强CT纵隔窗示实变内的脂肪密度(白直箭头)。左侧膈肌抬高(白曲箭头)亦可见。诊断为脂质性肺炎。

典型的



(左)横轴位平扫CT显示脂质性肺炎的典型的CT征象。CT肺窗示肺下叶局灶性实变区及容积减少(白直箭头)。(右)同一病例同一层面的横轴位平扫CT纵隔窗示内含脂质的局灶性实变区(白直箭头)。

典型的



(左)横轴位增强CT显示右肺上叶的局灶性实变区(黑直箭头)。(右)横轴位增强CT显示下叶基底段其他实变区(白直箭头)。

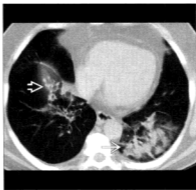
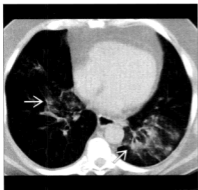
典型的



(左)横轴位增强CT显示含脂肪密度(近似于皮下脂肪)的实变肺组织(白开箭头)。(右)横轴位增强CT显示肺内含脂肪密度(白开箭头)。未见容积减少及大片脂肪密度区提示该例脂质性肺炎更可能系急性。



典型的



(左)横轴位平扫CT显示下叶重力依赖性磨玻璃影及实变区(白直箭头)。(右)横轴位平扫CT显示受累较轻肺野内的小叶中央结节(白开箭头)及严重受累肺野内的实变区(白直箭头)。

典型的



(左)因便秘而长期应用矿物性脂质患者的横轴位平扫CT显示实变的肺组织内含小灶状脂肪(白开箭头),提示系脂质性肺炎。(右)胸主动脉瘤(黑箭头)患者的横轴位增强CT显示多灶性实变区(白直箭头)。

典型的



(左)横轴位增强CT显示多灶性实变区(白直箭头)。磨玻璃影及小时间隔线亦可见(白开箭头)。(右)横轴位增强CT显示实变肺组织内含大片低密度脂质区(白开箭头)。病史显示患者因便秘常年应用矿物性油脂。

## 过敏性肺炎,急性 - 亚急性



横轴位增强 CT 显示弥漫性磨玻璃影(白开箭头)及模糊的小叶中央结节(白直箭头)。胸片正常。



横轴位增强 CT 显示弥漫性磨玻璃影。亚急性过敏性肺炎患者可见簇状的小叶中央结节(白开箭头)和小叶性空气滞留(白直箭头)。

### 术语

#### 缩略词及同义词

- 外源性过敏性肺炎,过敏性肺炎(HP),农民肺

#### 定义

- 吸入不同的抗原性颗粒(微生物、动物蛋白及低分子量的化学物质)而致的弥漫性肉芽肿性间质性肺疾病
  - 农民肺及饲鸟肺是最常见的类型
  - “热浴池”(hot tub)系新近发现的致敏源

### 影像表现

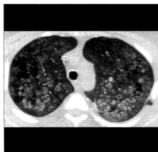
#### 总体特征

- 最佳诊断线索:磨玻璃样小叶中央结节及马赛克灌注(或小叶性空气滞留)
- 病变部位:中肺野弥漫性分布最常见,通常肋膈角不受累
- 形态学:磨玻璃影为主,形成小的边界欠清的小叶中央结节

#### CT 表现

- 较胸片更敏感,但可为正常
  - 应用 20 世纪 90 年代的技术进行的一项人群研究显示敏感性仅 50%(胸片的敏感性可差到 10%)
- CT 征象
  - 磨玻璃影(100%)
    - 于肺野中央及外周部分呈地图状分布,非特异性
  - 小叶中央结节(70%)
    - 边缘欠清的磨玻璃密度,直径常 <5mm
    - 胸膜面常不受累
  - 马赛克灌注(80%)(常源于空气滞留)
  - 呼气相扫描可见空气滞留(95%)
  - 单个征象非特异性,多个征象更具特异性
    - 地图状磨玻璃密度 + 正常肺组织 + 马赛克灌注 + 空气滞留 = 肉冻征(head cheese sign)
    - 磨玻璃样小叶中央结节 + 马赛克灌注(或小叶性充气过度) = 过敏性肺炎,除非被证实有误
- 病变分布
  - 中下肺野最显著,肋膈角常不受累(或较轻)
- 急性期

鉴别诊断:磨玻璃样中央小叶结节及囊



转移性肺钙化



淋巴细胞间质性肺炎



呼吸性细支气管炎

## 要 点

### 术语

- 吸入不同的抗原性颗粒(微生物、动物蛋白及低分子量的化学物质)而致的弥漫性肉芽肿性间质性肺疾病

### 影像表现

- 磨玻璃样小叶中央结节及马赛克灌注
- 地图状磨玻璃密度 + 正常肺组织 + 马赛克灌注 + 空气潴留 = 肉冻征(head cheese sign)
- 呼气相扫描可见空气潴留(95%)
- 树芽征罕见
- 肺囊腔(10%),几乎总是与弥漫性磨玻璃影结合

### 主要鉴别诊断

- 非特异性间质性肺炎(NSIP)
  - 弥漫性磨玻璃影
  - 较小的边界欠清的小叶中央结节,几乎总是与磨玻璃影结合
    - 小叶中央结节更多见于受累较轻的肺野内
  - 空气潴留常见,通常系小叶性
  - 树芽征罕见
- 亚急性期
  - 磨玻璃影(斑片状分布)至马赛克灌注
  - 边界不清的小叶中央结节(直径<5mm)较急性

- 朗格汉斯细胞组织细胞增生症
- 血管炎,包括Churg-Strauss综合征、镜下多血管炎、红斑狼疮
- 结节病

### 临床

- 诊断常延迟超过一年
- 主要有赖于避免接触抗原及脱离致病环境
- 急性者症状非特异性,常易误诊为肺炎
  - 由于病变自限性,抗生素似乎可改善患者的病情

### 诊断备忘

- 过敏性肺炎胸片正常但常可见显著弥漫性CT异常
  - 更常见
- 肺囊腔(10%),几乎总是与弥漫性磨玻璃影结合
  - 壁薄,直径3~25mm
  - 平均为每患者4个囊腔(在1~15个)
- 伴发表现
  - 纵隔淋巴结肿大(50%),淋巴结短轴直径<20mm
  - 胸腔积液罕见

- 消散;避免接触抗原或甾类激素治疗后肺组织可恢复正常

### 平片表现

- 平片
  - 急性期
    - 胸片异常者仅约占 10%
    - 非特异性微小结节或网格结节表现,实变罕见(通常提示为社区获得性肺炎)
  - 亚急性期
    - 胸片多为异常(90%)(但可不明显)
    - 边界不清的小结节影(粟粒状)或磨玻璃密度

### 成像推荐

- 最佳成像工具:诊断 HP 的线索之一是正常的胸片与显著弥漫性异常的 CT 间的巨大差异
- 检查方案建议:呼气相扫描可有助于显示空气滞留

### 鉴别诊断

#### 非特异性间质性肺炎(NSIP)

- 磨玻璃影 > 网状影
  - 牵拉性支气管扩张通常与网状影程度不成比例
- 肺外周和(或)支气管血管周围分布
- 空气滞留并非此病的特征,而 HP 则是
- 小叶中央结节不常见

#### 转移性肺钙化

- 边界不清的小叶中央结节,类似于 HP
- 结节可具有钙化密度,在 HP 中并不可见
- 通常分布于上肺野
- 见于钙代谢异常患者,多见于肾衰竭

#### 血管炎

- 包括 Churg-Strauss 综合征和
  - 系统性红斑狼疮
    - 出血性贫血,不见于 HP
    - 空气滞留不常见
    - 常伴肾脏疾病

#### 淋巴细胞间质性肺炎

- CT 表现类似:磨玻璃影、小叶中央结节及囊腔

- 空气滞留并非此病特征
- 常伴异常蛋白血症或干燥综合征

#### 朗格汉斯细胞组织细胞增生症

- 小叶中央结节,较大时可形成空洞
- 通常见于吸烟者(HP 中吸烟者较少见)
- 主要累及上肺野

#### 呼吸性细支气管炎-间质性肺疾病(RB-ILD)

- 见于吸烟者(常为大量吸烟者)
- 主要累及上肺野
- 伴发小叶中央型肺气肿,而非囊腔

#### 结节病

- 支气管血管周围分布、胸膜下结节、淋巴结肿大
  - HP 中胸膜下淋巴结结节罕见
- 主要累及上肺野

### 病理

#### 总体特征

- 总体评述
  - 机体对吸入的经空气播散的有机微粒(1~5 $\mu\text{m}$ )的过敏反应
  - 95% 的病例系非吸烟者,吸烟实际上可能是保护性的
- 病因学
  - 抗原:已知有多于 200 种各种来源的不同有机抗原
    - 40% 的抗原尚不确定
    - 95% 的病例系非吸烟者
    - 不管抗原如何,<1% 的接触者进展为过敏反应
  - 典型的接触
    - 湿草;农民肺
    - 鸟类;养鸽者肺
    - 办公室;加湿器肺
    - 其他大量有机抗原已被确定(即蘑菇等)
    - “热浴池”肺:非典型性分枝杆菌
  - 特异性物质
    - 耐热放线菌是常见的抗原,生长于霉变的干草中,是农民肺、蔗肺尘埃沉着症及蔗工肺的基本病因
    - 动物蛋白;禽鸟蛋白是饲鸟肺的基本病因

- 低分子量的化学物质:异氰酸盐类(泡沫、涂料产物)是职业性哮喘及过敏性肺炎的基本病因
- 病理生理学:微小颗粒沉积在呼吸性细支气管,诱发过敏性肉芽肿性反应
- 流行病学
  - 饲养者中的患病率(1%~10%)
  - 农民肺(2%~8%)(于较冷的高雨量及高湿度的农业环境中更常见)

### 镜下特征

- 急性:呼吸性细支气管及肺泡的中性粒细胞浸润
- 亚急性:支气管中央性淋巴浆细胞浸润,细胞性细支气管炎,形成差的(松散的)非坏死性肉芽肿
  - 当病变更加趋于慢性时肉芽肿可很少并且难以发现

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状
  - 当怀疑 HP 时,详细的工作史很重要
    - 在放射或病理诊断之前,病史常不被发现
  - 急性:流感样综合征的突然发作(发热、寒战及全身乏力)提示系急性病变
    - 严重呼吸困难(98%)、胸部紧迫感(20%)及干咳或轻度排痰性咳嗽(80%)
    - 症状峰期:初次发作后 3~6 小时
    - 症状逐渐于 24~48 小时内消失
  - 急性病变症状非特异性,常被误诊为肺炎
    - 由于病变系自限性,抗生素似乎可改善患者的病情
  - 亚急性:症状于数周或数月内隐袭发作
    - 全身乏力、疲劳、体重下降、用力性呼吸困难

- 达 1/4 的患者咯血
- 其他体征/症状
  - 肺功能检查
    - 急性:限制性生理学改变
    - 亚急性病变:阻塞性生理学改变

### 自然病程及预后

- 急性:可完全恢复正常
- 亚急性:即使脱离抗原接触后仍可进展
- 诊断常滞后一年以上

### 治疗

- 主要有赖于避免接触抗原及脱离致病环境
  - 农民的困境在于脱离工作环境后面临生计问题
  - 养鸟者的困境在于本人已对鸟类形成了感情依赖
- 激素治疗

## 诊断备忘

### 考虑

- 临床高度怀疑:接触已知抗原系过敏性肺炎最强有力的单个预测因子

### 影像解释要点

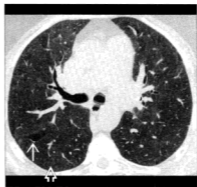
- 过敏性肺炎胸片正常但 CT 常可见显著弥漫性异常

## 部分参考文献

1. Barrios RJ: Hypersensitivity pneumonitis: histopathology. Arch Pathol Lab Med. 132(2):199-203, 2008
2. Morell F et al: Bird fancier's lung: a series of 86 patients. Medicine (Baltimore). 87(2):110-30, 2008
3. Silva CI et al: Hypersensitivity pneumonitis: spectrum of high-resolution CT and pathologic findings. AJR Am J Roentgenol. 188(2):334-44, 2007

## 图集

### 典型的



【左】正位胸片放大像正常。急性过敏性肺炎的胸片表现的确常为正常。【右】横轴位 HRCT 显示小叶性空气滞留(白直箭头)。肺野为弥漫性磨玻璃影异常表现(白开箭头)。

### 典型的



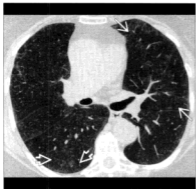
【左】更低层面的横轴位 HRCT 显示磨玻璃影的密度增高及小叶性空气滞留(白直箭头)。【右】急性-亚急性过敏性肺炎的农民患者的更低层面横轴位 HRCT 显示小叶性空气滞留(白直箭头)及磨玻璃影(白开箭头)。注意正常的胸片及弥漫性异常的 CT 间的显著差异。

### 典型的



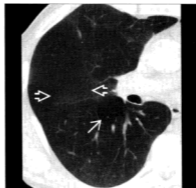
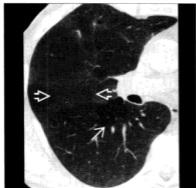
【左】横轴位 HRCT 显示结节状磨玻璃影(白开箭头), 肺野外周更多。【右】横轴位 HRCT 显示小叶中央磨玻璃影(白开箭头)。胸片正常(未显示), 患者曾有数周的气短。

典型的



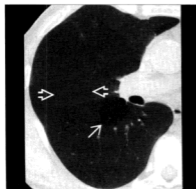
(左)横轴位 HRCT 显示磨玻璃样小叶中央结节(白开箭头)和由于磨玻璃影与较少受累的组织所致的马赛克密度(白直箭头),诊断为亚急性过敏性肺炎。(右)呼气相横轴位 HRCT 显示多发小叶性空气滞留区(白直箭头),小叶性空气滞留与磨玻璃结节相结合高度提示过敏性肺炎。注意空气滞留仅在呼气扫描时才能确切显示。

典型的



(左)接下来的4幅图像比较了不同重建技术的差别。急性-亚急性过敏性肺炎患者的 HRCT 显示模糊的小叶中央磨玻璃结节(白开箭头)及小叶性过度充气(白直箭头)。(右)平均 3mm 层厚的重建示小叶中央结节(白开箭头)及小叶性过度充气(白直箭头)。小叶中央结节更难于识别。

典型的



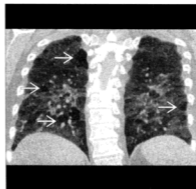
(左)3mm 层厚的最小密度投影重建示小叶中央结节(白开箭头)和小叶性过度充气(白直箭头)。与 HRCT 比较,背景的小叶中央结节和小叶性过度充气显示更明显了。(右)3mm 层厚的最大密度投影重建示小叶中央结节(白开箭头)和小叶性过度充气(白直箭头)。小叶中央结节并不像在 HRCT 上那样易于识别。所有的技术均有自身的优缺点。

典型的



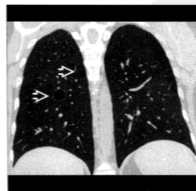
(左) 正位胸片正常。患者呼吸短促,且房间内有一个热浴池(Hot tub)。(右) 横轴位 HRCT 显示过敏性肺炎所致模糊的弥漫性小叶中央磨玻璃影(白直箭头)。

典型的



(左) 冠状位 HRCT 显示多灶小叶性磨玻璃密度区(白直箭头)。(右) 更靠后层面的冠状位 HRCT 的 MinIP 重建示急性过敏性肺炎所致多发小叶性过度充气区(白直箭头)。

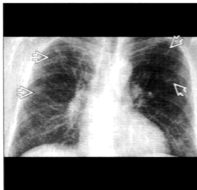
变异的



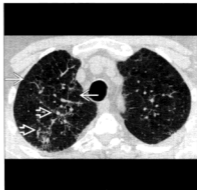
(左) 横轴位 HRCT 显示肺外周 2 个大小不一的薄壁囊腔(白开箭头),余视野正常。(右) 亚急性过敏性肺炎患者的冠状位 HRCT 显示几个散在的薄壁囊腔(白开箭头),缺乏磨玻璃影罕见。



# 过敏性肺炎,慢性



慢性呼吸困难的农民肺正位胸片示中上肺野的网状影(白开箭头)。在农民肺上叶纤维化更常见。



横轴位 HRCT 显示右肺上叶的不规则线状影及牵拉性支气管扩张(白开箭头)。肺野背景为马赛克密度(白直箭头)。

## 术语

### 缩略词及同义词

- 外源性过敏性肺炎、过敏性肺炎 (HP)、农民肺

### 定义

- 吸入不同的有机性及化学性抗原而致的慢性肉芽肿性肺疾病
  - 农民肺及饲养者肺是最常见的类型

## 影像表现

### 总体特征

- 最佳诊断线索:磨玻璃影+小叶中央结节+小叶性过度充气+纤维化征象(牵拉性支气管扩张、不规则网格线影、蜂窝)
- 发病部位
  - 中肺野更常见,尤其是养鸟者和持续接触患者
  - 农民肺上肺野更常见(间断接触)

### CT 表现

- 亚急性表现背景:磨玻璃影和小的边界欠清的小

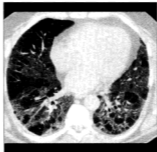
### 叶中央结节

- 磨玻璃影,常呈地图状分布(100%)
- 小叶中央结节(60%),通常磨玻璃密度直径 <5mm
- 马赛克灌注表现(60%)
- 肺囊腔(30%),几乎全部与磨玻璃影相结合
  - 薄壁直径介于 3~25mm,数量较少,介于 1~15 个(平均 4 个)
- 单个征象非特异,多个征象结合更有助于诊断
  - 地图状磨玻璃样密度+正常肺+马赛克灌注+小叶中央结节
  - 磨玻璃影+小叶中央结节+小叶性空气滞留
- 慢性 HP 的诊断有赖于纤维化征象
  - 不规则线状影(40%)
  - 牵拉性支气管扩张(20%)
  - 蜂窝(50%)
  - 肺气肿(20%)
    - HP 患者常系非吸烟者
    - 较其他病因相比,农民肺中肺气肿更常见
- 纤维化可见于 NSIP 或 IPF 中
  - 在 IPF,大部分下肺野(后肋膈角)通常重度累及(在 HP 常不累及)
  - 在 NSIP,支气管血管周围磨玻璃影及肺底分布相似(小叶中央结节及小叶性过度充气在 NSIP

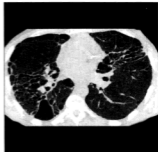
## 鉴别诊断:纤维化表现



特发性肺纤维化



非特异性间质性肺炎



结节病

## 要 点

## 术语

- 吸入不同的有机性及化学性抗原而致的慢性肉芽肿性肺疾病

## 影像表现

- 磨玻璃影 + 中央小叶结节 + 小叶性过度充气 + 纤维化征象(牵拉性支气管扩张,不规则网格线影、蜂窝)
- 中肺野更常见,尤其是养鸟者及持续接触者
- 农民肺上肺野更常见(间断接触)
- 较其他抗原相比,农民肺中肺气肿更常见(20%)
- 纤维化可见于 NSIP 或 IPF
- 轻度不规则线样影及牵拉性支气管扩张可部分

中不常见)

- 病变分布
  - 养鸟者:中肺野为主
  - 农民肺:上肺野为主
  - 二者的区别可能反映了间断接触(农民)与持续接触(养鸟者)抗原的差异
  - 肋膈角常不累及
    - 与其他肺野相比,后肋膈角较少受累,而 IPF 中后肋膈角常受累最重
- 并发表现
  - 纵隔淋巴结肿大(50%),淋巴短轴直径 <20mm

或完全可逆

## 主要鉴别诊断

- 特发性肺纤维化(IPF)
- 非特异性间质性肺炎(NSIP)
- 结节病

## 病理

- 慢性 HP 被认为是低水平或反复性接触所致

## 临床

- 诊断常延误数年,平均为 3 年
- 尽管不再接触抗原,病变仍可进展
- 预后依赖于纤维化的程度

○ 胸腔积液罕见

- 消散
  - 轻度不规则线样影及牵拉性支气管扩张可部分或完全可逆
- 诊断准确性
  - 若认为诊断高度可靠(达到 60% 的慢性 HP 病例),此时 90% 系正确诊断
    - 最常见的相似诊断:IPF 及 NSIP

## 平片表现

- 平片

- 纤维化表现
  - 结构扭曲变形, 容积减少, 分布各异: 上、中、或下肺野为主

### 成像推荐

- 最佳成像工具: HRCT 在显示纤维化上较胸片更特异

## 鉴别诊断

### 特发性肺纤维化 (IPF)

- 明显的胸膜下分布, 而 HP 不常见
- 蜂窝为主, 磨玻璃影较少见
- 下肋膈角常受累最重 (肺基底外周)
  - HP 中亦可受累但非受累肺野最严重部位
- 空气潴留并非 IPF 的特征

### 非特异性间质性肺炎 (NSIP)

- 磨玻璃影 > 网状影
  - 牵拉性支气管扩张常与网状影程度不成比例
- 肺外周和 (或) 支气管血管周围分布
- 小叶中央结节并非 NSIP 的特征
- 空气潴留并非 NSIP 的特征

### 结节病

- 支气管血管周围分布, 胸膜下结节, 淋巴结肿大
  - 胸膜下淋巴结在 HP 中罕见
- 上肺野为主

### 硅沉着病

- 职业粉尘接触史
- 上肺野为主
  - 可进展为进行性大块纤维化, 这在慢性 HP 中并不可见
- 胸膜下淋巴结在 HP 中罕见
- 空气潴留并非硅沉着病的特征

### 强直性脊柱炎

- 上肺野分布
- 重度结构扭曲, 伴瘢痕形成及大疱性肺疾病
- 脊柱几乎全部强直及长期的脊柱病史

## 病理

### 总体特征

- 总体评述
  - 机体对吸入的空气传播的有机微粒 (1~5 $\mu\text{m}$ ) 的过敏反应
  - 95% 的病例发生于非吸烟者; 吸烟实际上可起到保护作用
- 病因学
  - 抗原: 已知有多达 200 余种不同来源的有机抗原
    - 40% 的致病抗原未被确认
    - 95% 的病例发生于非吸烟者
    - 无论抗原如何, < 1% 的接触者进展为过敏反应
  - 典型的接触
    - 湿草; 农民肺
    - 鸟类; 养鸽者肺 (抗原亦可来自羽毛枕头或盖被)
    - 办公室; 加湿器肺
    - 大量其他有机抗原已被确认 (如蘑菇, 最初见于美国宾州切斯特郡)
    - 热浴池 (Hot tub) 肺; 非典型性分枝杆菌
  - 特异性抗原
    - 耐热放线菌系常见抗原, 生长于霉变的干草中, 是农民肺、蔗肺尘埃沉着症及矿工肺的主要病因
    - 动物蛋白: 禽类蛋白, 是饲鸟者肺的主要病因
    - 低分子量的化学物质: 异氨酸盐类 (泡沫、涂料产物) 是职业性哮喘及 HP 的主要病因
  - 病理生理学: 小颗粒沉积在细支气管内而诱发过敏性肉芽肿性反应
- 流行病学
  - 慢性 HP 被认为系低水平或反复性接触所致
    - 间断性及持续性接触对影像异常的分布起作用

### 镜下特征

- 慢性病变有 3 种不同的表现
  - UIP 表现: 胸膜下斑片状纤维化 (50%)
  - NSIP 表现: 沿正常支气管血管走行方向分布的均匀的纤维化 (30%)
  - 细支气管周围不规则的纤维化 (20%)
- 任何一种病变表现, 伴随散在的成形不良的肉芽肿、孤立的间质性巨细胞或 Schaumann 小体 (来

自陈旧肉芽肿)的存在即提示过敏性肺炎

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征 / 症状
  - 若怀疑系 HP, 则详细的工作、家庭及个人爱好情况对诊断很重要
    - 在影像或病理诊断之前, 上述情况常无特殊发现
  - 症状的隐袭发作提示系亚急性或慢性病变
    - 达 1/4 的患者咯血
- 其他体征 / 症状
  - 肺功能检查: 相对于急性病变的限制性改变, 慢性病变常系阻塞性生理改变
    - 肺野密度减低的范围与空气潴留的肺指数呈强相关
  - 支气管肺泡灌洗: 淋巴细胞增多 >30%

### 自然病程及预后

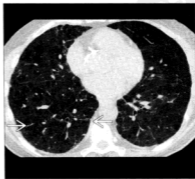
- 诊断常延误数年, 平均 3 年
- 尽管不再接触抗原, 病变仍可进展
- 预后依赖于纤维化的程度
  - 慢性 HP 的死亡率在 5 年内可高达 40%

### 治疗

- 主要依赖于避免接触抗原及脱离环境; 然而, 这并

## 图集

### 典型的



(左) 横轴位 HRCT 显示右肺上叶马赛克密度(白直箭头)及纤维化及牵拉性支气管扩张(白开箭头)。诊断为慢性农民肺。(右) 横轴位 HRCT 显示马赛克灌注表现(白直箭头)。下肺野并无纤维化征象。上叶纤维化在农民肺中典型的。其他抗原接触所致的 HP 像饲养者肺系中肺野纤维化。

不容易实现

- 农民面临生计问题
  - 养鸟者常形成对鸟类的感情依赖
- 激素治疗

## 诊断

### 考虑

- NSIP 的组织病理学诊断应考虑过敏性肺炎的可能性

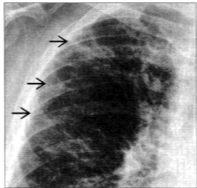
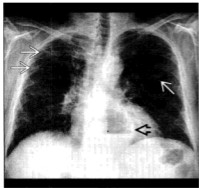
### 影像解释要点

- 亚急性 HP+ 纤维化: (磨玻璃影、小叶中央结节、小叶性过度充气)+(结构变形、牵拉性支气管扩张、不规则网格线影、蜂窝)

## 部分参考文献

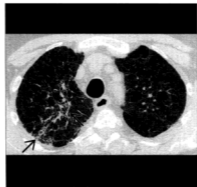
1. Barrios RJ: Hypersensitivity pneumonitis: histopathology. Arch Pathol Lab Med. 132(2):199-203, 2008
2. Morell F et al: Bird fancier's lung: a series of 86 patients. Medicine (Baltimore). 87(2):110-30, 2008
3. Silva CI et al: Chronic hypersensitivity pneumonitis: differentiation from idiopathic pulmonary fibrosis and nonspecific interstitial pneumonia by using thin-section CT. Radiology. 246(1):288-97, 2008
4. Fenton ME et al: Hypersensitivity pneumonitis as a cause of airway-centered interstitial fibrosis. Ann Allergy Asthma Immunol. 99(5):465-6, 2007
5. Sahin H et al: Chronic hypersensitivity pneumonitis: CT features comparison with pathologic evidence of fibrosis and survival. Radiology. 244(2):591-8, 2007

## 典型的



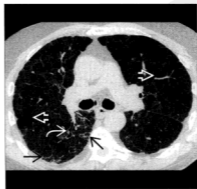
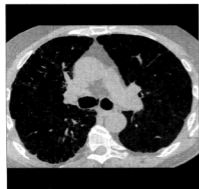
(左)农民肺患者的正位胸片示上肺野的边界模糊影(白直箭头)。注意较大的食管裂孔疝(黑开箭头)。上叶纤维化最严重。(右)右肺上叶放大像示阴影,代表纤维化线性区(黑直箭头)。

## 典型的



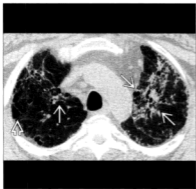
(左)非吸烟患者的横轴位HRCT显示不规则线样影(白开箭头)及气肿区(白直箭头)。(右)两年后横轴位HRCT显示纤维化进展(黑直箭头)。诊断为慢性进展性过敏性肺炎。即使建议该患者不再务农,然而他并无其他方法维持生计。

## 典型的



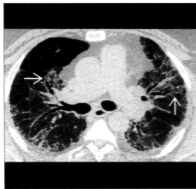
(左)该患者的横轴位HRCT显示马赛克灌注表现,但并无确切的纤维化区。(右)两年后的横轴位HRCT显示马赛克灌注表现(白开箭头)及新出现的线状纤维化区(黑直箭头)并伴牵拉性支气管扩张(白曲箭头)。

典型的



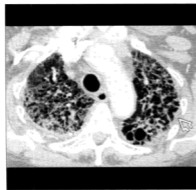
(左) 横轴位 HRCT 显示支气管血管周围的磨玻璃影及纤维化, 并伴牵拉性支气管扩张(白直箭头)及肺气肿(白开箭头)。(右) 通过后肋膈角的更低层面的横轴位 HRCT 显示网格状纤维化及早期蜂窝窝影(白直箭头)。后肋膈角亦受累, 但不及上肺野严重。

典型的



(左) 中肺野层面的横轴位 HRCT 显示 NSIP 型纤维化并伴支气管血管周围纤维化(白直箭头)。(右) HRCT 冠状位重建示纤维化(白直箭头)主要分布于中上肺野。

典型的



(左) 横轴位 HRCT 显示上肺野严重纤维化及蜂窝窝(白开箭头)。(右) 该患者的横轴位 HRCT 显示下肺野马赛克灌注(白直箭头)。注意较下肺野相比, 上叶病变严重。

典型的



〔左〕该患者的横轴位增强CT显示肺动脉高压所致的增宽的主肺动脉(白直箭头)。(右)慢性过敏性肺炎患者的增强CT冠状位重建上肺野的重度纤维化(白直箭头)。抗原不明。

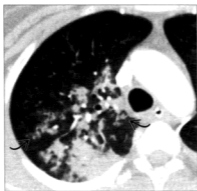
典型的



〔左〕横轴位HRCT显示上肺野非特异性磨玻璃影及结构扭曲(白开箭头)。(右)横轴位HRCT显示下叶的程度较轻的网状影(白开箭头)。影像表现非特异;活检系慢性过敏性肺炎。

## 误 吸

横轴位增强CT显示累及双肺上叶后段的斑片状实变区及小叶中央结节(黑曲箭头)。



横轴位增强CT显示累及双肺下叶背段及基底段的弥漫性肺门周围实变,为误吸的典型部位。

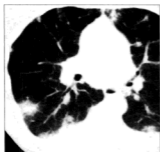
## 术语

## 定义

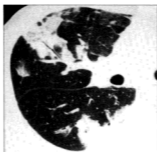
- 误吸：固体和(或)液性物质吸入气道及肺内
- 误吸性肺炎：误吸定殖的口咽分泌物而导致的肺部感染
- 吸入性肺炎：误吸入对肺组织存在毒性的物质而导致的急性肺损伤
  - 常见的毒性物质：胃酸、牛奶、矿物油、挥发性烃类

- 特异性误吸综合征
  - 异物：儿童最常见的支气管内肿块；食物颗粒(蔬菜)及牙齿碎片(老年人)
    - 最常嵌顿于主支气管及叶支气管
  - 扁豆性误吸性肺炎：误吸入豆科材料(如扁豆、大豆、豌豆)而导致的肉芽肿性肺炎
  - 弥漫性误吸性细支气管炎：反复性误吸；通常见于神经学异常、痴呆或口咽性吞咽困难的老年患者
    - 弥散性树芽影伴斑片状小叶性实变
  - Mendelson 综合征：劳作和分娩中误吸无菌的胃内容物；可重度并可致命

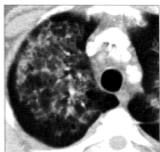
鉴别诊断：多灶性气腔 / 磨玻璃影



机化性肺炎



慢性嗜酸性粒细胞性肺炎



肺水肿

## 要点

## 术语

- 误吸
  - 固体和(或)液性物质吸入气道及肺内
- 误吸性肺炎
- 误吸定殖的口咽分泌物而导致的肺部感染
- 吸入性肺炎
  - 误吸对肺组织存在毒性的物质而导致的急性肺损伤

## 影像表现

- 呈重力依赖性分布的单侧或双侧气腔实变
- 仰卧位：下叶背段及上叶后段
- 直立位：下叶基底段

- 即使是大量的误吸而致的误吸综合征可为单侧性
- 气管内插管或气管切开插管不能预防误吸

## 主要鉴别诊断

- 肺栓塞
- 肺水肿
- 嗜酸性粒细胞性肺炎

## 病理

- 50% 的成人口咽分泌物误吸发生于睡眠中

## 临床

- 隐性误吸：50% 的麻醉后的患者并无症状



- 外源性脂质肺炎：成人反复误吸矿物油或油性滴鼻剂，在儿童则为鱼肝油及牛奶
- 近于溺水：急性误吸大量淡水或盐水而致的肺水肿
  - 根据吸入物成分可发生继发性肺炎
- 烃类肺炎：各类毒性物质而致的事实性、自杀性或职业性中毒
  - 儿童：家具抛光物
  - 液性烃类：石油性液体
  - 吞火者（称作吞火者肺炎）
- 近于溺水：若砂粒（珊瑚）伴水而被吸入时，可致“砂粒支气管征”（不透光）影
- 肉芽肿性肺炎（扁豆性误吸）
  - 界限不清的小叶中央结节（异物性肉芽肿）
  - 树芽影

### 平片表现

- 异物
  - 肺不张：可为全肺、肺叶或肺段性，依异物的大小而定
  - 儿童更常见充气过度及空气潴留
- 误吸及吸入性肺炎
  - 呈重力依赖性分布的单侧或双侧气腔实变
    - 仰卧位：下叶背段及上叶后段
    - 立位：下叶基底段，右侧多于左侧
    - 侧卧位：上叶的腋亚段
  - 由于解剖引流的原因，反复性误吸在个体患者中常累及同一部位
  - 即使大量的误吸而致的误吸综合征可为单侧性
  - 吸入性肺炎中，弥漫性肺门周围实变更常见
  - 气管内插管或气管切开插管不能预防误吸
    - 液体可累积于气管内的球囊之上，系误吸性肺炎的病源
  - 急性吸入性肺炎可迅速进展为 ARDS
  - 误吸性肺炎未经治疗可导致坏死性肺炎及肺脓肿
  - 持续存在的异物或反复性误吸性肺炎（吸入性肺炎）而致的慢性误吸综合征可导致支气管扩张
  - 反复性误吸：多次发作，往往表现相同，随时间此消彼长
  - 消散程度不一，依吸入物的量及质而定；非毒性吸入物可于数小时内消散

### 成像推荐

- 最佳成像工具：CT 对显示气腔及气道异常更具敏感性
- 检查方案建议
  - 最大密度投影（MIP）图像适于观察小叶中央结节及树芽影
  - 在婴儿，侧卧位平片可用以发现空气潴留
  - 食管造影可用于发现食管运动及结构异常

## 影像表现

### 总体特征

- 最佳诊断线索
  - 重力依赖性影像
  - 气道腔内不透光物〔固体和（或）液性物质；异物〕
- 发病部位
  - 误吸综合征通常累及重力依赖性部位
    - 仰卧位：下叶背段及上叶后段
    - 直立位：下叶基底段
    - 右侧较左侧更常见（由于右侧主支气管更为垂直）

### CT 表现

- 异物
  - 异物可直接显示，但可被忽视
  - 肺叶远端不张或局灶性气腔实变应追踪至近端气道
- 误吸及吸入性肺炎
  - 表现多样，依吸入物的量与质而定
    - 树芽影见于吸入物在小气道时，系扁豆性误吸的特征性表现
    - 吸入物进入气腔而致实变；可进展为成人呼吸窘迫综合征（ARDS）或肺炎
    - 大气道损伤而致的支气管扩张，通常见于慢性反复性误吸；可为急性，依吸入物的毒性而定
      - 气腔损伤可致间质纤维化
  - 脂质肺炎：局灶性实变区内的低密度（脂肪密度），亦可表现为“碎石路”征
  - 烃类肺炎：常在肺部实变区内进展为肺囊腔

## 鉴别诊断

### 急性误吸

- 肺栓塞
  - 住院患者急性呼吸窘迫的常见病因
  - 梗死常系周围性,且合并胸腔积液
- 肺水肿
  - 心脏增大,常伴双侧胸腔积液
  - 在误吸中,Kerley B 线较少见
- 成人呼吸窘迫综合征
  - 影像表现相同

### 慢性误吸

- 支气管内阻塞
  - 缓慢生长的支气管内肿瘤如类癌或慢性阻塞性疾病如支气管结石
- 支气管扩张及树芽影
  - 分枝杆菌的机遇性感染
    - 常见于慢性咳嗽的老年妇女
    - 支气管扩张常见于中叶及舌叶,这在误吸中较少见

### 反复性误吸

- 嗜酸性粒细胞性肺炎
  - 反复出现的实变影,亦可随时间此消彼长
- 隐源性机化性肺炎
  - 反复出现的灶状实变,随时间此消彼长
  - 常见于肺外周及肺底

## 病理

### 总体特征

- 总体评述:病理改变各异;依误吸物的成分及体积而定
- 病因学
  - 易感因素
    - 酒精中毒
    - 意识丧失
    - 食管运动障碍或结构异常
    - 神经肌肉障碍
  - 50% 的成人人口咽分泌物误吸系发生于睡眠中

- 口咽定殖:较差的牙列增加了细菌定殖量及罹患肺炎的危险性
  - 无齿患者发生误吸性肺炎的可能性较小
  - 无齿患者的空洞性肿块更可能是支气管肺癌而不是肺脓肿
- Mendelson 综合征:pH<2.5,且吸入的胃内容物体积 >25ml
- 流行病学
  - 在美国,每年有 300 000~600 000 的病例
  - 异物性误吸在健康的婴儿及较小的儿童更常见
  - 系 5%~15% 的社区获得性肺炎病例的诱发因素;误吸可见于达 70% 的木僵或昏迷患者
  - 伴发异常:食管裂孔疝、弛缓症、Zenker 憩室、食管反流

### 镜下特征

- 随误吸物而不同的广泛的损伤表现
  - 对误吸无特异性

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状
  - 从无症状到呼吸窘迫的非特异性表现
    - 突然发作:肉类误吸后,酷似心肌梗死(“咖啡冠状动脉综合征”)
  - 慢性或反复性误吸可类似哮喘
  - 隐性误吸:50% 的麻醉后的患者并无症状

### 自然病程及预后

- Mendelson 综合征患者进展为 ARDS 的死亡率可达 50%

### 治疗

- 预防
  - 用药降低胃内 pH 值,抬高床头
  - 以经鼻胃管行胃内抽吸(胃管应置于胃底,系仰卧位胃内容物积聚处)
- 误吸后治疗
  - 肺炎者应用抗生素治疗
  - 以支气管镜去除异物
- 内科治疗无效的胃食管反流者行手术治疗

## 诊断备忘

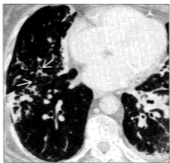
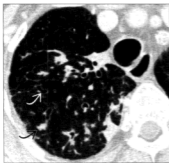
## 部分参考文献

## 影像解释要点

- 重力依赖性影像可提示误吸

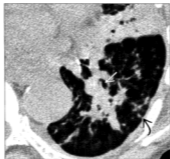
## 图集

## 典型的



(左)食管运动障碍及误吸性肺炎患者的横轴位增强CT显示右肺上叶后段斑片状实变影、多发性小叶中央结节影(黑曲箭头)、轻度气道壁增厚及柱状支气管扩张(白曲箭头)。(右)横轴位增强CT显示双侧斑片状实变影、磨玻璃影、小叶中央结节(白直箭头)及气道壁增厚(白曲箭头)。

## 典型的



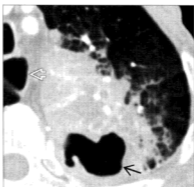
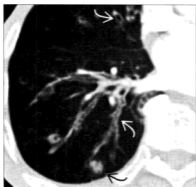
(左)失弛缓症及误吸患者的横轴位平扫CT显示右肺上叶散在的小叶中央结节(白曲箭头)及树芽影(白直箭头)。(右)横轴位平扫CT显示左肺下叶支气管内的食物残渣(白直箭头)、支气管周围炎及舌叶实变及左肺下叶基底段的多发小叶中央结节(黑曲箭头)。

## 典型的



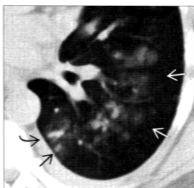
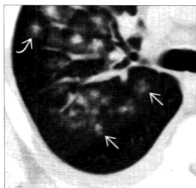
(左)大食管裂孔疝(黑直箭头)及胃食管反流患者的横轴位CT平扫显示右肺下叶基底段小的小叶中央结节(白曲箭头)及中叶的支气管扩张(白直箭头)。(右)横轴位平扫CT显示小的小叶中央结节(黑直箭头)、树芽影(黑曲箭头)及左肺下叶部分肺不张。注意舌叶的气道壁增厚及支气管扩张(白曲箭头)。

典型的



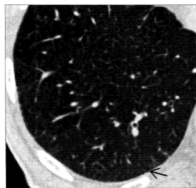
(左) 重度痴呆、食管运动障碍及误吸患者的横轴位增强 CT 显示右肺下叶基底段及右肺中叶气道壁增厚及支气管扩张(白曲箭头)及小叶中央结节影(黑曲箭头)。(右) 横轴位增强 CT 显示左肺下叶致密实变区脓肿形成及空洞(黑直箭头)及邻近的磨玻璃密度。注意食管扩张(白开箭头)。

典型的



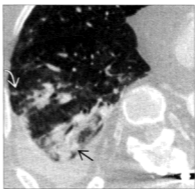
(左) 酗酒伴牙周感染及误吸患者的横轴位平扫 CT 显示右肺上叶的多发边界不清的小叶中央密度影(白直箭头), 部分周围伴磨玻璃晕(白曲箭头)。(右) 横轴位平扫 CT 显示左肺下叶基底段小叶中央结节(黑直箭头)、树芽影(黑曲箭头)及磨玻璃影(白直箭头)。

典型的



(左) 弥漫性误吸性细支气管炎患者的横轴位平扫 CT 显示右肺下叶基底段之大量小而散在的小叶中央结节及树芽影(黑直箭头)。(右) 横轴位平扫 CT 显示小的实变灶(黑直箭头), 小叶中央结节及树芽影(黑曲箭头)。肺实质有轻度的结构扭曲, 系慢性误吸的表现。

典型的



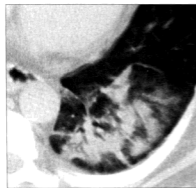
【左】男性，神经缺陷患者，横轴位增强 CT 显示右肺下叶前段磨玻璃密度斑片影及边缘模糊的小叶中央结节（白直箭头）。误吸的碎片显示在段支气管（黑直箭头）。【右】横轴位增强 CT 显示右肺下叶基底段斑片及融合的实变影（黑直箭头），磨玻璃影及边缘不清的小叶中央结节（白曲箭头）。

典型的



【左】男性，误吸性细支气管炎，横轴位 HRCT 最大密度投影重建显示左肺下叶较多的小叶中央结节及树芽征（白开箭头）。【右】横轴位增强 CT 显示误吸的食物部分阻塞了右肺下叶支气管（黑直箭头），伴有右肺下叶误吸性肺炎。

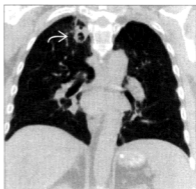
典型的



【左】横轴位平扫 CT 显示左肺下叶后基底段肺实质肺炎，可见斑片及局部实变影。【右】横轴位平扫 CT 同一患者纵隔窗显示实变影内的局部脂肪密度区（HU-50）（白直箭头），胆固醇肺炎的特征性表现。

## 血管性病变、脉管炎及出血

### Wegener 肉芽肿病, 肺



冠状位增强 CT 显示右肺尖实变影(黑曲箭头)及双侧弥漫性磨玻璃密度与间质混杂影(黑直箭头),这是由于坏死性肉芽肿性血管炎及出血所致。

同一患者两周后,冠状位增强 CT 显示肺出血完全吸收,右肺上叶实变影已演变为空洞结节(白曲箭头)。诊断为 Wegener 肉芽肿病。

#### 鉴别诊断: 肺肾综合征



Churg-Strauss 血管炎



肺出血肾综合征



系统性红斑狼疮

#### 术语

##### 缩略词及同义词

- 典型的 Wegener 肉芽肿病(WG)三联症: 鼻窦、肺及肾疾病

#### 定义

- 不明原因的多系统疾病,其特征为坏死性肉芽肿性小血管炎
  - >90% 的患者在某一时期累及肺部(仅 10% 的患者肺部单发)

## 影像表现

### 总体特征

- 最佳诊断线索: 肺内多发空洞结节及大气道狭窄
- 发病部位: 肺结节往往发生在支气管周围或胸膜下和外周
- 大小: 结节可以大到 10cm

### CT 表现

- 结节: 最常见 (70%)
  - 形态
    - 多发 (75%), 通常在 10 个结节以内, 可以融合成较大的团块
    - 通常 2~4cm, 圆形或椭圆形
    - 边缘: 边缘清晰或模糊 (周围出血所致)
    - CT 晕征: 结节周围磨玻璃影, 由于出血所致
    - 结节也可伴实变或磨玻璃影
  - 空洞形成 (50%)
    - 厚壁 > 薄壁 (薄壁通常为慢性)
    - 内缘不规则且毛糙; 外缘常有毛刺
    - 气液平少见; 但是, 可含有坏死碎屑
    - 迅速增大或出现气液平提示明出血或合并感染
  - 分布
    - 双侧 (85%)
    - 无好发部位
- 肺实质: 磨玻璃密度影或实变 (50%)
  - 常表示出血
  - ± 结节
  - 分布及形态各种各样
    - 外周为楔形实变; 梗死或累及气道
    - 局灶团块样
    - 弥漫磨玻璃密度 (“蝶翼”), 不累及胸膜下
    - 碎石路征
    - 可有反晕征
    - 空洞 (5%)
- 淋巴结肿大 (15%)
  - 常伴有实质病变 (短径 < 2cm)
  - 较大的淋巴结提示合并感染或恶性肿瘤
- 胸膜 (20%)
  - 增厚或胸腔积液: 20%, 气胸少见
- 演变
  - 活动性病变常伴有结节、肿块或肺实质病变

- 治疗后
  - 1 周内肺实质表现开始变得清晰
  - 如果没有改善, 提示合并感染
  - 完全正常, 平均 1 个月 (2~6 周)
    - 35% 全部消失
    - 50% 部分消失
  - 大的团块和空洞结节更容易消失
- 复发
  - 常发生于以前的病灶区
  - 更常累及气道
  - 25% 肺部复发影像表现明显不同

### 平片表现

- 无症状者, 平片显示肺受累 (10%~30%)

### 超声心动图表现

- 与 WG 相关的超声心动图异常 (35%)
  - 心包积液 (20%)

### 成像推荐

- 最佳成像工具: CT 更敏感, 尤其是评价可能已累及气道的病变
- 检查方案建议
  - 因为肾功能不全, 通常不用增强扫描
  - 因为常累及下声门, 因此检查应包括声门
  - 多平面重建对于评价气道病变尤其有用

## 鉴别诊断

### 肺炎: 细菌, 真菌

- 平片表现可完全相同
- 细菌培养或特殊染色可以鉴别

### 非小细胞肺癌

- 鳞状细胞癌最可能出现空洞
- 常单发

### 转移

- 边缘清晰, 大小不等
- 鳞状细胞癌或肉瘤较常见

### 脓毒性栓子

- 结节发展迅速并伴有空洞, 血培养阳性

- 病源:留置导管,静脉药物滥用

### 类风湿坏死性结节

- 关节疾病的病史
- 常小且在胸膜下
- 自发性气胸常见(WG不常见)

### 淋巴瘤样肉芽肿

- 三联症:肺、皮肤及神经系统(中枢神经和周围神经)
- 多发肺内空洞结节,与WG相同

### 肺肾综合征

- 显微镜下多血管炎
  - 无坏死性肉芽肿性炎
  - 抗中性粒细胞抗体性血管炎
- Churg-Strauss 综合征
  - 外周血嗜酸性粒细胞 >10% 及哮喘
  - 抗中性粒细胞抗体性血管炎
- Goodpasture 综合征
  - 抗肾小球基底膜抗体
  - 肺出血及肾小球肾炎
- 结节性多动脉炎
  - 肾梗死、肾动脉疾病多见,与WG相比,累及肺少见
- 系统性红斑狼疮
  - 抗核抗体引起的自身免疫功能紊乱
  - 肺出血及浆膜炎

## 病理

### 总体特征

- 总体评述:上、下呼吸道的坏死性肉芽肿性炎症
- 遗传学:复合型,多因素遗传基础
- 病因:不明,有可能为自身免疫疾病
- 流行病学:美国发病率为 3/100 000
- 伴发异常
  - 肺内恶性肿瘤发生率,2.5 倍高风险
  - 治疗过程中 50% 有肺感染

### 镜下特征

- 小到中等血管的坏死性血管炎、坏死性肉芽肿及出血

- 局灶性坏死性肾小球肾炎

### 分期、分级或分类标准

- ELK 分类
  - ①耳、鼻、咽;②肺;③肾
- WG 的诊断
  - 累及 ≥1 个 ELK 分类部位
  - 病理学证实
- 美国风湿病学协会标准
  - 异常的尿沉淀(红细胞管型或 >5 红细胞/高倍视野)
  - 平片见结节、空洞或固定不变的肺浸润
  - 口腔溃疡或鼻涕
  - 活检肉芽肿性炎症
- 如果患者有 ≥2 条标准
  - 诊断 WG 的敏感性 90%,特异性 90%。

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征 / 症状
  - 咳嗽、发热、盗汗、呼吸困难、喘鸣、咯血及胸膜炎引起的胸痛
  - 上呼吸道
    - 鼻窦炎、鼻塞、流涕、溃疡形成
    - 声音改变及喘鸣
    - 耳炎、听力下降、眩晕及软骨炎
- 其他体征 / 症状
  - 蛋白尿、镜下血尿及血清肌酐的升高
  - 肌痛、关节痛及关节肿胀
  - 结膜炎、巩膜炎、巩膜外层炎及眼眶假瘤
  - 可触摸的紫癜(小血管炎的征象)
- 发病过程中全身脏器受累的频率
  - 上气道(90%)、下气道(85%)、肾(80%)、关节(70%)、眼(50%)、皮肤(45%)、神经(20%)
  - 诊断后受累的器官病进展,特别是肾小球肾炎
- 限制性 WG:仅累及肺,常演变为系统性疾病
- 循环的抗中性粒细胞胞质抗体(c-ANCA)
  - 敏感性(90%),特异性(70%)
    - c-ANCA 阳性支持诊断,但既不必也不充分
  - WG 患者 c-ANCA 常直接拮抗蛋白水解酶 -3,抗原发现于中性粒细胞



- 对 WG 治疗的药物是有毒性的,因此血液 c-ANCA 水平不应替代组织学证实
- 鼻、鼻窦、肺或肾活检用于诊断

### 人口统计学

- 年龄:任何年龄,平均诊断年龄:40~55 岁
- 性别:男性略多于女性
- 种族学:80%~97% 为白种人,5% 为非洲-美洲人

### 自然病程及预后

- 肾功能不全:最常见的死因
- 不治疗的生存中位值:5 个月
- 经过系统性的糖皮质激素及环磷酰胺治疗,生存

- 率 24 个月:80%
- 疾病复发 50%、药物副作用 40%

### 治疗

- 全身受累
  - 系统性的糖皮质激素及环磷酰胺治疗
  - 环磷酰胺治疗
    - 移行细胞癌的风险上升
    - 骨髓增生障碍的风险上升
- 累及范围较少或不能耐受环磷酰胺药物毒性
  - 系统性糖皮质激素及细胞毒性药物
    - 甲氧苄啶-磺胺甲噁唑预防肺囊虫性肺炎风险的上升

## 要 点

### 术语

- 典型的 Wegener 肉芽肿病 (WG) 三联症:鼻窦、肺及肾病变
- 不明原因的多系统疾病,其特征为坏死性肉芽肿性小血管炎

### 影像诊断

- 肺内多发空洞结节及大气道狭窄
- 结节:最常见 (70%)
  - 多发,10 个结节以内
  - 空洞形成 (50%)
- 肺实质:磨玻璃密度影或实变 (50%)
  - 常代表出血 (15% 的 WG 患者可见)
  - 外周为楔形实变:梗死或累及气道

- 弥漫磨玻璃密度 (“蝶翼”),不累及胸膜下

### 主要鉴别诊断

- 转移
- 脓毒性栓子
- 肺炎:细菌,真菌

### 病理

- 肺内恶性肿瘤发生率,2.4 倍高风险
- 治疗过程中 50% 有肺感染

### 临床

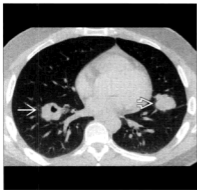
- c-ANCA
  - 敏感性 (90%),特异性 (70%)
- 未经治疗的生存中位值:5 个月

### 部分参考文献

1. Bellosso A et al: Supraglottic stenosis in localized Wegener granulomatosis. Ear Nose Throat J. 87(7):E11-4, 2008

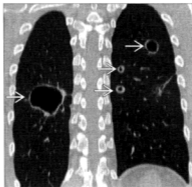
图集

典型的



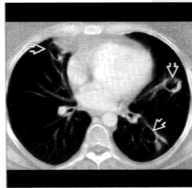
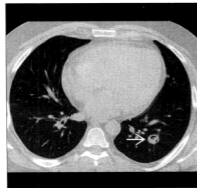
(左)横轴位增强 CT 显示 Wegener 肉芽肿病结节的典型的 CT 表现。左肺结节为实性、边缘不规则(白开箭头);右肺结节呈偏心性空洞(白直箭头)。(右)同一患者,横轴位增强 CT 显示,结节大小不等(白开箭头),其中最大者有空洞,通常结节总数少于 10 个。

典型的



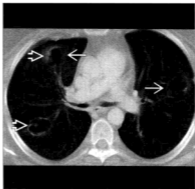
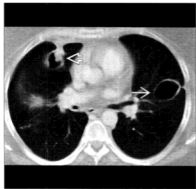
(左)横轴位平扫 CT 显示典型的 Wegener 肉芽肿病结节 CT 表现,多发的大小不等的薄壁空洞结节(白直箭头)及实性结节(白开箭头)。(右)同一患者,冠状位平扫 CT 显示 Wegener 肉芽肿病的典型的表现,多发的大小不等的薄壁空洞(白直箭头)。

典型的



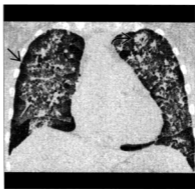
(左)横轴位增强 CT 显示 Wegener 肉芽肿病的空洞结节(白直箭头),空洞内伴有碎屑,表明坏死的肺组织。(右)Wegener 肉芽肿病的典型的 CT 表现,横轴位平扫 CT 显示大小不等的空洞结节(白开箭头),其内含有的碎屑及坏死的肺组织,空洞病变的壁薄,厚都有。

## 典型的



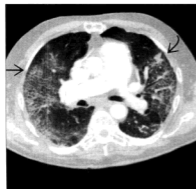
【左】横轴位平扫CT显示薄壁空洞结节(白直箭头)。其中一个病灶内含有的坏死的碎屑(白开箭头)。  
【右】Wegener肉芽肿病患者,横轴位平扫CT显示肺外周可见薄壁空洞结节(白直箭头),其内壁毛糙(白开箭头)。

## 典型的



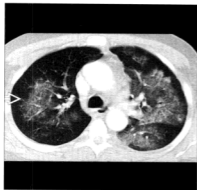
【左】横轴位HRCT显示典型的表现,弥漫性磨玻璃影(黑直箭头)及散在的结节(黑曲箭头),胸膜下区肺相对无病灶(黑开箭头)。  
【右】同一Wegener肉芽肿病患者,冠状位HRCT显示典型的特征,弥漫出血,且胸膜下不累及(黑直箭头)。注意左肺上叶结节(黑曲箭头)及双侧弥漫的磨玻璃影。

## 典型的



【左】Wegener肉芽肿病患者,横轴位平扫CT显示典型的碎石路征表现,注意混杂的磨玻璃影与间质影(黑直箭头),代表肺出血。左肺上叶可见结节(黑曲箭头)。(右)同一患者,横轴位增强CT显示典型的特征,结节与“铺路石”征相混杂(黑曲箭头)。

典型的



(左)横轴位增强 CT 显示 Wegener 肉芽肿病弥漫性出血的典型特征, 双肺不对称性中央磨玻璃影(白开箭头), (右)同一患者, 冠状位增强 CT 显示双肺磨玻璃影的范围(白开箭头), 胸膜下区也未见累及(黑曲箭头)。

典型的



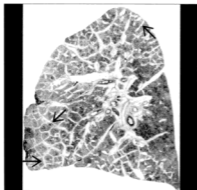
(左)横轴位增强 CT 显示典型的表现为由出血引起的弥漫性实变影(白直箭头)及左肺上叶大块影(白曲箭头), 并伴有中央透亮区, 代表空洞早期。(右)冠状位增强 CT 显示肺出血的不同 CT 表现, 双肺弥漫的“蝶翼”状实变影(白直箭头)及左肺上叶的碎石路征(白开箭头)。

典型的

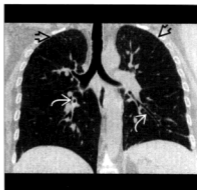


(左)横轴位增强 CT 显示 Wegener 肉芽肿病患者胸腔积液。可能由于急性肾衰竭引起的血容量相对过度负荷。(右)横轴位增强 CT 显示 Wegener 肉芽肿病患者肺门淋巴结肿大(白开箭头), 在 Wegener 肉芽肿病发作前可见肺动脉高压(白曲箭头)。

# 心源性肺水肿



心源性肺水肿,大体病理,切面显示光滑的小叶间隔增厚(黑直箭头)。

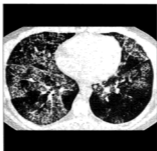


急性肺水肿患者,冠状位 HRCT 重建显示间隔增厚(黑开箭头)的分布,也可见支气管壁增厚(白曲箭头)。

## 鉴别诊断:小叶间隔增厚



癌性淋巴管炎



肺出血



肺泡蛋白沉着症

## 术语

### 缩略词及同义词

- 充血性心力衰竭 (CHF), 肺静脉高压 (PVHTN), 流体静力型肺水肿

### 定义

- 肺水肿是由于继发于肺静脉高压, 毛细血管的流

体静力压升高所致

## 影像表现

### 总体特征

- 最佳诊断线索: 小叶间隔光滑增厚, 心脏扩大, 胸腔积液
- 发病部位: 重力依赖区(肺后下部)较重

- 形态:流体静力型肺水肿的特征是不累及小叶的磨玻璃密度区

## CT 表现

### ● 肺实质

#### ○ 磨玻璃影

- 最早肺实质改变
- 重力依赖性:如果扫描前坐位则下肺明显;如果扫描前为仰卧位则肺的背部明显
- 重力分布可能是轻微的,肺门旁“蝶翼”状分布不常见
- 地图样分布(正常小叶与异常小叶相间)
- 边缘模糊的小叶中央结节

#### ○ 小叶间隔增厚

- 线网状影勾勒出肺小叶轮廓或叶间裂增厚(由于胸膜下淋巴管扩张)
- 光滑,无结节
- 伴有支气管血管束增厚
- 无重力依赖分布特征
- 可混有磨玻璃影,形成碎石路征

### ● 支气管血管束增粗(支气管血管周围水肿)

- 支气管壁增厚
- 中央肺血管管径大于邻近的支气管管腔(既有肺动脉扩张,又有肺静脉的水肿)
  - 肺动脉:支气管的比率常  $>1$

### ● 心脏

- 以下表现提示有潜在的心脏疾病
  - 局部或弥漫的心肌增厚或减薄
  - 增大或缩小的胸腔
  - 心室和心房的容积
  - 冠状动脉过多钙化

### ● 其他

- 胸膜
  - 随着水肿的进展常有少量的双侧胸腔积液(右  $>$  左)
- 纵隔淋巴结轻度增大常见(85%),但在平片上尚看不到
  - 很可能继发于间质水肿引流到纵隔淋巴结所致
  - 纵隔脂肪消失 60%

### ● 随时间的变化

- 在治疗后,几分钟内,可见肺实质发生变化

## 平片表现

### ● 平片

- 通常能满足诊断和评价肺水肿
- 系列的平片可预测从肺静脉高压到肺水肿各个程度的变化
  - 肺水肿的标志是发展迅速(或治疗后消失)
  - 部位的相关性(基于很少运用的重力改变试验)
- 间质性肺水肿常不显示,除非肺水含量增加到 30%

## 成像推荐

- 最佳成像工具:平片常能满足诊断和治疗

## 鉴别诊断

### 间质性水肿

- 肺炎
  - 发热,病原通常为病毒或支原体感染
  - 心脏大小正常
  - 没有胸腔积液
- 癌性淋巴管炎
  - 心脏大小正常
  - 有恶性病史
  - 通常不像肺水肿弥漫(常不累及整个叶或整个肺)
  - 间隔结节样增厚,不像肺水肿光滑

### 肺泡性水肿

- 肺水肿,非心源性
  - 胸腔积液不常见
  - 肺实质改变相同
- 肺炎
  - 平片表现相同
  - 通常更不均匀或不对称
  - 心脏大小多正常
  - 肺炎不会随重力改变而变化(重力变化试验)
- 弥漫肺泡出血
  - 心脏大小正常而没有胸腔积液
  - 患者通常贫血
  - 出血不会随重力改变而变化(重力变化试验)
- 肺泡蛋白沉着症
  - “蝶翼”征与充血性心力衰竭相同,患者无症状
  - 利尿剂无效
  - 心脏大小正常,无胸腔积液
- 急性嗜酸性粒细胞性肺炎
  - 心脏大小正常,无胸腔积液

- 患者常年轻且伴有发热

### 间质水肿,心脏增大,胸腔积液

- 爱德海姆-切斯特病(Erdheim-Chester病)
  - 罕见的非朗格汉斯细胞肉芽肿
  - 小叶间隔及胸膜受累与肺水肿相似
    - 利尿剂无效
  - 肾:通常为软组织包绕
  - 硬化性骨病灶,特别是腿的长骨,典型的为对称性

## 病理

### 总体特征

- 病因
  - 通常由于肺静脉高压,肺毛细管的流体静力压迅速增加
  - 肺静脉高压的病因
    - 心肌梗死,心肌缺血
    - 二尖瓣病,左房黏液瘤
    - 液体负荷过多,肾衰竭
    - 静脉闭塞性疾病,纤维性纵隔炎
  - 水肿积聚的速度取决于血管、间质及淋巴管中的流体静力压及渗透压(斯塔林方程)
    - 在慢性水肿过程中,淋巴引流可增加10倍,但在急性肺水肿,淋巴引流尚不能形成
    - 正常的淋巴引流大约2L/d
  - 未累及小叶的病理生理
    - 小叶灌注的时间有很大差异;数小时内,小叶可以完全灌注也可以灌注不足
    - 假设,这种自动调整机制有助于平衡在休息状态下的通气及血流灌注
    - 没有灌注的小叶不会出现水肿
  - 病理生理
    - 肺毛细血管楔压为12~18mmHg时血管扩张
    - 当压力达到20~25mmHg时可见Kerley B线
    - 当压力达到25~30mmHg时肺泡水肿
- 流行病学:动脉粥样硬化性心脏病是最常见的病因,因此为主要的流行病学

### 大体病理及外科特征

- 肺:红蓝色,质重,沼泽样及充满液体
- 肺表面可见增厚的小叶间隔

- 水肿,常伴有出血,可从切面挤压出来

### 镜下特征

- 随着流体静压的增高,漏出液积聚在间质内疏松的结缔组织中
- 红细胞也漏出到间质
- 水肿扩散到支气管血管周围间质及小叶间隔
- 水肿引起淋巴管扩张
- 更多的液体积聚,肺泡腔内充满液体
- 纤维蛋白及红细胞蓄积在肺泡内
- 长期的充血性心力衰竭(CHF)患者常见到被称为心衰细胞的含有含铁血黄素的巨噬细胞

## 临床

### 临床表现

- 最常见的体征/症状
  - 阵发性的夜间呼吸困难,活动后呼吸困难,端坐呼吸
  - 泡沫样痰
  - 体检
    - 第3心音(S3)(心室奔马律),对左心室舒张末期压力升高高度特异
    - S3奔马律的特异性为95%,敏感性为10%~50%
- 其他体征/症状
  - 肺毛细血管楔压(PCWP):确定急性肺水肿病因的金标准
    - >18mmHg=心源性肺水肿或血容量超载负荷
    - 并发症的发生率:5%~10%
  - 脑钠素(BNP):水平与左室舒张末期压和PCWP相关
    - 作为室壁对牵拉力的反应,由心室分泌
    - <100pg/ml的CHF不大可能(阴性预测值>90%)
    - >500pg/mlCHF很有可能(阴性预测值>90%)

### 人口统计学

- 年龄
  - 任何年龄均可发生,但随着年龄的增长心脏病的发生率及患病率增加
  - 冠心病总体上男性患者的年龄较小
- 性别:男=女

### 自然病程及预后

- 发病急或隐匿发病
- 预后取决于潜在的血流动力异常的严重性及可逆性
- CHF的最初事件常容易治疗

### 治疗

- 标准治疗: 吸氧, 利尿, 吗啡, 硝酸甘油, 减轻后负荷, 正性肌力药

### 术语

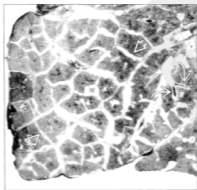
- 肺水肿是由于继发于肺静脉高压, 毛细管的流体静力压升高所致

### 影像诊断

- 小叶间隔光滑增厚, 心脏扩大, 胸腔积液
- 磨玻璃影表现为重力依赖性; 如果扫描前坐位则下肺明显; 如果扫描前为仰卧位则肺的背部明显
- 小叶间隔光滑增厚(kerley B线)
- 中央肺血管管径大于邻近的支气管(既有肺动脉扩张, 又有肺血管周围的水肿)

### 图集

典型的



【左】正位平片(放大视野)显示边界锐利的实变肺, 由于肺外周末受累所致, 心脏大小正常 【右】大体病理, 切面显示光滑的小叶间隔增厚(白开箭头), 小气道壁也增厚(白曲箭头)。

- 治疗后水肿可迅速消失

### 部分参考文献

1. Bruzzi JF et al: When, why, and how to examine the heart during thoracic CT: Part 2, clinical applications. AJR Am J Roentgenol. 186(2):333-41, 2006
2. Scilla P et al: Computed tomography assessment of lung structure and function in pulmonary edema. Crit Rev Comput Tomogr. 45(5-6):293-307, 2004
3. Nowers K et al: Approach to ground-glass opacification of the lung. Semin Ultrasound CT MR. 23(4):302-23, 2002

### 要点

- 纵隔淋巴结轻度增大常见(85%), 但在平片上尚看不到

### 主要鉴别诊断

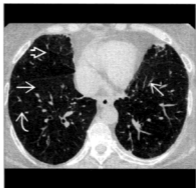
- 肺炎
- 癌性淋巴管炎
- 肺水肿, 非心源性
- 弥漫肺泡出血

### 病理

- 肺毛细血管楔压为 12~18mmHg 时血管扩张
- 当压力达到 20~25mmHg 时可见 Kerley B 线
- 当压力达到 25~30mmHg 时肺泡水肿

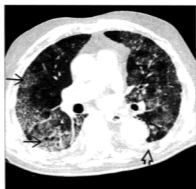
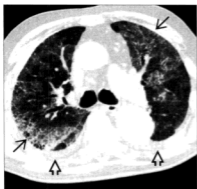


典型的



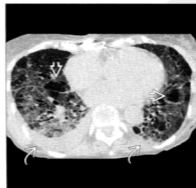
【左】横轴位 HRCT 显示心源性肺水肿患者,弥漫性小叶间隔光滑增厚(白开箭头)及小叶磨玻璃影增多(白直箭头)。【右】横轴位 HRCT 显示磨玻璃影(白直箭头),小叶中央结节模糊(白曲箭头),小叶间隔光滑增厚(白开箭头)。患者肺水肿继发于急性心肌梗死。

典型的



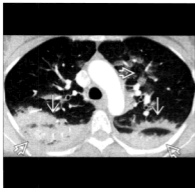
【左】横轴位 HRCT 显示碎石路征伴有弥漫性磨玻璃影,小叶间隔及小叶内间隔增厚(黑直箭头)、胸腔积液(黑开箭头)。【右】横轴位 HRCT 显示肺水肿的典型特征。注意碎石路征,弥漫磨玻璃影内小叶间隔及小叶内间隔增厚(黑直箭头),及胸腔积液(黑开箭头)。患者对心脏失代偿的治疗有反应。

典型的



【左】冠状位增强 CT 显示小叶间隔增厚(白直箭头)及弥漫性磨玻璃影。注意可见未受累小叶(黑开箭头),为弥漫性肺水肿的典型 CT 特征。【右】术后患者,横轴位增强 CT 显示双侧胸腔积液(白曲箭头)及弥漫磨玻璃影。可见未受累小叶(白开箭头),为输液过多引起的肺水肿患者。

典型的



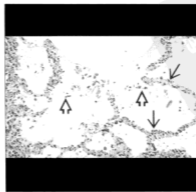
(左)横轴位增强 CT 显示肺中央区及背段多发实变区(白开箭头)。注意肺背段由于重力梯度引起的近似层状肺水肿(白直箭头)。(右)横轴位增强 CT 显示心肌梗死引起的急性肺水肿,双肺背段大部分为实变影(白直箭头)。注意继发于肺水肿,肺门及纵隔软组织明显(白开箭头)。

典型的



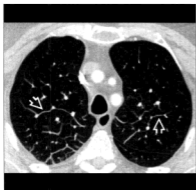
(左)横轴位增强 CT 显示小叶中央磨玻璃影(白开箭头)及小叶间隔增厚(白直箭头),与心源性肺水肿相符。也可见双侧少量胸腔积液。(右)流体静力型肺水肿患者,横轴位增强 CT 较低层面显示肺静脉高压,血管增大(白直箭头)、支气管壁增厚(白曲箭头)及斑片状磨玻璃影(白开箭头)。

典型的



(左)继发性肺水肿,横轴位增强 CT(放大影像)显示典型的小叶间隔光滑增厚(白直箭头)。与未受累的小叶相比,小叶密度增高(白开箭头)。(右)镜下病理显示肺水肿。肺泡壁增厚(黑直箭头),肺泡腔内充填液性及含铁血黄素巨噬细胞(心肌细胞)(黑开箭头)。根据它们存在的程度不同,形成磨玻璃密度或实变影。

## 典型的



(左)横轴位增强CT显示急性肺水肿小叶间隔光滑增厚(白开箭头)。(右)横轴位增强CT显示小叶间隔增厚(白开箭头)及支气管壁增厚(白直箭头)。支气管壁增厚可引起喘鸣(心源性哮喘)。

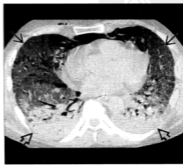
## 变异的



(左)横轴位平扫CT显示单侧磨玻璃影(白开箭头),小叶间隔增厚(黑直箭头)及正常小叶(白曲箭头)。注意支气管壁增厚(白直箭头)。(右)纵隔纤维化(白开箭头)及右侧肺静脉闭塞引起的单侧肺水肿患者,横轴位增强CT显示磨玻璃影,小叶间隔增厚及支气管壁增厚。

## 非心源性肺水肿

横轴位平扫CT显示重力依赖部位的实变影(黑开箭头)到非重力依赖部位磨玻璃影(黑直箭头)的逐渐转变。注意伴有纵隔积气的气压伤(黑曲箭头)。



横轴位平扫CT显示从重力依赖部位到非重力依赖部位的梯度过度。肺从致密实变影(黑开箭头)变为弥漫性磨玻璃影(黑直箭头)。

## 鉴别诊断：弥漫阴影



弥漫性肺出血



心源性肺水肿



病毒性肺炎

## 术语

### 缩略词及同义词

- 非心源性肺水肿、通透性增加性水肿、休克肺、成人呼吸窘迫综合征 (ARDS)、急性肺损伤 (ALI)

### 定义

- 急性肺损伤可以概括为由于肺泡上皮及毛细血管内皮损伤引起的低氧血症性呼吸衰竭
  - 成人呼吸窘迫综合征 (ARDS) 是急性肺损伤的亚型
  - 急性间质性肺炎 (AIP) 是成人呼吸窘迫综合征 (ARDS) 的特发型
- 急性肺损伤 / 成人呼吸窘迫综合征的协商定义
  - 低氧血症性呼吸衰竭急性发作
  - 肺僵硬 (顺应性下降)
  - 平片弥漫性肺浸润
  - 无左房高压
  - 成人呼吸窘迫综合征 (ARDS) 通常定义为：动脉血氧分压 / 吸氧浓度 ( $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2$ ) 的比率  $<200$ ；而急性肺损伤的动脉血氧分压 / 吸氧浓度 ( $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2$ ) 的比率  $<300$
- 成人呼吸窘迫综合征 (ARDS) 分为肺外型及肺内型原因
  - 几乎任何内外科的病情均可引起成人呼吸窘迫综合征 (ARDS)
    - 常见病因：脓毒症、肺炎、外伤、误吸
- 弥漫性肺泡损伤 (DAD) 在病理学上等同于成人呼吸窘迫综合征 (ARDS)

## 影像表现

### 总体特征

- 最佳诊断线索：双肺弥漫病变的气管插管患者
- 发病部位：重力依赖部位致密实变影 (IPO) 及非重力依赖部位较多磨玻璃影 (像玻璃杯中有油和水)

### CT 表现

- 与平片不同，病变明显分布不均匀
- 除了“典型的”表现；在临床上，平片异常范围较广
  - 诊断 ARDS 的敏感性和特异性 (70%)
  - 典型的征象更多见于肺外型原因引起的 ARDS
- 个体特征
  - 磨玻璃影
  - 致密实质影 (IPO) 可能是由于肺实变或压迫性肺不张
  - 但这些个体特征非特异性
    - 不能帮助鉴别 ARDS 为肺内型或肺外型原因，或与浸润性肺病变的其他原因相鉴别
- 典型表现的形态学
  - 肺的重力依赖部位 IPO (仰卧位在肺背侧)
  - 磨玻璃 (GG) 影位于实变影的上方，密度呈层状递减
  - 非重力依赖部位大多数为正常肺组织
  - 三要素：IPO，磨玻璃影，肺实质分层状排列的阴影 (像玻璃杯里的水、气分层状分布)
  - 平均 80% 的肺容积为异常

- 当改变体位呈俯卧位(通常 10~20 分钟之内),重力梯度依赖的分布将变得均匀一致
- 变异(不典型的征象)
  - 不对称的 ARDS 更常见于肺源型(例如:肺炎或肺挫伤)
  - 肺气囊更常见:代表气压伤引起的肺气囊,既往肺大疱腔、过度充气的肺小叶
- 次级肺小叶
  - 水肿通常为全小叶,邻近小叶可正常,形成地图样或马赛克灌注
  - 小叶外周磨玻璃影较小叶中央区重
  - 由于水肿,小叶间隔增厚
  - 牵拉性支气管扩张提示纤维化及 ARDS 进展为增值期
- 演变
  - 生存者在肺前部形成轻度线网状影(85%),残留有磨玻璃影(60%)、肺小叶过度充气(50%)、肺气肿(33%)。
    - 仰卧位,肺前部大多数为非重力依赖部位(腹侧肺)
    - 肺表现与最初出现的实质阴影呈负相关
    - 肺表现与机械通气的持续时间直接相关
    - 假设:在持续的呼气末正压机械通气(PEEP)期间,由于相对正常的肺组织过度膨胀所引起
- 并发症
  - 气胸(常为张力性气胸)及纵隔积气,后者是由于高水平的 PEEP 所致
  - 肺炎
    - 平片诊断尚可(敏感性 60%,特异性 70%)
    - 没有特征性的表现(非重力依赖部位的阴影为最好的诊断线索)
    - 正确诊断基于放射科医师的总体印象,而不是个体特征
- 其他原因非心源性肺水肿分布
  - 单侧
    - 肺水肿复张
  - 上肺野
    - 神经源性肺水肿
    - 高原性肺水肿
    - 近似窒息性肺水肿
- 伴发表现
  - 胸腔积液(50%)(大多数厚度 >1cm)
  - 胸腔积液不能有助于心源性肺水肿与非心源性

## 肺水肿的鉴别

### 成像推荐

- 最佳成像工具:CT 提供更多的信息(66%),通过检出胸腔积液、小叶膨胀不全、肺脓肿、隐匿性气胸,20% 改变治疗方案

### 平片表现

- 初始描述包括弥漫性、均匀性、浸润性病变为诊断标准
  - CT 显示的病变不均匀

## 鉴别诊断

### 心源性肺水肿

- 与心源性肺水肿鉴别困难
- 心源性与非心源性水肿可能同时存在于同一患者
- 心源性肺水肿更常见的征象
  - 心脏增大
  - 中央分布(“蝶翼”状)
  - 小叶间隔增厚(Kerley B)
  - 周围支气管袖套征

### 弥漫性肺泡出血

- 平片表现可相同;患者常有咳血史,伴有贫血
- 通常无胸腔积液

### 弥漫性肺感染

- 常有免疫功能低下病史
- 常无重力分布特性
- 可导致 ARDS

## 病理

### 总体特征

- 病因
  - 非心源性肺水肿是肺泡上皮破坏或毛细血管内皮损伤,蛋白液渗出到气腔的最终结果
  - ARDS 由于
    - 直接损伤(原发的或肺源性的 ARDS):严重的肺感染、大量误吸、有毒气体的吸入、氧中毒、肺挫伤

- 间接损伤(继发的或肺外源性的 ARDS): 败血症、胰腺炎、手术后(非胸部)
- 间接肺损伤的其他原因引起通透性增加的肺水肿,包括:
  - 快速肺复张
  - 神经源性肺水肿
  - 近似窒息的肺水肿
  - 高原性肺水肿

### 镜下特征

- 弥漫性肺泡损伤(DAD)的组织病理学特征
- 3个可识别及重叠阶段
  - 渗出期(第1个24小时)
    - 透明膜、水肿、出血
  - 增生期(1~7天)
    - 2型肺泡上皮细胞增生、成纤维细胞浸润及纤维化
  - 慢性期(>1周)
    - 机化性纤维化、肺泡肉芽组织、囊腔形成

### 分期、分级或分类标准

- 肺损伤评分(Murray)
  - 平片
    - 0: 无实变
    - 1: 实变在1个象限
    - 2: 实变在2个象限; 3: 实变在3个象限; 4: 实变在4个象限
  - PEEP
    - 0:  $\leq 5\text{cmH}_2\text{O}$
    - 1:  $6\text{--}8\text{cmH}_2\text{O}$
    - 2:  $9\text{--}11\text{cmH}_2\text{O}$ ; 3:  $12\text{--}14\text{cmH}_2\text{O}$ ; 4:  $\geq 15\text{cmH}_2\text{O}$
  - 低氧血症
    - 0: 动脉血氧分压/吸氧浓度( $\text{PaO}_2 : \text{FiO}_2$ )  $> 300$
    - 1:  $225 < \text{动脉血氧分压/吸氧浓度}(\text{PaO}_2 : \text{FiO}_2) < 299$
    - 2:  $175\text{--}224$ ; 3:  $100\text{--}174$ ; 4:  $< 100$
  - 顺应性

- 0:  $\geq 80\text{ml/cmH}_2\text{O}$
- 1:  $60\text{--}79\text{ml/cmH}_2\text{O}$
- 2:  $40\text{--}59$ ; 3:  $20\text{--}39$ ; 4:  $\leq 19$
- ARDS 定义: 肺损伤评分  $> 2.5$

## 临床

### 临床表现

- 最常见的体征及症状: 起病迅速(数小时到数天), 非特异性症状如呼吸困难

### 自然病程及预后

- 死亡率(50%)
- 与死亡率增加相关的因素: 年龄  $> 70$  岁, 其他器官衰竭、酒精依赖、感染性休克
- 72小时内死亡的多发生于急性损伤的结果; 72小时后的死亡主要由于继发感染、脓毒症、多系统器官衰竭
- 超过50%的生存者演变为轻度限制性或阻塞性肺功能障碍

### 治疗

- ICU支持治疗, 机械通气及 PEEP
- 类固醇或体外膜肺氧合疗法(ECMO)并非有益

## 诊断备忘

### 考虑

- 通常 ARDS 患者迅速插管给氧, 即使实变程度轻微

## 部分参考文献

1. Caironi P et al: Radiological imaging in acute lung injury and acute respiratory distress syndrome. Semin Respir Crit Care Med. 27(4):404-15, 2006

## 要 点

## 术语

- 急性肺损伤可以概括为由于肺泡上皮及毛细血管内皮损伤引起的低氧血症性呼吸衰竭
- ARDS 是 AIP 的亚型
- 急性间质性肺炎 (AIP) 是 ARDS 的特发类型
- ARDS 通常定义为:  $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2$  的比率  $<200$ ; 而 ALI 的  $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2 <300$
- 成人呼吸窘迫综合征 (ARDS) 分为肺外型及肺内型原因
- 弥漫性肺泡损伤 (DAD) 在病理上等同于成人呼吸窘迫综合征

## 影像表现

- 典型的征象形态: 肺重力依赖部位致密实质影 (仰卧位在肺背侧)

- 磨玻璃 (GG) 影呈层状位于 IPO 的上方
- 非重力依赖部位大多数为正常肺组织
- 3 要素: IPO, GG, 肺实质分层状排列的阴影 (像玻璃杯里的水、油、气分层状分布)
- 生存者在肺前部形成轻度线网状影 (85%), 残留有磨玻璃影 (60%), 肺小叶过度充气 (50%), 肺气肿 (33%)
- 胸腔积液 (50%) (大多数厚度  $>1\text{cm}$ )

## 主要鉴别诊断

- 心源性肺水肿
- 弥漫性肺泡损伤
- 弥漫性肺感染

## 临床

- 死亡率 (50%)

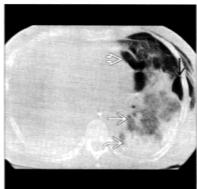
## 图集

## 典型的



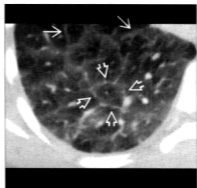
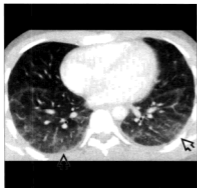
(左) 横轴位 HRCT 显示右肺下叶重力依赖部位实变影 (黑开箭头) 及其他部位弥漫性磨玻璃影 (黑直箭头)。(右) 横轴位 HRCT 显示下肺相似表现。病史为误吸。急性呼吸窘迫综合征的肺部病因常不对称。

典型的



(左)横轴位平扫CT显示弥漫性磨玻璃影(白直箭头),注意液气胸(黑曲箭头),非重力依赖部位气囊腔(白开箭头)及网状影(白曲箭头)。囊腔代表的气压伤为PEEP及非重力依赖部位少量异常所引起。(右)ARDS,横轴位增强CT显示腹侧的气囊(白开箭头),弥漫性磨玻璃影(白直箭头)及重力依赖部位实变影(白曲箭头),也可见气胸(黑直箭头)。

典型的



(左)横轴位增强CT显示重力依赖部位磨玻璃影(黑开箭头),个别小叶正常或轻度受累,形成地图样或马赛克征。(右)ARDS早期渗出期患者横轴位增强CT(放大影像)显示小叶间隔增厚(白直箭头),注意与肺小叶外周相比(白开箭头),肺小叶中央区磨玻璃影较轻。

## 弥漫性肺泡出血

横轴位增强CT显示磨玻璃影,右肺周围未累及(白开箭头),注意左肺小叶大小磨玻璃影(白直箭头)。



冠状位增强CT重建显示血尿患者右肺出血的范围(黑开箭头),诊断为Goodpasture综合征。



## 鉴别诊断:弥漫性影



心源性肺水肿



非心源性肺水肿



肺囊虫肺炎

## 术语

## 缩略词及同义词

- 弥漫性肺泡出血 (DAH, 弥漫肺出血)

## 定义

- 由肺泡毛细血管引起的肺出血
  - 分类基于免疫状态、免疫复合物、组织学、或肾小球肾炎 (肺-肾综合征) 的存在
- 必须要排除局部原因的血液误吸
  - 来源包括支气管扩张、血管肉瘤或 Kaposi 肉瘤、感染 (血管侵袭性曲霉菌病)、鼻及食管静脉曲张的误吸

## 影像表现

## 总体特征

- 最佳诊断线索: 贫血患者, 双侧急性发病的实变影, 不累及肺尖端

## CT 征象

- CT 表现无特异性; 不能做特异性的临床诊断
- 急性出血
  - 小叶磨玻璃影, 常与致密实变影混杂
  - 阴影边缘呈典型的磨玻璃影
  - 急性出血引起的高密度影少见
  - 阴影倾向于重力梯度依赖性
  - 段及亚段支气管可显示 (黑支气管征)

- 肋膈角及肺外周不受累
- 间隔线突出提示潜在的二尖瓣狭窄或白血病肺受累
- 胸腔积液及纵隔淋巴结肿大少见
- 心脏大小正常
- 吸收
  - 超过 24-48 小时发展为小叶间隔及小叶内间质增厚与磨玻璃影重叠 (碎石路征)
  - 48 小时到数天完全吸收
- 出血后期的表现
  - 小叶中央 1-3mm 结节, 边缘模糊, 为肺泡内巨噬细胞堆积形成
  - 结节弥漫分布, 无区域倾向
- 慢性出血
  - 小叶间隔增厚, 伴有纤维化引起的牵拉性支气管扩张
  - 间质增厚, 可有结节样钙化 (含铁血黄素沉着, 尤其是长期的二尖瓣狭窄)

## 平片表现

- 可正常; 异常表现无特异性
- 急性的两侧实变影, 肺尖端不受累
  - 典型的肺门周围分布 (蝶翼征)
  - 实变影可局灶或不对称
- 胸腔积液少见
- 可见 Kerley B 线; 考虑二尖瓣狭窄
- 吸收从 48 小时到数天不等
  - 实变影演变为间质表现 (Kerley B 线)
  - 平片恢复正常
- 慢性出血或反复的发作可导致永久的网状影 (纤

纤维化)

- 首发征象常在气腔(实变影或磨玻璃影)
  - 开始也可以为网状的、结节样的间质增厚,特别是骨髓移植术后
- 局部出血的来源
  - 局部异常(团块、空洞、肺不张、实变)(60%)

### MR 表现

- 对 DAH 的评价无重要作用
- T<sub>1</sub>WI 中等信号, T<sub>2</sub>WI 低信号(铁的易感效应)
  - 肺水肿及肺炎在 T<sub>2</sub>WI 常显示为高信号

### 成像推荐

- 最佳成像工具
  - 平片常能满足检出
  - 薄层 CT; 更敏感, 可能更具有特异性

## 鉴别诊断

### 心性性肺水肿

- 心脏扩大、两侧随重力分布的阴影、间隔增厚、及胸腔积液
  - 治疗后迅速吸收
- 与水肿相反, 出血不以重力变化改变(重力移位试验)

### 肺水肿, 非心性性

- 间隔线少见
- 肺外周部常见

### 肺感染: 病毒或肺囊虫

- 发热、寒战、咳痰、及白细胞计数升高常见
- 从实变影演变为网状影不常见

## 病理

### 总体特征

- 总体评述
  - 肺实质出血及肺实质和间质内充满含铁血黄素的巨噬细胞
    - 含铁血黄素出现于出血后 48 小时
- 病因
  - 相关病理

- 出血进入到肺泡腔(磨玻璃影到实变影)
- 巨噬细胞清除肺泡内的出血(2~3 天)
- 巨噬细胞迁移入间质(间隔增厚)
- 巨噬细胞被淋巴系统清除(7~14 天); 肺恢复正常
- 反复或慢性出血: 轻到中度的纤维化, 含铁血黄素沉着病

### ● 流行病学

- 最常见的病因
  - Wegener 肉芽肿病(33%)
  - 肺肾综合征(15%)
  - 系统性红斑狼疮(SLE)(15%)
  - 特发性的肺含铁血黄素沉着病(15%)
  - 显微镜下多血管炎(10%)
- 抗凝是出血的少见原因

### 大体病理及外科特征

#### ● 棕色肺

#### 镜下特征

- 轻微肺出血: 肺结构正常, 无炎症细胞
  - 凝血障碍疾病, 尤其是弥漫性血管内凝血或血小板减少性紫癜
  - 二尖瓣狭窄
  - 特发性肺含铁血黄素沉着病(IPH)
- 肺毛细血管炎: 肺间质内中性粒细胞浸润、肺内中性粒细胞坏死(白细胞破碎)及残留细胞核碎片堆积
  - 肺肾综合征
  - 显微镜下多血管炎(MP)
  - Wegener 肉芽肿病
  - 系统性红斑狼疮
  - Henoch-Schonlein 紫癜
  - 冷球蛋白血症
  - 免疫缺陷的肺毛细血管炎
  - 急性肺的同种异体移植排斥
  - 药物引起
    - 苯妥英, 青霉素, 丙基硫尿嘧啶
- 弥漫性肺泡损伤: 水肿及透明膜形成
  - 吸入可卡因
  - 骨髓移植

### 分期、分级及分类标准

- 具有免疫能力的宿主

- 肺肾综合征、系统性红斑狼疮、Wegener 肉芽肿病、特发性肺含铁血黄素沉着病、血凝障碍疾病、药物反应
- 免疫力低下的宿主
  - 特发性疾病、白血病、骨髓移植

## 临床

### 临床表现

- 最常见的体征 / 症状
  - 咳嗽、咯血 (66%)、呼吸困难、血红蛋白减少
    - 即使大量出血，咯血也可较轻
  - 慢性出血引起的缺铁性贫血
  - 支气管肺泡灌洗：血性灌洗液内含有含铁血黄素巨噬细胞
- 其他体征 / 症状：急性出血，弥散功能 (DLCO) 增高
- 肺肾综合征
  - 可由流行性感冒引起
  - 常见于吸烟者
- Wegener 肉芽肿病
  - 出血表现 (8%)
  - 见于无典型的空洞结节
  - 活动性 Wegener 肉芽肿病患者 c-ANCA 阳性 (85%~98%)
- 显微镜下多血管炎 (MP)
  - 结节性多动脉炎的小血管变异
  - 出血 (10%~30%)
  - 肾小球肾炎 (80%~100%)
  - p-ANCA (80%)
- 系统性红斑狼疮
  - 患者肾脏受累 (60%~90%)
  - 出血 2%，常发生在已确诊的患者
- 骨髓移植
  - 常发生在移植体移入期间 (移植后 10~21 天)
- 特发性肺含铁血黄素沉着病
  - 与腹部疾病有关
  - 排除性诊断，旧的报道有可能错误分类

### 人口统计学

- 年龄：IPH 常 <15 岁，肺肾综合征常为年轻患者，显微镜下多血管炎平均年龄为 55 岁，Wegener 肉芽肿病常为 30~55 岁
- 性别
  - Goodpasture 综合征男性多发 (男：女 = 9：1)
  - 系统性红斑狼疮女性多见 (70%)；显微镜下多血管炎 (男：女 = 1：1.5)

### 自然病程及预后

- IPH 及 SLE 的生存率为 50%，显微镜下多血管炎的生存率为 70%
- Wegener 肉芽肿病如果不治疗死亡率为 90%，但约 75% 治疗后完全恢复

### 治疗

- 最佳方案、风险及并发症：不需要肺活检，也没有帮助
- 50% 的肺出血导致严重呼吸窘，且需要使用机械通气
- 免疫复合性疾病和炎性血管炎
  - 免疫抑制剂；尤其是细胞毒性药物
  - 皮质激素治疗
  - 血浆置换清除循环中的抗体

## 诊断备忘

### 影像解释要点

- 从气腔病变表现 (磨玻璃影，实变影) 演变为间质表现 (Kerley B 线)

## 部分参考文献

1. Ioachimescu OC et al: Diffuse alveolar hemorrhage: diagnosing it and finding the cause. Cleve Clin J Med. 75(4):258, 260, 264-5 passim, 2008

## 要 点

### 术语

- 分类基于免疫状态、免疫复合物、组织学、或肾小球肾炎(肺肾综合征)的存在

### 影像诊断

- CT表现无特异性;不能做特异性的临床诊断
- 急性出血
  - 小叶磨玻璃影,常混杂有致密实变影
  - 阴影边缘呈典型的磨玻璃影
- 吸收:超过24-48小时发展为小叶间隔及小叶内间质增厚与磨玻璃影重叠(碎石路征)

### 主要鉴别诊断

- 心源性肺水肿

- 肺水肿,非心源性
- 肺感染:病毒或肺囊虫

### 病理

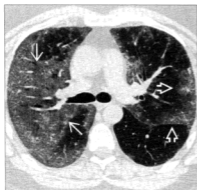
- 出血进入到肺泡腔(磨玻璃影到实变影)
- 巨噬细胞清除肺泡内的出血(2-3天)
- 巨噬细胞移行进入间质(间隔增厚)
- 巨噬细胞被淋巴系统清除(7-14天);
  - 肺恢复正常
- 反复或慢性出血
  - 轻到中度的纤维化,含铁血黄素沉着病

### 临床

- 咯血(66%)

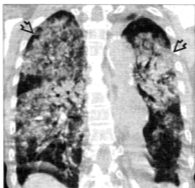
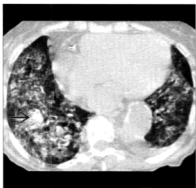
## 图集

### 典型的



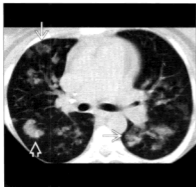
(左)横轴位 HRCT 显示以右肺为主的非对称性磨玻璃影与实变影混杂(白直箭头),左肺中央实变,边缘呈磨玻璃密度(白开箭头)。(右)横轴位 HRCT 显示外周磨玻璃影(黑直箭头)。从异常肺到正常肺的过渡有磨玻璃密度(白开箭头)由支气管肺泡灌洗血液反流所致。

典型的



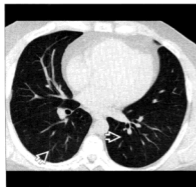
(左)患者有咯血及贫血,横轴位平扫CT显示弥漫的磨玻璃影及局部实变影(黑直箭头)。(右)肾衰竭患者,冠状位平扫CT重建显示斑片状弥漫实变影,呈“蝶翼”状分布(黑开箭头)。鉴别诊断包括心源性肺水肿或弥漫感染。

典型的



(左)横轴位平扫CT显示多发的类圆形实变影(白直箭头),部分为致密实变影(白开箭头);其他为磨玻璃影。这些表现是由于SLE出血形成的。(右)同一患者2年后横轴位平扫CT显示左肺下叶新的出血灶(白直箭头),实变呈结节样,沿边缘分布,另外肺实变的外缘呈磨玻璃样密度。

典型的



(左)横轴位平扫CT显示浅淡的弥漫磨玻璃影(白开箭头),征象无特异性。(右)横轴位平扫CT显示除了弥漫磨玻璃影外,可见浅淡的小叶中央磨玻璃影(白开箭头),出血的唯一线索是患者有贫血,最后诊断为含铁血黄素沉着病。

典型的



(左)横轴位平扫 CT 显示非对称性实变,外周正常(白开箭头)。(右)横轴位平扫 CT 较低层面显示局部实变伴有边缘磨玻璃影(白直箭头)。患者贫血,诊断为非特异性肺炎。

典型的



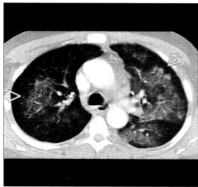
(左)横轴位增强 CT 显示两肺随机分布的磨玻璃影(白开箭头)。注意边缘磨玻璃密度移行区。(右)横轴位增强 CT 较低层面显示病变范围更广,注意反晕征(白直箭头),表现仍无特异性。患者为骨髓细胞性白血病,严重的血小板减少及弥漫性肺出血。

典型的



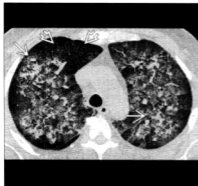
(左)17岁患儿,横轴位 HRCT 显示弥漫小叶中央磨玻璃影(黑开箭头)。(右)特发性含铁血黄素沉着病,贫血患者,横轴位 HRCT 较低层面显示同样的磨玻璃密度结节(白开箭头),也可见散在的小叶间隔线(白直箭头)。

典型的



(左)横轴位增强CT显示肺中央磨玻璃影(白开箭头),征象无特异性。(右)冠状位增强CT重建显示肺门周围分布的磨玻璃影(白开箭头),鉴别包括水肿和感染。患者为肾疾病及Wegener肉芽肿病。

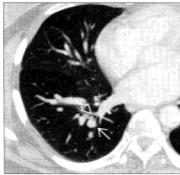
典型的



(左)横轴位HRCT显示磨玻璃影与实变相混合(白直箭头),浅浅网状线(白开箭头)提示亚急性性出血。(右)横轴位HRCT较低层面显示类似表现,出血表现无特异性。患者贫血,临床诊断无特异性,之后活检标本证实为Wegener肉芽肿病。

## 肝肺综合征

横轴位增强CT显示与邻近的气道(白开箭头)相比,肺动脉增粗(白直箭头),动脉直径与支气管直径比率大于2。



肝肺综合征患者,横轴位增强CT MIP重建显示肺动脉增粗,并延伸到肺外周(白直箭头)。

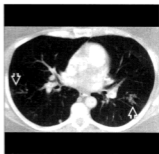
## 鉴别诊断: 肝肺综合征



肺动脉高压



动静脉畸形



血管内扭转

### 术语

#### 缩略词及同义词

- 肝肺综合征 (HPS), 慢性阻塞性肺疾病 (COPD), 肺泡-动脉梯度 =  $PAO_2 - PaO_2$

#### 定义

- 三联症特点
  - 慢性肝病 (常为肝硬化)
  - 室内肺泡-动脉氧梯度增加 ( $>15\text{mmHg}$ )
  - 肺血管扩张

### 影像表现

#### 总体特征

- 最佳诊断线索: CT 显示外周动脉扩张 (是邻近支气管的 2 倍)
- 发病部位: 下叶
- 大小: 外周动脉支气管的比率常  $>2$

#### CT 表现

- 外周动脉扩张 (动脉管径大于伴行的支气管管径)
  - 正常的支气管动脉关系
    - 1:1, 动脉直径 = 支气管直径
    - 由于重力, 重力依赖部位动脉可较支气管略粗 ( $1.2 \pm 0.2$ )
  - 肝肺综合征的比率常为 ( $2.0 \pm 0.2$ )
    - 肺动脉与  $PaO_2$  呈反相关

○ MIP 重建或厚层面扫描较 HRCT 更好的显示异常血管

- 外周动脉可延伸到胸膜表面
- 通常胸膜下 5~10mm 肺动脉不能显示
- 主肺动脉增粗
- 肝硬化
  - 肝外形呈结节样, 体积缩小, 肝左叶相对肥大
  - 脾大
  - 食管或胃静脉曲张
  - 腹水
- 同时存在的病变, 尤其是小叶中央型肺气肿或胸腔积液 (腹水或低蛋白血症引起的) 常见

#### 平片表现

- 平片
  - 可正常
  - 主肺动脉可增粗
  - 心脏轻度增大
  - 在基底段可见小结节影, 由于扩张血管所致
    - 见于 5% 的肝硬化, 其中 50% 证实有肝肺综合征
  - 肺体积正常 (如果同时患有慢性阻塞性肺病, 肺容积可增大)
  - 门脉高压表现
    - 脾大
    - 腹水
    - 少量的右侧或双侧胸腔积液
    - 心脏后脊柱旁区增宽, 由于静脉曲张所致

#### 核医学表现

- V/Q 扫描



- 大颗粒聚合白蛋白经肺分流,导致脑及肾系统活性增高
  - 正常肺毛细血管直径约 8~15 $\mu\text{m}$
  - 大颗粒聚合白蛋白直径约 20~60 $\mu\text{m}$
  - 死亡率与较大的分流分数有关

### 血管造影表现

- 目前很少使用,被 CT 取代
- 肺血管造影征象
  - Type1 (85%)
    - 动脉期见弥漫的“海绵样”或“斑点样”表现
    - 低氧血症,100% 氧气时可逆
  - Type2 (15%)
    - 多发散在的动静脉畸形
    - 100% 氧气时,低氧血症反应不明显

### 超声心动图表现

- 经胸廓或食管增强检查
  - 10ml 搅动均匀的生理盐水(微气泡)
  - 微气泡出现在左房表明右-左分流(如大颗粒聚合白蛋白,气泡不能通过毛细血管床)
    - 在左心房立即出现表明心内分流
    - 3~4 次心跳后出现在左心房 = 肺内分流

### 成像推荐

- 最佳成像工具:MIP 重建或 CT 厚层扫描,对外周肺动脉显示比 HRCT 好

## 鉴别诊断

### 肺动脉高压

- 也与肝硬化有关(<1%),被称为门静脉源性肺动脉高压
- 肝移植时不可逆,事实上是禁忌证
- 外周肺动脉正常或缩小
- 由于小血管闭塞出现马赛克密度
- 右心室肥大

### 肺动静脉畸形

- 分叶结节,可见供血动脉与引流静脉
- 70% 位于下叶
- 也可多发
- 伴有遗传性出血性毛细血管扩张症

- 与肝肺综合征对比,100% 氧时,低氧血症不能纠正

### 血管内转移

- 肺动脉内转移及肿瘤生长
- 常见肿瘤:肝癌、肾细胞癌、血管肉瘤
- 由于肿瘤膨胀性生长血管增粗
- 随机分布,由于重力,血流下叶分布较多,下叶病灶较多

### 左-右分流

- 成年人少见,长期分流导致毛细血管前肺动脉高压(艾森门格综合征)
- 房间隔缺损,继发孔型,在超过 40 岁的先天性畸形患者中占 30%
- 右心扩大,包括心房及心室
- 主肺动脉增粗,以及逐渐变细的肺段动脉增粗
- 如果患有艾森门格综合征,外周动脉较细及马赛克征

## 病理

### 总体特征

- 总体评述:任何肝病均可发展为肝肺综合征,包括急性肝功能障碍
- 病因:不明,但认为是由于逐渐增多的一氧化氮(NO,有效的血管舒张剂)
- 流行病学:
  - 低氧血症常见于肝硬化(33%)
    - 肝肺综合征  $\text{PaO}_2 < 60\text{mmHg}$
  - 肝肺综合征的低氧血症与肝疾病的严重性无关(Child 分类)
  - 等待原位肝移植的患病率为 20%

### 大体病理及外科特征

- 毛细血管前肺动脉明显扩张(>500 $\mu\text{m}$ )
- 病理生理认为弥漫性灌注不足
  - 在扩张血管内的红细胞未完全氧合,导致扩散距离的增加
  - 与肺动静脉畸形相比,肺血管扩张对 100% 的氧有反应
- 斜卧呼吸及直立性低血压的病理生理
  - 当直立位时,肺动脉压增高,随重力分布的肺血流增加

## 镜下特征

- 通常正常,肺内血管扩张只有在高压血管注射时显示

## 分期,分级,或分类标准

- 按照  $\text{PAO}_2$  mmHg 及  $\text{PaO}_2$  mmHg
  - 轻度:  $\geq 15$ ;  $\geq 80$
  - 中度:  $\geq 15$ ;  $< 80 \sim \geq 60$
  - 重度:  $\geq 15$ ;  $< 60 \sim \geq 50$
  - 极重度:  $\geq 15$ ;  $< 50$

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状
  - 呼吸困难症状的出现占 20%
    - 诊断前呼吸困难平均持续:5 年
  - 发绀及杵状指常见
  - 斜卧呼吸(90%)
    - 直立位呼吸困难,仰卧位缓解
  - 直立低氧血症(90%)
    - 从仰卧位到直立位  $\text{PaO}_2$  下降,  $\text{PaO}_2 \geq 5\%$  或  $\geq 4\text{mmHg}$
    - $\text{PaO}_2$  平均下降到 18mmHg
  - 常见的肝病体征
    - 腹水、胃肠道出血、黄疸、肝功能异常、肝脾大
    - 肝肺综合征很少出现潜在的肝病症状
- 其他体征/症状
  - 皮肤蜘蛛痣,与肝肺综合征有关
    - 肺内血管扩张病变类似于蜘蛛痣
  - 肺功能试验
    - 肺体积与呼气流量正常(除非伴有 COPD)
    - 弥散功能下降(80%)

- 肺动脉压通常正常
  - 常同时存在的疾病,尤其是 COPD(33%)
- 右-左分流并发症
  - 脑脓肿、颅内出血、红细胞增多症

### 人口统计学

- 年龄:任何年龄,取决于肝病的病因
- 性别:无性别差异

### 自然病程及预后

- 从呼吸困难发作开始 2.5 年内死亡率为 40%
- 死亡率与低氧血症的程度及分流的范围有关
  - 死亡常由于肝脏疾病

### 治疗

- 原位肝移植后症状可逆(80%)(20% 没有改善)
- 无有效的内科治疗
- 血管内栓塞对治疗无效

## 诊断备忘

### 考虑

- 严重的肝肺综合征可发生于轻度肝病患者

### 影像解释要点

- 有肝功能异常的患者须高度怀疑

## 部分参考文献

1. Moller S et al: Pathophysiological aspects of pulmonary complications of cirrhosis. Scand J Gastroenterol. 42(4):419-27, 2007
2. Palma DT et al: The hepatopulmonary syndrome. J Hepatol. 45(4):617-25, 2006
3. Meyer CA et al: Diseases of the hepatopulmonary axis. Radiographics. 20(3):687-98, 2000

## 要 点

## 术语

- 三联症
  - 慢性肝病(常为肝硬化)
  - 室内肺泡-动脉氧梯度增加(>15mmHg)
  - 肺血管扩张

## 影像诊断

- 最佳影像表现:CT显示外周动脉扩张
- 外周动脉支气管的比率常>2
- MIP重建或厚层断面扫描较HRCT更好的显示异常血管
- 核医学:大颗粒聚合白蛋白经肺分流,导致脑及肾系统性活动性增高

## 主要鉴别诊断

- 肺动脉高压
- 肺动静脉畸形
- 血管内转移

## 病理

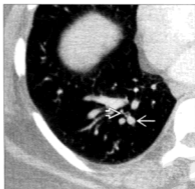
- 肝肺综合症的低氧血症与肝疾病的严重性无关(Child分类)

## 临床

- 呼吸困难症状的出现占20%
  - 斜卧呼吸(90%);直立位呼吸困难,仰卧位缓解
- 原位肝移植后症状可逆(80%)(20%没有改善)

## 图集

## 典型的



【左】肝硬化患者伴有低氧血症,横轴位增强CT显示主肺动脉增粗(白直箭头)。【右】肝肺综合征患者,横轴位增强CT显示与邻近的支气管相比(白开箭头),肺动脉(白直箭头)增粗。

典型的



(左)肝硬化伴有低氧血症患者,横轴位增强CT显示主肺动脉及中央肺动脉增粗(白直箭头)。(右)横轴位增强CT显示扩张的肺动脉管腔(白开箭头),较邻近的支气管管腔(白直箭头)增粗,肺动脉与支气管直径比值大于2。

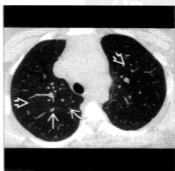
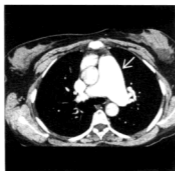
典型的



(左)横轴位增强CT显示肺动脉管腔(白开箭头)比邻近的支气管管腔(白直箭头)明显增粗。(右)横轴位增强CT MIP重建显示肝肺综合征扩张的外周肺动脉(白直箭头)。

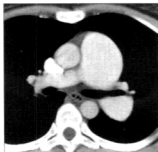
## 肺动脉高压

毛细血管前肺动脉高压患者,横轴位增强CT显示主肺动脉增粗(白直箭头),注意较升主动脉明显增粗。



横轴位HRCT显示马赛克征(白开箭头),注意磨玻璃密度肺内的动脉管腔(白直箭头)较低密度肺内的动脉管腔(白曲箭头)增粗。

## 鉴别诊断:扩张的肺动脉



特发性扩张



肺动脉狭窄



肺动脉内瘤

## 术语

## 定义

- 休息时平均肺动脉压升高  $>25\text{mmHg}$  (锻炼期间  $>30\text{mmHg}$ )
- 分为毛细血管前及毛细血管后

## 影像表现

## 总体特征

- 最佳诊断线索:中央肺动脉扩张,向外周突然变细;右心室肥大(RV)

## CT表现

## • HRCT

- 马赛克灌注,在肺动脉高压常见
  - 地图样磨玻璃影提示正常或肺过度灌注
  - 由于血管闭塞或低氧性血管痉挛引起肺内低密度区内血管径减小
  - 肺内密度增高区内血管通常增粗(与邻近的支气管相比)
  - 与小气道疾病相比,地图样磨玻璃影边缘模糊
- 毛细血管后肺动脉高压:除了毛细血管前高压的其他表现
  - 小叶间隔增厚
  - 小叶中央结节
  - 胸腔积液

- 纵隔淋巴结肿大

- 小叶中央结节(常为磨玻璃密度),见于所有肺动脉高压
  - 胆固醇肉芽肿(约25%的患者)
  - 特发性肺动脉高压外周肺动脉增粗
  - 毛细血管扩张;肺静脉闭塞疾病(PVOD)及 Eisenmenger 综合征
  - 毛细血管增生;肺毛细血管海绵状血管瘤(PCH)
- 正常层面动脉:支气管比率 $\leq 1$

## • CTA

## ○ 中央肺动脉

- 正常主肺动脉横径  $<28.6\text{mm}$ ,在分叉处测量,垂直于长轴(敏感性85%,特异性75%)
- 正常主肺动脉直径小于邻近的升主动脉(敏感性70%,特异性90%)
- 中央肺动脉管径的大小与平均肺动脉压的相关性不一致
- 长期严重的肺动脉高压可有肺动脉内膜钙化

## ○ 心脏

- 右心室增大(心室腔的横径大于左心室腔)
- 右心室壁增厚
- 室间隔偏移,凸向左心室腔
- 右心房扩大
- 造影剂逆流至扩张的腹部下腔静脉及肝静脉

## ○ 纵隔表现

- 心包增厚或积液见于所有病因( $>50\%$ )
- 淋巴结肿大;肺静脉闭塞疾病(40%),慢性栓塞、左心室衰竭
- 支气管动脉侧支:各种原因,但更常见于慢性

栓塞及 Eisenmenger 综合征

- 慢性血栓栓子
  - 管腔内的血凝块,常呈偏心性
  - 血凝块的密度:急性期平均为 33HU,范围为 26~42HU;慢性期平均为 87HU,范围为 66~107HU。
  - 任何原因的重度肺动脉高压可有原位血栓

### 平片表现

- 平片
  - 没有 CT 敏感
  - 右侧叶间肺动脉横径正常
    - 异常:男性 >16mm,女性 >14mm
    - 敏感性:轻度高压:50%;重度高压:75%

### MR 表现

- 敏感性和特异性低于 CT,呼吸困难的患者更明显

### 血管造影表现

- 注射造影剂增加了并发症的风险,主要用于压力测量

### 核医学表现

- 通气-灌注扫描
  - 通常较少采用,除了慢性血栓,很有可能异常表现
  - 减少微粒物的数量,避免由于毛细血管床闭塞引起急性右心衰的风险

### 成像推荐

- 最佳成像工具:CT 常用于排除慢性肺血栓或后毛细血管肺动脉高压

## 鉴别诊断

### 特发性肺动脉高压

- 年轻女性,单侧主肺动脉及左肺动脉扩张,无压力梯度差

### 肺动脉瓣狭窄

- 单侧主肺动脉及左肺动脉扩张,左肺上叶血管较右肺上叶血管管径增粗
  - 由于血流通过肺动脉瓣时的喷射效应

### 肺动脉肉瘤

- 肿瘤致单侧肺动脉扩张

## 病理

### 总体特征

- 病因学
  - 毛细血管前
    - 先天性的左-右分流(例如房间隔缺损), Eisenmenger 综合征
    - 慢性血栓栓子(有 1% 是由急性栓塞发展为慢性高血压)
    - 肿瘤栓塞:肝癌、胃癌、肾细胞癌、右房肉瘤、乳腺癌、血管内淋巴瘤
    - 感染:血吸虫病、艾滋病
    - 静注药物滥用:滑石病
    - 门脉高压(2% 的患者伴有门脉高压)
    - 原发性肺动脉高压
    - 肺疾病:末期肺间质性疾病或慢性肺气肿
  - 毛细血管后
    - 肺静脉闭塞疾病
    - 肺毛细血管多发性血管瘤
    - 纵隔纤维化(当肺静脉闭塞时)
    - 左房阻塞:二尖瓣狭窄;左心室功能障碍:黏液瘤
- 流行病学:血吸虫病是世界范围内最常见的病因

### 大体病理及外科特征

- 慢性栓子可以为网状物、带状物及再通的血凝块

### 镜下特征

- 在原发性肺动脉高压及左-右分流中,可见坏死性动脉炎及丛状毛细血管损伤
  - 丛状毛细血管损伤:肺动脉平滑肌内弹力层局部破裂,由球丛状内皮所致
- PCH 的毛细血管血管瘤
- 肺静脉内膜的纤维变性,在肺静脉闭塞疾病中的血栓再通及网状物

### 分期、分级或分类标准

- Heath-Edwards 显微镜下分级

- 1级:肺动脉平滑肌增生
- 2级:内膜增生
- 3级:内皮下纤维变性
- 4级:丛状损伤
- 5级:扩张血管破裂
- 6级:坏死性动脉炎
- 肺动脉压
  - 轻度:35~40mmHg
  - 中度:41~44mmHg
  - 重度:>55mmHg

## 临床

### 临床表现

- 最常见的体征/症状:无特异性
- 症状:呼吸困难、易疲劳、胸痛、雷诺现象
- 其他体征/症状:肺静脉闭塞性疾病常类似于流感感前期
- Swan-Ganz 导管:平静时平均肺动脉压 <20mmHg
  - 毛细血管前肺动脉高压
    - 平均肺动脉压升高及阻力增加
    - 肺毛细血管楔压(PCWP)正常
  - 毛细血管后肺动脉高压
    - 平均肺动脉压升高及阻力增加
    - 肺毛细血管楔压(PCWP)升高(也可正常, PVOB 呈片状分布)

### 人口统计学

- 年龄
  - 男性患病率:10% 超过 35 岁,25% 超过 65 岁
  - 特发(原发):女性在 30 岁
- 性别:原发性肺动脉高压 男:女=1:3
- 种族性:地方性血吸虫病在中东、非洲及加勒比海流行

### 自然病程及预后

- 未经治疗的原发性肺动脉高压 5 年存活率较低
- 慢性血栓栓塞性肺动脉高压 5 年存活率为 30%
- 晚期并发症:右心衰、肺动脉夹层、肺动脉血栓形成

### 治疗

- 不能治愈,30% 内科治疗有效
- 吸氧益处较小
- 针对血栓栓子的抗凝剂:下腔静脉滤器,以及血栓导管内膜切除术
- 钙通道阻滞剂(如果停药会有致命的反弹)
- 前列腺素 I<sub>2</sub>(依前列醇)治疗原发性肺动脉高压
  - 血管舒张剂通过持续的静脉内注入
  - 副作用:下颌痛、红斑、腹泻、关节痛
  - 在毛细血管后肺动脉高压中也可引起肺水肿及右心衰竭
- 肺 ± 心脏移植

## 诊断备忘

### 影像解释要点

- 间隔增厚可以提示毛细血管后肺动脉高压,在前列腺素治疗前识别这一点很重要

## 部分参考文献

1. Froelich JJ et al: Relationship between pulmonary artery volumes at computed tomography and pulmonary artery pressures in patients with- and without pulmonary hypertension. Eur J Radiol. 2007
2. Griffin N et al: Eisenmenger syndrome and idiopathic pulmonary arterial hypertension: do parenchymal lung changes reflect aetiology? Clin Radiol. 62(6):587-95, 2007
3. Neimattallah MA et al: CT findings of pulmonary artery dissection. Br J Radiol. 80(951):e61-3, 2007

## 要 点

### 术语

- 休息时平均肺动脉压升高  $>25\text{mmHg}$  (锻炼期间  $>30\text{mmHg}$ )
- 分为毛细血管前及毛细血管后

### 影像表现

- 马赛克灌注, 在肺动脉高压常见
  - 与小气道病变相比, 地图样磨玻璃影边缘更模糊
- 毛细血管后肺动脉高压: 除了毛细血管前高压的其他表现
  - 小叶间隔增厚
  - 纵隔淋巴结肿大
- 正常主肺动脉横径  $<28.6\text{mm}$ , 在分叉处测量, 垂直于长轴

- 敏感性 85%, 特异性 75%
- 小叶中央结节
- 正常主肺动脉直径小于邻近的升主动脉 (敏感性 70%, 特异性 90%)

### 主要鉴别诊断

- 特发性肺动脉扩张
- 肺动脉瓣狭窄

### 临床

- 不能治愈, 30% 内科治疗有效

### 诊断备忘

- 间隔增厚可以提示毛细血管后肺动脉高压
  - 在前列腺素治疗前识别这一点很重要

## 图集

### 典型的



【左】横轴位增强 CT 显示中央肺动脉扩张 (白直箭头) 及淋巴结轻度增大 (白开箭头)。【右】横轴位增强 CT 显示小叶中央磨玻璃影 (白开箭头) 及右心室增大 (黑直箭头)。患者为毛细血管多发性血管瘤所致的毛细血管后肺动脉高压。

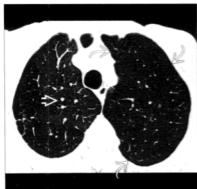


典型的



(左)横轴位增强 CT 显示主肺动脉(白直箭头)及叶肺动脉扩张。(右)横轴位增强 CT 显示间隔增厚(白开箭头)及磨玻璃影,为肺静脉闭塞疾病所致的毛细血管后肺动脉高压患者。

典型的



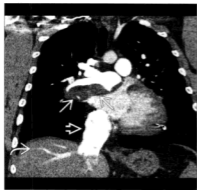
(左)横轴位 HRCT 完全吸气相显示马赛克灌注表现(白曲箭头)。磨玻璃密度区的血管管腔(白开箭头)比低密度区的血管管腔粗。(右)横轴位 HRCT 完全吸气相显示慢性血栓栓塞性肺动脉高压患者,呼气相磨玻璃密度区增加(白直箭头),而低密度区范围减小(白曲箭头)。

典型的



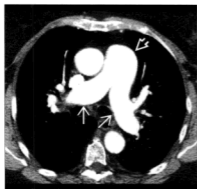
(左)横轴位增强 CT 显示慢性血栓栓塞引起的肺动脉高压(白直箭头),右心室扩张(白开箭头)及右心室游离壁肥厚(白曲箭头)。(右)同一患者横轴位增强 CT 显示扩张的右心室(白直箭头)及右心房(白开箭头)。

典型的



(左)冠状位增强CT显示偏心性血栓(白直箭头)及扩张的下腔静脉(白开箭头)与逆流入肝静脉的造影剂(白曲箭头)。(右)同一患者横轴位增强CT肺窗显示肺动脉主干扩张(白开箭头)及马赛克灌注(白直箭头)。

典型的



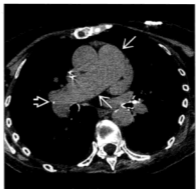
(左)横轴位增强CT显示原发性肺动脉高压毛细血管前高压患者,主肺动脉(白开箭头)及中央肺动脉扩张(白直箭头)。(右)同一患者横轴位增强CT显示地图样马赛克灌注(白开箭头)。

典型的



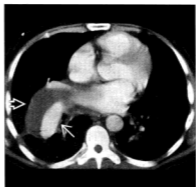
(左)横轴位增强CT显示右心室明显扩张(白直箭头)及右心室壁增厚(白曲箭头),右心房扩张(白开箭头)。(右)横轴位增强CT显示肺气肿毛细血管前高压患者,右心室扩张(白直箭头),右心室壁增厚(白曲箭头),及心包积液(白开箭头)。

变异的



(左) 肺动脉高压患者横轴位平扫CT显示中央肺动脉扩张(白直箭头), 少许内膜钙化表明长期高血压(白开箭头)。(右) 显示右肺动脉扩张(白直箭头), 伴有斑点样内膜钙化(白开箭头)。

变异的



(左) 横轴位增强CT显示长期肺动脉高压, 肺动脉明显扩张(白直箭头)。注意长条形偏心性血栓(白开箭头), 既有原位血栓也有肺动脉剥离。(右) 横轴位增强CT显示严重的肺动脉高压(白直箭头), 伴有右叶间动脉明显扩张(白开箭头) 既有原位血栓, 也有肺动脉剥离。

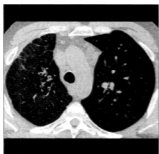
## 肺静脉闭塞性疾病

横轴位增强CT显示光滑的小叶间隔增厚(白直箭头)及小叶中央结节(白开箭头), 为肺静脉闭塞疾病患者。



横轴位HRCT显示小叶中央磨玻璃密度结节(白直箭头), 为肺静脉闭塞性疾病所致的肺动脉高压(黑开箭头)患者。

## 鉴别诊断:光滑的间隔增厚



纵隔纤维化



肺水肿



毛细血管性血管病

### 术语

#### 缩略词及同义词

- 肺静脉闭塞性疾病 (PVOD)、肺血管闭塞性疾病
- 孤立的肺静脉硬化症,肺静脉梗阻性疾病,原发性肺动脉高压静脉型,肺动脉高压 (PAH)

#### 定义

- 肺动脉高压少见的原因原为原发的毛细血管后静脉根部闭塞

### 影像表现

#### 总体特征

- 最佳诊断线索:肺动脉高压 + 光滑的小叶间隔线
- 发病部位:小叶中央磨玻璃影及小叶间隔增厚,肺内随机分布

#### CT表现

- 肺
  - 磨玻璃影常见 (100%), 但无特异性
    - 小叶中央结节 (65%), 最特征征象
    - 地图样 (50%)
    - 弥漫性
    - 马赛克
    - 肺门周围分布
    - 斑片影

- 小叶间隔增厚 (80%), 光滑
  - 从几个到多个
- 支气管血管束增粗
- 小叶间隔增厚和磨玻璃影: 随机分布
- 淋巴结
  - 轻度淋巴结肿大, 平均  $15\text{mm} \pm 5\text{mm}$  (50%)
- 肺血管
  - 主肺动脉和中央肺动脉增粗
  - 肺静脉管径正常
- 心脏
  - 右心房和左心房增大
  - 右心室心肌增厚
  - 左心室和心房在正常范围
- 胸膜 - 心包
  - 胸腔积液 (20%~40%) 可双侧, 常少量
  - 心包积液 (10%), 少量
- 准确性
  - 2 个或多个表现 (淋巴结肿大, 间隔增厚, 小叶中央磨玻璃影)
  - 对肺静脉闭塞性疾病 (PVOD) 的敏感性 75%, 特异性 85%
  - 仅有 1 个表现, 不能除外肺静脉闭塞性疾病 (PVOD)
- 威胁生命的肺水肿
  - 在原发性肺动脉高压血管舒张剂治疗后出现 (PPH)
  - 血管舒张剂包括连续的静脉内注射前列腺素及钙通道阻滞剂
  - 小叶中央型磨玻璃影和间隔增厚的患者具有高风险

## 平片表现

- 无特异性
  - 肺动脉增粗(100%)
  - 非特异性基底段间质增厚,考虑采用CT进一步检查肺
  - 心脏增大(90%)

## 成像推荐

- 最佳成像工具:HRCT在鉴别原发性肺动脉高压与肺静脉闭塞性疾病非常重要

## 核医学表现

- V/Q扫描:无帮助;表现各种各样,从正常到高度可疑

## 鉴别诊断

### 肺毛细血管瘤性血管癌病(PCH)

- 平片表现重叠:一些证据表明PCH为PVOD的后遗症
- 少量间隔增厚
- 小叶中央型磨玻璃结节影更常见

### 肺动脉高压

- 毛细血管前:PPH(年轻女性);继发于:慢性血栓栓塞
- 对于前列腺素治疗反应较差的表现(更多提示PVOD或PCH)
  - 小叶中央磨玻璃影、间隔线、胸腔积液、淋巴结肿大、心包积液
- 肺动脉高压也可见小叶中央结节,由于胆固醇肉芽肿所致

### 纵隔纤维化

- 主肺静脉阻塞,由部分钙化的肿块所致
- 单侧小叶间隔光滑滑的增厚,阻塞肿块一侧
- 常为组织胞浆菌病的并发症

### 心源性肺水肿

- 左心室或心房增大
- 肺静脉管径可增大
- 小叶间隔常光滑滑增厚

- 利尿剂治疗对肺内表现有效

### 二尖瓣狭窄

- 左心房增大
- 二尖瓣钙化
- 肺静脉管径可增大
- 小叶间隔光滑滑增厚

### 左心房黏液瘤

- 左心房充盈缺损
- 左心房增大
- 肺静脉管径可增大
- 小叶间隔光滑滑增厚

### 左心房射频消融

- 心房纤颤的治疗
- 致心律失常性病灶位于左心房肺静脉口
- 射频消融的并发症肺静脉狭窄
- 肺表现为单侧肺静脉狭窄

## 病理

### 总体特征

- 遗传学
  - 在一些病例中为家族自身的隐性遗传
  - BMPR2(来自于骨髓形成蛋白受体2型的基因)在PVOD中增加
- 病因学
  - 特发性
  - 怀孕
  - 免疫介导并发
    - 系统性红斑狼疮
    - 系统性硬化病
    - HIV感染
    - 类风湿关节炎
    - 雷诺现象
    - 桥本甲状腺炎
    - 朗格汉斯细胞肉芽肿病
    - 结节病
    - 骨髓移植后
    - 吸烟
  - 药物
    - 口服避孕药

- 化疗:博来霉素、顺铂、长春新碱、卡莫司汀、丝裂霉素
- 放疗后的直接损伤
- 流行病学
  - 发病率不详:PVOD 可占 PPH 大约 10% 的病例
  - 每 100 万人口 0.1~0.2 人

### 大体病理及外科特征

- 病理标志:内膜增厚引起的肺静脉广泛闭塞
- 受累范围不等,10%~80% 的静脉

### 镜下特征

- 内膜增厚的范围
  - 从细胞减少的疏松水肿组织到
  - 纤维丰富的胶原组织
- 小叶间隔内的小静脉内膜环或偏心性增厚;静脉随着时间的推移再通
- 小动脉显示肺动脉高压的典型特征:中间肌层肥大
- PVOD 在镜下与 PCH 鉴别困难
  - 一些证据提示 PCH 薄壁的毛细血管增生为 PVOD 的组织学反应
  - PCH 组织学也报道于以下患者
    - 肺动脉血栓栓塞、遗传性出血性毛细血管扩张、无肺动脉高压者局部偶发表现

## 临床

### 临床表现

- 最常见的体征/症状
  - 进行性呼吸困难、嗜睡、干咳、无痰,偶尔类似流感感前症状
  - 可表现为猝死
  - 咯血
    - 与 PVOD 相比,更常见于 PCH (35%)
  - 诊断前症状的持续时间平均为 4 年
- 其他体征/症状
  - 血流动力学表现
    - 肺毛细血管楔压正常为 PVOD 的特征
    - 肺动脉压力增高

- 肺功能试验
  - 第 1 秒用力呼气容积 (FEV<sub>1</sub>) 及肺容量正常
  - 肺弥散力降低

### 人口统计学

- 年龄:任何年龄,50% < 20 岁
- 性别:成人男:女 = 2:1, 儿童没有差异

### 自然病程及预后

- 预后极差:大多数患者在诊断 2 年内死亡
  - 不幸的是,寿命的期望值低于等待肺移植时间

### 治疗

- 对于 PVOD 患者,唯一可延长生命的治疗方法就是一侧或双侧肺移植,
  - 肺移植后复发有个案报道
- 治疗如血管扩张剂、免疫抑制剂、抗凝剂无效

## 诊断备忘

### 考虑

- PVOD 或 PCH 患者都有肺动脉高压及光滑的小叶间隔增厚

### 影像解释要点

- 使用血管扩张剂治疗,在肺动脉高压患者出现小叶中央磨玻璃影或光滑的小叶间隔增厚,提示威胁生命的肺水肿

## 部分参考文献

1. Montani D et al: Pulmonary veno-occlusive disease. Eur Respir J. 33(1):189-200, 2009
2. Bunte MC et al: Pulmonary veno-occlusive disease following hematopoietic stem cell transplantation: a rare model of endothelial dysfunction. Bone Marrow Transplant. 41(8):677-86, 2008
3. Montani D et al: Pulmonary veno-occlusive disease: clinical, functional, radiologic, and hemodynamic characteristics and outcome of 24 cases confirmed by histology. Medicine (Baltimore). 87(4):220-33, 2008
4. Frazier AA et al: From the Archives of the AFIP: pulmonary veno-occlusive disease and pulmonary capillary hemangiomatosis. Radiographics. 27(3):867-82, 2007

## 要 点

## 术语

- 肺动脉高压少见的原因因为原发的毛细血管后静脉根部闭塞

## 影像诊断

- 肺动脉高压 + 光滑的小叶间隔线
- 小叶中央磨玻璃影及小叶间隔增厚, 肺内随机分布
- 小叶间隔增厚(80%), 光滑
- 小叶中央磨玻璃影(65%)
- 2个或更多的表现(淋巴结肿大, 间隔增厚, 小叶中央磨玻璃影)
  - 对 PVOD 的敏感性 75%, 特异性 85%

## 主要鉴别诊断

- 肺动脉高压

- 纵隔纤维化
- 肺毛细血管多发血管瘤病(PCH)

## 病理

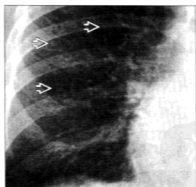
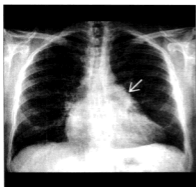
- 病因学: 特发性, 骨髓移植后, 化疗
- 发病率不详: PVOD 可占 PPH 大约 10% 的病例
- 病理特征: 内膜增厚引起的肺静脉广泛闭塞
- 一些证据提示 PCH 薄壁的毛细血管增生为 PVOD 的组织学反应

## 临床

- 肺毛细血管楔压正常为 PVOD 的特征
- 预后极差: 大多数患者在诊断 2 年内死亡

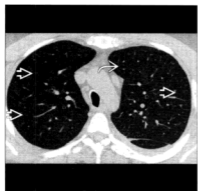
## 图集

## 典型的



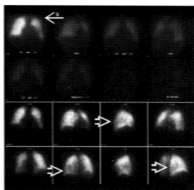
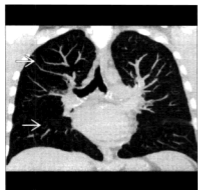
【左】正位平片显示主肺动脉增粗(白直箭头), 可疑肺动脉高压。【右】正位平片显示浅淡的粟粒状结节(白开箭头), 为原发性肺动脉高压的不典型的表现。需 CT 进一步检查。

典型的



(左)横轴位平扫CT显示小叶中央磨玻璃影(白开箭头)及光滑的小叶间隔增厚(白曲箭头)。(右)同一患者,横轴位平扫CT较低层面显示小叶中央结节(白开箭头)及小叶间隔增厚(白曲箭头),注意左侧少量胸腔积液(黑开箭头),主肺动脉扩张(黑直箭头)。

典型的



(左)冠状位平扫CT显示弥漫分布的小叶中央结节(白直箭头)。(右)V/Q扫描显示正常通气(白直箭头)及轻微的不均匀的肺灌注(白开箭头)。肺静脉闭塞性疾病患者,未适合血管舒张剂治疗。

## 肺毛细血管性血管瘤病

横轴位平扫CT显示伴有磨玻璃晕征的分叶状结节影(白直箭头),注意肺动脉增粗(白开箭头),及淋巴结轻度增大(黑开箭头),为肺毛细血管性血管瘤病患者。



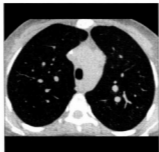
横轴位平扫CT显示中央肺动脉明显扩张(黑开箭头)及浅淡的磨玻璃影(白开箭头),为肺毛细血管性血管瘤病患者。



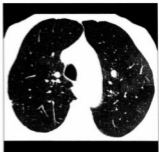
## 鉴别诊断:肺表现,肺动脉高压



PVOD 间隔增厚



PPH 胆固醇肉芽肿



慢性栓塞的马赛克密度

## 术语

## 缩略词及同义词

- 肺毛血管性血管瘤病 (PCH)

## 定义

- 肺动脉高压的少见原因是由肺内的肺毛血管管增生引起

## 影像表现

## 总体特征

- 最佳诊断线索:肺动脉扩张 + 小叶中央磨玻璃影
- 发病部位:肺内随机分布

## CT 表现

- 肺
  - 小叶中央磨玻璃结节影,边缘模糊(70%)
  - 小叶间隔光滑(60%),通常稀疏
- 轻度的淋巴结肿大,平均  $15\text{mm} \pm 5\text{mm}$  (50%)
- 心血管
  - 中央肺动脉扩张
  - 肺静脉管径正常
  - 右心室增大,左心室正常
- 胸腔积液(20%~40%),可为血性
- 威胁生命的肺水肿
  - 可发生在血管扩张剂治疗后(静脉注射前列腺素或钙通道阻滞剂)

- 伴有小叶中央磨玻璃影及间隔增厚患者,为极高危人群

## 平片表现

- 平片
  - 无特异性
    - 中央肺动脉扩张
    - 基底部分质异常

## 鉴别诊断

## 肺静脉闭塞性疾病(PVOD)

- 平片表现相同;一些证据提示 PCH 为 PVOD 的后遗表现
- 不侵犯毛细血管

## 原发性肺动脉高压(PPH)

- 主要为年轻女性
- 偶见小叶中央结节,为胆固醇肉芽肿引起

## 慢性肺动脉栓塞

- CT 血管造影可显示慢性栓子
- 慢性血管闭塞可引起马赛克灌注

## 病理

## 总体特征

- 遗传学:家族群体性有描述

- 病因:
  - 特发性
  - 免疫介导(由于伴有结缔组织病)
  - 药物:口服避孕药、化疗、放疗

### 镜下特征

- 肺泡壁内薄壁毛细血管增生
- 一些证据提示 PCH 薄壁的毛细血管增生为对 PVOD 的组织学反应

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征 / 症状:无特异性、进行性呼吸困难、咯血
- 其他体征 / 症状
  - 血流动力学表现
    - 肺毛血管管楔压正常

- 肺动脉压力升高

### 人口统计学

- 年龄:任何年龄,50%<20岁

### 自然病程及预后

- 预后差:大多数患者在诊断 2 年内死亡
  - 死于呼吸衰竭或咯血

### 治疗

- 类固醇、细胞毒性药物无效
- $\alpha$ -干扰素在某些病例有效
- 肺移植有效

## 部分参考文献

1. El-Gabaly M et al: Pulmonary capillary hemangiomatosis imaging findings and literature update. J Comput Assist Tomogr. 31(4):608-10, 2007

## 要 点

### 术语

- 肺动脉高压的少见原因是由肺内的肺泡毛细血管增生引起

### 影像诊断

- 肺动脉扩张 + 小叶中央磨玻璃影

### 主要鉴别诊断

- 肺静脉闭塞性疾病(PVOD)

- 原发性肺动脉高压(PPH)
- 慢性肺动脉栓塞

### 病理

- 一些证据提示 PCH 薄壁的毛细血管增生为对 PVOD 的组织学反应

### 临床

- 肺毛血管管楔压正常
- 预后差:大多数患者在诊断 2 年内死亡

## 图集



(左)横轴位平扫CT显示扩张的主肺动脉(黑开箭头),弥漫的磨玻璃影及小叶中央结节(白开箭头),为PCH患者。患者之前接受了胸腺瘤的放射治疗。(中)横轴位平扫CT显示浅淡的小叶中央磨玻璃影(白开箭头),为肺动脉高压患者。除了PCH以外,其他需考虑的为PVOD及PPH(胆固醇肉芽肿)。(右)横轴位HRCT显示扩张的主肺动脉(黑开箭头)及弥漫的小叶中央磨玻璃密度结节影(白开箭头)。

## 动静脉畸形

横轴位增强CT显示多发PAVMs(白开箭头),可见供血动脉及引流静脉,患者之前有栓塞史(白直箭头)。



同一患者,冠状位增强CT显示PAVMs(白开箭头)主要位于上叶,患者为遗传性出血性毛细血管扩张症

鉴别诊断:肺动静脉畸形



类癌



转移瘤



脓毒性栓子

## 术语

### 缩略词及同义词

- 肺动静脉瘘、肺动静脉血管瘤、肺动静脉畸形 (PAVMs)
- 遗传性出血性毛细血管扩张症 (HHT) 或 Osler-Weber-Rendu (OWR) 综合征
- 肺血管瘤、肺海绵状血管瘤、肺毛细血管扩张症

### 定义

- 肺动静脉异常相通, 诱发
  - 奇特的栓子 (卒中或脑脓肿)
  - 肺出血 (咯血)
- 先天性或后天性
  - 先天性: 大多数 PAVMs 与遗传性出血性毛细血管扩张症有关 (80%)
  - 先前的腔静脉肺动脉分流术 (Glenn)
  - 特发性

## 影像表现

### 总体特征

- 最佳诊断线索: 有供血动脉及引流静脉的结节
- 发病部位: 下叶
- 大小: 直径  $\leq 5\text{cm}$

### CT 表现

- 结节形态
  - 供血动脉和引流静脉的识别是关键
    - 边缘锐利、界限清晰、球形或分叶状结节, 周围肺多正常
    - 可有血管纠集的匍行性肿块
    - 壁偶有钙化
    - 大小  $\leq 5\text{cm}$
    - 注射造影剂后明显强化
  - 供血动脉
    - 来自体循环, 而不是肺动脉 (5%)
  - PAVMs 平均数量: 4
    - 单发 PAVM 占 40%, 2 个占 20%, 3 个占 10%, 4-9 个占 20%, >10 个占 10%
  - 分类
    - 单纯型 (70%): 单一的供血动脉

- 复杂型 (10%): 多发供血动脉
  - 位于肺下叶 (60%~95%) 内侧 1/3
- 栓塞治疗后 <1 个月
  - 2/3 消失或缩小
  - 1/3 大小未变
    - 因为血栓形成为或者持续性灌注
- 栓塞治疗后 >1 月
  - 如果大小不变, 提示由于持续灌注导致栓塞失败
- 栓塞治疗后可发生梗死
  - 周围型 AVMs 更常见
  - 胸膜炎及胸腔积液常为预兆
- 肺动脉高压
  - 罕见, 可见主肺动脉及中央肺动脉扩张, 右心室增大
    - 病因: 分流的血容量引起心排出量增加, 特发性, 毛细血管瘤性血管瘤病或肝硬化
- 变异
  - 支气管动静脉畸形
    - 支气管动脉到肺动脉或静脉
    - 男性更常见, 常见于右侧中、下叶
    - 可无症状或表现为危及生命的出血
  - 无肺隔离征的体动脉化
    - 动脉常起于降主动脉
    - 也常见于左下叶
    - 下肺静脉常增粗
    - 在体动脉供血层面, 肺动脉可缩小或缺如

### 平片表现

- 平片: PAVMs 的敏感性: 50%~70%

### MR 表现

- MR 血管造影类似于 CT, 对小 PAVMs 的敏感性略低

### 超声心动图表现

- 增强超声心动图
  - PAVMs 最好的筛选方法, 敏感性 95% (50% 特异性)
  - 可检出小的右-左分流, 即使无气体交换数据提示

### 核医学表现

- Tc-99 标记的聚集体

- 可评价右-左分流的大小
  - 通过测量肾内放射性核素的聚集(正常聚集体不能通过肺毛细血管床)
  - 目前很少使用

### 成像推荐

- 最佳成像工具:最大密度投影(MIP)重建的 MDCT
- 检查方案建议
  - 对 PAVMs 每 5 年采用 CT 进行检查
    - 平扫,低剂量(30mAs)
    - 采用 MIP(5mm)进行显示
  - 肺血管造影常用于治疗,而不用用于诊断

## 鉴别诊断

### 类癌

- 结节可明显强化,但
  - 无供血动脉及引流静脉

### 转移

- 在 CT 可有供血血管,“樱桃茎”表现
- 供血动脉比 AVMs 的供血动脉小得多
- 无大的引流静脉

### 脓毒栓子

- 可见供血血管,注射造影剂后通常无强化
- 常见空洞形成

### 孤立性肺结节

- 最常见:肺癌、肉芽肿、错构瘤、类癌转移
- 仅 AVM 有供血动脉和引流静脉

## 病理

### 总体特征

- 总体评价
  - 病理生理
    - 伴有高流量、低阻力的右-左分流
    - 低氧血症,采用 100% 氧气不能校正
- 遗传学
  - 多发 AVMs 与 HHT 高度相关(90%)
    - 位于染色体 9q 33-34 或 OWR-1 的基因突变

引起的常染色体显性疾病

- 患病率:1/10 000
- 与年龄相关的外显率,在 40 岁几乎全部发病
- 病因
  - 来自心肺分流手术(Glenn)
    - 上腔静脉到肺动脉
    - 有 25% 将发展为 PAVMs
- 流行病学
  - 80% 的 PAVMs 发生于 HHT
  - 15%~35% 的 HHT 患者有 PAVM
- 伴发异常
  - HHT 患者脑内 AVMs:5%~15%
  - HHT 患者肝脏内 AVMs:2%~15%

### 大体病理及外科特征

- 动静脉相通的病理改变可出现单纯型或复杂型
  - 血管纠集网(“水母头”或“马蜂窝”)
  - 引流静脉常较供血动脉粗

### 镜下特征

- 其间的肺正常
- 血管壁薄
  - 有破裂和出血的风险

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状
  - 通常单发的直径 <2cm 的 PAVM 不会引起症状
  - HHT 的临床诊断(Curacao 标准)
    - 反复发作的鼻出血
    - 毛细血管扩张症(嘴唇,鼻子,口腔,手指)
    - 内脏的 AVMs
    - 家族史
    - 明确 =3,可能或可疑 =2,不可能 <2
  - 活动性呼吸困难为最常见的症状(50%)
  - 出血
    - HHT 出现鼻出血与鼻部的毛细血管扩张有关
    - 咯血(10%)
    - 严重胸痛,且可致命
    - 怀孕期间,出血并发症上升
  - 中枢神经系统的并发症(40%)
    - 短暂时缺血发作(TIAs)及脑梗卒中 20%~40%

- 偏头痛 40%
- 脑脓肿 10%
- 癫痫发作 8%
- 其他体征/症状
  - 由于下叶动静脉畸形分流量增加,直立位时低氧血症加剧(直立位低氧血症)
  - 可导致高输出量的充血性心力衰竭

### 人口统计学

- 年龄:10% 的病例在婴儿期及儿童期检出
- 性别
  - 男:女=1:2
  - 男性:新生儿为主

### 自然病程及预后

- 典型者,发展缓慢,但也会迅速
- 家庭成员应该筛查 HHT

### 治疗

- 患者可参考
  - <http://www.hht.org>
- 选择性治疗:血管内线圈或可拆卸球囊的选择性栓塞术
  - 治疗:供血动脉直径 >3mm 的 PAVMs

- 治疗后成功(75%)
- 失败由于
  - 不能鉴别体动脉或肺供血动脉
  - 复杂的血管结构
  - 栓塞的动脉再通
- 并发症
  - 次要(15%)
    - 胸痛及胸膜炎
  - 主要(5%)
    - 线圈或球囊的异常栓塞(0.5%)
    - 单发的 AVM 比复杂型更常见
    - 梗死:远侧 AVMs 较中央更常见
- 手术很少使用,除非较大的 AVMs 或危及生命的出血

### 部分参考文献

1. Pierucci P et al: New definition and natural history of patients with diffuse pulmonary arteriovenous malformations: twenty-seven-year experience. *Chest*. 133(3):653-61, 2008
2. Brillet PY et al: Pulmonary arteriovenous malformation treated with embolotherapy: systemic collateral supply at multidetector CT angiography after 2-20-year follow-up. *Radiology*. 242(1):267-76, 2007
3. Cottin V et al: Pulmonary arteriovenous malformations in hereditary hemorrhagic telangiectasia: a series of 126 patients. *Medicine (Baltimore)*. 86(1):1-17, 2007

## 要 点

### 术语

- 肺动静脉异常相通,诱发
  - 奇特的栓子(卒中或脑脓肿)
  - 肺出血(咯血)
- 先天性:大多数 PAVMs 与遗传性出血性毛细血管扩张症有关(80%)

### 影像诊断

- 供血动脉和引流静脉的识别是关键
  - 来自体循环,而不是肺循环(5%)
  - 边缘锐利、界限清晰、球形或分叶状结节,周围肺组织多正常
  - 可有血管纠集的匍行性肿块
  - PAVMs 平均数量:4
  - 位于肺下叶(60%~95%)内侧 1/3

### • 分类

- 单纯型(70%):单一的供血动脉
- 复杂型(10%):多发供血动脉

### • 变异

- 支气管动静脉畸形
- 无肺隔离征的体动脉化

### 主要鉴别诊断

- 类癌
- 转移
- 脓毒栓子

### 临床

- 治疗:选择性栓塞术
- 治疗:供血动脉直径 >3mm 的 PAVMs

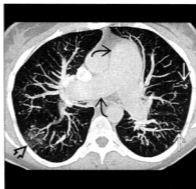
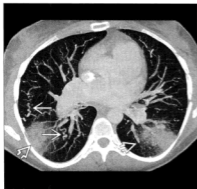
## 图集

典型的



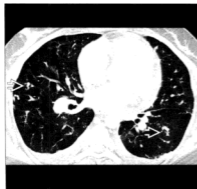
(左)横轴位增强 CT MIP 重建显示左上叶分叶状的 PAVM(白直箭头),为遗传性出血性毛细血管扩张症患者。(右)冠状位增强 CT MIP 重建显示右肋膈角(黑直箭头)单发的 PAVM,可见供血动脉(白曲箭头)及引流静脉(白曲箭头)。

典型的



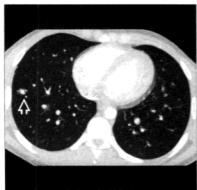
(左)横轴位增强 CT MIP 重建显示来自多发性 PAVMs 的匍行性的血管(白直箭头),注意肺出血引起的楔形实变及磨玻璃影(白开箭头)。(右)横轴位增强 CT 显示多发的 PAVMs(白直箭头)及肺出血(黑开箭头)。遗传性出血性毛细血管扩张症患者,肺动脉高压致中央肺动脉明显增粗(黑曲箭头)。

典型的



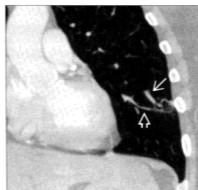
(左)遗传性出血性毛细血管扩张症患者,横轴位增强 CT 显示多发的 PAVMs(白开箭头)。(右)横轴位增强 CT 较低层面显示多发性 PAVMs 的匍行性血管(白开箭头)及少量的双侧胸腔积液(白曲箭头)。

典型的



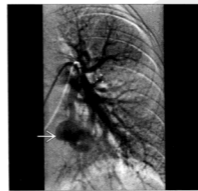
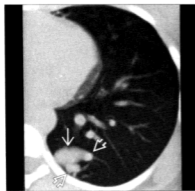
(左)横轴位增强CT显示不规则形的孤立肺结节(白开箭头)。AVM征象在薄层图像中很不明显。(右)横轴位增强CT MIP重建显示重建的重要性,可以显示 PAVM 的供血动脉及引流静脉(白开箭头)。

典型的



(左)横轴位增强CT显示舌状徇行性血管(白直箭头)。(右)冠状增强CT MIP重建显示动静脉畸形,可见供血动脉(白直箭头)及引流静脉(白开箭头)。单发AVM供血动脉直径6mm,对此患者AVM的可选择的治疗是血管栓塞。

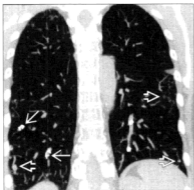
典型的



(左)横轴位增强CT显示大的边缘锐利的结节(白直箭头),可见供血血管(白开箭头)。(右)前后位血管造影显示动静脉畸形(白直箭头)。单纯型AVMs,应行栓塞,以防并发症。



## 典型的



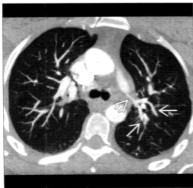
(左)遗传性出血性毛细血管扩张症患者(HHT),冠状位增强CT显示多发的AVMs(白开箭头)。患者之前针对AVMs(白直箭头)成功地进行了栓塞术。对于HHT患者应注意检查新出现的AVMs。(右)冠状位增强CT显示肺外周多发的AVMs(白开箭头),约10%的患者有10个以上的AVMs。

## 变异的



(左)横轴位增强CT显示增粗的支气管动脉(白开箭头),该患者无症状。(右)冠状位增强CT MIP重建显示扩张的支气管动脉(白开箭头)与肺静脉(白直箭头)连接,少见的支气管动静脉畸形。

## 变异的



(左)横轴位增强CT显示体动脉(白开箭头)(源于左锁骨下动脉)进入肺,与左下叶肺静脉(白直箭头)相交通。(右)横轴位增强CT较低层面显示增粗迂曲的肺静脉(白直箭头),左下叶支气管正常,血管体动脉化但无肺隔离。

# 炎症

## 结节病,非纤维化性

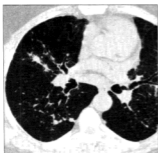


横轴位平扫 CT 显示结节病的典型的特征,沿胸膜(黑直箭头)及小叶间隔(白直箭头)分布的淋巴管周围微小结节(黑直箭头)。

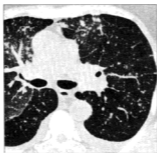


横轴位增强 CT 显示结节病的典型的特征,中央多发的大小不等的结节(白直箭头)及支气管血管周围间质(白曲箭头)结节样增厚。

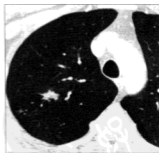
### 鉴别诊断:淋巴管周围结节



硅沉着病



癌性淋巴管炎



淋巴细胞间质性肺炎

### 术语

#### 定义

- 结节病:美国胸科协会定义

- 病因不明的多系统肉芽肿疾病;青中年人受累为主
- 肺门淋巴结肿大,累及肺、眼睛及皮肤病变
- 典型的临床及影像表现,有非干酪样上皮肉芽肿的组织学依据支持

- 除外其他肉芽肿疾病及局部的肉瘤样反应
- Lofgren 综合征: 双侧肺门淋巴结肿大, 红斑结节, 发热, 关节痛 / 关节炎
- Heerfordt 综合征: 葡萄膜炎、腮腺炎、发热
- 冻疮样狼疮: 长期的皮肤硬结, 脸中央部及手紫色的褪色
  - 肉芽肿浸润形成; 伴有结节病

- 慢性病变可钙化; 不定形、针尖样、“蛋壳样”
- 少见: 前纵隔为主、单侧肺门、后纵隔
- 伴发表现
  - 脾脏多发低密度小结节
- 胸膜
  - 胸腔积液少见

## 影像表现

### 总体特征

- 最佳诊断线索: 年轻患者, 双侧淋巴结肿大 ± 两肺小结节
- 发病部位
  - 淋巴结受累: 两侧肺门、气管旁、主肺动脉窗
  - 肺受累: 上叶为主
- 大小
  - 淋巴结肿大: 大小不等, 可呈肿块样
  - 肺阴影: 从小结节到大肿块

### CT 表现

- 肺
  - 淋巴管周围结节 (90%~100% 的患者肺受累)
    - 中轴支气管血管周围间质
    - 小叶中央、间隔、胸膜 (包括叶间裂)
    - 小 (1~5mm), 边界清晰
    - 血管边缘及气道壁结节样增厚
    - 小叶间隔结节样增厚
    - 胸膜下结节
    - 小叶中央结节
    - 马赛克灌注: 由于结节阻塞小气道致空气滞留
  - 多发斑片状气腔病变 (“肺泡性”)
    - 结节样实变、磨玻璃影
    - 其内见空气支气管征
    - 常伴有淋巴结肿大
    - 可合并自发性气胸
  - 分布
    - 结节和气腔实变都位于中上肺野
- 淋巴结肿大
  - 在 CT 所有淋巴结站
    - 对称性: 两侧肺门、气管旁、主肺动脉窗、隆突下

### 平片表现

- 平片
  - 平片异常约 90%
  - 淋巴结肿大 (75%~90%)
    - 双侧肺门及右侧气管旁淋巴结肿大; Garland 三联症
    - 慢性疾病, 淋巴结可钙化
- 平片分级
  - 0 级: 平片正常
  - I 级: 淋巴结肿大, 无肺疾病
  - II 级: 淋巴结肿大伴肺疾病
  - III 级: 肺疾病, 无淋巴结肿大
  - IV 级: 肺纤维化

### 成像推荐

- 最佳成像工具: 弥漫性肺疾病的评价, CT 更具有敏感性及特异性
- 检查方案建议: HRCT 可用来评价无症状的对称性淋巴结肿大患者及可疑肺外结节病患者

### 核医学表现

- 铟-67 闪烁法: 无特异性
  - 感染及炎症摄取增加
  - 结节病特征性摄取的征象
    - “人字”征: 气管旁及肺门摄取
    - “熊猫”征: 泪腺及腮腺摄取
- FDG-PET: 无特异性的摄取方式或强度
  - 治疗后有反应, 摄取可降低

## 鉴别诊断

### 硅沉着病

- 接触史, 老年人常见
- 上叶及淋巴管周围小结节与结节病一致
- 淋巴结肿大, 也可表现为“蛋壳样”

## 癌性淋巴管炎

- 已知的恶性肿瘤；典型的为腺癌
- 光滑或结节样间质增厚
  - 支气管血管周围、小叶间隔、胸膜、小叶中央
- 淋巴肿大，常无症状
- 结节病，胸腔积液不常见

## 淋巴细胞间质性肺炎

- 免疫受损患者，干燥综合征
- 磨玻璃影及淋巴管周围小结节
- 淋巴肿大，常不对称
- 结节病，无薄壁囊腔

## 病理

### 总体特征

- 大体病理评述
  - 结节病为排除性诊断
  - 肉芽肿无特征性表现
- 病因
  - 未知
  - 少见：HIV 感染后可出现类结节病样肉芽肿反应；干扰素治疗后诱发结节病
- 流行病学
  - 非洲 - 美洲及北欧高患病率
  - 在第一代亲属中患病率更高
  - 不吸烟的患者更常见

### 大体病理及外科特征

- CT 可见的肺结节病代表肉眼可见的肉芽肿

### 镜下特征

- 散在的淋巴管周围非干酪样上皮肉芽肿
  - 单核吞噬细胞(上皮细胞和巨细胞)与外周淋巴细胞紧密聚集
  - 非干酪样 = 无坏死迹象

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征 / 症状

- 60% 的患者无症状
- 肺症状无特异性；咳嗽，呼吸困难、支气管高反应性
- 其他体征 / 症状
  - 皮肤、眼睛、淋巴结受累达到 30%
  - 临床上，脾、肝、心脏、中枢神经系统、骨及肾受累达 7%
- 实验室异常
  - 血清血管紧张素转化酶水平反映了肉芽肿负荷
    - 诊断的敏感性或特异性都不够充分
  - 支气管肺泡灌洗，淋巴细胞数量及 CD4/CD8 比的评价
    - 为诊断的补充试验
- 肺功能
  - 肺功能异常：平片实质病变的患者更常见
  - 限制性异常：肺容积减少
  - 肺一氧化碳弥散功能 (DLCO) 为最敏感的参数
  - 肺疾病患者中，多达 50% 的患者气流受阻
    - 与 CT 表现的支气管壁增厚、气道狭窄及空气潴留相一致

### 人口统计学

- 年龄
  - 受累患者多在 40 岁以下
    - 发病率的高峰为 20~29 岁
    - 第二位的较小的发病率高峰；女性 >50 岁
- 性别：女性发病率略高
- 种族：非洲 - 美洲、瑞典及丹麦人患病率最高

### 自然病程及预后

- 结节病的诊断
  - 临床及影像学表现，活检非干酪样上皮肉芽肿的组织学依据支持
  - 排除其他疾病诊断后，典型的临床综合征 (Lofgren 或 Heerfordt)
  - 活检部位
    - 经支气管肺活检：建议 4~5 处活检，更有可能对肺疾病的诊断
    - 支气管内的活检：诊断正确性提高得益于经支气管肺活检
    - 其他活检部位：皮肤、可触及的淋巴结、结膜
- 约 2/3 的患者自行性缓解，大多数在症状出现后第 1 个 2 年内
  - 约 30% 的患者为慢性进行性过程

- Lofgren 综合征: 预后极好, 常自行性缓解
- 平片分期低, 预后最好; 常自行性缓解, 平片病灶吸收、消散
- 预后差: 分期高、40 岁后发病、肺外受累、高钙综合征、冻疮样狼疮
- 死亡率: 1%~5%, 美国死亡率 <1%

### 治疗

- 皮质激素治疗, 用于严重或进展性疾病、肺外疾病、有症状的患者
- 免疫抑制剂及细胞毒性药物用于对皮质类激素治疗无效或副作用较大的患者

### 诊断备忘

#### 考虑

- 无症状的年轻患者, 典型的淋巴结肿大 ± 以上叶

分布为主的小结节

### 影像解释要点

- 肿块样实变区见于肺泡结节病
- 中央淋巴结周围微结节, 伴有典型的淋巴结肿大, 在适当的临床背景下, 为该病的典型的特征

### 部分参考文献

1. Judson MA: The diagnosis of sarcoidosis. Clin Chest Med. 29(3):415-27, viii, 2008
2. Prabhakar HB et al: Imaging features of sarcoidosis on MDCT, FDG PET, and PET/CT. AJR Am J Roentgenol. 190(3 Suppl):S1-6, 2008
3. Lynch JP 3rd et al: Pulmonary sarcoidosis. Semin Respir Crit Care Med. 28(1):53-74, 2007
4. No authors listed: Statement on sarcoidosis. Joint Statement of the American Thoracic Society (ATS), the European Respiratory Society (ERS) and the World Association of Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders (WASOG) adopted by the ATS Board of Directors and by the ERS Executive Committee, February 1999. Am J Respir Crit Care Med. 160(2):736-55, 1999

## 要 点

### 术语

- 多系统肉芽肿疾病
- 病因不明
- 青中年人受累为主
- 常累及淋巴结、肺、眼睛及皮肤

### 影像诊断

- 最佳诊断线索: 年轻患者, 双侧淋巴结肿大 ± 两肺小结节
- CT 及 HRCT
  - 淋巴管周围小结节 (1~5mm)
  - 支气管血管周围间质, 小叶中央、间隔、胸膜
- 结节样实变、磨玻璃影

### 主要鉴别诊断

- 硅沉着病

- 癌性淋巴管炎
- 淋巴细胞间质性肺炎

### 病理

- 非干酪样上皮肉芽肿
- 排除其他肉芽肿疾病

### 临床

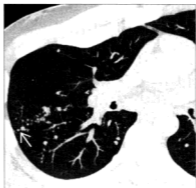
- 大多数患者无症状
- 发病率的高峰为 20-29 岁
- 非洲 - 美洲患病率最高
- 经支气管肺活检

### 诊断备忘

- 无症状的年轻患者, 对称性淋巴结肿大及淋巴管周围微结节

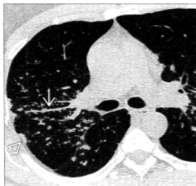
图集

典型的



(左) 结节病患者, 横轴位 HRCT 显示在支气管血管周围(白直箭头)及胸膜下(白曲箭头)成簇的小结节。(右) 结节病患者, 横轴位平扫 CT 显示沿小叶间隔成簇的淋巴结周围结节(白直箭头), 在肺其他部位也可见散在的小结节。

典型的



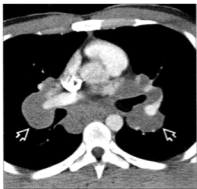
(左) 结节病患者, 横轴位 HRCT 显示典型的淋巴结周围微小结节, 代表小肉芽肿。注意胸膜下结节(白开箭头)及肺血管结节样增厚(白直箭头)。(右) 横轴位平扫 CT 显示典型的淋巴结周围分布的结节肉芽肿, 注意支气管血管周围间质结节样增厚(白直箭头)及肺血管不规则的结节样轮廓(白曲箭头)。

典型的



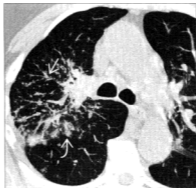
(左) 结节病患者, 横轴位平扫 CT 显示沿上叶的中央支气管血管周围结构分布的明显的小结节(白直箭头), 也可见少量的胸膜下结节(白开箭头)。(右) 结节病患者, 横轴位平扫 CT 显示支气管血管周围及胸膜下肉芽肿为主, 注意明显的支气管周围结节样增厚(白曲箭头)。

典型的



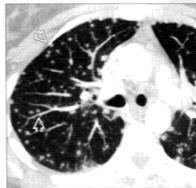
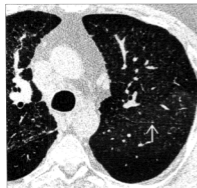
(左) 结节病患者, 横轴位增强 CT 显示双侧大块样对称性的淋巴结肿大(白开箭头), 累及肺门及隆突下淋巴结。该患者无肺受累。(右) 结节病患者, 横轴位增强 CT 显示典型的中央支气管血管周围结节, 形成中央肺动脉血管结节样轮廓(白直箭头), 注意双侧肺门淋巴结肿大。

典型的



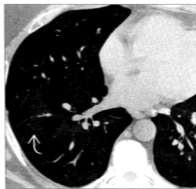
(左) 结节病患者, 冠状位平扫 CT 显示结节病肉芽肿特征性的分布, 注意沿中央支气管血管(白直箭头)结构可看到淋巴结周围肉芽肿, 以双上叶分布为主。(右) 横轴位 HRCT 显示中央支气管血管(白直箭头)周围簇状小结节, 在右肺门周围, 也可见较大的次实性的结节(白曲箭头)。

典型的



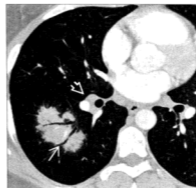
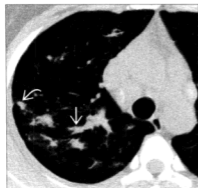
(左) 结节病患者, 横轴位 HRCT 显示双侧弥漫的以上叶为主的小叶中央磨玻璃密度结节, 注意沿脏层胸膜表面的很小的结节(白直箭头)。(右) 结节病患者, 横轴位增强 CT 显示大量的胸膜下及小叶中央分布的边界清楚的小结节(白开箭头)。

典型的



(左) 结节病患者, 横轴位增强 CT 显示上叶分布为主的微小的粟粒状结节 (白开箭头)。(右) 结节病患者, 横轴位平扫 CT 显示双侧局灶的磨玻璃密度斑片影 (白曲箭头), 在支气管血管周围成簇分布。

变异的



(左) 横轴位平扫 CT 显示在支气管血管周围 (白直箭头) 及小叶间隔 (白曲箭头) 分布的多发灶状不规则的融合结节影及磨玻璃影, 代表“肺泡性”结节病。(右) 横轴位增强 CT 显示“肺泡性”结节病, 表现为支气管血管周围分布为主的软组织肿块, 边缘不规则, 其内见空气支气管征 (白直箭头) 及增强的血管结构。注意右肺门淋巴结肿大 (白开箭头)。

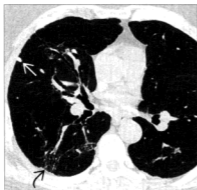
典型的



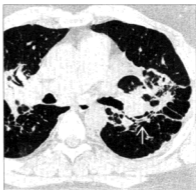
(左) 结节病患者, 横轴位 HRCT 显示过度充气肺野内马赛克灌注 (白直箭头), 代表空气滞留。正常肺实质显示高密度 (白开箭头), 这些异常可能是因为结节病肉芽肿阻塞小气道所致。(右) 结节病患者, 横轴位增强 CT 显示典型的淋巴结受累, 以弥漫的多灶性的低密度结节 (白开箭头) 为特征。



## 结节病, 纤维化

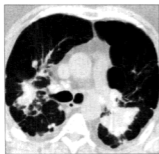


结节病患者, 横轴位 HRCT 显示多灶性结构扭曲区, 其内可见牵引性支气管扩张(黑曲箭头), 仍可见数个淋巴结周围结节(白直箭头)

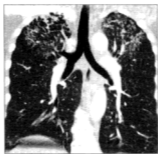


终末期结节病患者, 横轴位 HRCT 显示严重的中央纤维化及结构扭曲, 肿块样的纤维变性(白直箭头)包裹肺门, 可见牵引性支气管扩张。

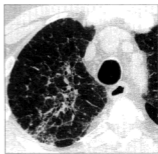
### 鉴别诊断: 纤维化性结节病



复杂沉着病



原发后结核



过敏性肺炎

### 术语

#### 定义

- 美国胸科协会定义
  - 病因不明的多系统肉芽肿疾病; 青中年人受累为主
  - 肺门淋巴结肿大常见, 累及肺、眼睛及皮肤病变
  - 典型的临床及影像表现, 有非干酪样上皮肉芽

肿的组织学依据支持

- 除外其他肉芽肿疾病及局部的肉瘤样反应
- Lofgren 综合征: 双侧肺门淋巴结肿大, 红斑结节, 发热, 关节痛 / 关节炎
- Heerfordt 综合征: 葡萄膜炎, 腮腺炎, 发热
- 冻疮样狼疮: 长期的皮肤硬结, 脸中央部及手紫色的褪色
- 肉芽肿浸润形成; 伴有结节病

## 影像表现

### 总体特征

- 最佳诊断线索:上叶纤维化及结构扭曲为主
- 发病部位:上叶中央肺纤维化
- 形态
  - 结构扭曲
  - 囊样改变
  - 胸膜下蜂窝肺

### CT表现

- 肺
  - 光滑或结节样支气管血管束增粗,沿着肺淋巴管分布
  - 淋巴管周围小结节数量减少,聚集成团块样病变
  - 囊样改变
    - 可表现为囊内软组织,与真菌寄生(足菌病)有关
    - 真正空洞不常见
  - 外周胸膜下蜂窝肺
  - 线样影
- 气道
  - 牵拉性支气管扩张症(中央)
  - 支气管壁增厚及气道狭窄
- 分布
  - 上叶为主
  - 主支气管及上叶支气管后移
    - 继发于上叶后段体积缩小
    - 容积缩小肺门牵拉
  - 中央肺门周围融合的肿块影
- 淋巴结肿大
  - 在CT所有淋巴结
  - 双侧肺门、气管旁、主肺动脉窗、隆突下
  - 少见:前纵隔为主、单侧肺门、后纵隔
  - 不同程度的钙化
    - “蛋壳样”
    - 中央泥沙样或布丁样
  - 与结节病进展期肺表现一样,淋巴结肿大常吸收或减小
- 并发症
  - 肺动脉高压:中央肺动脉增粗,右心室及心房扩张

- 胸膜
  - 胸腔积液 / 胸膜增厚或气胸少见
  - 同侧胸膜增厚;常在真菌球形成之前

### 平片表现

- 平片
  - 表现与CT一样无特异性
  - 结节病的平片分级
    - 0级:正常平片
    - I级:淋巴结肿大,无肺病变
    - II级:淋巴结肿大及肺病变
    - III级:肺病变,无淋巴结肿大
    - IV级:肺纤维化

### 成像推荐

- 最佳成像工具:CT可显示肺病变的特征

## 鉴别诊断

### 硅沉着病

- 进行性块状纤维化
- 不规则融合的肿块
  - 合并空洞及牵拉性支气管扩张
- 瘢痕性肺气肿
- 小的淋巴管周围小结节
- 淋巴结肿大;也可表现为钙化

### 原发后肺结核

- 感染分枝结核杆菌
- 上叶为主;尖段及后段
- 常见空洞,合并细支气管炎
- 上叶结构扭曲、肺门收缩、牵拉性支气管扩张

### 慢性过敏性鼻炎

- 接触史
- 结构扭曲、间隔增厚、蜂窝肺、牵拉性支气管扩张
- 磨玻璃影、小叶中央结节

### 滑石病

- 静脉滥用药物史
- 背景结节,通常为针尖大小
- 进行性块状纤维化,可为高密度

## 病理

### 总体特征

- 总体概述
  - 结节病为排除性诊断
  - 肉芽肿为非特异性表现
- 病因：不详
- 流行病学
  - 非洲-美洲及北欧高患病率
  - 在第一代亲属中患病率更高
  - 结节病更常见于非吸烟人群

### 大体病理及外科特征

- 非特异性间质纤维化、支气管扩张、蜂窝肺

### 镜下特征

- 由于特征性肉芽肿被纤维组织取代，进展期结节病诊断较困难

## 临床

### 临床表现

- 最常见特征 / 症状
  - 非特异性的呼吸困难、干咳、胸痛
  - 症状由轻度到呼吸衰竭
- 其他特征 / 症状
  - 皮肤、眼及淋巴结受累约 30%
  - 临床脾、肝脏、心脏、中枢神经系统、骨及肾受累约 7%
  - 伴有分枝结核杆菌的患者可有咯血
- 实验室异常
  - 血清血管紧张素转化酶(SACE)水平反映了肉芽肿负荷
    - 诊断的敏感性或特异性都不是很好
  - 支气管肺泡灌洗，淋巴细胞数量及 CD4/CD8 比率的评价
    - 为诊断的补充试验
- 肺功能
  - 肺功能异常；平片实质病变的患者更常见
  - 限制性异常；肺容积减少
  - 肺一氧化碳弥散功能(DLCO)为更敏感的参数
  - 肺疾病患者中，多达 50% 的患者气流受阻

- 与 CT 表现的支气管壁增厚、气道狭窄及空气潴留相一致
- 支气管扭曲，伴有呼气流的比率减低
  - $FEV_1$  及  $FEV_1/VC$  减小
- 蜂窝肺伴有限制性病变；肺体积及肺一氧化碳弥散功能(DLCO)减低

### 人口统计学

- 年龄
  - 受累患者多在 40 岁以下
    - 发病率的高峰为 20~29 岁
    - 第二位的较小的高峰：女性 >50 岁
  - 性别：女性发病率略高
  - 种族学：非-美洲，瑞典及丹麦人发病率最高

### 自然病程及预后

- 约 2/3 的患者自行性缓解，大多数在症状出现后第 1 个 2 年内
- 约 30% 的患者为慢性进行性过程
- 结节病的诊断
  - 临床及影像学表现，有活检非干酪样上皮肉芽肿的组织学依据支持
  - 排除其他疾病诊断后，典型的临床综合征 (lofgren 或 heerford)
  - 活检部位
    - 经支气管穿刺活检：建议 4~5 活检部位，更有可能对肺疾病的诊断
    - 支气管内的活检：诊断正确性提高得益于经支气管肺活检
    - 其他活检部位：皮肤、可触及的淋巴结、结膜
- 结节病的预后
  - Lofgren 综合征：预后极好，常自行性缓解
  - 平片分期低，预后较好；多数自行性缓解，平片病灶吸收、消散
  - 预后差：分期高、40 岁后发病、肺外受累、有症状的患者
  - 肺动脉高压，存活率低
  - 在非洲-美洲患者，多呈慢性进行性病变，长期预后较差，复发风险较高

### 治疗

- 皮质激素治疗，用于严重进展性疾病、肺外疾病及有症状的患者
- 免疫抑制剂及细胞毒性药物用于对皮质激素治疗

无效或副作用较大的患者

- 有症状的真菌球
  - 切除局部病灶
  - 支气管动脉栓塞
- 移植肺适用于终末期肺病变
  - 有报道在移植肺内结节病复发

## 诊断备忘

考虑

- 结节病为肺门周围影,范围从肺门延伸至肺外周

影像解释要点

- 上叶结构扭曲为主及纤维化 ± 对称性淋巴结肿大

## 部分参考文献

1. Lynch JP 3rd et al: Pulmonary sarcoidosis. *Semin Respir Crit Care Med.* 28(1):53-74, 2007
2. Koyama T et al: Radiologic manifestations of sarcoidosis in various organs. *Radiographics.* 24(1):87-104, 2004
3. Chiles C: Imaging features of thoracic sarcoidosis. *Semin Roentgenol.* 37(1):82-93, 2002

## 要 点

- 淋巴结“蛋壳样”钙化或泥沙样中央布丁样钙化

术语

- 多系统肉芽肿疾病
- 病因不明
- 青中年人受累为主
- 常累及淋巴结、肺、眼睛及皮肤

影像表现

- 最佳诊断线索:上叶中央部结构扭曲为主,伴有肺体积缩小
- 支气管血管束周围结节聚集肿块,从肺门延伸至肺外周
  - 中央肺门周围融合的肿块影
  - 牵引性支气管扩张为主,可导致肺囊样改变
  - 囊性区域可继发真菌病受累
  - 由于实质病变恶化,典型的淋巴结变小

主要鉴别诊断

- 硅沉着病
- 原发后肺结核
- 慢性过敏性肺炎

病理

- 排除性诊断
- 由于特征性肉芽肿被纤维组织取代,进展期结节病诊断较困难

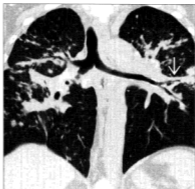
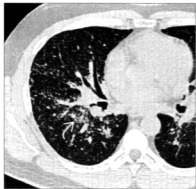
临床

- 预后差
- 由于纤维化、真菌球、出血及肺源性心脏病导致呼吸衰竭



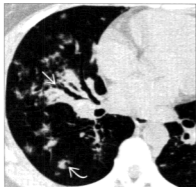
## 图集

## 典型的



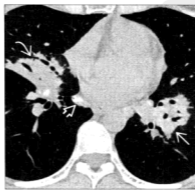
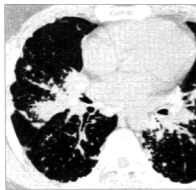
(左)纤维化的结节病患者,横轴位 HRCT 显示中央部位淋巴管周围结节(白曲箭头),代表非干酪样上皮肉芽肿的融合。与肉芽肿反应相同,结节病纤维化好发于上肺野中央部。(右)冠状位平扫 CT 显示双侧肺门淋巴结肿大及中央淋巴管周围结节(白直箭头),注意早期的肺门牵拉,提示形成纤维化。

## 典型的



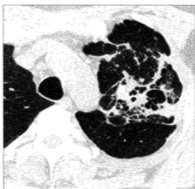
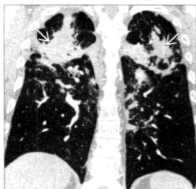
(左)结节病患者,横轴位 HRCT 显示早期的中央肿块样纤维化,包绕近端中叶支气管,并形成牵拉性支气管扩张(白直箭头),多局灶的散在的不规则结节(白曲箭头)代表残留的肉芽肿病变。(右)结节病患者,横轴位 HRCT 显示早期中央结构扭曲,伴有牵拉性支气管扩张(白直箭头),与纤维化相一致。

## 典型的



(左)横轴位 HRCT 显示肿块样软组织包裹双侧肺门,伴有周围卫星灶,为淋巴管周围结节。注意胸膜下结节及气道壁结节增厚,患者有进行性的呼吸困难。(右)横轴位平扫 CT 显示异常软组织(白直箭头)包绕中央支气管,长形软组织(白箭头)从左肺门延伸到肺外周。钙化淋巴结(白开箭头)与慢性结节病相符。

典型的



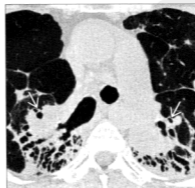
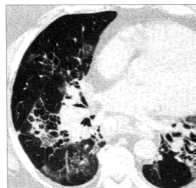
(左)冠状位增强CT显示肿块样纤维化(白直箭头)包绕双侧肺门,导致肺门受牵拉,上叶体积缩小。肿块占据了肺门,使肺门向背侧移位。(右)结节病终末期患者,横轴位HRCT显示左上叶中央部结构扭曲及牵拉性支气管扩张。

典型的



(左)结节病终末期患者,横轴位平扫CT(骨窗)显示肿块样纤维化包绕左上叶支气管。注意钙化淋巴结(白直箭头),与慢性结节病相符。(右)结节病终末期患者,冠状位增强CT显示双侧对称性钙化淋巴结(白直箭头),提示慢性疾病。患者由于较大的甲状腺腺瘤(白曲箭头),对气管产生占位效应,加剧了呼吸困难。

典型的



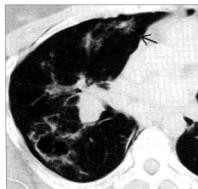
(左)结节病终末期患者,横轴位HRCT显示双侧中央纤维化,伴有牵拉性支气管扩张及软组织肿块包绕右肺门。注意轻度的马赛克灌注,提示小气道病变。(右)结节病终末期患者,横轴位平扫CT显示双侧中央纤维化包绕肺门,双侧肺门向后移位(白直箭头),并伴有邻近明显的双侧牵拉性支气管扩张。

## 典型的



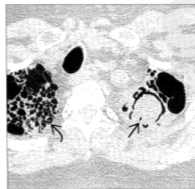
(左) 结节病终末期患者，横轴位增强 CT 显示左肺门上方层面中央纤维化伴牵引性支气管扩张，牵引性支气管扩张的范围延伸到脏层胸膜表面(黑直箭头)。(右) 横轴位 HRCT 显示典型的结节病终末期特征。上叶体积缩小，中央结构扭曲，伴有牵引性支气管扩张(白直箭头)。注意上叶胸膜下蜂窝样改变(黑直箭头)。

## 典型的



(左) 结节病终末期患者，横轴位平扫 CT 显示中央结构扭曲，之后形成自发性气胸(黑直箭头的)。(右) 结节病终末期患者，横轴位 HRCT 显示右基底段蜂窝肺(白直箭头)。注意双下叶大的囊腔(白曲箭头)。这就是所谓的消失肺(肺气肿)。

## 典型的



(左) 冠状位 HRCT 显示结节病终末期特征，双上叶重度纤维化及体积缩小。注意左肺尖的囊腔(黑直箭头)及右邻近膈顶鸟嘴样影(白曲箭头)，为体积缩小所致。(右) 结节病终末期，横轴位 HRCT 显示肺尖段严重纤维化，右肺尖段蜂窝肺(黑曲箭头)。左肺尖段囊性区域腔含有软组织结节，伴有空气新月征(黑直箭头)，与真菌菌相符。

## 系统性硬化病



横轴位平扫 CT 显示外周网状影(白开箭头)伴有蜂窝及胸膜下微小结节(黑直箭头)。食管(白曲箭头)含气扩张提示反流。

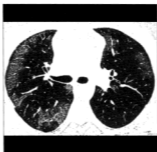


同一患者,横轴位平扫 CT 显示基底段磨玻璃影(白直箭头)及胸膜下增厚的网状影。注意食管远端的气液平(白曲箭头)。

### 鉴别诊断:磨玻璃影



非特异性间质性肺炎



脱屑性间质性肺炎



类风湿关节炎

### 术语

#### 缩略词及同义词

- 硬皮病, 系统性硬化病 (SSc), 进行性系统性硬化病 (PSS)

#### 定义

- 累及多个脏器系统的全身结缔组织病, 包括皮肤、

#### 肺、心脏及肾

- 局限性的皮肤系统性硬化病 (60%)
  - 累及手、前臂、足及面部皮肤
  - 长期雷诺现象
  - CREST 综合征: 钙质沉着病、雷诺现象、食管功能异常、指端硬化、毛细血管扩张
- 弥漫性的皮肤系统性硬化病
  - 急性发病: 雷诺现象, 累及肢端及躯干皮肤
  - 间质性肺疾病常见



- 无皮肤症状的系统性硬皮病(罕见)
  - 间质性肺病,但无皮肤改变

## 影像表现

### 总体特征

- 最佳诊断线索:非特异性间质性肺炎(NSIP)征象+食管扩张
- 发病部位:基底部分支气支气管周围分布

### CT表现

- 个体肺表现
  - 肺纤维化(95%):网状影伴有牵引性支气管扩张
  - 单纯的磨玻璃影或磨玻璃影与网状影混杂
  - 蜂窝样气囊(35%)
  - 胸膜下微小结
    - 假性斑块:胸膜下微小结节融合,宽度<7mm
  - 气囊
    - 中叶及上叶胸膜下为主,直径10~30mm
- 间质性肺病
  - 非特异性间质性肺炎(NSIP)表现(67%)
    - 磨玻璃影(66%)常超过了网状影的范围
    - 牵引性支气管扩张,常与网状影的程度不成比例
    - 蜂窝,不常见(应该提示寻常型间质性肺炎)
    - 支气管血管周围分布
  - 寻常型间质性肺炎(UIP)表现(33%)
    - 网状间质增厚为主,极少的磨玻璃影
    - 蜂窝及牵引性支气管扩张
    - 基底段胸膜下分布
  - NSIP表现与UIP表现可重叠出现
  - 50%患者,肺病变范围常<10%的肺实质
  - 严重程度
    - 轻度:在CT上,范围<20%
    - 重度:在CT上,范围>20%
- 误吸性肺炎
  - 伴有食管运动功能障碍
- 肺出血
  - 与急性肾衰竭有关
- 隐性机械性肺炎
  - 单侧或双侧周围实变影少见,支气管血管周围

### 分布

- 血栓栓塞
  - 由于抗磷脂抗体导致风险增加
- 淋巴结肿大(2%)
  - 间质性肺疾病常见
  - 可有“蛋壳样”钙化(与硅接触史和系统性硬化病有关)
  - 如果短轴径>2cm:考虑潜在恶性病变,特别是支气管肺癌或霍奇金淋巴瘤
- 肺动脉高压(15%)
  - 单纯的或
  - 继发于间质性肺疾病
- 食管
  - 扩张(80%)及空气充填,也可有气液平
- 胸膜
  - 弥漫胸膜增厚(33%),光滑
  - 胸腔积液,不常见(伴有心衰更常见)
- 肌肉(与)骨骼
  - 上部及后外侧部的肋骨受侵(<20%),常见于第2~6肋
  - 锁骨远段受侵(类似于类风湿关节炎)
- 心脏(10%)
  - 心包积液,少量
  - 可有心肌病
- 药物毒性常由于使用治疗系统性硬化病的药物
  - 氨甲蝶呤:间质纤维化或肺肉芽肿肺疾病
  - 非皮质激素抗感染药物及血管紧张素转换酶抑制剂,嗜酸性粒细胞性肺炎
  - 青霉胺:出血

### 平片表现

- 平片
  - 无特异性,异常60%~90%
    - 基底段进行性的细小网状影(“蕾丝样”)到粗糙纤维变性
    - 肺体积减小,有与肺病变不成比例
    - 膈肌升高,由于膈肌萎缩及纤维化所致

### 其他检查表现

- 食管造影
  - 扩张,无蠕动的食管(50%~90%),胃食管反流,胃食管联合开放

## 鉴别诊断

### 特发性肺纤维化

- 无食管扩张或肌肉骨骼的变化
- 间质性肺疾病更明显,蜂窝更常见
- 磨玻璃影少见
- 胸膜下分布为主

### 非特异性间质性肺炎

- 平片表现相同
- 食管不扩张

### 脱屑性间质性肺炎

- 以磨玻璃影为主,伴有散在气囊
- 常见于严重吸烟者
- 无食管扩张或肌肉骨骼改变

### 类风湿关节炎

- 无食管扩张
- 也可见 NSIP 及 UIP 表现
- 对称性关节受侵改变
- 锁骨远段受侵(铅笔征)

### 误吸性肺炎

- 在肺重力依赖区,反复出现的阴影及慢性纤维化
- 已知食管运动功能疾病
- 硬皮病患者,风险较高

## 病理

### 总体特征

- 总体评述
  - 胶原的过量产生及组织中沉积
  - 在皮肤、关节及食管之后,肺是第4位最常受累的器官
- 遗传学:可疑家族易感性及/或环境因素(硅,工业溶剂)
- 病因:
  - 自身抗体 95%,伴有肺疾病
    - 抗着丝点抗体,在限制性疾病更常见,肺动脉高压
    - 抗拓扑异构酶 I (30%) 抗体,更常见于限制

性疾病,早期间质性肺疾病、肺动脉高压

- 流行病学
  - 硬皮病少见 (1.2/100 000)
  - 30% 的患者出现肺病变;尸检中肺病变 70%~100%
- 伴发异常
  - 发展为恶性病变的风险为 2 倍
    - 支气管肺癌,所有细胞类型
    - 乳腺癌
    - 霍奇金淋巴瘤

### 镜下特征

- 无特异性组织学表现

### 分期、分级或分类标准

- 美国风湿病学会标准:硬皮病要求 1 个主要标准或 2 个次要标准
  - 主要标准:邻近掌指关节的皮肤受侵
  - 次要标准:指(趾)硬皮病、虫蚀样瘢痕、指尖毛细血管丛消失、双侧肺基底段纤维化

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状
  - 肺病变常出现在皮肤改变后
    - 最常见的表现:雷诺现象(约 90%)、关节痛、关节炎
    - 呼吸困难(90%)、咳嗽、胸痛、发热、咯血、吞咽困难
- 其他体征/症状
  - 肾病变:高血压(肾危象占 10%)
  - 肺功能检测:限制性通气障碍,伴有弥散力减低
  - 支气管肺泡灌洗:从淋巴细胞肺炎到嗜酸性肺炎不等(50%),不伴有磨玻璃影
  - 硬皮病特征也可见于
    - CREST 综合征,混合型结缔组织病(MCTD)
    - 弥漫性筋膜炎、嗜酸性粒细胞增多及类癌综合征
    - 药物反应,慢性移植后抗宿主反应疾病

### 人口统计学

- 年龄:通常 30~50 岁发病

- 性别:男:女=1:3

### 自然病程及预后

- 肺动脉高压,死亡主要病因,尤其是在限制性疾病中
- 肺疾病:隐匿性及进行性
- 预后差,5年存活率70%;死亡原因常由于误吸性肺炎

### 治疗

- 无特异性治疗

### 诊断备忘

#### 考虑

- 以结节为主或局灶性的磨玻璃影表现的患者应考虑

虑肺癌

### 影像解释要点

- 慢性间质性肺病患者,注意食管是否扩张

### 部分参考文献

1. Goldin JG et al: High-resolution CT scan findings in patients with symptomatic scleroderma-related interstitial lung disease. Chest. 134(2):358-67, 2008
2. Madani G et al: The role of radiology in the management of systemic sclerosis. Clin Radiol. 63(9):959-67, 2008
3. Wells AU: High-resolution computed tomography and scleroderma lung disease. Rheumatology (Oxford). 47 Suppl 5:v59-61, 2008
4. Desai SR et al: CT features of lung disease in patients with systemic sclerosis: comparison with idiopathic pulmonary fibrosis and nonspecific interstitial pneumonia. Radiology. 232(2):560-7, 2004

## 要 点

### 术语

- 累及多个脏器系统的全身结缔组织病,包括皮肤、肺、心脏及肾
  - 局限性皮肤系统性硬化症(60%)
  - 弥漫性皮肤系统性硬化症(40%)

### 影像表现

- 呼吸系统特征
  - 间质性肺病: NSIP 或 UIP 表现可重叠出现
  - 误吸性肺炎
  - 食管: 扩张(80%)及充满气体,也可有气液平面
  - 肺出血
  - 隐源性机化性肺炎
  - 血栓栓塞
  - 淋巴结肿大

- 肺动脉高压
- 药物毒性,由于使用治疗系统性硬化病的常用药物

### 主要鉴别诊断

- 特发性肺纤维化
- 非特异性间质性肺炎
- 类风湿关节炎

### 病理

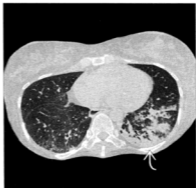
- 自身抗体 95%
- 发展为恶性病变的风险为 2 倍

### 诊断备忘

- 以结节为主或局灶性的磨玻璃影表现的患者应考虑肺癌

图集

典型的



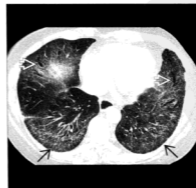
(左) 横轴位 HRCT 显示外周基底段磨玻璃影与增厚的网状影(白直箭头)混合存在,扩张的食管内有少许气体(白曲箭头)。(右) 同一患者,横轴位 HRCT 显示左下叶肺炎急性实变影的形成(白曲箭头),肺炎可能由于误吸和(或)免疫抑制剂所致。

典型的



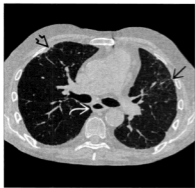
(左) 同一患者,横轴位平扫 CT 骨窗显示硬皮病的特征性的软组织钙化(白开箭头)。(右) 同一患者左手前后位平片,显示屈曲变形,严重的肢端溶骨症(白曲箭头),伴有指尖终端毛细血管丛消失及终末指(趾)端吸收,注意关节间隙狭窄(白直箭头),骨质疏松及软组织钙化(白开箭头)。

典型的



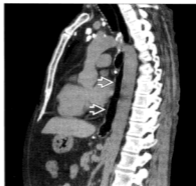
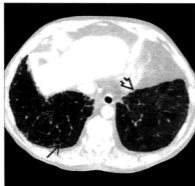
(左) 横轴位 HRCT 显示“蕾丝样”的网状间质增厚(白直箭头),牵引性支气管扩张(白开箭头)与网状影的严重程度不成比例,注意扩张食管内的气液平(黑直箭头)。(右) 同一患者,横轴位 HRCT 显示弥漫的磨玻璃影与网状影混合(黑直箭头)存在,牵引性支气管扩张(白开箭头)与肺病变不成比例,与 NSIP 表现相符。

典型的



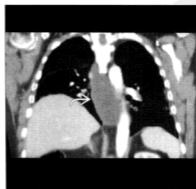
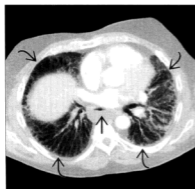
(左)硬皮病患者,横轴位HRCT显示肺外周网状间质增厚(黑直箭头)及假性肿块(黑开箭头),注意由于胃食管的反流引起的食管扩张(白曲箭头)。(右)同一患者,横轴位HRCT显示主肺动脉扩张(白直箭头),提示肺动脉高压。

典型的



(左)横轴位HRCT显示基底段间质增厚(黑直箭头)及磨玻璃影(黑开箭头)。(右)同一患者,矢状位平扫CT显示食管疾病的典型的特征,长段的食管扩张(白开箭头)。食管扩张常由于动力不足及胃食管反流所致,后者与食管和胃交界处扩张有关。

典型的



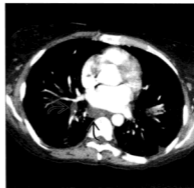
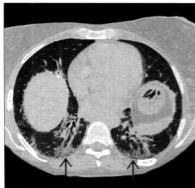
(左)横轴位HRCT显示硬皮病患者牵引性支气管扩张的典型特征,注意严重的舌段、中叶及双下叶支气管扩张(黑曲箭头),食管扩张并液体充填(黑直箭头)。(右)同一患者,冠状位增强CT显示食管长段扩张及液体充填(白直箭头),食管和胃交界处扩张(未显示)。

典型的



(左) 硬皮病患者, 横轴位增强 CT 显示弥漫的小叶状磨玻璃影(白开箭头), 随机分布, 为肺出血所致。(右) 同一患者, 横轴位增强 CT 显示弥漫的小叶状磨玻璃影(白开箭头), 可见一区域有反晕征(白直箭头)表现。随后的数天, 阴影融合(未显示), 患者需气管插管。

典型的



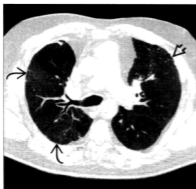
(左) 硬皮病及慢性淋巴细胞性白血病患者, 横轴位 HRCT 显示典型的特征, 基底段支气管血管周围磨玻璃影(黑直箭头)。(右) 同一患者, 横轴位增强 CT 显示右肺门及奇静脉食管隐窝(黑曲箭头)淋巴结肿大。淋巴结肿大可见于硬皮病及间质性肺炎的患者, 该患者淋巴结肿大可能与慢性淋巴细胞性白血病有关。

典型的

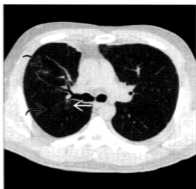


(左) 硬皮病患者, 横轴位增强 CT 显示典型的 UIP 表现: 基底段为主的磨玻璃影(白直箭头), 网状间质增厚及蜂窝(白开箭头)。在严重的弥漫性肺疾病部位, 可见支气管壁增厚及牵引性支气管扩张(白曲箭头)。(右) 同一患者, 矢状位增强 CT 显示肺病变(白开箭头)在基底段分布, 正常肺与异常肺可见明确的分界。

# 类风湿性肺疾病



非特异性间质性肺炎患者,横轴位 HRCT 显示右上叶混合的磨玻璃影(黑曲箭头)及左上叶外周网状间质增厚(黑开箭头)



机化性肺炎患者,横轴位 HRCT 显示支气管周围磨玻璃影(黑曲箭头)及支气管血管束增厚(白直箭头)。

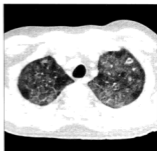
鉴别诊断:类风湿关节炎治疗后的并发症



隐球菌病, Infiximab 治疗



肺毒性, 甲氨蝶呤治疗



脓毒性栓子, Adalimumab 治疗

## 术语

### 缩略词及同义词

- 类风湿关节炎 (RA)

### 定义

- 病因不明的亚急性或慢性的、炎性对称性多关节病

### ○ 胸内疾病有多种表现类型

- 胸膜:胸腔积液
- 肺:弥漫性间质性肺炎、类风湿结节
- 气道:支气管扩张、闭塞性细支气管炎、滤泡性细支气管炎
- 血管:血管炎
- 并发症包括肺炎、脓胸、药物反应、淀粉样变性、肺源性心脏病

## 影像表现

### 总体特征

- 最佳诊断线索:弥漫间质增厚伴锁骨远端侵蚀
- 发病部位
  - 基底段间质性肺疾病
  - 胸腔积液或胸膜增厚为最常见的异常

### CT表现

- 异常占 50%，比肺功能检查(PFTs)更敏感
- 胸膜疾病:类风湿关节炎最常见表现(尸检中, 75%有胸膜病变)
  - 胸腔积液或增厚,纤维胸
  - 胸水
    - 由少量到大量,单侧
    - 一过性、持久或复发
  - 易患脓胸
  - 可伴有心包炎、间质纤维化、间质性肺炎或肺结节
  - 气胸罕见,与空洞性结节有关
- 肺实质病变
  - 间质纤维化:平片 5%, HRCT 30%~40%
    - 基底段分布;少数病例上肺野为主
  - 寻常型间质性肺炎(UIP)表现(40%)
    - 蜂窝样(10%),下叶外周部
    - 网状影 > 磨玻璃影
  - 非特异性间质性肺炎(NSIP)(30%)
    - 磨玻璃影 > 网状影
    - 牵引性支气管扩张与网状影的程度不成比例
    - 基底段支气管血管周围分布,胸膜下很薄的边可不受累
  - 机化性肺炎(8%)
    - 局灶结节实变区
    - 小叶中央结节
- 气道病变
  - 支气管扩张(30%)
    - 柱状,下叶为主
    - 可伴有干燥综合征或使用免疫抑制剂
  - 滤泡性细支气管炎少见;由沿气道的淋巴滤泡增生引起
    - 小叶中央结节(绝大多数约 3mm 左右)
    - 树芽征,薄壁囊肿
  - 限制性细支气管炎表现少见

- 伴有充气过度的马赛克征,呼气相扫描示气体滞留
- 支气管中央肉芽肿病
  - 支气管中央的结节,类似类风湿结节
- 类风湿结节(<5%)
  - 单发或多发,5mm~7cm,数量较少
  - 外周部(胸膜下)
  - 可有空洞(50%);壁厚或薄,光滑
  - 可引起气胸(可为难治性)
  - 钙化少见
  - 胸膜异常及肺结节,如果出现,有助于鉴别 UIP 及 RA 相关的间质性肺疾病(ILP)
  - 类似肿瘤:单个的,圆形或分叶状,胸膜下
  - 与皮下结节相同(常见于肘周围)
- Caplan 综合征:少见;三联症:粉尘接触史,血清学类风湿关节炎及肺实质结节
  - 对粉尘的过敏反应
  - 血清学但无临床表现的类风湿关节炎
  - 伴有煤工肺尘埃沉着症
  - 重新定义包括二氧化硅、石棉、石灰岩、碳
  - 大的圆形结节(0.5~5cm)
  - 结节外周分布
- 肺动脉增粗
  - 肺动脉高压的反应,伴有 UIP 或 NSIP 弥漫性肺疾病或伴有血管炎的患者 50% 可见
- 其他表现
  - 硬化性纵膈炎、心包炎少见
  - 淀粉样变性见于长期病变:结节、间质网状增厚、心脏增大、胸膜心包积液
  - 纵膈淋巴结肿大(20%)
    - 淋巴结肿大,短轴直径常 <2cm

### 平片表现

- 平片:常足以监测疾病的进展,敏感性低于薄层 CT
- 骨骼病变
  - 对称性锁骨损伤(铅笔样锁骨)
  - 侵蚀 3~5 肋的上缘
  - 肋骨头上移(转子囊萎缩或撕裂)
- 胸膜病变
  - 胸膜增厚(20%)或积液
  - 胸腔积液常为慢性
- 类风湿结节
  - 可大量出现、永久或自行吸收,增大及缩小



## 成像推荐

- 最佳成像工具:HRCT 常用于显示疾病的特征表现及范围

## 核医学表现

- PET:类风湿结节;在 PET 可有摄取

## 鉴别诊断

### 总体

- 手平片或锁骨远端的侵蚀表现常用于鉴别 RA 与其他间质性肺疾病

### 肺

- 间质性肺疾病
  - 特发性肺纤维化
    - 平片表现相同
    - HRCT 上,UIP 表现
    - 无骨侵蚀改变
  - 硬皮病
    - 与平片表现相同
    - HRCT 上,NSIP 表现
    - 食管扩张
    - 关节侵蚀改变与类风湿关节炎不同;特征为肢端溶骨症(末端指(趾)骨的溶解吸收)
  - 石棉沉着病
    - 平片表现相同
    - 可有胸膜斑(常钙化)或弥漫胸膜增厚
    - 职业史很重要
    - 无骨侵蚀
  - 隐源性机化性肺炎
    - RA 的表现之一
    - 双侧或单侧、斑片实变影,常见于胸膜下、支气管周围
    - 基底段不规则线样影
    - 无骨侵蚀

## 病理

### 总体特征

- 遗传学:HLA-DR4/DR1 (90%)

- 病因:炎症、免疫、激素及遗传因子可能
- 流行病学
  - 每 10 000 有 3 例
  - 胸内受累男性更常见

### 镜下特征

- 胸膜活检:可见类风湿结节
- 胸腔积液:淋巴细胞、急性中性粒细胞及嗜酸性粒细胞、葡萄糖含量低

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状
  - 炎症的原发部位:滑膜及关节结构
  - 发作,常见于 25~50 岁
  - 隐匿性发病,复发及缓解
- 其他体征/症状:关节外的 RA;更常见于男性,年龄 50~60 岁
- 胸部症状
  - 胸部疾病可在关节炎发病前出现,或在关节炎发病后出现
  - 无症状、或呼吸困难、咳嗽、胸痛、杵状指、咯血、感染、支气管胸膜瘘,气胸
  - 绝大多数有关节炎;风湿因子(RF)阳性(80%)及皮肤结节
  - 胸水
    - 高蛋白、低葡萄糖、低 pH 值、高 LDH、RF 升高、低补体
  - 肺功能检测:各种各样,取决于肺受累的类型

### 人口统计学

- 年龄:任何年龄,但更常见于中年人
- 性别
  - 女性为主(男:女=1:3)
  - 胸膜-肺并发症更常见于男性
  - 类风湿结节:更常见于男性,特别是吸烟者

### 自然病程及预后

- 5 年存活率(40%)
- 死于感染、呼吸衰竭、肺源性心脏病、淀粉样变性
  - 感染是最常见的死亡原因
  - 胸膜病变常见;尸体解剖研究 40%~75% 可见

## 治疗

- 治疗
  - 缓解病变的抗风湿药物
    - 外源性化学物质:金制剂、青霉素、氨甲蝶呤、柳氮磺吡啶
    - 生物制剂:抗-TNF 抗体
- 治疗 RA 的药物可引起间质性肺炎
  - 氨甲蝶呤
    - 可引起亚急性过敏性肺炎
  - 金制剂
    - 支气管中心肺泡阴影
  - 青霉素
  - 闭塞性细支气管炎表现
  - 抗-TNF 抗体
    - 隐匿性结核,狼疮样综合征

## 诊断备忘

## 考虑

- 药物毒性反应可为 RA 弥漫性肺疾病的原因

## 影像解释要点

- 在任何特发性肺纤维化或 NSIP 的患者,评价锁骨改变确定 RA

## 部分参考文献

1. Nannini C et al: Lung disease in rheumatoid arthritis. *Curr Opin Rheumatol.* 20(3):340-6, 2008
2. Brown KK: Rheumatoid lung disease. *Proc Am Thorac Soc.* 4(5):443-8, 2007

## 要 点

## 术语

- 病因不明的亚急性或慢性炎性对称性多关节病
- 胸内疾病有多种表现类型
  - 胸腔积液、弥漫性间质性肺炎、气道病变(支气管扩张、闭塞性细支气管炎、滤泡性细支气管炎)、血管炎、类风湿结节
- 并发症包括肺炎、脓胸、药物反应、淀粉样变性、肺源性心脏病

## 影像诊断

- 对称性锁骨损伤(铅笔样锁骨)
- 胸膜病变:RA 最常见病变(尸检中,75% 有胸膜病变)
- 肺
  - UIP 型(40%)
  - NSIP 型(30%)

- 机化性肺炎(8%)
- 气道病变
  - 支气管扩张(30%)
  - 柱状,下叶为主
- 类风湿结节(<5%)
  - 胸膜异常及肺结节,如果出现,有助于鉴别 UIP 及 RA 相关的间质性肺疾病(ILP)

## 主要鉴别诊断

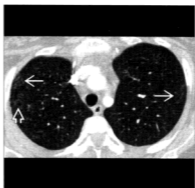
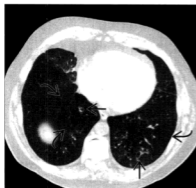
- 特发性肺纤维化
- 硬皮病
- 石棉沉着病

## 诊断备忘

- 在任何特发性肺纤维化或 NSIP 的患者,评价锁骨改变确定 RA

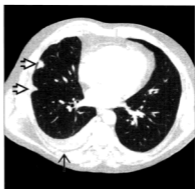
## 图集

## 典型的



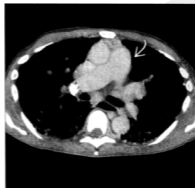
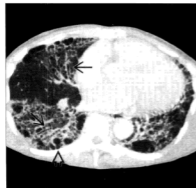
(左)横轴位 HRCT 显示支气管扩张及支气管壁增厚(黑直箭头)。双下叶地图样透亮区(黑曲箭头)提示小气道疾病致气体滞留。(右)类风湿关节炎患者,横轴位增强 CT 显示外周部树芽征(白直箭头),为滤泡性细支气管炎,注意小的含气囊腔(白开箭头)。

## 典型的



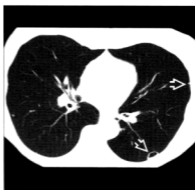
(左)类风湿关节炎患者,横轴位 HRCT 显示间质性肺炎,注意外周网状影(黑直箭头)及轻度蜂窝(黑开箭头)。(右)横轴位增强 CT 显示胸腔积液及右肺中叶外周部类风湿结节(黑开箭头),右侧胸腔积液(黑直箭头)为慢性及渗出性。

## 典型的



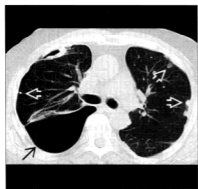
(左)横轴位 HRCT 显示间质纤维化,蜂窝(黑开箭头)及牵引性支气管扩张(黑直箭头)与类风湿关节炎相关。该表现 UIP 比 NSIP 更常见。(右)同一患者,横轴位平扫 CT 显示扩张的主肺动脉(白曲箭头),提示肺源性心脏病继发肺纤维化。

典型的



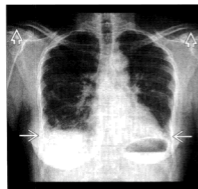
(左)横轴位平扫CT显示胸膜下薄壁小结节(白开箭头)。(右)同一患者,横轴位平扫CT显示另外2个胸膜下小结节(白开箭头),类风湿结节常位于胸膜下,较小,数量较少,壁的厚度可厚或薄。

典型的



(左)横轴位平扫CT显示胸膜下几个结节(白开箭头)及中等量气胸(黑直箭头)。(右)横轴位平扫CT较下层面显示双侧气胸(白直箭头),脏层胸膜增厚,注意另外一个小空洞结节(白开箭头),类风湿结节所致的气胸常为慢性。

典型的



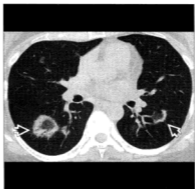
(左)正位平片显示基底间质性肺疾病(白直箭头),鉴别诊断包括特发性肺纤维化、非特异性间质性纤维化、药物毒性反应,石棉沉着病及胶原血管病。锁骨铅笔样征(白开箭头)提示类风湿关节炎。(右)横轴位增强CT显示非特异性间质性肺炎(NSIP)表现,网状影及磨玻璃影(白直箭头),伴有少量蜂窝。

典型的



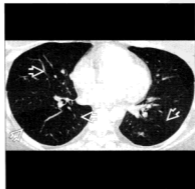
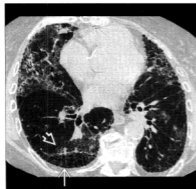
(左) 横轴位 HRCT 显示双下叶体积缩小(白直箭头), 主要异常表现为磨玻璃影为主, 牵拉性支气管扩张(白开箭头)与网状影程度不成比例。(右) 横轴位 HRCT 较低层面显示 NSIP(白开箭头)与网状影多于网状影, 牵拉性支气管扩张(黑直箭头)与网状影程度不成比例。NSIP 是类风湿关节炎肺内反应的表现之一。

典型的



(左) 横轴位 HRCT 显示机化性肺炎的反晕征(白开箭头)。机化性肺炎是与类风湿关节炎相关的表现形式之一。(右) 横轴位 HRCT 较低层面显示局部类圆形实变区, 均可见机化性肺炎的反晕征(白开箭头)。

典型的

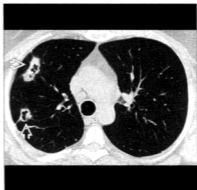


(左) 横轴位 HRCT 显示外周网状影及蜂窝表现(白直箭头), 伴有牵拉性支气管扩张(白开箭头)。UIP 是类风湿关节炎较常见肺内表现之一。(右) 横轴位 HRCT 显示由于支气管阻塞引起的局部低密度区(白开箭头)。该表现为类风湿关节炎肺内较少见表现之一。

## 类风湿渐进性坏死性结节



横轴位平扫 CT 显示类风湿关节炎, 多发实性的(黑曲箭头)及伴有空洞的白开箭头)肺结节。



同一患者, 横轴位平扫 CT 显示类风湿渐进性坏死性结节, 较大的外周空洞结节, 壁厚薄不均(白开箭头)。

### 鉴别诊断: 结节



组织胞浆菌病



支气管肺癌



隐源性机化性肺炎

### 术语

#### 缩略词及同义词

- 类风湿关节炎 (RA)
- Caplan 综合征, 类风湿性肺尘埃沉着症

#### 定义

- 不明原因的亚急性或慢性多关节病

### 影像表现

#### 总体特征

- 最佳诊断线索: 类风湿关节炎患者, 长期胸腔积液及肺结节
- 发病部位: 外周胸膜下
- 大小: 大小不等, 直径常 <1cm
- 形态: 实性或空洞结节

## CT表现

- 类风湿结节 (<5% 可见)
  - 形态
    - 孤立或多发, 0.5~7cm, 数量少
    - 常界限清晰
    - 类似肿瘤, 散在, 类圆形或分叶
    - 很少钙化
    - 与皮下结节相同 (常见于肘周围)
  - 空洞 (50%)
    - 厚或薄壁, 壁光滑
    - 可含有坏死性肺球状物或少见的真菌球
    - 可引起气胸 (可引起难治性气胸)
  - 分布
    - 外周 (胸膜下)
  - 演变
    - 增大或缩小
- Caplan 综合征: 少见
  - 对粉尘的过敏反应
  - 与煤工肺尘埃沉着症有关
  - 重新定义包括二氧化硅, 石棉, 石灰岩, 碳
  - 大的类圆形结节 (0.5-5cm), 可见空洞
  - 与硅沉着病结节或结核结节难以区别
  - 结节外周分布
  - 血清学检查阳性但无临床症状的类风湿关节炎
- 其他伴发的胸膜肺异常
  - 胸膜病变
    - RA 最常见的异常表现
    - 纤维胸引起胸腔积液或胸膜增厚
    - 胸腔积液: 从少量到大量
    - 胸腔积液常为单侧, 一过性, 持续性, 或复发性
    - 可伴有类风湿结节及皮下结节
    - 如果出现胸膜异常及肺结节, 有助于鉴别 RA 相关的间质性肺疾病
- 间质性肺炎及纤维化
  - 最常见的肺部异常表现 (30%~40%)
  - 非特异性间质性肺炎或寻常型间质性肺炎
- 隐源性机化性肺炎表现
  - 磨玻璃影, 结节, 支气管血管束分布
- 气道病变
  - 支气管扩张, 滤泡性细支气管炎, 限制性细支气管炎

## 平片表现

- 结节可批量出现, 持续或自行吸收, 增大或缩小
- 监测可采用系列平片
  - 新结节的形成
  - 结节稳定或吸收
  - 进展: 结节的大小或数量增大, 增多, 空洞形成
  - 胸膜, 肺并发症的形成

## 成像推荐

- 最佳成像工具: HRCT 常用于显示疾病的特征表现及范围

## 核医学表现

- 在 PET, RA 结节可摄取

## 鉴别诊断

### 感染

- 由于免疫抑制治疗, RA 感染的风险增加
- 肿瘤坏死因子及阻滞疗法 (抗-TNF)
  - Infliximab, 依那西普, 阿达木单抗

### 结核

- 经过抗-TNF 治疗的患者中, 最常见感染性肉芽肿
- 隐匿病变的复活, 结核分枝杆菌及非结核性分枝杆菌感染
- 经过抗-TNF 治疗的患者, 25% 可播散

### 组织胞浆菌病

- 第二位最可能的肉芽肿感染
- 隐匿感染的复活

### 其他的真菌感染

- 念珠菌病, 曲霉病及隐球菌病

### 细菌性肺炎

- 使用抗-TNF 治疗后患细菌性肺炎的风险比使用氨甲蝶呤治疗后高 4 倍

### 肺癌

- 伴有弥漫性间质性肺纤维化的 RA 患者风险增

- 高,包括不吸烟者
- 结节增大应高度可疑

### 转移

- 增大的孤立结节或多发结节
- 实性或空洞性
- 恶性病史,尤其是有鳞状细胞癌或肉瘤组织学依据

### 淀粉样结节

- 继发淀粉样变性,可见于 RA
- 单发,多发,大小不等,可钙化
- 淋巴结肿大,由于淀粉样变累及淋巴结

### 隐性性机化性肺炎(COP)

- 可与 RA 有关,隐匿感染,或药物反应
- 结节与渐进性坏死性结节表现相似
- 无空洞
- 皮质激素治疗有效

### 肺的渐进性坏死性结节

- 也可见于克罗恩病,溃疡性结肠炎

## 病理

### 总体特征

- 总体评述:不明原因的亚急性或慢性炎性多关节病
- 病因:炎症、免疫、激素及遗传因素可能
- 流行病学:胸部受累,男性更常见
- 伴发异常:手平片或锁骨远端的侵蚀表现常用于鉴别 RA 与其他间质性肺疾病

### 镜下特征

- 结节与皮下结节一致
  - 肉芽肿包括巨噬细胞、淋巴细胞、血浆细胞及核坏死的组织细胞聚集一起
- 胸膜活检:可见类风湿结节

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状:结节、常无症状

### • 胸部症状

- 胸部病变可在关节炎前出现,或在关节炎后出现
  - 风湿结节可在关节炎前出现
- 并发症包括气胸、液气胸、支气管胸膜瘘、无菌性脓胸及咯血
- 大多数有关节炎,类风湿因子阳性(RF)(80%)及皮肤结节

### 人口统计学

- 年龄:任何年龄,但中年人更常见
- 性别:
  - RA 在女性中发病是男性的 3 倍
  - 关节外的 RA,男性更多见,50-60 岁
  - 类风湿结节:男性常见,特别是吸烟者

### 自然病程及预后

- 结节:少见
  - 常伴有重度病变及皮下结节
- 诊断:细针穿刺活检可诊断
  - 视频辅助的胸腔镜手术
  - 开胸活检,很少使用

### 治疗

- 治疗方法:皮质激素、免疫抑制剂

## 诊断备忘

### 考虑

- 在开始使用免疫抑制剂前,应除外结节为感染引起
- 在使用免疫抑制剂治疗期间,如果结节形成,应除外感染原因
  - 结核,见于使用抗-TNF 治疗的患者

## 部分参考文献

1. Mori S et al: Comparison of pulmonary abnormalities on high-resolution computed tomography in patients with early versus longstanding rheumatoid arthritis. *J Rheumatol.* 35(8):1513-21, 2008
2. Calatayud J et al: Nodular pulmonary amyloidosis in a patient with rheumatoid arthritis. *Clin Rheumatol.* 26(10):1797-8, 2007
3. Lee HK et al: Histopathologic pattern and clinical features of rheumatoid arthritis-associated interstitial lung disease. *Chest.* 127(6):2019-27, 2005
4. Zrour SH et al: Correlations between high-resolution



- computed tomography of the chest and clinical function in patients with rheumatoid arthritis. Prospective study in 75 patients. *Joint Bone Spine*. 72(1):41-7, 2005
5. Biederer J et al: Correlation between HRCT findings, pulmonary function tests and bronchoalveolar lavage cytology in interstitial lung disease associated with rheumatoid arthritis. *Eur Radiol*. 14(2):272-80, 2004
  6. Kitamura A et al: Rheumatoid arthritis with diffuse pulmonary rheumatoid nodules. *Pathol Int*. 54(10):798-802, 2004
  7. Terasaki H et al: Respiratory symptoms in rheumatoid arthritis: relation between high resolution CT findings and functional impairment. *Radiat Med*. 22(3):179-85, 2004
  8. Yoshinouchi T et al: Nonspecific interstitial pneumonia pattern as pulmonary involvement of rheumatoid arthritis. *Rheumatol Int*. 2004
  9. Arakawa H et al: Computed tomography findings of Caplan syndrome. *J Comput Assist Tomogr*. 27(5):758-60, 2003
  10. Sanjeevi A et al: Necrobiotic nodules: a rare pulmonary manifestation of Crohn's disease. *Am J Gastroenterol*. 98(4):941-3, 2003
  11. Dawson JK et al: Predictors of progression of HRCT diagnosed fibrosing alveolitis in patients with rheumatoid arthritis. *Ann Rheum Dis*. 61(6):517-21, 2002
  12. Dawson JK et al: Fibrosing alveolitis in patients with rheumatoid arthritis as assessed by high resolution computed tomography, chest radiography, and pulmonary function tests. *Thorax*. 56(8):622-7, 2001
  13. Walters MN et al: Pleuropulmonary necrobiotic rheumatoid nodules. A review and clinicopathological study of six patients. *Med J Aust*. 144(12):648-51, 1986
  14. Jones JS: An account of pleural effusions, pulmonary nodules and cavities attributable to rheumatoid disease. *Br J Dis Chest*. 72(1):39-56, 1978

## 要 点

### 术语

- 不明原因的亚急性或慢性炎性多关节炎

### 影像诊断

- 类风湿结节 (<5% 可见)
  - 孤立或多发, 0.5~7cm, 数量少
  - 外周(胸膜下)
  - 空洞(50%)
  - 可含有坏死性肺球状物或少见的霉菌球
  - 可引起气胸(可引起难治性气胸)
  - 增大及缩小
- Caplan 综合征
  - 对粉尘的过敏性反应
  - 与煤工尘肺有关
  - 大的类圆形结节(0.5~5cm), 可见空洞
- PET: RA 结节有摄取

### 主要鉴别诊断

- 肺结核
- 组织胞浆菌病
- 转移
- 淀粉样结节

### 病理

- 结节与皮下结节相同

### 临床

- 类风湿结节: 男性常见, 尤其是吸烟者

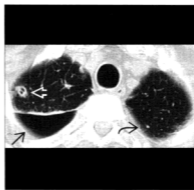
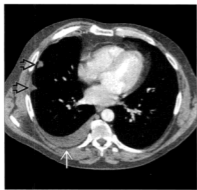
### 诊断备忘

- 在开始使用免疫抑制剂前, 应除外结节为感染引起



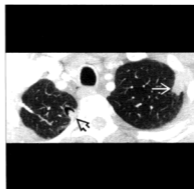
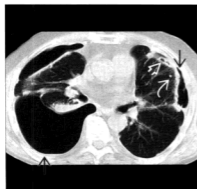
图集

典型的



(左)横轴位增强 CT 显示同一患者右侧慢性渗出性胸腔积液(白直箭头),类风湿渐进性坏死性结节无钙化(黑开箭头)。(右)横轴位平扫 CT 显示小的外周部实性结节(黑曲箭头)及空洞结节(白开箭头)。右侧气胸(黑直箭头)是由于空洞结节破裂气体进入胸膜腔所致。

典型的



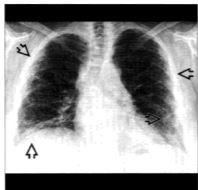
(左)横轴位平扫 CT 显示同一患者,外周分布的小的实性结节(白开箭头),双侧气胸(黑直箭头)。(右)横轴位增强 CT 显示胸膜下实性结节(白直箭头)及空洞结节(黑开箭头)。空洞病变的碎片代表坏死的肺组织或真菌球。

典型的



(左)横轴位增强 CT 显示右中叶外周分布的小实性类风湿结节(黑开箭头)。(右)横轴位增强 CT 显示同一患者,胸膜下多发的空洞结节(白开箭头)。胸内引流管(白曲箭头)置于右侧气胸内。

## 多发性肌炎 - 皮肌炎



正位平片显示多发性肌炎非特异性间质性肺炎，注意弥漫性外周间质增厚(黑开箭头)。



横轴位HRCT胸膜下磨玻璃影及网状影(白开箭头)，牵拉性支气管扩张与网状影不成比例。注意多发性肌炎-皮肌炎的NSIP表现。

### 鉴别诊断:磨玻璃密度



药物毒性



过敏性肺炎



类风湿关节炎

### 术语

#### 缩略词及同义词

- 多发性肌炎-皮肌炎(PM-DM)、皮肌炎-多发性肌炎(DM-PM)、皮肤多发性肌炎(DPM)
- 非特异性间质性肺炎(NSIP)、隐源性机化性肺炎

(COP)、寻常型间质性肺炎(UIP)、弥漫性肺泡损伤(DAD)

#### 定义

- 多发性肌炎:自身免疫性炎性肌病(四肢近侧肌及颈前肌群)
- 皮肌炎:多发性肌炎+皮疹

## 影像表现

### 总体特征

- 最佳诊断线索
  - 伴有肌无力患者的肺部病变
    - 提示：膈肌抬高及亚段肺不张

### CT表现

- 无特异性，基于以下某种组织学表现为主的多种表现形式：NSIP, UIP, COP, DAD
  - 误吸常见，可单独存在引起肺部疾病或与其他表现相重叠
  - 通气不足也常见，可导致肺不张（盘状或长线样）
- 分布与各自的表现相类似，主要累及肺基底部分
- NSIP
  - 沿支气管血管周围分布：磨玻璃影 > 网状影
  - 牵拉性支气管扩张与网状影不成比例
- UIP
  - 网状影及蜂窝在胸膜下分布
  - 牵拉性支气管扩张
- COP
  - 胸膜下局灶实变区
  - 反晕征
- DAD
  - 急性弥漫磨玻璃影，常伴有牵拉性支气管扩张
- 治疗
  - 磨玻璃影，实变可吸收
- 胸外表现
  - 在皮肌炎，皮肤或皮下钙化
  - 多发性肌炎营养不良性肌肉钙化，不常见
- 其他
  - 恶性肿瘤发病率增高，特别是肺癌

### 平片表现

- 平片 10% 可正常
- 肺体积缩小
  - 一侧膈肌升高，由于呼吸肌无力所致，肺膨胀不全
- 肺
  - 无特异性的对称性的、基底部分实质网状影，可进展为蜂窝（少见见）
  - 误吸

- 表现多种多样，误吸的肺段，阴影增大或缩小，最终导致纤维化

- 软组织钙化
  - 常见于骨隆起部之上
  - 年轻患者较多见

### 透视表现

- 食管造影
  - 主要累及食管上段，可引起反流或误吸
  - 吞咽研究用于对进食评价
  - 晚期，由于狭窄或瘢痕形成导致梗阻

### MR表现

- 全身 turbo STIR 有助于显示软组织的炎症负荷
- 肌肉系统
  - 由于炎症、水肿、瘢痕引起信号强度异常
  - 对称性受累
    - 下肢近端肌带，早期
    - 进展到上肢近端肌带、颈屈肌、咽肌
    - 面肌通常不受累
  - 影像可用于指导肌肉活检

### 成像推荐

- 最佳成像工具
  - CT：通过显示肺受累的范围、疾病发展的慢性过程及对治疗的反应来评价受累患者的预后
  - MR 成像用于显示肌肉受累的区域

## 鉴别诊断

### 非特异性间质性肺炎

- 在 PM-DM NSIP 常见
- 无肌肉受侵或皮疹

### 隐源性机化性肺炎

- 在 PM-DM COP 常见
- 无肌肉受侵或皮疹

### 特发性肺纤维化

- UIP 型，见于 PM-DM
- 年龄较大，无肌肉受侵或皮疹

## 硬皮病

- NSIP 型常见
- 无肌肉受侵或皮疹
- 食管扩张常见,而 PM-DM 少见

## 药物毒性

- 有用药史
- 常为化疗药物(博来霉素、环磷酰胺、亚硝基胍等)
- 可导致任何表现,见于 PM-DM

## 病理

### 总体特征

- 总体评述
  - 胸部受累
    - 误吸性肺炎(15%~20%)继发于咽肌无力
    - 肺部病变(15%~30%)继发于 NSIP、UIP、COP、DAD
    - 通气不足(<5%)继发于呼吸肌无力
- 病因
  - 推测可能为自身免疫性疾病,继发于细胞免疫缺陷
  - 最有可能为基因易感个体出现病毒感染
- 流行病学:每年每 1 000 000 人中有 5~10 例新发 PM-DM 病例

### 镜下特征

- 组织学对预后有意义,并且与临床表现相一致
- 通常有 4 种组织病理学类型
  - NSIP,最常见
    - 细胞型常对治疗敏感,与急性-亚急性肺部病变的表现相符
    - 纤维型对治疗不敏感,与亚急性慢性表现相符
  - 隐源性机化性肺炎 COP
    - 常对治疗敏感,与肺部表现的急性-亚急性发作相符
  - 寻常型间质性肺炎 UIP
    - 治疗反应差,与慢性表现相符
  - 弥漫性肺泡损伤 DAD
    - 预后非常差,与急性表现相符

## 临床

### 表现

- 最常见体征/症状
  - 在间质性肺疾病与肌肉或皮肤表现程度之间未建立相关性
  - 肺部表现 5%~50%
    - 先于肌肉或皮肤的病变有 33%
  - 间质性肺疾病表现,以下 3 种类型之一
    - 急性-亚急性:发热、快速进行性的呼吸困难、肺浸润及低氧血症,在病变发作的 1 个月内
    - 慢性:隐匿性发作的呼吸困难、干咳、体重减轻
    - 无症状:平片异常或肺功能检测:肺一氧化氮弥散功能(DLCO)降低,而无呼吸系统症状
  - 由于肌病引起的肺表现
    - 无法最大限度的吸气导致坠积性肺炎
    - 肺膨胀不全,继发于支气管黏液堵塞
    - 肺功能检测限制性功能低下
    - 高碳酸血症性呼吸衰竭的发生 <5%
    - 继发于咽及食管肌病的误吸性肺炎,在 15%~20%
- 其他体征/症状
  - 多发性肌炎
    - 亚急性到急性发作,近端肌肉无力及肌痛,通常面肌不受累
    - 66% 的肌无力是无痛性的
  - 皮肤炎
    - 紫罗兰色、淡紫色皮疹,在上眼睑的前缘
    - Gottron 征:指关节背面的蓝红色斑块
  - 心脏异常 70%,可先于皮肤及肌肉病变约 3 年
    - 扩张性心脏病、充血性心力衰竭
    - 房性或室性心律失常、传导阻滞
  - 实验室表现
    - 血清肌酐激酶增加
    - 血清抗-Jo1 抗体抑制细胞氨基-t-RNA 合成酶)25%~35%
    - 血清 ANA 阳性 30%
- 人口统计学
  - 年龄:任何年龄,30~60 岁最常见

- 性别:受累的女性为男性的2倍
- 种族学:非洲-美洲更常见,是其他地区的3-5倍

### 自然病程及预后

- 肺受累,明显影响了生存率
- 诊断间质性肺炎后的生存率范围:1年70%~85%,5年35%~75%,10年44%~85%
- 更利于预后好的预测因素
  - 年轻时(<50岁)出现,急性-亚急性发病
  - 组织学表现COP或NSIP,细胞型为主
- 预后差的预测因素
  - 呼吸功能迅速衰退

- DAD的组织学表现
- 最常见死亡原因呼吸衰竭
- 心血管并发症、癌症也是常见的死亡原因

### 治疗

- 免疫抑制剂:环磷酰胺或皮质激素

## 部分参考文献

1. Devaraj A et al: Computed tomographic imaging in connective tissue diseases. Semin Respir Crit Care Med. 28(4):389-97, 2007

## 要 点

### 术语

- 多发性肌炎:自身免疫性炎性肌病(四肢近侧肌及颈前肌群)
- 皮炎:多发性肌炎+皮疹

### 影像表现

- 无特异性,基于以下某种组织学表现为主的多种表现形式:NSIP,UIP,COP,DAD
- 常有误吸,可单独存在引起肺部疾病与其他表现相重叠
- 也常见通气不足,可导致肺不张(盘状或长线样)
- 分布与各自的表现相类似,主要累及肺基底部
- 多发性肌炎的营养不良性肌肉钙化

- 皮炎累及皮肤或皮下钙化
- 全身turbo STIR有助于显示软组织炎症负荷

### 主要鉴别诊断

- 非特异性间质性肺炎
- 隐源性机化性肺炎
- 特发性肺纤维化
- 硬皮病

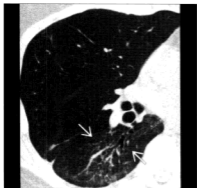
### 临床

- 在间质性肺疾病与肌肉或皮肤表现程度之间未建立相关性
- 多发性肌炎:66%无痛性肌无力
- 皮炎:紫罗兰色、淡紫色皮疹,在上眼睑的前缘



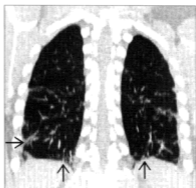
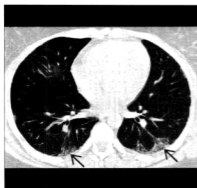
## 图集

## 典型的



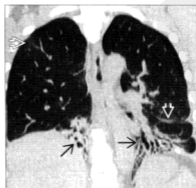
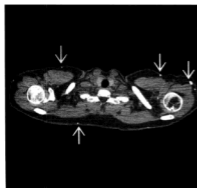
(左) 横轴位 HRCT 显示 NSIP 型的支气管周围纤维化(白直箭头), 注意下叶体积明显缩小。(右) 左肘骨前后位平片显示典型的皮肤炎 X 线特征, 注意软组织钙化(白直箭头)及明显的肌肉萎缩(白开箭头)。

## 典型的



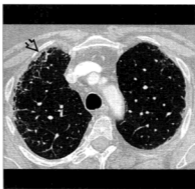
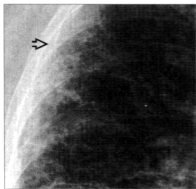
(左) 横轴位 HRCT 显示皮炎肌炎患者, 注意外周楔形的、磨玻璃影及线样影(黑直箭头), 下叶重力依赖区更严重。(右) 冠状位 HRCT MIP 重建显示下叶线样影分布(黑直箭头), 线样影可能继发于膨胀不全或纤维化。

## 典型的



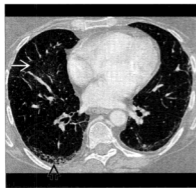
(左) 横轴位平扫 CT 显示皮炎肌炎皮下钙化的典型的 CT 特征, 注意较多的皮下钙化(白直箭头)。(右) 另一多发皮炎肌炎患者, 冠状位 HRCT 显示散在的磨玻璃影(白开箭头)及支气管扩张(黑直箭头), 注意 NSIP 表现。

典型的



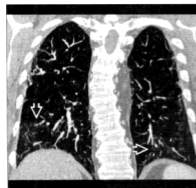
(左)右上肺放大的正位平片显示非特异性的外周网状影(黑开箭头)。(右)横轴位增强 CT 显示右上肺胸膜下网状影及蜂窝(黑开箭头)。

典型的



(左)横轴位增强 CT 较低层面显示磨玻璃影(白直箭头)及胸膜下磨玻璃影(黑开箭头)。(右)多发性肌炎患者,无痛性肩部肌肉乏力,横轴位增强 CT 较低层面显示磨玻璃影(黑开箭头)及牵引性支气管扩张。

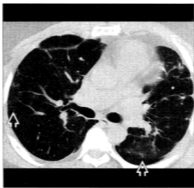
典型的



(左)多发性肌炎患者,冠状位 HRCT MIP 重建显示外周部及沿支气管血管束分布的磨玻璃影(白开箭头)。(右)矢状位 HRCT MIP 重建显示肺体积缩小,横膈升高,注意多发性肌炎患者的胸膜下磨玻璃影(白开箭头)。



典型的



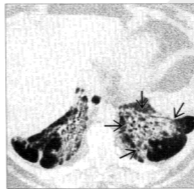
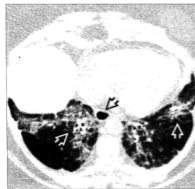
(左) 通过上叶的横轴位 HRCT 显示少量的磨玻璃影(白开箭头)。(右) 横轴位 HRCT 隆突水平较低层面显示磨玻璃影范围增大(白开箭头)。

典型的



(左) 通过下叶的横轴位 HRCT 显示右肺中叶实变影(白曲箭头)及左下叶的磨玻璃影(白开箭头)。(右) 通过肋膈角的横轴位 HRCT 显示下叶明显的牵拉性支气管扩张(黑直箭头)。该多发性肌炎患者肺内表现以基底段为主。

典型的



(左) 横轴位 HRCT 显示下叶沿支气管血管束分布的磨玻璃影及网状影(白开箭头), 食管轻度扩张(白曲箭头)。(右) 横轴位 HRCT 显示沿支气管血管束分布的磨玻璃影及牵拉性支气管扩张(黑直箭头), 为皮肌炎患者。

## Erdheim-Chester 病



Erdheim-Chester 病患者累及胸膜和肺,横轴位 HRCT 显示右半侧胸廓后部胸膜光滑增厚(白开箭头)。



横轴位 HRCT 显示弥漫性间隔增厚(白开箭头),约 1/3 的 Erdheim-Chester 病患者有肺部表现。

### 鉴别诊断:间质性肺疾病



朗格汉斯肉芽肿病



癌性淋巴管炎



心源性水肿

### 术语

#### 缩略词及同义词

- 多骨硬化性组织细胞增生症

#### 定义

- 不明起源的非朗格汉斯细胞组织细胞增生症,主要侵犯长骨

- 50% 有骨格外表现

- 33% 有肺部表现

### 影像表现

#### 总体特征

- 最佳诊断线索:三联症:骨硬化性病灶,肾周包围绕,胸膜或弥漫性小叶间隔间质性肺病

- 发病部位
  - 肺和胸膜
    - 脏层胸膜及叶间裂光滑增厚,常双侧且相对对称
    - 小叶间隔光滑增厚,常见于与增厚脏层胸膜结合处
    - 小叶中央结节为主
  - 骨
    - 双侧对称性的干骺端及骨干硬化,尤其是长骨(骨骺不受累);实际上为该病的特征性表现
  - 肾周
    - 肾周脂肪被软组织取代,软组织边缘非常清晰,与周围脂肪分界清楚
    - 双侧对称
  - 主动脉周围
    - 环状增厚及非闭塞
    - 常累及长段的主动脉,从升主动脉到髂动脉分叉(“主动脉外套”)
    - MR可鉴别主动脉壁与围绕外膜周围的软组织
  - 心脏
    - 可见于心内膜、心肌或心包
    - 心包最常受侵犯,由于光滑的软组织增厚或渗出所致
    - 心肌病变常累及心房壁,与其他受累的器官相反,受侵犯的心房壁不均匀,常产生局部肿块

## CT表现

- 肺
  - 淋巴管表现
    - 光滑小叶间隔增厚
    - 光滑的胸膜增厚,延伸到叶间裂 ± 胸腔积液
  - 小叶中央结节及支气管血管束增粗
  - 马赛克磨玻璃影(可能继发于气道或动脉狭窄,由于组织细胞浸润所致)
- 胸膜
  - 双侧相对对称性胸膜增厚,也可明显增厚
- 心血管
  - 心包增厚或心包积液,最常见
  - 全心增大
    - 心肌受累可引起局部包块
  - 软组织增厚包绕主动脉及大血管(“外套”)

- 光滑均匀的增厚包绕长段血管
- 骨
  - 椎体骨质硬化
  - 肋骨受累少见
- 腹膜后
  - 软组织包绕肾周,取代了肾周脂肪
- 乳腺:双侧增大,不均匀组织扩展
- 纵隔:无淋巴结肿大

## 平片表现

- 弥漫间质增厚,伴有明显的间隔线(90%)
  - 全肺均匀或易累及上叶或下叶
- 轻到中度胸腔积液(66%)
- 全心增大

## 成像推荐

- 最佳成像工具:CT能较好的检出及显示肺、胸膜、主动脉及骨骼的病变特征

## 鉴别诊断

### 心脏

- 充血性心力衰竭(CHF)
  - 心脏增大、胸膜增厚及间隔增厚等合并存在,类似CHF
  - CHF对利尿剂及影响肌力的治疗有效;Enlheim-Chester(EC)则无效果

### 肺

- 水肿
  - 也可有光滑间隔增厚
  - 水肿严重区常在重力依从区分布
- 结节病
  - 也可有淋巴管型;但是,间隔增厚常为结节样,沿支气管血管束分布为主
  - EC淋巴结肿大少见
  - 结节病胸膜受累少见
- 癌性淋巴管炎
  - 间隔增厚常为结节样,分布常不对称:一叶或一侧肺可不受累
- 静脉闭塞性疾病
  - 间隔增厚相似,但中央肺动脉扩张,而EC无此表现

- 弥漫性肺淋巴管肌瘤
  - 间隔表现类似,但支气管血管束增粗,且纵隔脂肪消失
  - 胸膜增厚,由于胸腔积液所致,而不像 EC 为软组织

### 胸膜

- 与石棉相关的胸膜疾病
  - 常钙化,EC 不会有钙化
  - 常不对称,这一点与 EC 相反
- 恶性间皮细胞瘤
  - 常单侧、分叶状,但不光滑、且半侧胸廓缩小

### 主动脉增粗

- 大动脉炎
  - 大动脉炎不累及肾周间隙,主动脉总是受累
  - 大动脉炎不累及胸膜或肺
  - EC 常较广泛,包绕整个主动脉

### 朗格汉斯细胞肉芽肿病 (LCG)

- 也为组织细胞疾病,肉芽肿特征为有朗格汉斯细胞
- 三联症:下丘脑、骨及肺部疾病
  - 下丘脑受累,与 EC 相同
  - LCG 骨:边缘锐利、界限清晰的溶骨性病变
    - EC 骨:硬化性病变;但是,有 10% 为溶骨性病变
  - LCG 肺:小叶中央结节及以上肺野为主的囊
    - EC 肺:间隔光滑,且胸膜增厚
  - 仅 EC 伴有主动脉周围及肾周围受累
- LCG 与 EC 可共存,提示共同的组织细胞干细胞株
- EC 与吸烟无关

### 腹膜后

- 腹膜后纤维化 (RF)
  - 与 EC 不一样,不累及肾周间隙
  - EC 环形包绕主动脉,RF 不累及主动脉后壁
  - RF 可累及下腔静脉,而 EC 不侵犯下腔静脉
  - RF 可导致肾积水,由于输尿管闭塞所致;而 EC 不累及输尿管

## 病理

### 总体特征

- 遗传学:非家族性
- 病因:不明
- 流行病学
  - 组织细胞分 2 型
    - 巨噬细胞-单核细胞-Kupffer 细胞株引起 EC
    - 朗格汉斯细胞-树突细胞株引起朗格汉斯细胞组织细胞增生病 (Hand-Schuller-Christian 病, Letterer-Siwe 病及肺的朗格汉斯细胞肉芽肿病)

### 大体病理及外科特征

- 趋向于胸膜、肾周、血管周围及脑膜组织病变
- 在长骨、胸膜、肾周及肺部的病变对称是规律

### 镜下特征

- 炎症细胞及纤维化引起淋巴管扩张
  - 炎症细胞包括大的泡沫状组织细胞、淋巴细胞、散在的浆细胞及 Touton 巨细胞
    - 肉芽肿描述少
    - 电子显微镜:无 Birbeck 颗粒 (LCG 可见)
    - CD68 染色阳性、S-100 染色可阳性 (LCG 阳性恒定)
    - CD1a 染色阴性 (LCG 阳性恒定)
    - 无伸入运动
  - 纤维化为典型的细微的原纤维发育为成熟胶原而无成纤维细胞的增殖

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征 / 症状
  - 咳嗽及呼吸困难慢性起病
  - 疾病的平片证据常先于临床症状
  - 肺功能测试
    - 中度受限
    - 弥散力降低
- 其他体征 / 症状

- 骨病变常无症状(60%)
  - 轻度连续的关节周围痛
  - 最常见于下肢
- 由于累及下丘脑或神经垂体引起尿崩症(20%)
- 由于眶后肌锥内包块引起眼球突出(15%)
  - 无痛、对称
- 肾脏受累可导致肾衰竭(15%)
- 皮肤黄瘤,尤其是眼睑(10%)

### 人口统计学

- 年龄:>40岁
- 性别:无性别差异

### 自然病程及预后

- 缓慢进行性疾病,预后取决于骨外疾病的程度
- 胸膜-肺受累对发病率及死亡率有明显影响,3年存活率66%

### 治疗

- 皮质激素
- 长春新碱及相关的化疗
- 对局部包块可放疗

### 诊断备忘

#### 影像解释要点

- 对称性的肾周包绕,弥漫的主动脉壁增厚及骨硬化为该病的特征性表现

### 部分参考文献

1. Dion E et al: Imaging of thoracoabdominal involvement in Erdheim-Chester disease. AJR Am J Roentgenol. 183(5):1253-60, 2004

## 要 点

### 术语

- 不明起源的非朗格汉斯细胞组织细胞增生症,主要侵犯长骨
- 33%有肺部表现

### 影像诊断

- 最佳诊断线索:三联症:骨硬化性病灶,肾周围包绕,胸膜或弥漫性小叶间隔间质性肺病
- 双侧对称性的干骺端及骨干硬化,尤其是长骨(骨骺不受累);实际上为该病的特征性表现
- 淋巴管表现
  - 小叶间隔光滑增厚
  - 胸膜及叶间裂光滑增厚 ± 胸腔积液
- 软组织增厚包绕主动脉及大血管(“外套”)

- 软组织包绕肾周,取代了肾周脂肪

### 主要鉴别诊断

- 充血性心力衰竭(CHF)
- 朗格汉斯细胞肉芽肿(LCG)
  - LCG与EC可共存,提示共同的组织细胞干细胞株
- 结节病

### 病理

- 在长骨、胸膜、肾周及肺部的病变对称是规律

### 临床

- 胸膜-肺受累对发病率及死亡率有明显影响,3年生存率66%

图集

典型的



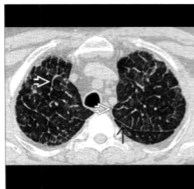
【左】横轴位增强 CT 显示对称性的肾周浸润(白直箭头)及腹主动脉环形增厚(白曲箭头)。【右】横轴位增强 CT 显示双侧肾周包绕(白直箭头), 注意软组织与周围脂肪间的界线清晰, 可见主动脉壁增厚(白曲箭头)。

典型的



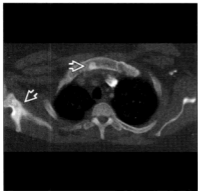
【左】横轴位平扫 CT 显示双侧胸膜增厚(白直箭头), 累及脏层胸膜及壁层胸膜。注意右侧少量胸腔积液。【右】横轴位平扫 CT 显示双侧胸膜增厚及胸腔积液(白直箭头), 诊断为累及胸膜及肾的 Erdheim-Chester 病, 引起进行性呼吸困难。

典型的



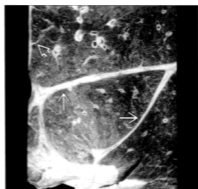
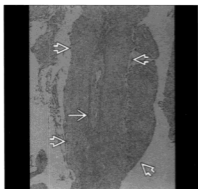
【左】横轴位 HRCT 显示弥漫光滑的间隔增厚(白开箭头)及磨玻璃影, 斜裂增厚(黑直箭头)。【右】横轴位 HRCT 显示下叶间隔增厚(黑开箭头), 较上叶轻, 双斜裂均增厚(白直箭头)。

## 典型的



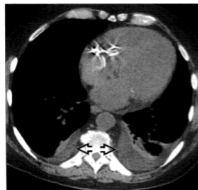
(左)横轴位HRCT骨窗显示肩胛骨及胸骨局部硬化(白开箭头)。(右)横轴位HRCT显示椎体局部硬化(白开箭头)。诊断为Erdheim-Chester病,累及肺及骨。

## 典型的



(左)镜下病理,低倍视野显示组织细胞的炎症细胞明显浸润(白开箭头)。(右)大体病理,切面显示叶间裂明显光滑增厚(白直箭头)及外周间隔增厚(白开箭头),为Erdheim-Chester病所致。

## 典型的



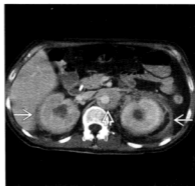
(左)横轴位平扫CT显示双侧胸腔积液(黑开箭头)而不是胸膜增厚。(右)横轴位平扫CT较低层面显示内侧团块样的肾周浸润(白直箭头)。

典型的



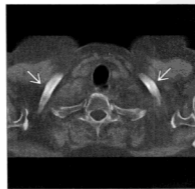
(左)冠状位平扫CT重建显示肾周肿块,部分含有脂肪(白直箭头)。(右)同一患者,横轴位增强CT显示主动脉壁增厚(白曲箭头)。诊断为 Erdheim-Chester 病累及胸膜、肾及主动脉。

典型的



(左)横轴位平扫CT显示主动脉管壁环形增厚(白开箭头),双侧胸膜增厚(白曲箭头)。(右)横轴位平扫CT较低层面显示环形成对称性的肾周包绕(白直箭头)及下段主动脉壁连续性的增厚(白开箭头)。诊断为 Erdheim-Chester 病累及胸膜、肾及主动脉。

典型的



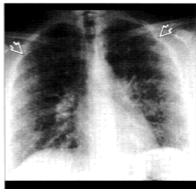
(左)横轴位平扫CT显示锁骨于骺端区域对称性的硬化(白直箭头),不累及骨骺区。(右)横轴位平扫CT显示双侧锁骨体对称性硬化(白直箭头),为 Erdheim-Chester 病患者,骨为最常受累的脏器。



## 急性嗜酸性粒细胞性肺炎



横轴位 HRCT 显示弥漫性光滑的间隔增厚(白开箭头)及磨玻璃影(白直箭头),随机分布,注意双侧胸腔积液(白曲箭头)。

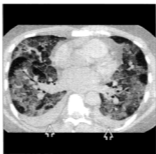


正位平片显示弥漫的间质增厚(白开箭头),注意心脏大小及肺门血管正常,AEP 类似急性肺水肿。

## 鉴别诊断:急性嗜酸性粒细胞性肺炎



心源性水肿



急性间质性肺炎



Churg-Strauss 综合征

## 术语

## 缩略词及同义词

- 急性嗜酸性粒细胞性肺炎(AEP),单纯性嗜酸性粒细胞浸润症(Löffler 综合征),伴有嗜酸性粒细胞增多的肺浸润(PIE)

## 定义

- 特发性的急性发热病变,且伴有快速的呼吸衰竭

发作,由于嗜酸性粒细胞增多所致

- 常无外周血的嗜酸性粒细胞增多

## 影像表现

## 总体特征

- 最佳诊断线索
  - 影像表现非常类似心源性肺水肿
  - 双侧胸腔积液的出现有助于与其他嗜酸性粒细

胞性肺疾病相鉴别,后者与急性嗜酸性粒细胞性肺炎相似

- 发病部位:随机分布,从上到下及水平面上

### CT表现

- 与心源性水肿表现相同
- 形态
  - 磨玻璃影最常见(100%)
    - 可有碎石路征或马赛克灌注表现
  - 间隔增厚、光滑(90%)
  - 实变(55%)
  - 小叶中央结节,边缘模糊(30%)
  - 支气管血管束增厚(66%)
- 分布
  - 磨玻璃影常沿支气管血管束分布
  - 从上至下
    - 随机(60%)最常见
    - 下肺野(20%)
    - 上肺野(15%)
  - 水平面
    - 随机(60%)
    - 外周(30%)
    - 中央(5%)
- 胸膜
  - 胸腔积液(80%),几乎总为双侧(95%)
  - 少量到中等量
- 无以下伴发表现
  - 淋巴结肿大
  - 心包积液

### 平片表现

- 平片
  - 类似心源性肺水肿的表现
    - 最早表现:间隔线(Kerley B)及网状影
    - 迅速进展(数小时至数天)到广泛的双侧磨玻璃影及融合的实变影
    - 双侧少量胸腔积液,常见
    - 心脏大小常正常

### 成像推荐

- 最佳成像工具:平片常能满足诊断及随访

## 鉴别诊断

### 心源性水肿

- 根据影像标准,难以与AEP鉴别
  - AEP心脏大小正常
  - 肺水肿常随重力依赖区分布,而AEP随机分布

### 急性间质性肺炎和急性呼吸窘迫综合征

- 早期渗出期可类似AEP
- 后期机化期表现为实质扭曲,不见于AEP

### 其他引起嗜酸性粒细胞性肺炎的原因

- 药物性嗜酸性粒细胞性肺疾病
  - 皮疹较AEP更常见
  - CT表现几乎相同
    - 药物反应,实变>磨玻璃影
    - 药物性,外周分布更常见
    - 药物性,上叶分布更常见
    - 双侧胸腔积液少见
  - 普通药
    - 抗生素:氨苄西林及青霉素
    - 非甾体类抗炎药物及阿司匹林
    - 治疗炎性肠病的药物:柳氮磺吡啶
    - 吸入非治疗药物:包括卡因及海洛因
    - 最常见的化疗药:氨甲蝶呤
- 寄生虫感染
  - 患有嗜酸性粒细胞性疾病的患者,需要排除
  - 常见的寄生虫
    - (人)蛔虫
    - 粪类圆线虫
    - 十二指肠钩虫
- 变应性支气管肺曲霉病
  - 中央支气管扩张,在上叶更显著
  - 哮喘常见
- Churg-Strauss综合征
  - 双侧胸腔积液比AEP更少见
  - 系统性疾病(AEP无)
    - 神经病变更常见
    - 鼻窦病变更常见

- 嗜酸性粒细胞增多综合征
  - 系统性疾病(AEP无)
    - 多器官受累,特别是心脏
  - 持续的嗜酸性粒细胞增多>6个月
  - 嗜酸性粒细胞计数常 $>1.5 \times 10^9$
  - 平片上一过性实变影
- 慢性嗜酸性粒细胞性肺炎
  - 复合症状隐匿,常出现在诊断前1个月
  - 上叶外周出现实变影应该与AEP鉴别
  - 激素间断治疗后常复发

### 弥漫性肺泡出血

- 平片异常表现相同
- 常贫血(AEP不常见)
- 常有肾疾病史
- 无胸腔积液,可与AEP鉴别

## 病理

### 总体特征

- 总体评述:嗜酸性粒细胞源于骨髓;当释放到循环系统时,维持13~18小时
- 病因
  - 发病机制尚不清楚,但可以推测它代表了吸入不明抗原后的过敏反应
    - 可能与其最近开始吸烟有关
    - 鉴于吸烟的高发生率,而AEP少见,因此吸烟不可能是单一的激发因素
    - 纽约城市消防员发生为急性AEP的1例报导,该患者2001年9月11日在世贸中心被袭击后,在营救工作的过程中严重的接触了世贸中心倒塌的尘土
    - 提出假设:开始吸烟或接触其他环境因素可引起过敏反应
  - 鉴别继发于药物反应、真菌或寄生虫感染所致的嗜酸性粒细胞反应很重要
- 流行病学
  - 发病率:每年每100 000有9人
    - 基于在军队服役人员中的研究

### 镜下特征

- 伴有弥漫性肺泡损伤的嗜酸性粒细胞性肺炎

## 分期、分级或分类标准

- 诊断标准包括
  - 急性发热疾病持续时间 $<1$ 个月(常 $<7$ 天)
  - 低氧血症
  - 影像检查示弥漫磨玻璃影、网状影及实变影
  - 支气管肺泡灌洗液中嗜酸性粒细胞比例 $>25\%$ 
    - 真菌、寄生虫或其他的感染的染色必须是阴性
  - 皮质激素治疗后迅速且完全有效,停止后不会复发

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状
  - AEP
    - 急性发热(常高热)起病及迅速引起呼吸急促
    - 肌痛50%
    - 胸膜炎性胸痛75%
  - 近期常有密切的呼吸接触史
- 其他体征/症状
  - 支气管肺泡灌洗(BAL)诊断性试验的选择
    - 嗜酸性粒细胞增多,无真菌/感染因素的检出,仔细的询问服药史有可能避免不必要的肺活检
  - 实验室数据
    - 支气管肺泡灌洗,嗜酸性粒细胞明显增高: $>25\%$ ,(正常 $<1\%$ )
    - 病变发生时,周围嗜酸性粒细胞计数常正常,病变进展,可升高
  - 肺功能测试:弥散能力降低及限制型表现

### 人口统计学

- 年龄:AEP常见于年轻人,平均年龄29岁
- 性别:无性别差异

### 自然病程及预后

- 激素治疗数天后快速吸收(常在一周内完全吸收)
- AEP可伴有不稳定的血流动力学
  - 但是,在文献中仅有1例真性的血流动力学休克报导
  - 无多器官衰竭(在ARDS可见)

## 治疗

- 皮质激素治疗快速有效,有时在第1次给药数小时内起效
  - 可自行性吸收
- 约2/3的患者需要机械性通气
- 复发少见

## 诊断备忘

## 考虑

- 如果患者可疑流体静力型肺水肿,对利尿剂无效,应考虑AEP
- 要考虑嗜酸性肺疾病的特定原因如药物、寄生虫感染及真菌感染

## 影像解释要点

- AEP类似肺水肿

## 部分参考文献

1. Jeong YJ et al: Eosinophilic lung diseases: a clinical, radiologic, and pathologic overview. *Radiographics*. 27(3):617-37; discussion 637-9, 2007
2. Lynch DA et al: Idiopathic interstitial pneumonias: CT features. *Radiology*. 236(1):10-21, 2005
3. Phillit F et al: Idiopathic acute eosinophilic pneumonia: a study of 22 patients. *Am J Respir Crit Care Med*. 166(9):1235-9, 2002
4. Rom WN et al: Acute eosinophilic pneumonia in a New York City firefighter exposed to World Trade Center dust. *Am J Respir Crit Care Med*. 166(6):797-800, 2002
5. Johkoh T et al: Eosinophilic lung diseases: diagnostic accuracy of thin-section CT in 111 patients. *Radiology*. 216(3):773-80, 2000

## 要 点

## 术语

- 特发性的急性发热病变,且伴有快速的呼吸衰竭发作,由于肺嗜酸性粒细胞增多所致
  - 常无外周血的嗜酸性粒细胞增多

## 影像表现

- 影像表现非常类似心源性肺水肿
- 磨玻璃影最常见(100%)
- 间隔增厚、光滑(90%)
- 随机分布,从上到下及水平面上
- 胸腔积液(80%),几乎总为双侧(95%)

## 主要鉴别诊断

- 心源性水肿

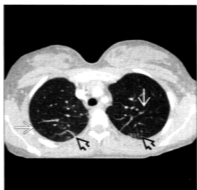
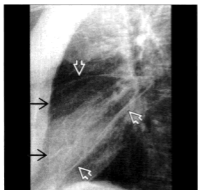
- 药物性嗜酸性粒细胞性肺疾病
- 寄生虫感染
- Churg-Strauss 综合征

## 病理

- 发病机制尚不清楚,但可以推测它代表对吸入不明抗原后的过敏反应
- 诊断标准包括
  - 急性发热疾病持续时间 <1个月(常 <7天)
  - 低氧血症
  - 影像检查示弥漫磨玻璃影、网状影及实变影
  - BAL中的嗜酸性粒细胞比例 >25%
  - 真菌、寄生虫或其他感染的染色必须是阴性
  - 皮质激素治疗后迅速且完全有效,停药后不会复发

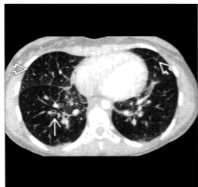
## 图集

## 典型的



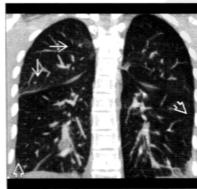
(左)侧位平片显示较多的Kerley B线(黑直箭头)及光滑的叶间裂增厚(白开箭头)。(右)横轴位增强CT显示光滑的间隔增厚(黑开箭头)及浅淡的磨玻璃影(白直箭头)。

## 典型的



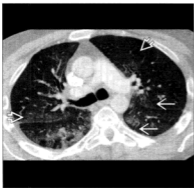
(左)横轴位增强CT显示弥漫性小叶间隔增厚(白开箭头)及支气管壁增厚(白直箭头)。无胸腔积液,在AEP少见。(右)冠状位增强CT重建显示特征性的小叶间隔光滑增厚(白开箭头)及斑片状磨玻璃影(白直箭头),而心源性肺水肿典型的表现为重力依赖区分布。

## 典型的



(左)横轴位增强CT显示双下叶弥漫性小叶间隔光滑增厚(白开箭头),也可见双侧少量的胸腔积液(黑曲箭头),利尿剂治疗无效。(右)冠状位增强CT重建显示光滑的小叶间隔增厚(白开箭头)及斑片状磨玻璃影(白直箭头),为AEP患者。

典型的



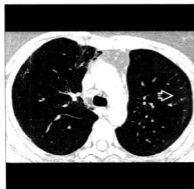
(左)横轴位增强CT显示弥漫的磨玻璃影(白开箭头)及光滑的小叶间隔增厚(白直箭头),注意无淋巴结肿大及胸腔积液。中央及重力分布的磨玻璃影提示心源性肺水肿。如果患者对利尿剂治疗无效,应考虑AEP。(右)横轴位HRCT,4天后显示服用皮质激素后明显吸收。

典型的



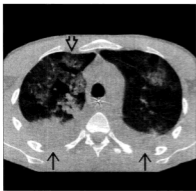
(左)横轴位增强CT显示弥漫的磨玻璃影(白直箭头)及光滑的小叶间隔增厚(白开箭头),所谓的碎石路征。(右)横轴位增强CT显示以弥漫的磨玻璃影为主(白直箭头),伴有光滑的小叶间隔增厚及支气管壁增厚(白开箭头)。短期出现高热应怀疑AEP,而不是心源性肺水肿。

典型的



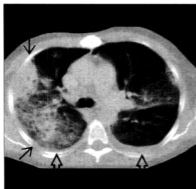
(左)横轴位HRCT显示外周模糊的磨玻璃影(白开箭头)。(右)药物引起的嗜酸性粒细胞增多反应患者,横轴位HRCT显示磨玻璃影及小叶间隔增厚(黑直箭头),碎石路征。

## 典型的



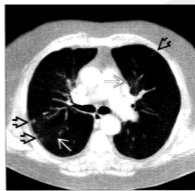
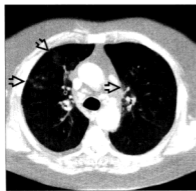
(左)横轴位 HRCT 显示随机分布的多灶性磨玻璃影(黑开箭头),注意双侧中等到大量的胸腔积液(黑直箭头)。(右)横轴位 HRCT 显示小叶中央的磨玻璃影(黑开箭头)及中等量的双侧胸腔积液(黑直箭头)。为急性嗜酸性粒细胞性肺炎患者。

## 典型的



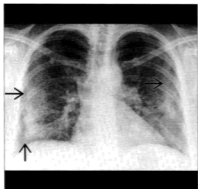
(左)横轴位平扫 CT 显示混合的实变及磨玻璃影(黑直箭头),右肺比左肺严重。也可见双侧少量的胸腔积液(黑开箭头)。(右)横轴位 HRCT 显示受累肺无特异表现(白直箭头),双侧少量的胸腔积液(白开箭头),为 AEP 患者,灌洗液显示嗜酸性粒细胞增多。

## 典型的

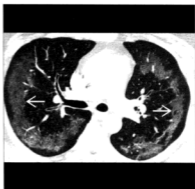


(左)长期慢性嗜酸性粒细胞性肺炎患者,横轴位平扫 CT 显示局部磨玻璃影(黑开箭头)。(右)横轴位平扫 CT 显示结节周围磨玻璃密度晕征(黑开箭头)及淡淡的磨玻璃影(白直箭头)。患者患有系统性疾病,诊断为高嗜酸性粒细胞综合征。

## 慢性嗜酸性粒细胞性肺炎

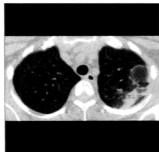


正位平片显示弥漫外周均匀的实变影,胸膜下未累及(黑直箭头),典型的慢性嗜酸性粒细胞性肺炎。

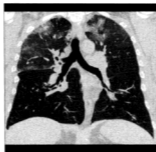


横轴位增强 CT 显示胸膜下未累及,双肺外周磨玻璃影(白直箭头)。服用类固醇后 24 小时,弥漫肺病变消失。

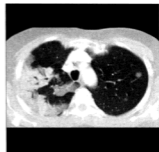
### 鉴别诊断:慢性嗜酸性粒细胞性肺炎



隐源性机化性肺炎



Churg-Strauss 综合征



细支气管肺泡细胞癌

### 术语

#### 缩略词及同义词

- 慢性嗜酸性粒细胞性肺炎 (CEP)

#### 定义

- 特发性的慢性病变,其特征为肺泡内充满混合的炎症细胞浸润,含有大量的嗜酸性粒细胞

### 影像表现

#### 总体特征

- 最佳诊断线索:长期上叶外周实变影(影像为肺水肿负相)
- 发病部位:上叶中外带(外 2/3)分布
- 形态学:实变影为主,常混有磨玻璃影



## CT 表现

- 形态学
  - 实变影, 均匀(100%)
  - 磨玻璃影(90%)
    - 这些表现常混合存在(实变 > 磨玻璃影)
    - 碎石路征(8%)
  - 结节影(40%)(局部实变影)
  - 间隔增厚(20%)
  - 少见
    - 空洞
    - 肺气肿(通常为不吸烟患者)
- 分布
  - 双侧(75%)
  - 从上到下
    - 上肺野(40%)
    - 下肺野(20%)
    - 随机(40%)
  - 水平位
    - 外周(85%)
    - 随机(15%)
    - 中央(0%)
- 伴发表现
  - 胸腔积液, 少量(10%)
  - 纵隔淋巴结肿大(短轴直径 < 2cm)(10%)
- 演变
  - 游走性实变影(同时在不同肺区域此消彼长)(25%)
  - 早期(病程 < 1 月)实变趋向外周
  - 晚期(病程 > 1 月)实变成为斑片影, 且肺边缘不受累
  - 吸收(或自然演变)倾向于从肺实变影的外侧向内侧
    - 肺最后吸收的部位是外周实变影的内缘, 遗留下与胸壁平行的带状或线状实变影(“一缕烟”)
  - 复发: 同样的部位, 同样的大小, 同样的形状

## 平片表现

- 平片: 典型的: 双侧, 无肺段分布, 上叶外周对称性分布的实变影(25%~50%的病例)

## 成像推荐

- 最佳成像工具

- 平片常能满足最初的评价及随访
- 对平片缺乏典型的分布的病例, CT 有助于评价
  - 外周特征性分布, CT(85%~100%)比平片(60%)更易检出

## 鉴别诊断

## 原发性机化性肺炎(COP)

- 影像表现相同
- 分布
  - 在支气管周围/支气管血管周围的分布, 比 CEP 更常见
  - 均为外周分布, 但 COP 为下叶, CEP 为上叶
- 形态学
  - COP 更可能有结节或肿块或网状影为主
  - COP 更常见支气管扩张
  - CEP 反晕征少见
- 类固醇治疗有效, 但比 CEP 吸收慢; 在间断治疗后也易于复发
- 与 CEP 不同, 不伴有外周嗜酸性粒细胞增多
  - 支气管肺泡灌洗(BAL)液常显示淋巴细胞为主

## 单纯性嗜酸性粒细胞浸润症(Löffler 综合征)

- 游走性阴影数天后出现/消失
- 阴影可外周分布
- 常为自限性

## Churg-Strauss 综合征

- 系统性症状: 哮喘、皮肤病变、周围神经系统病变
- 外周实变影, 较 CEP 少

## 社区获得性肺炎

- 在临床或平片怀疑 CEP 之前, 患者通常进行肺炎治疗
- 血白细胞分类及痰培养很重要

## 细支气管肺泡癌

- 影像表现可相同
- 实变影不会改善, 可继续恶化
- 不伴有嗜酸性粒细胞增多

## 结节病

- 可偶尔类似 CEP, 以外周分布为主

- 不伴有嗜酸性粒细胞增多
- 结节(小叶中央,支气管血管周围更常见)
- 肺泡结节病有大的肿块样实变区,也常位于上叶

### 肺梗死

- 外周分布,类似CEP,但与CEP相比,梗死多分散,较少融合
- 下叶为主,常呈楔形

### 肺泡蛋白沉着症

- 显示为慢性实变
- 中央分布,无外周分布
- 最常见碎石路征

## 病理

### 总体特征

- 总体评述
  - 嗜酸性粒细胞来源于骨髓,一过性半衰期为18小时
- 病因
  - 发病机制尚不清楚,但可以推测它代表了吸入不明抗原后的过敏反应
    - 50%的患者有哮喘史或遗传性过敏症
    - 90%的患者不吸烟(吸烟也许有保护性)
  - 除外药物反应或寄生虫感染引起的嗜酸性粒细胞反应很重要
- 流行病学:在美国<200 000人患CEP
- 伴发异常
  - 可先于类风湿关节炎出现
  - 可伴有皮肤T淋巴细胞瘤
  - 可发生于乳腺癌放射治疗后

### 大体病理及外科特征

- 支气管肺泡灌洗液及外周血中几乎均有嗜酸性粒细胞数增多

### 镜下特征

- 肺泡液内为炎性细胞浸润,以嗜酸性粒细胞为主
  - 水肿性肺泡间隔
  - 嗜酸性粒细胞性小脓肿常见
- 轻度的炎性浸润也可见于血管周围间隙
- 支气管改变提示合并存在哮喘

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状
  - 起病隐匿,发热(常夜间发热),乏力不适、体重减轻、呼吸困难及干咳
    - 哮喘(50%),慢性鼻窦炎(20%)
    - 不吸烟者(90%)
    - 咯血及胸痛少见
    - 暴发型比急性嗜酸性粒细胞性肺炎少见得多
  - 诊断前,症状平均持续7.7个月
- 其他体征/症状
  - 实验室数据
    - 常见血嗜酸性粒细胞增多(90%),即使没有也不能排除诊断
    - 支气管肺泡灌洗液中嗜酸性粒细胞数增多(>25%),常>40%
  - 肺功能测试
    - 阻塞型(33%)
    - 限制型(33%)
    - 正常(33%)
- 临床特点
  - 在外周血嗜酸性粒细胞增多检出之前,临床或放射学常不怀疑CEP诊断
  - 在确诊CEP前,临床常怀疑肺炎,并进行了治疗(多次)
  - 支气管肺泡灌洗液中检出嗜酸性粒细胞增多对疑难病例有帮助
  - 肺活检很少提示诊断

### 人口统计学

- 年龄:发病高峰50岁,但范围较广(18-80岁)
- 性别:男:女=1:2

### 自然病程及预后

- 诊断前,症状常出现数月
- 皮质激素治疗后疗效迅速且显著
- 皮质激素停药后,多数患者复发(80%)

### 治疗

- <10%可自行吸收
- 皮质激素治疗迅速起效
  - 1周吸收(70%)

- 一旦皮质激素逐渐减量,极易复发
  - 4年内(50%)
  - 6年内(70%)
  - 10年内(80%)
  - 可要求延长治疗:数月或数年

## 诊断备忘

### 考虑

- 与胸壁平行的外周带状或线样影

### 影像解释要点

- 复习多次旧的影像资料常提示诊断:长期缓慢进

展的实变影,数周或数月无变化

## 部分参考文献

1. Katz U et al: Pulmonary eosinophilia. Clin Rev Allergy Immunol. 34(3):367-71, 2008
2. Alam M et al: Chronic eosinophilic pneumonia: a review. South Med J. 100(1):49-53, 2007
3. Jeong YJ et al: Eosinophilic lung diseases: a clinical, radiologic, and pathologic overview. Radiographics. 27(3):617-37; discussion 637-9, 2007
4. Wechsler ME: Pulmonary eosinophilic syndromes. Immunol Allergy Clin North Am. 27(3):477-92, 2007
5. Silva CI et al: Asthma and associated conditions: high-resolution CT and pathologic findings. AJR Am J Roentgenol. 183(3):817-24, 2004
6. Wubbel C et al: Chronic eosinophilic pneumonia: a case report and national survey. Chest. 123(5):1763-6, 2003

## 要点

### 术语

- 特异性的慢性病变,其特征为肺泡内充满混合的炎症细胞浸润,含有大量的嗜酸性粒细胞

### 影像诊断

- 长期的上叶外周实变影(影像为肺水肿负相)(25%)
- 实变,均匀(100%)
- 上肺野(40%)
- 外周(85%)
- 吸收(或自然演变)倾向于从肺实变影的外侧向内侧
- 复发:同样的部位,同样的大小,同样的形状

### 主要鉴别诊断

- 隐原性机源性肺炎

- 单纯性肺嗜酸性粒细胞浸润(Löffler综合征)
- Churg-Strauss综合征

### 病理

- 发病机制尚不清楚,但可以推测它代表对不明抗原的过敏反应
- 50%的患者有哮喘史或遗传性过敏症
- 90%的患者不吸烟

### 临床

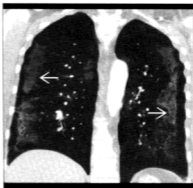
- 诊断前,症状平均持续7.7个月
- 常见血嗜酸性粒细胞增多(90%),虽然没有也不能排除诊断
- 皮质激素停药后,多数患者复发(80%)

### 诊断备忘

- 与胸壁平行的外周部带状或线样影

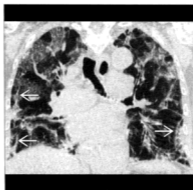
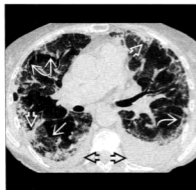
图集

典型的



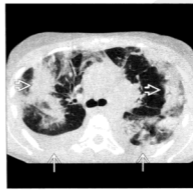
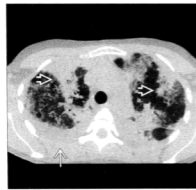
(左)冠状位增强 CT MIP 重建显示弥漫的外周磨玻璃影且胸膜下未累及(白直箭头),与胸壁平行呈带状影。(右)冠状位增强 CT MinIP 重建显示弥漫性外周磨玻璃影(白直箭头)且胸膜下未累及,注意肺病变锐利的外缘。

典型的



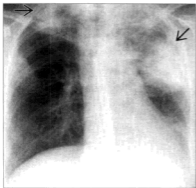
(左)横轴位 HRCT 显示外周磨玻璃影(白直箭头)及实变影(白开箭头),伴有胸膜下线(白曲箭头),也可见双侧胸腔积液(黑开箭头)。(右)冠状位 HRCT 重建显示线样带状影,与胸壁平行(白直箭头),磨玻璃影以上叶为主,为慢性嗜酸性粒细胞性肺炎患者。

典型的



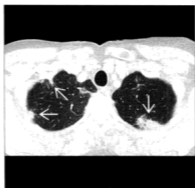
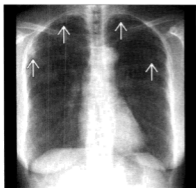
(左)横轴位平扫 CT 显示上叶外周为主的实变影(白开箭头),可见右侧少量的胸腔积液(白直箭头)。(右)横轴位平扫 CT 显示外周非肺段分布的实变影(白开箭头)及双侧少量的胸腔积液(白直箭头)。上叶外周实变影是慢性嗜酸性粒细胞性肺炎的特征。

典型的



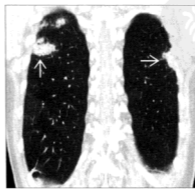
(左)正位平片显示左上叶及右上肺尖外周均匀的实变影(黑直箭头),鉴别诊断包括隐源性机化性肺炎。(右)横轴位 HRCT 显示上叶外周磨玻璃影与实变影混合存在(白直箭头),注意左侧胸膜下清晰(黑开箭头),为慢性嗜酸性粒细胞性肺炎患者。

典型的



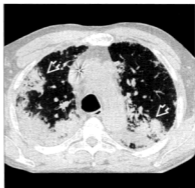
(左)正位平片提示上肺外周出现的阴影(白直箭头)。(右)横轴位增强 CT 证实有实变影(白直箭头),且为上叶外周的实变影。血内嗜酸性粒细胞增高,可诊断为慢性嗜酸性粒细胞性肺炎。

典型的



(左)横轴位增强 CT 显示上叶外周实变区(白直箭头)。(右)慢性嗜酸性粒细胞性肺炎患者,冠状位增强 CT 重建显示上叶外周分布的实变影(白直箭头)。

典型的



【左】横轴位 HRCT 显示多灶性非肺段分布的外周实变影(白开箭头),注意左侧胸膜下清晰(黑直箭头)。(右)横轴位 HRCT 显示密度均匀的非肺段分布的外周致密实变影(白开箭头),外周实变影可累及肺外带 2/3 区域。

典型的



【左】横轴位平扫 CT 显示上叶外周为主实变影(白开箭头),也可见少量双侧胸腔积液(白直箭头)。(右)皮质类固醇治疗后 2 个月,正位平片显示实变影完全消失,皮质激素治疗后吸收常迅速在 2 周内。

变异的



【左】横轴位平扫 CT 显示外周支气管周围实变(黑开箭头),上叶分布为主。【右】横轴位平扫 CT 显示外周支气管周围实变影(白开箭头),虽然是外周,支气管血管周围分布是不典型的表现,灌洗液显示以嗜酸性粒细胞为主。

## 强直性脊柱炎

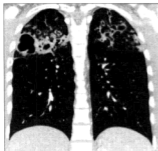


强直性脊柱炎,横轴位 HRCT 显示肺尖端牵引性支气管扩张(黑直箭头)的典型特征。



强直性脊柱炎,横轴位增强 CT 显示胸膜下纤维化及肺尖帽(白开箭头)。

## 鉴别诊断:上叶纤维空洞性疾病



结核



结节病



硅沉着病

## 术语

## 缩略词及同义词

- 强直性脊柱炎(AS),强直畸形,Bechterew 病,Marie-Strumpell 病

## 定义

- 慢性血清阴性的炎性关节炎,好发于中轴骨骼
- 脊柱外的表现包括胸膜-肺受累、主动脉炎、心脏

## 传导异常

## 影像表现

## 总体特征

- 最佳诊断线索:上叶严重的支气管扩张

## CT 表现

- 脊柱病变几乎总先于肺疾病出现

- 胸椎关节强直(伴有韧带骨赘)
- 椎体呈方形且侧角明显(Romanus 病灶)
- 肺
  - 气道病变(80%)
    - 马赛克灌注及空气潴留(40%)
    - 支气管壁增厚(40%)及牵引性支气管扩张
    - 肺气肿(33%):小叶中央 > 间隔旁,由于瘢痕及大疱病变,不规则肺气肿也常见
  - 间质病变(66%)
    - 实质带状影(33%)最常见
    - 胸膜下结节、小叶内线、胸膜下线及蜂窝也常见
  - 尖端病变
    - 严重的牵引性支气管扩张,伴有体积缩小
    - 气管扩张(等同于牵引性支气管扩张)
    - 双侧、对称性、尖端、胸膜增厚
  - 在气囊或空洞内发现真菌球
- 纵隔淋巴结肿大不常见(但平片不易显示)

## 鉴别诊断

### 结核

- 尖端纤维空洞样病变
- 无脊柱强直
- 主动脉正常
- 要求培养后排除

### 结节病

- 累及肺,沿支气管血管束分布,常上肺野较重
- 对称性肺门及纵隔淋巴结肿大,比强直性脊柱炎显著
- 无脊柱强直
- 主动脉正常

### 硅沉着病及煤工肺

- 上肺为主的结节
- 肺门及纵隔淋巴结“蛋壳样”钙化,强直性脊柱炎无
- 无脊柱强直

- 主动脉正常

## 病理

### 总体特征

- 遗传学
  - >90%HLA-B27 阳性
  - 1%~6% 的 HLA-B27 阳性患者患有强直性脊柱炎
- 病因:不明原因的胸膜肺疾病
- 流行病学
  - 强直性脊柱炎的发生率约 6.6/100 000
    - 平片肺疾病的发生率:1%~3%
    - HRCT 肺疾病的发生率:60%~88%

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征 / 症状:咯血;常提示有真菌球
- 其他体征 / 症状
  - 肺功能测试:限制性缺陷 > 阻塞性缺陷
    - 限制性与骨的关节强直相关
    - 阻塞性:继发小气道病变
  - HLA-B27 的存在,对诊断并非必需的

### 人口统计学

- 年龄:初始发病:15~35 岁
- 性别:男:女 = 3~5 : 1

### 治疗

- 支气管动脉栓塞术用于危及生命的咯血的治疗

## 部分参考文献

1. Souza AS Jr et al: Pulmonary abnormalities in ankylosing spondylitis: inspiratory and expiratory high-resolution CT findings in 17 patients. *J Thorac Imaging*. 19(4):259-63, 2004



## 要 点

## 术语

- 慢性血清阴性的炎性关节炎病,好发于中轴骨骼

## 影像表现

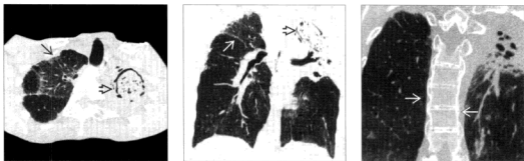
- 脊柱病变几乎总是先于肺疾病出现
- 上叶严重的牵拉性支气管扩张
- 气道病变(80%)
  - 气道:马赛克灌注及空气滞留(40%)

- 间质病变(66%)
  - 间质:实质带状影(33%)最常见
- 在气囊或空洞内发现真菌球

## 主要鉴别诊断

- 肺结核
- 结节病
- 硅沉着病及煤工肺

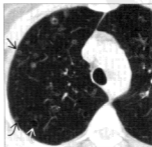
## 图集



[左]横轴位 HRCT 显示肺上叶胸膜下网状间质增厚(黑直箭头)及左肺上叶真菌球(黑开箭头)。(中)冠状 HRCT 重建显示右肺上叶体积缩小,上叶间质增厚(白直箭头)及左肺上叶的真菌球(黑开箭头)。(右)冠状位 HRCT 重建骨窗显示椎体楔形骨折(白直箭头)及椎体关节强直。

## 肺朗格汉斯细胞组织细胞增多症

肺朗格汉斯细胞组织细胞增多症患者,横轴位 HRCT 显示左肺上叶多发的不规则小叶中央结节(黑直箭头),空洞样结节(白曲箭头)及厚壁囊腔(白直箭头)。

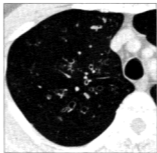


PLCH 患者,横轴位 HRCT 显示右肺上叶多发边缘模糊的小叶中央结节(黑直箭头),空洞样结节(黑直箭头)及厚壁囊腔(白直箭头)。

## 鉴别诊断:不规则结节及囊腔



结节病



鸟型分枝杆菌复合体



淋巴管肌瘤病

## 术语

## 缩略词及同义词

- 肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症 (PLCH)
- 以前被称作肺嗜酸性粒细胞肉芽肿, 肺组织细胞增多症 X

## 定义

- 慢性进展性的间质性肺病, 与吸烟有显著相关性

## 影像表现

## 总体特征

- 最佳诊断线索
  - 平片: 吸烟者, 中上肺野网状结节影
  - HRCT: 吸烟者, 中上肺野不规则的结节与大小不等的囊腔相混杂
- 发病部位
  - 双侧对称性, 累及中上肺野
  - 肺基底段相对不受累为特征
- 大小: 结节: 直径 1~10mm; 囊腔: 直径 1~3cm
- 形态:
  - HRCT: 不规则星状结节
  - 囊腔大小不同, 壁厚且锐利; 可形状怪异

## CT 表现

- 肺
  - 结节

- 模糊、不规则(星芒状)、或光滑结节、1~10mm, 也可 >1cm
- 大量结节, 从少数几个到数不清; 孤立结节少见
- 结节进展到空洞样结节, 然后到厚壁或薄壁囊腔
  - 典型的小叶中央结节或支气管周围结节
  - 最早期表现之一, 最终演变为囊腔
- 囊腔
  - 直径 1~3cm
  - 薄壁或厚壁
  - 球形, 分叶, 分隔或部分分隔, 双叶状, 三叶草, 融合或形状怪异
  - 也可为唯一表现
  - 在病变的自然发展史中, 多为后期形成
  - 呼气不会改变
- 结节与囊腔合并存在为最常见肺表现
- 分布
  - 上及中肺, 肺基底段相对不累及
- 演变及自然病史
  - 最初从小叶中央磨玻璃影开始(吸入香烟微粒的反应)
  - 随着结节的增大, 可变为星状或海星状
  - 结节空洞形成; 最初厚壁且逐渐变成薄壁
  - 囊腔聚集成更大的更怪异的形状
- 晚期病变
  - 可有严重的囊腔, 与晚期肺气肿相混淆
- 胸膜
  - 由于胸膜下囊腔的破裂, 气胸常见
  - 胸腔积液少见

- 淋巴结
  - 可轻度增大(但不会大到在平片上可见的程度)
- 其他
  - 可见肋骨受累;溶骨性膨胀性病变,伴有斜的边缘

### 平片表现

- 平片
  - 比 HRCT 敏感性或特异性低
  - 平片诊断的线索
    - 中上叶网状小结节的肺疾病,肺基底段相对少见
    - 网状小结节的间质性肺病,肺体积不变或增加
  - 由于结节与囊腔的叠加,形成网状小结节表现
  - 平片可正常

### 鉴别诊断

#### 淋巴管肌瘤病

- 育龄期女性
- 球形囊腔,均匀的全肺分布
- 囊腔周围为正常的肺
- 结节少见
- 乳糜胸(PLCH 胸腔积液少见)
- 也常见气胸

#### 喉气管乳头状瘤病

- 喉及气管的结节
- 结节可有空洞
- 囊腔常见于下叶及肺的背侧

#### Jiroveci 肺囊虫肺炎

- 肺气囊类似囊腔
- 囊腔发生在磨玻璃影内

#### 硅沉着病

- 小结节,上叶为主,淋巴管周围分布
- 淋巴结的“蛋壳样”钙化
- 进行性块状纤维化,外周气肿

#### 结节病

- 小结节,淋巴管周围分布,中上肺为主

- 典型的双侧肺门及纵隔淋巴结肿大
- 晚期疾病:上叶纤维化,囊腔,蜂窝
  - 与晚期 PLCH 的囊相似

#### 过敏性肺炎

- 可上叶,肋膈角不受累
- 结节与 PLCH 相同
- 可有囊腔,但通常少量

#### 淋巴细胞间质性肺炎

- 干燥综合征最常见
- 1/3 有薄壁的囊腔
- 囊腔与结节混合存在也常见
- 上肺野不好发

#### 结核

- 空洞可有气液平,PLCH 不常见
- 痰涂片及培养可鉴别

#### 大泡性肺气肿

- 与 PLCH 终末期表现相同

### 病理

#### 总体特征

- 总体评述:细支气管周围间质浸润其特征为组织细胞;含有朗格汉斯细胞的肉芽肿破坏远端气道
- 病因
  - PLCH 最可能为对香烟的某些成分产生过敏反应
    - 吸烟可刺激细胞因子的产生,激活朗格汉斯细胞
    - 朗格汉斯细胞为正常抗原处理细胞,被发现于肺(也见于单核-吞噬细胞系统及皮肤)
    - 患有 PLCH 的吸烟患者在肺内朗格汉斯细胞数量增加
  - 也有报道在霍奇金病放疗或化疗后出现
- 流行病学
  - 不常见,为与吸烟相关的肺疾病(95% 的 PLCH 患者吸烟)
    - 仅有小部分的吸烟者发展为 PLCH
  - 骨受累及尿崩症 <10%
- 伴发异常:伴有淋巴瘤、白血病、肺癌及其他实性

非淋巴样肿瘤

### 镜下特征

- 支气管及细支气管上皮朗格汉斯细胞增生
  - 朗格汉斯细胞含有 Birbeck 颗粒, 在电子显微镜下可见
  - 大量的表面树突状突起
  - 细胞内蛋白 S-100 及表面标志 CD1A
  - 需要 T 细胞淋巴细胞被激活进入肉芽肿
  - 淋巴细胞、巨噬细胞及嗜酸性粒细胞介导的组织损伤
- 结节: 细支气管为中心, 以终末细支气管及呼吸细支气管壁为中心的星芒状结节
  - 通常直径 <1cm, 但也可 1.5~2cm 大
  - 被相对正常的或轻微扭曲的肺组织分离
  - 空洞常见; 空洞代表增大的气道管腔
  - 形成厚壁及薄壁囊腔
- 相邻的肺可显示脱屑性间质性肺炎 (DIP), 闭塞性细支气管炎伴机化性肺炎 (BOOP), 及呼吸性细支气管炎

### 临床

#### 表现

- 最常见体征 / 症状
  - 干咳、呼吸困难、乏力、胸痛、发热、体重减轻或无症状 (25%)
  - 吸烟或有吸烟史 (戒烟) 者占 95%
  - 气胸 25%, 在病变期间; 单侧或双侧; 也可复发
- 其他体征 / 症状: 支气管肺泡灌洗 (BAL) 可见 >5% CD1A 阳性的朗格汉斯细胞

#### 人口统计学

- 年龄: 通常为年轻吸烟者; 最常见的年龄 20~40 岁, 1~69 岁都有

- 性别: 男 = 女
- 种族学: 白种成年人, 非洲 - 美洲人少见

#### 自然病程及预后

- 预后不一, 从完全消失到呼吸衰竭
  - 死亡率 <5%, 老年, 男性并伴有复发性气胸的患者预后较差
- 可完全恢复, 消失, 变得稳定, 或进展为晚期囊性病变
  - 75% 的患者最终可吸收或病情稳定
  - 即使停止吸烟, 出现后约 7 年可复发
- 肺动脉高压 33%

#### 治疗

- 戒烟
- 如果疾病进展, 使用皮质类固醇
- 肺移植适用于晚期病变
  - 在移植的肺内可复发

### 诊断备忘

#### 考虑

- 明显的小叶中央型肺气肿患者, 应考虑到 PLCH

#### 影像解释要点

- 海星样 (星芒状) 结节在其他肺疾病少见
- 形状怪异的囊腔在其他肺疾病也少见

### 部分参考文献

1. Abbott GF et al: From the archives of the AFIP: pulmonary Langerhans cell histiocytosis. Radiographics. 24(3):821-41, 2004
2. Hansell DM et al: Smoking-related diffuse parenchymal lung disease: HRCT-pathologic correlation. Semin Respir Crit Care Med. 24(4):377-92, 2003

## 要 点

## 术语

- 慢性进展性的间质性肺病,与吸烟有显著的相关性

## 影像诊断

- 结节与囊腔合并存在为最常见肺表现
  - 分布:上及中肺,肺基底段相对不累及
- 演变及自然病程
  - 结节 > 厚壁结节 > 薄壁囊腔 > 形态奇异的囊腔
- 由于胸膜下囊腔的破裂,气胸常见

## 主要鉴别诊断

- 淋巴管肌瘤病
- 喉气管乳头状瘤病
- 过敏性肺炎

- 淋巴细胞间质性肺炎

## 病理

- PLCH 最可能为对香烟的某些成分产生过敏反应
- 骨受累及尿崩症 <10%

## 临床

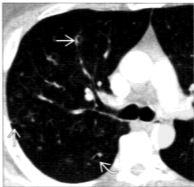
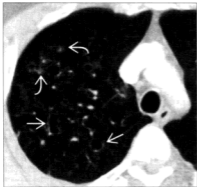
- 吸烟或有吸烟史(戒烟)者占 95%
- 可完全恢复,消失,变得稳定,或进展为晚期囊性病变

## 诊断备忘

- 明显的严重的小叶中央型肺气肿患者,应考虑到 PLCH
- 海星样(星芒状)结节在其他肺疾病少见

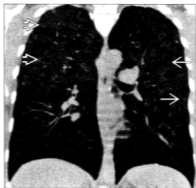
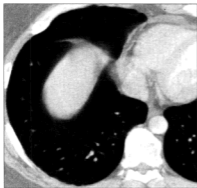
## 图集

## 典型的



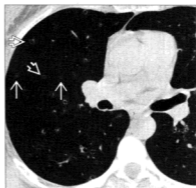
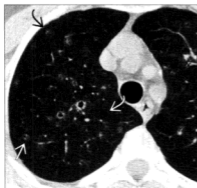
(左)横轴位 HRCT 显示不规则小叶中央结节(白曲箭头)及多发的气囊,大小、形状不一(白直箭头)。  
(右)横轴位 HRCT 较低层面显示多发的不规则及空洞样小叶中央结节(白直箭头),厚壁囊性病变(白曲箭头)。

典型的



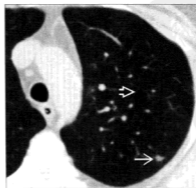
(左)横轴位 HRCT 显示右肺基底段未见异常。分布以中上肺野为主,结节与囊性病变混合存在为 PLCH 的特征。(右)PLCH 患者冠状位 HRCT 重建图像显示特征性的上叶及中叶不规则结节为主(白直箭头)及形状不一的囊性病变(白开箭头),肺基底段相对不受累。

典型的



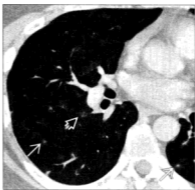
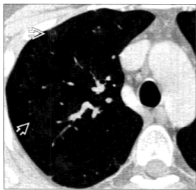
(左)横轴位 HRCT 显示上叶边缘模糊的小叶中央结节(黑曲箭头),空洞结节(白直箭头),厚壁及薄壁囊性病变(白曲箭头)。(右)横轴位 HRCT 较低层面显示上叶及下叶双侧多发的空洞样小叶中央结节(白直箭头),散在的、边缘模糊的结节(白开箭头)。注意大量的结节和囊性病变向肺下叶逐渐减少。

变异的



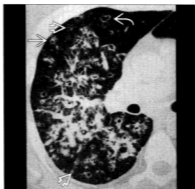
(左)横轴位 HRCT 显示斑片状低密度影,与小叶中央型肺气肿一致,及两个不规则(星芒状)小叶中央结节(白曲箭头)。(右)横轴位 HRCT 显示孤立的不规则(星芒状)小叶中央结节(白直箭头)及孤立的、小的薄壁囊性病变(白开箭头)。虽然表现较少,影像特征与 PLCH 相符。

## 变异的



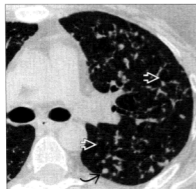
(左)右肺上叶横轴位 HRCT 显示右上叶多发斑片影及小叶中央磨玻璃影(白开箭头)。(右)横轴位 HRCT 较低层面显示另外多发斑片影和小叶中央磨玻璃影(白开箭头)及不规则的小叶中央结节(白直箭头),该表现为双侧、弥漫性的,肺基底段相对不受累。

## 变异的



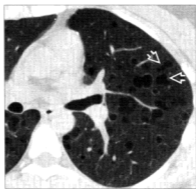
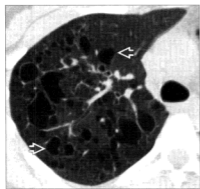
(左)横轴位 HRCT 显示右肺上叶多发不规则小叶中央结节(白曲箭头)伴有融合的 irregular 结节影,空洞样结节(白开箭头),厚壁囊性病变(白直箭头)。类似表现出现在左肺上叶。(右)横轴位 HRCT 较低层面显示不规则及边缘模糊的小叶中央结节(白开箭头),在肺中央出现融合结节,伴有多发空洞样结节(白曲箭头)及厚壁囊性病变(白直箭头)。

## 变异的



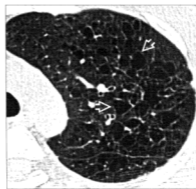
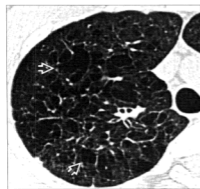
(左)横轴位 HRCT 显示轻度小叶中心型肺气肿的背景下,见大量不规则小叶中心结节(黑曲箭头),表现为片状低密度(白开箭头)。未见空洞性结节或囊腔。(右)横轴位 HRCT 显示大量不规则的不同大小和形状的囊腔。无结节显示。囊腔与肺气肿几乎无法鉴别。

变异的



(左)横轴位 HRCT 显示不同大小和形状的薄壁囊腔(白开箭头),其间见正常的肺实质。因其不同寻常的轮廓,部分囊腔被描述成怪异形。注意未见结节影。(右)更下层面的横轴位 HRCT 显示其他的怪异形囊腔(白开箭头),其间存在正常肺实质,未见结节影。

变异的



(左)横轴位 HRCT 显示累及双肺的弥漫性囊样改变(白开箭头),肺底相对未见受累。注意不同大小和形状的囊腔,未见结节影。(右)横轴位 HRCT 显示广泛的囊性变(白开箭头),其大小和形状不同,其间正常的肺实质很少,无结节影。注意胸膜下相对正常。





## 代谢性或退行性病变

## 淀粉样变性,肺



横轴位 HRCT 显示结节状淀粉样变典型教点。软组织窗示左肺上叶一个不规则肿块(白直箭头)可见钙化。开胸肺活检显示淀粉样变性。



横轴位平扫 CT 显示多发骨髓瘤患者(黑开箭头)局限光滑的间隔增厚(白直箭头)以及小叶中心结节(白开箭头)。由于 AL 蛋白沉积引起呼吸系统病变。

## 术语

## 定义

- 以一种不可溶解的纤维状蛋白(淀粉样蛋白)在细胞外异常聚集为特征的一组疾病的统称
  - 淀粉样蛋白沉积可局限性(20%)或全身性(80%)
- 全身性:源头的异常蛋白循环并且沉积在远离源头处
  - 导致在不同器官沉积的因素尚不明确
  - 最常见器官受累:肾、心、胃肠道、外周神经、肝和呼吸道
- 局限性:源头靠近沉积处,大的局限性沉积叫淀粉样瘤
- 类型:原发性 AL 型(淀粉样蛋白轻链)和继发性 AA 型(淀粉样蛋白 A,  $\alpha$  球蛋白)
  - 原发性淀粉样变性(AL 型):B 淋巴细胞或浆细胞分泌过多的蛋白(疾病谱从良性单克隆  $\gamma$  球蛋白病到多发骨髓瘤)

- 继发于 AL 病的几乎所有形式的肺部病变,全身性或局限性
  - 继发性淀粉样变性(AA 型):由基础的慢性炎症性疾病、年龄相关性或家族性(ATTR)、与透析相关(A $\beta_2$ M)引起的细胞外蛋白
    - 不会引起肺部病变
- 胸部淀粉样变性,受累频率依次为
  - 心脏
  - 气管支气管
  - 实质:结节型(单发或多发)或弥漫间隔型
  - 淋巴结肿大

## 影像表现

## 总体特征

- 最佳诊断线索:实质型;弥漫性间隔增厚+结节( $\pm$ 钙化)+淋巴结肿大( $\pm$ 钙化)

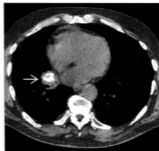
## 鉴别诊断:钙化结节或肿块



组织胞浆菌病



硅沉着病,PMF



错构瘤

## 要 点

## 术语

- 以一种不可溶解的纤维状蛋白(淀粉样蛋白)在细胞外异常聚集为特征的一组疾病的统称,淀粉样蛋白沉积为局限性(20%)或全身性(80%)
- 全身性:源头的异常蛋白循环并且沉积在远离源头处
  - 最常见受累器官:肾、心、胃肠道、外周神经、肝和呼吸道
- 局限性:源头靠近沉积处,大的局限性沉积叫淀粉样瘤
- 原发性淀粉样变性(AL型):B淋巴细胞或浆细胞分泌过多的蛋白质,几乎可以说是呼吸疾病的唯一病因

## CT表现

- 任意类型:钙化在局限性沉积者更为常见
- 结节
  - 被认为是局限性病变类型
  - 单发(60%)或者多发结节(通常<10个)
  - 位于外周或胸膜下区域,肺野外带 1/3
  - 沿支气管血管结构分布的趋势
  - 界限清楚伴边缘分叶(边缘轻微毛刺)

## 影像表现

- 结节:单发(60%)或者多发结节(通常<10个)
- 弥漫间隔型:最不常见的肺部受累类型,通常来自全身性疾病
- 淋巴结肿大:常见于伴全身性疾病的AL型中,最常见于淋巴浆细胞淋巴瘤或Waldenström巨球蛋白血症
- 心脏:最常见的胸部受累器官,几乎任何一种淀粉样变性类型均可受累(AL,AA等)

## 病理

- 1/3 淀粉样变性患者中最终诊断为多发骨髓瘤或B细胞淋巴瘤
- 反过来说,10%~15%的多发骨髓瘤或B细胞淋巴瘤患者发展为淀粉样变性

- 大小:0.5~1.5cm
- 20%~50%的结节可见钙化,通常为偏心性
- 晕征,见于生长迅速的结节
- 空洞极为罕见
- 生长缓慢,不缩小
- 多发结节可以聚集融合成较大的不规则团块
  - 无结构扭曲,与硅沉着病的进行性块状纤维化不同
- 弥漫性间隔型

- 最不常见的肺部受累类型,通常来自全身性疾病变
- 小叶间隔光滑增厚
- 支气管血管束也增厚
- 通常伴随结节
  - 结节通常比单纯结节病变时更多
  - 从数目 >10 个到粟粒结节
  - 结节可以聚集形成更大的团块
- 经常伴随非特异性磨玻璃影
- 牵拉性支气管扩张、蜂窝不常见
- 弥漫性肺部病变通常伴随淋巴结肿大
- 弥漫性薄壁囊腔或大泡,罕见,通常作为干燥综合征中 LIP 的一部分
  - 然而,典型的干燥综合征中淀粉样物质沉积为结节状
- 淋巴结肿大
  - 常见于伴随全身性疾病的 AL 型中,最常见于淋巴瘤浆细胞性淋巴瘤或 Waldenström 巨球蛋白血症
  - 纵隔和肺门淋巴结肿大,通常为多组
  - 可为大块状
  - 50% 存在实质病变
  - 斑点状、弥漫性,或“蛋壳”样钙化
  - 纵隔(或腹膜后)脂肪可以消失,而无分开的结节
  - 很少侵犯气道或静脉而导致阻塞,与组织胞浆菌病中的纵隔纤维化相同
- 心脏:最常见的胸部受累器官,几乎任何一种淀粉样变性类型均可受累(AL,AA 等)
  - 向心性左、右心室壁增厚(限制性充盈表现)
  - 经常出现胸腔积液(源于心衰)
- 胸膜增厚或胸腔积液,局灶性胸膜钙化
  - 胸膜病变通常继发于心脏疾病,由淀粉样变性原发受累的罕见
- 软组织沉积
  - 胸壁、脊柱旁、乳腺、关节
  - 乳腺受累通常伴干燥综合征

### 平片表现

- 胸片通常表现为正常
  - 绝大多数肺部病变有 AA 型淀粉样物质变性
    - 支气管扩张,包括囊性纤维化和 Kartagener 综合征
    - 巨淋巴结增生症

- B 细胞淋巴瘤
  - 腺癌
  - 结核(全世界最常见的原因)
- 线索与提示
- 肩垫征:淀粉样物质沉积在盂肱关节
  - 肝大,而无脾大:50% 的患者肝脏增大,而仅有 10% 存在脾大
  - Kerley B 线通常继发于心衰或者肾病综合征,两者由于淀粉样物质沉积于心脏和肾脏,而不是弥漫性沉积于间隔所致

## 鉴别诊断

### 结节状

- 与孤立性肺结节(SPN)和多发肺结节鉴别
  - 肺癌,非小细胞
  - 转移,肺
  - 肉芽肿性病变
  - 错构瘤
  - 类风湿结节

### 弥漫间隔型

- 与间质性肺疾病鉴别,包括
  - 特发性肺纤维化
  - 硬皮病
  - 类风湿关节炎
  - 药物反应,胸内

### 弥漫性囊腔

- 淋巴管肌瘤病
- 朗格汉斯细胞组织细胞增生症,肺
- 淋巴瘤细胞间质性肺炎

### 弥漫性或多灶性肺钙化

- 感染
  - 结核
  - 组织胞浆菌病
  - 痊愈的水痘
- 肺泡微石症
- 转移性肺钙化
- 硅沉着病,煤矿尘埃沉着症
- 结节病
- 肺骨化

## 淋巴结肿大

- 淋巴瘤
- 结节病
- 硅沉着病,煤工肺尘埃沉着症
- 纵隔纤维化

## 病理学

### 总体特征

- 总体病理评述
  - >20 种蛋白质类型的淀粉样物质
  - 细胞外蛋白质沉积并不是不可逆的
  - 血管沉积导致其易脆和出血
- 病因学
  - 其他引起产生 AL 蛋白质的情况:
    - 巨淋巴结增生症或干燥综合征
    - 继发性(AA 型)
      - 炎症:RA, 支气管扩张, 骨髓炎, 克罗恩病
      - 恶性:肾细胞癌, 甲状腺髓样癌, 霍奇金病
    - 局限性病变
      - 认为是由于局灶性炎症诱导 B 细胞增生和分泌蛋白
      - 局限性病变不会进展为系统性病变
  - 流行病学
    - 淀粉样变性患者中有 50% 存在呼吸系统受累
    - 人群中发病率为 1/100 000~5/100 000
  - 伴发异常
    - 1/3 淀粉样变性患者中最终诊断为多发骨髓瘤或 B 细胞淋巴瘤
    - 反过来说,10%~15% 的多发骨髓瘤或 B 细胞淋巴瘤患者发展为淀粉样变性

### 镜下特征

- 刚果红染色后偏振光下见苹果绿双折射是病变检出的标志

- 大片状蛋白质沉积

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状
  - 不同的临床表现和非特异性症状
  - 其实,临床有意义的呼吸道淀粉样变性的所有病例均存在 AL 病变(或局灶性或弥漫性)
  - 通过抽吸和皮下脂肪内毛细血管分析诊断系统性病变(敏感性为 80%)
- 其他体征/症状:蛋白质免疫电泳对于寻找蛋白质峰(protein spikes)非常重要

### 人口统计学

- 年龄:成年人病变,平均年龄 65 岁

### 自然史和预后

- 弥漫全身性病变的预后差(生存期 <2 年)
- 50% 死于心脏原因
- 慢性炎性病变(AA)的存在和临床有意义的淀粉样变性之间潜伏期为 20 年

### 治疗

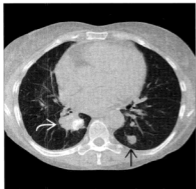
- 目的在于控制潜在的异常蛋白质的来源,或者对于浆细胞病变的化疗,或者炎症条件下引起的 AA 病变

## 部分参考文献

1. Calatayud J et al: Nodular pulmonary amyloidosis in a patient with rheumatoid arthritis. Clin Rheumatol. 26(10):1797-8, 2007
2. Turner CA et al: CT appearances of amyloid lymphadenopathy in a patient with non-Hodgkin's lymphoma. Br J Radiol. 80(958):e250-2, 2007
3. Aylwin AC et al: Imaging appearance of thoracic amyloidosis. J Thorac Imaging. 20(1):41-6, 2005

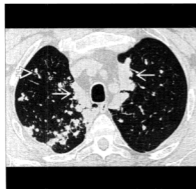
## 图集

## 典型的



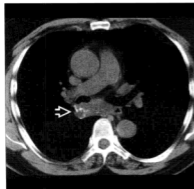
(左) 横轴位 HRCT 显示一个钙化的肺门淋巴结肿大(白开箭头)和一个非钙化结节(黑直箭头)的典型表现。(右)横轴位 HRCT 显示右肺门肿块中的一个偏心性粗大钙化(白开箭头)。开胸肺活检显示淀粉样变性沉积。

## 典型的



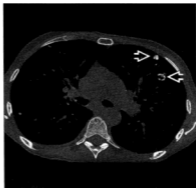
(左)横轴位 HRCT 显示分叶状结节(白开箭头)。在肺边缘,结节聚集并沿胸膜表面播散(白直箭头)。(右)横轴位 HRCT 显示多发肺结节(白开箭头)。结节无钙化,边缘有分叶,具有向肺边缘播散的倾向。

## 典型的



(左)横轴位平扫 CT 显示一个大的隆突下肿块(白开箭头)向右主支气管发展。肿块含偏心性线状钙化。(右)横轴位平扫 CT 显示隆突下钙化的增大淋巴结(白开箭头)。淋巴结肿大应有必要检查淋巴瘤细胞淋巴瘤或 Waldenström 巨球蛋白血症。

典型的



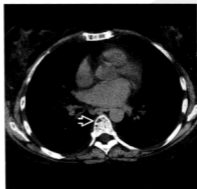
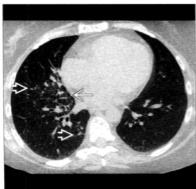
(左)横轴位HRCT显示多发分叶状结节的典型的CT表现(白开箭头)。注意薄壁囊腔(白直箭头)。患者有干燥综合征。(右)同一患者横轴位HRCT显示结节含钙化(白开箭头)。

典型的



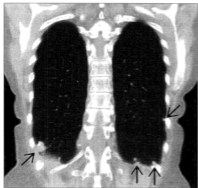
(左)横轴位平扫CT显示右肺上叶小叶中心性结节(白开箭头)混有磨玻璃影。(右)横轴位平扫CT显示支气管周围结节(白开箭头)以及间隔增厚(白直箭头)。

典型的



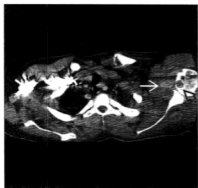
(左)横轴位平扫CT显示右肺中叶和下叶小叶中心性结节(白开箭头)和胸膜增厚(白直箭头)。(右)横轴位HRCT显示多发骨髓瘤椎体的溶骨性病变(白开箭头)。

典型的



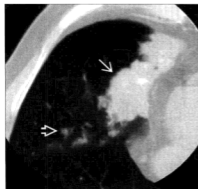
(左)冠状位平扫CT显示  
 基底部胸膜下结节(黑直  
 箭头)。结节呈分叶状。  
 (右)横轴位平扫CT显示  
 部分结节含偏心性粗大  
 钙化(白直箭头)。

典型的



(左)横轴位增强CT显示  
 一个轻度密度增高的软  
 组织肿块(白直箭头),包  
 绕左侧肱骨头并侵蚀入  
 肱骨头(黑开箭头)。(右)  
 横轴位增强CT显示增厚  
 心包(白直箭头)的强化  
 以及双侧少量胸腔积液  
 (白曲箭头)。

典型的



(左)横轴位平扫CT显示  
 右肺中叶一个大的软组  
 织肿块(白直箭头)。肿块  
 边缘见较小的分叶状结  
 节(白开箭头)和磨玻璃  
 影。(右)横轴位平扫CT  
 骨窗显示右肺中叶最大  
 的肿块含粗大的钙化(白  
 开箭头)。

## 肺泡蛋白沉着症



横轴位 HRCT 显示磨玻璃与间质网状影地图样混合,形成“碎石路”的典型表现(黑曲箭头)。



横轴位 HRCT 显示同一患者下肺弥漫性受累(黑曲箭头)。典型的,影像表现比临床症状更为严重。

## 术语

## 缩略词及同义词

- 肺泡蛋白沉着症(PAP),脂蛋白沉着症

## 定义

- 罕见的弥漫性肺疾病,以大量富含蛋白和脂质的肺泡表面活性物质积聚为特征

## 影像表现

## 总体特征

- 最佳诊断线索:“碎石路”表现
- 发病部位:地图样分布,肺小叶未受累

## CT 表现

- 形态学
  - “碎石路”:磨玻璃影叠加增厚的间隔线并与邻近正常肺组织分界清晰的地图样区域
    - 严重性与肺功能降低相关
  - “碎石路”(75%)

- 增厚的间隔与磨玻璃影重叠
- 通常与周围正常肺组织具有清晰的界限
- 总体表现为拼图样(jigsaw)或地图样分布:在正常肺组织内的异常肺组织岛
- 小叶间隔线通常在基部更为突出
  - 磨玻璃(25%)
  - 与“碎石路”分布相同,无小叶间隔线
  - 纤维化(<5%)晚期表现
    - 牵拉性支气管扩张
    - 沿支气管血管走行的 NSIP 纤维化表现
    - 叶间裂扭曲变形
  - 可以与肺气肿重叠(吸烟者患病率高)

## • 分布

- 双侧,但不必对称
  - 肺门周围(65%)
  - 中肺(45%)
  - 下肺区(30%)
  - 弥漫性(20%)
  - 上肺区(5%)
- 不受累表现
  - 地图样-小叶性(50%)
  - 肋膈角,叶间裂周围,膈上(50%)
  - 胸膜下(30%)



鉴别诊断：“碎石路”表现



细支气管肺泡癌



肺水肿



病毒性肺炎

## 要 点

## 术语

- 以大量富含蛋白和脂质的肺泡表面活性物质积聚为特征的罕见的弥漫性肺疾病

## 影像表现

- 异常的胸片表现与无症状之间不一致,典型的
- “碎石路”:磨玻璃影叠加增厚的间隔线并与邻近正常肺组织分界清晰的地图样区域
- 全肺灌洗后,6周之内显著改善;然而,永久性亦常见

## 主要鉴别诊断

- 硅蛋白沉着症
- 肺水肿,心源性
- 肺炎

## 病理

- 特发性(90%),继发性(5%~10%)或先天性(2%)所致的表面活性物质产生异常
- 重叠的肺炎(10%)
  - 感染有如下表现预示:胸腔积液,淋巴结肿大,局灶性空洞
  - 微生物:奴卡菌,真菌,CMV,结核,PCP

## 临床

- 33%有症状
- 吸烟史(70%)
- 通过全肺灌洗5年生存率超过95%

## 诊断备忘

- 碎石路征不是PAP特异性的

- 胸膜
  - 胸腔积液不常见;出现则提示重叠感染
- 淋巴结肿大
  - 1~2个结节短径>1cm
  - 更多或更大淋巴结提示重叠感染或潜在的造血异常
- 演变
  - 极少数可能自发性消退
  - 未经治疗,随着时间推移将此消彼长

- 全肺灌洗后
  - 磨玻璃影和实变消退
  - 间隔线持续存在

## 平片表现

- 平片:异常的胸片与无症状之间不一致是典型的
- 双侧慢性肺泡实变(蝶翼样分布)
  - 空气支气管征不常见
  - 间隔线(Kerley B线)不常见(因为间隔线通常

在 CT 上可见)

- 全肺灌洗治疗后
  - 立即产生的并发症:气胸或纵隔气肿
  - 由于灌洗液滞留所致急性肺密度增高
  - 一周后逐渐缓解
  - 6 周之内显著改善;然而,永久性异常常见

### 核医学表现

- 镓-67 闪烁显像
  - 镓扫描的摄取与 CT 表现不相关
    - CT 相对正常的区域可以显示显著摄取
    - 肺灌洗后即使临床和 CT 改善可有永久表现

## 鉴别诊断

### 硅蛋白沉着症

- “碎石路”表现不常见
- 肺背实变最为常见
- 实变的肺组织内见钙化灶(80%)
- 小叶中心结节(境界不清或磨玻璃)(85%)
- 钙化的淋巴结肿大(85%)

### 肺水肿,心性性

- 心脏增大和肺静脉高压患者中出现“蝶翼征”
- 胸腔积液在 PAP 中不常见

### 肺炎

- 发热,也见于 PAP
- 特别是 jiroveci 肺囊虫肺炎也可出现“碎石路”样表现
- 气腔密度一般较 PAP 出现更为迅速

### 弥漫性肺泡出血

- 患者通常有贫血并且可有咯血
- 较 PAP 出现更为迅速

### 隐源性机化性肺炎

- 局灶性气腔实变或磨玻璃影,反晕征
- 典型者在肺下叶的外周

### 细支气管肺泡癌

- 可有相同的平片表现
- 寻找其他全身症状,体重减轻,显著缺氧,支气管

黏液溢(bronchorrhea)

- 可伴有淋巴结肿大,不出现在 PAP 中

### 碎石路征表现并非对 PAP 特异性

- 考虑
  - 肺囊虫肺炎
  - 结节病
  - 出血
  - 脂质性肺炎
  - 成人呼吸窘迫综合征(ARDS)

## 病理

### 总体特征

- 病因学
  - 由于特发性(90%),继发性(5%~10%)或先天性(2%)原因所致的表面活性物质产生异常
    - 表面活性物质的病理生理学:异常的表面活性物质分泌(由 2 型肺泡细胞)和清除异常(由巨噬细胞)
  - 特发性
    - 可能代表自身免疫性疾病
    - 患者体内存在粒细胞巨噬细胞-集落刺激因子(GM-CSF)抗体
    - GM-CSF 在巨噬细胞清除表面活性物质中具有重要作用
    - GM-CSF 水平与病变的严重性不相关,而是疾病的标记
  - 继发性
    - 儿童赖氨酸尿性蛋白耐受不良(罕见的遗传性疾病)
    - 多粉尘环境:硅蛋白沉积症,水泥、铝、二氧化钛、纤维玻璃等
    - 免疫缺陷状态:严重的联合免疫缺陷,免疫球蛋白 A 缺乏,实质器官移植
    - 免疫缺陷状态:造血系统恶性肿瘤(髓细胞性白血病和骨髓发育不良综合征)
    - 免疫缺陷状态:HIV 感染,西罗莫司(Sirolimus)药物毒性
  - 先天性
    - 新生儿期,通常为致命性
- 流行病学:患病率 3/1 000 000(特发性)
- 伴发异常

- 重叠的肺炎 (10%)
  - 胸腔积液、淋巴结肿大、局灶性空洞可预示感染
  - 微生物: 奴卡菌、真菌、CMV、结核、PCP

### 镜下特征

- 大量富含蛋白和脂质的表面活性物质积聚, 在 PAS (periodic-acid Schiff) 染色呈粉红色
- 间隔增厚代表 PAS- 脂蛋白在次级肺小叶的周边聚集

## 临床

### 临床表现

- 最常见的体征 / 症状
  - 33% 有症状
  - 吸烟史 (70%)
  - 逐渐出现的呼吸困难 (60%)、咳嗽 (50%)、发热 (15%)、胸痛 (10%)、乏力 (10%)、咯血 (5%)
- 其他体征 / 症状
  - 肺功能检查
    - 弥散能力降低 (DLCO)
    - 限制性生理学: 肺容量减少, 顺应性降低
  - 乳酸脱氢酶 (LDH) 增高 (80%)

### 人口统计学

- 年龄: 最常见于 20~50 岁的成人, 中位年龄为 40 岁, 可见于任何年龄
- 性别: 男: 女 = 2: 1

### 自然病史和预后

- 经全肺灌洗 5 年生存率超过 95%
- 全肺灌洗前死亡 (30%)
- 灌洗后平均无症状间隔为 15 个月
- 死于呼吸衰竭 (80%) 或感染 (20%)

### 治疗

- 全肺灌洗
  - 25~40L 盐水, 通常双肺相继进行
    - 可以重复多次
    - 绝大多数患者经单次灌洗可显著改善
    - 灌洗后 70% 的患者无症状可维持 7 年
    - 少数患者需要每年或每两年进行治疗性支气管肺泡灌洗
- 免疫调节
  - GM-CSF 气雾剂或皮下给药, 有效率为 50%
  - 试验性治疗包括血浆置换去除自身抗体

## 诊断备忘

### 图像解释要点

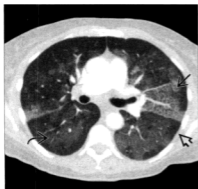
- 碎石路征不是 PAP 特异性表现

## 部分参考文献

1. Frazier AA et al: From the archives of the AFIP: pulmonary alveolar proteinosis. Radiographics. 28(3):883-99; quiz 915, 2008

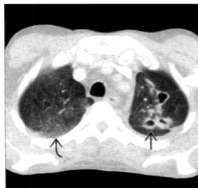
## 图集

### 典型的



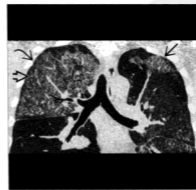
(左)横轴位 HRCT 显示弥漫性磨玻璃影(黑曲箭头)和“碎石路”征(黑直箭头)的典型特征。注意胸膜下未受累区(黑开箭头)。(右)同一患者冠状位 HRCT 显示底部为著的磨玻璃影(黑曲箭头)和“碎石路”征(黑直箭头)。

### 典型的



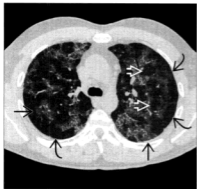
(左)横轴位增强 CT 显示右肺上叶弥漫性磨玻璃影(黑曲箭头)和左肺上叶厚壁及薄壁空洞(黑直箭头)。空洞的存在提示机遇性感染。(右)同一患者横轴位增强 CT 显示下叶重力依赖性磨玻璃影(黑曲箭头)和“碎石路”征(白直箭头)。诊断为 PAP 伴左肺上叶奴卡氏菌感染。

### 变异的



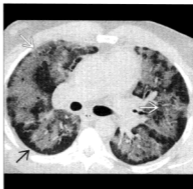
(左)接触大量硅尘的患者横轴位 HRCT 显示上肺小结节(白开箭头)和磨玻璃影(白曲箭头)混合的典型特征。(右)同一患者冠状位 HRCT 显示上肺分布的磨玻璃影(黑曲箭头)、小结节(黑开箭头)和“碎石路”征(黑直箭头)混合。诊断为硅蛋白沉着症。

典型的



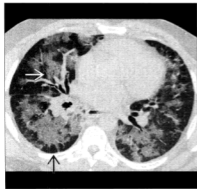
(左)横轴位HRCT显示“碎石路”征(黑直箭头)。注意地图样肺小叶无受累(白开箭头)。胸膜下肺组织也相对不受累(黑曲箭头)。(右)横轴位较低层面的HRCT显示PAP患者叶间裂周围无受累区(白直箭头)。

典型的



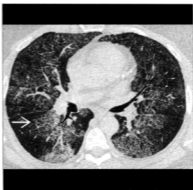
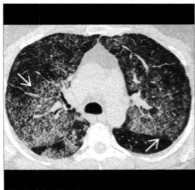
(左)横轴位HRCT显示呈地图样分布的磨玻璃影(白直箭头)。磨玻璃影内尚可见少量间隔线(白开箭头)。(右)较低层面气管隆突水平横轴位HRCT显示更多的磨玻璃影(白直箭头)以及胸膜下相对无受累(黑直箭头)。

典型的



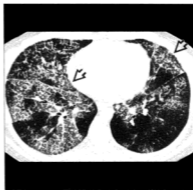
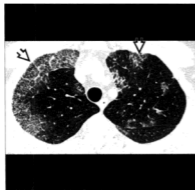
(左)横轴位HRCT显示磨玻璃影(白直箭头)以及胸膜下相对无受累(黑直箭头)。达25%的PAP患者磨玻璃影为主。(右)横轴位HRCT显示磨玻璃影(白直箭头)。该患者肋膈角无受累(白开箭头)。

典型的



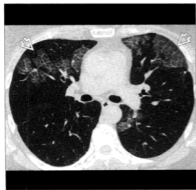
(左)横轴位 HRCT 显示全肺弥漫的碎石路征表现(白直箭头)。(右)横轴位较低层面的 HRCT 显示碎石路征的范围(白直箭头)。该 PAP 患者肺容积正常,无胸腔积液。

典型的



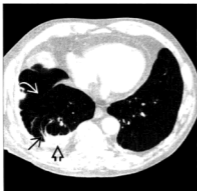
(左)横轴位 HRCT 显示肺上叶外周性碎石路征表现(黑开箭头)。PAP 的分布可以有很大差异。(右)肺底部层面横轴位 HRCT 显示更为严重和广泛的“碎石路”表现(黑开箭头),并更为经典的地图样分布。

典型的



(左)横轴位 HRCT 显示肺前部“碎石路”表现(白开箭头)。受累肺组织与周围正常肺组织分界清晰。(右)横轴位 HRCT 显示典型的呈地图样分布的碎石路征表现(白开箭头)。注意肺的腹侧显著受累。

## 肺不张,球形



横轴位 HRCT 显示“彗星尾”征伴弧线影(黑直箭头)指向一个软组织密度影(黑开箭头)。叶间裂的向后回缩证实肺容积缩小(白曲箭头)。



同一患者横轴位 HRCT 显示球形肺不张,伴钙化的胸膜斑(白开箭头)和弥漫性胸膜增厚(白直箭头)。

## 术语

## 缩略词及同义词

- 折叠肺, Blesovsky 综合征, 肺不张性假瘤, 石棉假瘤、胸膜瘤, 收缩性胸膜炎伴肺不张

## 定义

- 胸膜病变患者所形成的外周性肺不张类型

## 影像表现

## 总体特征

- 最佳诊断线索: 石棉相关性胸膜斑伴肿块样影
- 发病部位:
  - 外周性, 可发生于任意肺叶
    - 最常见部位: 后部, 后内侧下叶
- 大小: 各异, 直径 2~7cm, 但可达 10cm
- 形态
  - 扁豆状或圆形
  - “彗星尾”征: 血管弯曲进入外周性肿块, 像除夕夜派對的喇叭

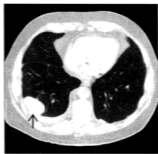
## CT 表现

- 增强 CT
  - 不张的肺呈均匀一致强化, 通常对诊断没有帮助
    - 也可见于支气管肺癌
- HRCT
  - 部位
    - 在肺内或肺叶内单发, 或 >1 处病变, 单侧或双侧
    - 右肺下叶 (50%), 右肺中叶 (10%), 右肺上叶 (2%)
    - 左肺下叶 (25%), 舌叶 (10%), 左肺上叶 (3%)
  - 扁豆状、圆形或 (不常见) 不规则影
    - 与胸膜呈锐角
    - 侧缘锐利, 中心部位由于进入的血管边缘欠清
    - 空气支气管征 (75%)
    - 不张的肺组织钙化, 不常见
    - 整个肺叶受累, 罕见
  - “彗星尾”征
    - 也指比如: 真空吸尘器效应, 螺旋效应, 降落伞束, 乌鸦足, 爪征

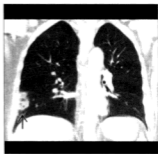
## 鉴别诊断:胸膜宽基底结节或肿块



放线菌病



支气管肺癌



肺梗死

## 要 点

## 术语

- 胸膜病变患者所形成的外周性肺不张类型

## 影像表现

- 扁豆状或圆形,直径 2~7cm
- “彗星尾”征:血管弯曲进入外周性肿块,像除夕夜派對的喇叭
- 胸膜病变,斑块和胸膜增厚常见;然而,胸腔积液不常见(3%),如果存在则为少量
- 随着时间呈最小程度的增大,通常几年内都比较稳定
- 罕见自发性消退

## 主要鉴别诊断

- 支气管肺癌
- 恶性间皮瘤
- 进入肺不张肿块的血管扭曲、移位和集束
- 支气管血管结构与肿块呈曲线关系
- 在并入肿块肺表面以前,支气管血管结构集束并呈弧形
- “彗星尾”进入在膈上圆形肺不张,在横轴位图像上不易见
- 受累肺叶体积减小,常常伴邻近肺组织的透过

- 外周性肺炎伴局灶性炎性胸膜增厚
- 肺炎
- 肺栓塞伴梗死

## 病理

- 石棉吸入史,70%的病例
- 病变发生的两个理论
  - 胸膜炎伴胸膜皱缩
  - 胸腔积液伴肺折叠

## 临床

- 绝大多数一直无症状,胸壁痛可能与胸膜炎或胸水有关

## 诊断备忘

- 如果怀疑为肺癌,行 PET 检查;圆形肺不张最常见表现为代谢不活跃

## 度增高

- 胸膜病变,斑块和胸膜增厚常见;然而,胸腔积液不常见(3%),如果存在则为少量
- 演变
  - 随着时间呈最小程度的增大,通常几年内都比较稳定
  - 罕见有自发性消退



## 平片表现

- 平片
  - 类似支气管肺癌,周围型肿块
    - 平片表现常常不确定,CT有助于判别局灶性胸部肿块
  - 周围均质性肿块
    - 卵圆形、楔形、圆形或者不规则形肿块,边缘光滑
    - 血管和支气管弯曲进入肿块的下部、内侧或侧面
    - 通常由插入的肺组织与膈肌分离
  - 容积常常缩小,但是恒定不变
  - 肋膈角通常变钝或闭塞消失
  - 胸膜增厚常存在并且通常在肿块旁最为严重
    - 石棉-相关的钙化胸膜斑或弥漫性胸膜增厚
    - 任何原因所致的局灶性或弥漫性胸膜增厚
    - 胸腔积液(罕见)

## MR 表现

- T<sub>1</sub>WI
  - 球形肺不张:信号强度高于肌肉而低于脂肪
  - 球形肺不张内部及旁边的结构可被清晰辨认
  - 矢状面或斜矢状面可见肺血管和支气管向不张部位会聚(“彗星尾”征)
  - 折叠的脏层胸膜:低信号线
- T<sub>2</sub>WI
  - 球形肺不张:T<sub>2</sub>WI上等于或低于脂肪信号
  - 显示增厚的胸膜或胸腔积液
  - T<sub>1</sub>增强:均匀强化

## 核医学表现

- PET
  - FDG PET 显像显示代谢不活跃
    - 极少数可为阳性
  - 有助于同支气管肺癌相鉴别

## 超声表现

- 从胸膜表面向肿块延伸的高回声线
  - 可能代表有瘢痕的内陷的胸膜

## 成像推荐

- 最佳成像工具:存在最有特征性的表现时CT表现能够确诊

- 检查方案建议:矢状位重建特别有助于显示“彗星尾”征

## 鉴别诊断

### 支气管肺癌

- 石棉肺以及接触石棉的患者具有高风险
- 平片及CT通常无“彗星尾”征
- 通常PET为阳性
- 如果球形肺不张征象可疑,需要进行活检以除外肺癌

### 恶性间皮瘤

- 也与石棉接触相关
- 可与球形肺不张并存
  - 考虑间皮瘤如果
    - 大量胸腔积液
    - 独立的胸膜肿块
    - 胸壁侵犯的证据

- 无“彗星尾”征

- PET可为阳性

### 肺炎

- 外周性肺炎伴局灶性炎性胸膜增厚
- 很多致病菌,包括放线菌、结核菌以及其他可以导致严重胸膜反应的致病菌
- 无“彗星尾”征

### 肺栓塞伴梗死

- 急性呼吸困难,缺氧及胸痛症状
- 外周性楔形影,由于夹板疗法(splinting)所致半侧胸廓容积缩小
- CT血管造影检查常显示阳性

## 病理

### 总体特征

- 病因学
  - 关于病变发生的两个理论
    - 胸膜炎伴胸膜皱缩
    - 胸腔积液伴肺折叠
  - 胸膜炎胸膜增厚

- 胸膜回缩,收缩邻近肺组织
- 目前推崇的理论
- 胸腔积液导致被动性肺不张
  - 脏层胸膜内折使得肺组织升高并倾斜
  - 纤维索性的壁层胸膜粘连,维持肺组织的内折和倾斜
  - 胸腔积液消失因而肺复张,除了隔绝的球形肺不张
  - 胸膜肺纤维化伴机化和收缩导致更加扭曲变形
- 球形肺不张可由于任意一种慢性胸膜病变发展而来,或由渗出液所引起
  - 石棉吸入史,70%的病例
  - 充血性心力衰竭,冠状动脉架桥术后,心肌梗死后综合征
  - 结核和其他感染
  - 针对结核的治疗性气胸
  - 胸膜炎;原毒症性、非特异性
  - 肺梗死
- 流行病学:
  - 流行病学:65%有石棉接触史
  - 伴发异常:与肺癌同时存在者罕见,但有报道

### 大体病理及外科特征

- 白色不规则硬的胸膜斑;脏层胸膜内折,与肺实质垂直;硬的纤维性肺不张

### 镜下特征

- 含细支气管的纤维化带状区域,或者伴纤维性增厚的肺泡塌陷区域,非特异性

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状
  - 绝大多数一直无症状,胸壁痛可能与胸膜炎或胸水有关
  - 通常由于其他原因进行平片或CT扫描时偶然发现

- 其他体征/症状:呼吸困难与胸膜疾病或石棉相关性肺纤维化相关

### 人口统计学

- 年龄:通常>50岁,(范围:20~92岁)
- 性别:男:女=4:1

### 自然病史和预后

- 数月或数年后可进展
- 可稳定,生长更为缓慢,收缩或消失
- 胸腔积液消退后数年可出现
- 平片或CT观察稳定可确定诊断

### 治疗

- 肺不张不是一种疾病,治疗针对潜在的病因
- 细针抽吸活检,通常不必要
  - 除非对于不典型的病例,例如,考虑同时存在肺癌或者间皮瘤
  - 操作不应引起气胸
    - 肺和胸膜粘连,活检要通过不含气的肺组织
- 很少进行切除活检

## 诊断备忘

### 考虑

- 若怀疑肺癌则行PET;球形肺不张最常见为代谢不活跃

### 图像解释要点

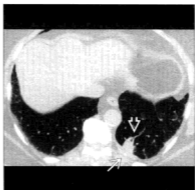
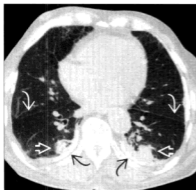
- 支气管血管纹理集束是球形肺不张与其他胸膜宽基底肿块的最佳鉴别点

## 部分参考文献

1. Hakomäki J et al: Contrast enhancement of round atelectases. Acta Radiol. 43(4):376-9, 2002
2. Roach HD et al: Asbestos: when the dust settles an imaging review of asbestos-related disease. Radiographics. 22 Spec No:S167-84, 2002

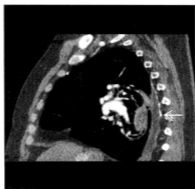
## 图集

## 典型的



(左)横轴位 HRCT 显示双肺下叶肿块(白开箭头)伴石棉相关的胸膜斑(黑曲箭头)。斜裂后移(白曲箭头)提示肺下叶容积缩小。(右)横轴位增强 CT 显示周围型肿块(白直箭头)伴胸膜斑的典型的 CT 表现。血管进入肿块的尖端(白开箭头),提示球形肺不张的诊断。

## 典型的



(左)矢状位增强 CT 显示曲线液滴样影,代表支气管血管束(白曲箭头)指向有“彗星尾”征的球形肺不张(黑开箭头)。(右)同一患者矢状位增强 CT 显示伴随的胸膜钙化及胸腔积液(白直箭头)。

## 典型的



(左)横轴位 HRCT 显示非特异性双肺下叶肿块(黑直箭头)。线状影(黑曲箭头)代表肺胸膜病变牵系的肺组织。(右)同一患者横轴位增强 CT 显示右肺肿块邻近右侧膈肌上的钙化胸膜斑(白曲箭头)。左侧肿块(白直箭头)也伴膈肌斑块(未显示)。

典型的



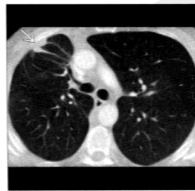
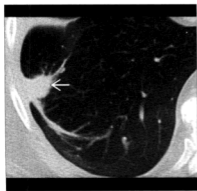
(左)横轴位 HRCT 显示球形肺不张的典型的“彗星尾”征(白直箭头)。(右)横轴位增强 CT 显示邻近不张肺的石棉相关胸膜病变内的钙化(白直箭头)。

典型的



(左)横轴位 HRCT3 幅图像系列显示罕见的球形肺不张消退。最初的 CT 图像显示卵圆形肿块(白直箭头)。(右)6 个月后横轴位 HRCT 显示肿块(白直箭头)显著缩小。注意“彗星尾”征(白开箭头)。

典型的



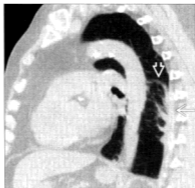
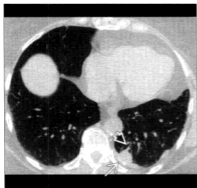
(左)14 个月之后横轴位 HRCT 显示肿块进一步缩小(白直箭头)。(右)横轴位增强 CT 显示右肺上叶球形肺不张,一个不常见的位置(白直箭头)。

## 典型的



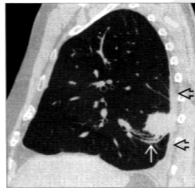
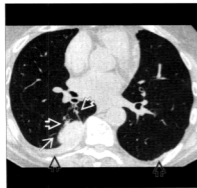
【左】横轴位 HRCT 显示曲线状的支气管血管纹理(黑曲箭头)和直指肺内球形肺不张(白开箭头)病灶的“彗星尾”征。一条长带伸向胸膜(白直箭头)。石棉斑块(白开箭头)也显示。【右】横轴位 HRCT 显示大的石棉相关性斑块(白直箭头)。球形肺不张很少发生于肺内部。

## 典型的



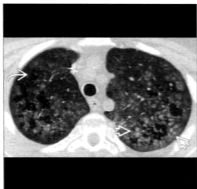
【左】横轴位增强 CT 显示不确定的周围型肿块(白直箭头)。血管进入肿块的尖端(白开箭头)。【右】矢状位增强 CT 很好地显示大范围周围胸膜增厚(白直箭头)区域伴“彗星尾”血管进入肿块(白开箭头)。

## 典型的



【左】横轴位增强 CT 显示卵圆形肿块(白直箭头)和双侧胸膜增厚(黑开箭头)。小血管直达肿块的边缘(白开箭头)。【右】矢状位增强 CT 显示“彗星尾”征(白直箭头)进入肿块的下缘。注意弥漫的胸膜增厚(黑开箭头)。

## 转移性肺钙化



横轴位平扫CT显示小叶中心型小结节影(白开箭头)混有肺气肿(白曲箭头)。背景显示弥漫磨玻璃影。



横轴位平扫CT显示结节聚集成玫瑰花瓣形(白开箭头)。转移性肺钙化患者的结节主要在上肺区。

### 术语

#### 缩略词及同义词

- 肺钙质沉着症

#### 定义

- 钙质沉积在正常的组织中,主要累及肺、胃、肾以及心脏
- 钙化防御:小血管钙化导致末端器官缺血
  - 最常见累及皮肤(溃疡)
  - 可以导致迅速的非心源性水肿

### 影像表现

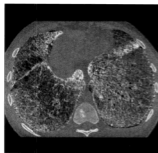
#### 总体特征

- 最佳诊断线索:上肺局灶性高密度(或钙化)影
- 发病部位:
  - 倾向于相对呈碱性pH值的组织
    - 上肺
    - 胃壁
    - 肾髓质

#### CT表现

- 对钙化比胸片更敏感
- 2种类型:弥漫性或局限性
  - 弥漫性,更常见
    - 桑葚形或小“棉球”,直径为3~10cm大小的无定形钙化
    - 位于小叶中央,组成小玫瑰花瓣形,胸膜下肺组织正常
    - 结节边缘较中心更致密,纵隔窗上形成模糊的“环”
    - 结节通常与肺气肿以及磨玻璃影混合
    - 钙化<其他成分
    - 倾向上肺区域
    - 如果长期仰卧,则倾向肺腹侧(前部)
  - 局限性,较少见
    - 通常由于血管闭塞,CT血管造影可以识别
    - 大小各异的楔形肺实变,常位于肺外周
    - 绝大多数异常肺组织显示钙化
    - 无病变区域倾向性
- 伴发表现
  - 胸壁、心脏或肺动脉的小血管钙化
  - 甲状腺腺瘤时的甲状腺旁腺肿物

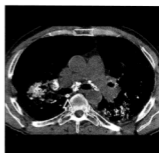
## 鉴别诊断:弥漫性钙化



肺泡微石症



肺骨化



矽肺

## 要 点

## 术语

- 钙质沉积在正常的组织中,主要累及肺、胃、肾以及心脏

## 影像表现

- 倾向于相对呈碱性 pH 值的组织:上肺、胃壁、肾髓质
- 2 种类型:局灶性或弥漫性
  - 局灶性:不同大小的楔形实变影,常位于外周,几乎完全钙化
  - 弥漫性:桑葚形或小棉球状,直径 3~10cm 大小的无定形钙化
  - 位于小叶中央,组成小玫瑰花瓣形
- 伴发表现:胸壁、心脏或肺血管结构的小血管钙化

- 多发甲状腺结节(甲状腺髓样癌)或者肾上腺肿块(嗜铬细胞瘤)提示多发性内分泌肿瘤 2 型(MEN 2);20% 发展成为甲状旁腺功能亢进
- 胰腺肿块(胰岛细胞),胸腺或支气管类癌提示 MEN1;80% 发展成为甲状旁腺功能亢进
- 甲状旁腺功能亢进所致的溶骨性病变

## 平片表现

- 平片

- 由于传导异常经常有起搏器或体内除颤器

## 主要鉴别诊断

- 结节病
- 滑石肺
- 肺泡微石症
- 特发性骨化

## 病理

- 高钙血症状态(高磷酸钙产物 >70, 正常 =40),最常见引起慢性肾功能衰竭
  - 直立的肺上叶高 V/Q 比值导致碱性 pH 值(7.51)(也在胃壁及肾髓质)

## 临床

- 尽管进行肾移植且肾功能正常,病变也可进展

- 除非严重病变,很少发现钙化
  - 正常的高 kVp 技术不适合检测钙化
  - 双能量数字平片较传统平片更为敏感
- 心血管
  - 可有心脏扩大(由于肾功能衰竭)
  - 由于传导异常经常有起搏器或体内除颤器
  - 留置血液透析导管
- 甲状旁腺功能亢进所致的溶骨性病变(褐色瘤)或者由于肾病性骨营养不良所致的脊柱改变

## 其他检查表现

- 骨扫描:转移性钙化显示亲骨性放射性核素的摄取

## 成像推荐

- 最佳成像工具:CT或骨扫描对检出钙化敏感

## 鉴别诊断

## 结核

- 也是上叶受累为主但无广泛钙化,除非结核治愈
- 转移性钙化无空洞,但可见与实质受累部位混合存在的肺气肿
- 先前的肉芽肿性病变,更易于导致牵拉性支气管扩张和肺瘢痕

## 硅沉着病

- 硅沉着病结节可钙化,也是上叶受累为主
- 职业史重要
- 转移性钙化无纵隔及肺门淋巴结肿大

## 结节病

- 结节可以钙化尽管罕见,也是上叶受累为主
- 淋巴结肿大(典型者随肺部病变的加重而缩小),在转移性钙化中不可见
- 结节病伴高钙血症(由于骨化三醇产生过多),有发展成为转移性肺钙化的风险
  - 结节病的高钙血症是季节性的,由于对紫外光的敏感性所致

## 二尖瓣狭窄

- 左房增大和血管再分布(肺静脉高压)
  - 全心增大和慢性水肿在转移性钙化中也常见
- 骨化主要发生于下叶

## 滑石肺

- 药物滥用史
- 上肺微结节(<1mm)小于转移性钙化的结节,倾向于聚集在肺门周围纤维性肿块
- 基底部全小叶型肺气肿在转移性钙化中不可见

## 淀粉样变性

- 结节较大,小结节一般不钙化

- 常见小叶间隔增厚

## 肺泡微石症

- 钙化更小,1mm左右
- 弥漫性病变下叶更为严重
- 间隔旁肺气肿

## 特发性骨化

- 下叶树枝状钙化
  - 孤立的或于其他间质性肺纤维化相连
  - 一般无意中发见于老年男性

## 病理

## 总体特征

- 总体病理评述:钙质沉积在正常组织,不同于营养不良性钙化,后者钙质沉积于异常组织
- 病因学
  - 在无钙代谢异常的患者中罕见
  - 高钙状态(高磷酸钙产物 >70,正常=40)
  - 良性原因所致高钙血症
    - 慢性肾功能衰竭
    - 类固醇和磷酸盐治疗
    - 长期制动
    - 甲状旁腺功能亢进
    - 维生素D过多症
    - 乳-碱综合征
    - 结节病
    - 肝移植
  - 恶性原因所致高钙血症
    - 骨转移(特别是乳腺癌)
    - 多发骨髓瘤
    - 淋巴瘤和白血病
    - 头、颈鳞状细胞癌
    - 绒毛膜癌
    - 甲状旁腺癌
  - 病理生理学因素
    - 慢性酸中毒导致钙从骨质中渗出
    - 甲状旁腺功能亢进导致钙吸收
    - 肾功能减退导致高磷酸盐血症以及磷酸钙产物增多
    - 钙再碱性环境中不易溶解
  - 直立的肺上叶高V/Q比值导致碱性pH值(7.51)



(胃壁及肾髓质也呈碱性 pH)

- 弥漫性沉积, 以上叶为显著
- 局灶性钙化提示供血区血管闭塞(局限性 V/Q 比值增高)
- 伴发异常: 按最容易受累顺序依次为肺、胃、肾和心脏

### 大体病理及外科特征

- 切面坚硬而呈砂砾样, 保留肺组织结构
- 不同身体部位的受累彼此互相平行

### 镜下特征

- 肺泡间隔和血管沉积(较正常多 50 倍)
  - 相反, 间质表现在 HRCT 上罕见
  - 碱性组织(胃、肾)容易受累
- 肺泡分泌物的机化和钙化
- 趋向于弹力组织(小和中等大小的动脉)
- 茜素红(Alizarin red)和冯·高斯(von Kossa)染色的钙染色呈阳性
- 更严重或长期病例可进展成纤维化

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征 / 症状
  - 无症状到缓慢进展的呼吸衰竭
  - 逐渐出现的呼吸困难; 然而, 部分可突然出现症状并迅速暴发
- 其他体征 / 症状
  - 严重病例, 限制性肺功能障碍和弥散能力降低

- 功能与高钙血症呈负相关

### 自然病史和预后

- 显微镜检查 75% 的慢性肾功能衰竭患者可发现钙化
- 多种多样, 从可保持数年不变无意中发现的病变到几天之内暴发威胁生命的疾病病程
- 死亡通常由于心脏受累(传导通路)
- 通过纠正高钙血症病变可逆
  - 纤维化不可能恢复到正常

### 治疗

- 纠正高钙血症并治疗基础病因
- 尽管进行肾移植且肾功能正常, 病变也可进展

## 诊断备忘

### 考虑

- 高钙血症在结节病也常见
- 甲状旁腺腺瘤、胰岛细胞肿瘤、肾上腺嗜铬细胞瘤、胸腺或支气管类癌患者考虑 MEN 1 或 MEN 2

### 图像解释要点

- 慢性血液透析患者在上肺存在慢性界线不清异常密度影时应怀疑

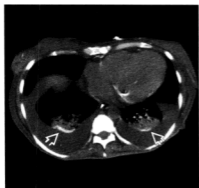
## 部分参考文献

1. Yasuo M et al: Progressive pulmonary calcification after successful renal transplantation. Intern Med. 47(3):161-4, 2008



图集

典型的



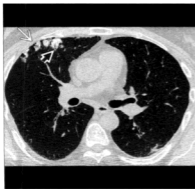
(左)横轴位平扫CT显示萎陷的肺下叶弥漫性钙化(白开箭头)。注意中等量的双侧胸腔积液。(右)横轴位平扫CT显示萎陷的肺内钙化(白开箭头)。萎陷的肺V/Q比值高,更容易形成转移性钙化。

典型的



(左)横轴位增强CT显示呈簇状结节(白开箭头)以及肺气肿(白曲箭头)。(右)横轴位增强CT骨窗上结节显示较高的密度(白开箭头)。注意起搏器(白直箭头)。弥漫转移性肺钙化患者的结节倾向于分布于上肺。

典型的

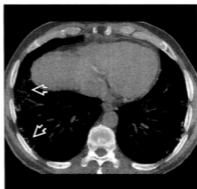


(左)横轴位HRCT显示右肺上叶多灶性结节钙化(白直箭头)。部分结节可见空气支气管征(白开箭头)。(右)横轴位HRCT显示第二处钙化灶(白直箭头)。病灶内见空气支气管征。所见为局灶性转移性肺钙化。

## 肺 骨 化



冠状位增强 CT 显示双肺外周结节状分支形钙化(白直箭头)。诊断为树枝状肺骨化。



横轴位平扫 CT 显示结节状肺骨化患者双肺下叶外周微小结节状钙化(白开箭头)。

## 术语

## 缩略词及同义词

- 弥漫性肺骨化 (DPO), 蔓状囊性纤维性骨炎肺病 (pneumopathia osteoplastica racemosa), 树枝状肺骨化, 特发性肺骨化, 肺骨病, 骨化性肺炎, 肺骨化生

## 定义

- 以肺实质内成熟骨组织形成为特征的少见病变
- 两种表现
  - 树枝状肺骨化
  - 结节状肺骨化

## 影像表现

## 总体特征

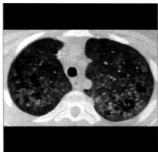
- 最佳诊断线索: 结节状或树枝状钙化的间质增厚
- 发病部位: 外周、下肺胸膜下
- 大小
  - 分支状骨针直径 2~8mm
  - 结节直径 1~5mm
- 形态

- 树枝状肺骨化: 线状分支影
  - 两分叉形, 分叉角度为 60~70°
- 结节状肺骨化: 单个结节大小 1~2mm, 经常聚集成更大的肿块, 典型者在胸膜下

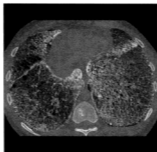
## CT 表现

- 形态
  - 树枝状肺骨化
    - 肺下叶周边树枝状 1~2mm 大小钙化
    - 两分叉形, 分叉角度为 60~70°
    - 钙化的树芽征或卫星灶
    - 几乎总是双侧
    - 典型者伴发特发性肺纤维化 (IPF): 肺基底部纤维化呈网格状
    - 伴有纤维化时, 纤维化的范围超过钙化
    - 钙化局限在纤维化区域
    - 钙化区域的肺气肿不常见
  - 结节状肺骨化
    - 结节状 1~2mm 大小的钙化
    - 可聚集成较大肿块或假斑块
    - 通常为双侧
    - 钙化区域的肺气肿不常见
    - 典型者伴慢性肺静脉高压
- 演变

鉴别诊断:肺钙化



转移性肺钙化



肺泡微石症



静脉内滑石肺

要 点

术语

- 以肺实质内成熟骨组织形成为特征的少见病变
- 树枝状肺骨化
  - 肺成纤维细胞向成骨细胞的真正化生,是对慢性损伤的反应,而不是转移性钙化转移至骨
- 结节状肺骨化
  - 继发于肺静脉高压;反复性肺泡出血刺激成纤维细胞转化为成骨细胞

影像表现

- 肺外周、下肺胸膜下
- 结节状或树枝状钙化的间质增厚
- 几乎总是双侧

- 表现通常隐伏,可缓慢进展为树枝状或结节状骨化

平片表现

- 平片
  - 最佳线索;主观印象不管结节大小或间质增厚的严重性,网格结节状增厚清晰可见
  - 树枝状表现为细的线状分支
    - 通常伴慢性炎症;特发性肺纤维化,淀粉样变性,石棉肺,白消安(busulfan),囊性纤维化
  - 结节状表现显示 1~5mm 大小致密钙化结节,可

- 表现通常隐伏,可缓慢进展为树枝状或结节状骨化

主要鉴别诊断

- 转移性肺钙化
- 矽肺
- 滑石肺
- 肺泡微石症

临床问题

- 老年男性
- 通常临床及放射学无法诊断
- 血清钙和磷含量正常
- 典型者隐伏,但极少数可缓慢进展
- 通常无意中发现

融合或被小梁化

- 通常伴有肺静脉高压的其他征象
- 二尖瓣狭窄;左房增大,± 二尖瓣钙化,血管再分布

核医学表现

- 骨扫描;由于骨质形成,所有试剂均有摄取

成像推荐

- 最佳成像工具
  - CT 对钙化具有 10 倍的敏感性

- 高 kVp 胸片降低了钙的可见性
- 检查方案建议:HRCT 或骨扫描对钙化的检出敏感

## 鉴别诊断

### 转移性肺钙化

- 上叶最常受累(因为碱性环境)
- 可伴有血清钙增高的状态,典型在肾病
- HRCT:小叶中央型“棉球”,直径 3~10mm 大小
  - 结节边缘较中心略致密,在纵隔窗上形成模糊的“环”
  - 常与磨玻璃影和肺气肿混合存在

### 肺结核

- 上叶最常受累
- 愈合的病变中结节可钙化
- HRCT:牵拉性支气管扩张和容积缩小常见于愈合性病变

### 硅沉着病

- 上叶最常受累
- 可有弥漫性结节钙化,职业史很重要
- HRCT:沿支气管血管束和胸膜下肺呈淋巴管分布
- 纵隔淋巴结肿大常见,可有“蛋壳”样钙化

### 结节病

- 上叶最常受累
- HRCT:沿支气管血管束和胸膜下肺呈淋巴管分布
- 结节很少钙化
- 淋巴结肿大(典型者随肺部病变的加重而退变)

### 滑石肺

- 药物滥用史
- 肺上叶微结节(<1mm),倾向于聚集成肺门周围进行性大块纤维化(PMF)
- 肺气肿常见
- 由于滑石的作用 PMF 可呈较高的密度

### 肺泡微石症

- 以双肺弥漫性肺泡内微石(钙球)沉积为特征的一种病因不明的罕见疾病
- HRCT:微结节状钙化(<1mm),主要位于周边及基

### 底部

- 胸膜下囊腔也沿叶间裂延伸

### 淀粉样变性

- 以一种不可溶解的纤维状蛋白在细胞外异常聚集为特征的一组疾病
- 气管支气管型 > 肺结节型 > 淋巴结肿大 > 弥漫性间隔型
- 钙化在局限性沉积更常见
- 钙化见于 20%~50% 的结节

### 石棉相关的胸膜疾病

- 胸膜下肺骨化的结节融合可形成假斑块
- 石棉相关性胸膜斑在合并方形肩(squared-off shoulders)时更弥散

## 病理

### 总体特征

- 总体病理评述
  - 树枝状肺骨化较结节状肺骨化更常见(2:1)
  - 骨化生可迅速出现(1~2个月)
- 病因学
  - 树枝状肺骨化
    - 肺成纤维细胞真正向成骨细胞化生,是对慢性损伤的反应,而不是转移性钙化转移至骨
  - 结节状肺骨化
    - 肺静脉高压;反复性肺泡出血刺激成纤维细胞化生为成骨细胞
    - 长期二尖瓣狭窄的骨化患病率为 15%~50%
- 流行病学:尸检患病率为 0.2%~0.5%

### 大体病理和外科特征

- 肺触之易碎
- 珊瑚状钙化

### 镜下特征

- 树枝状肺骨化
  - 以线状分支形的成熟骨的沉积为特征,典型者包含骨髓
- 结节状肺骨化
  - 以 2~8mm 成熟的板层骨形成为特征,无骨髓

## 临床

## 临床表现

- 最常见体征 / 症状: 通常临床及放射学上无法诊断
- 其他体征 / 症状
  - 与引起心肺异常如二尖瓣病变或特发性肺纤维化相关
  - 肺功能检查通常正常
    - 如果异常, 为限制性
  - 血清钙和磷含量正常

## 人口统计学

- 年龄: 老年 (平均年龄 75 岁)
- 性别: 男性占优势, 男 : 女 = 8 : 1

## 自然病史和预后

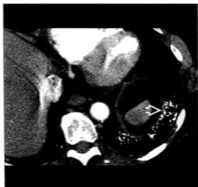
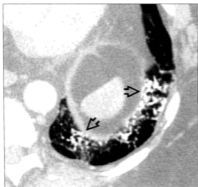
- 典型者隐伏, 但极少数可缓慢进展
- 不会消退
- 通常无意中发

## 治疗

- 肺纤维化者预后差
- 慢性的标志
- 无特异性治疗

## 图集

## 典型的



(左) 横轴位增强 CT 显示左侧肋膈角区网状间质增厚 (黑开箭头)。多数间质增厚为钙化的。(右) 横轴位增强 CT 纵隔窗显示间质增厚为骨化的 (白开箭头)。钙化为结节状和树枝状

## 诊断备忘

## 考虑

- 于老年男性发现肺骨化为结节状或网状钙化

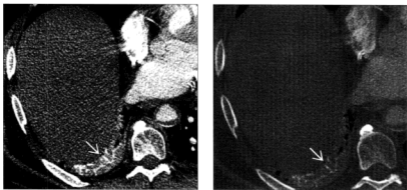
## 图像解释要点

- 肺下叶直径 1~2mm 树枝状或结节状钙化

## 部分参考文献

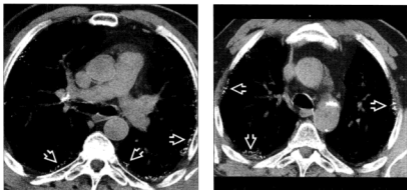
1. Duarte AA et al: Dendriform pulmonary ossification. *J Bras Pneumol.* 32(3):270-3, 2006
2. Tseung J et al: Diffuse pulmonary ossification: an uncommon incidental autopsy finding. *Pathology.* 38(1):45-8, 2006
3. Kim TS et al: Disseminated dendriform pulmonary ossification associated with usual interstitial pneumonia: incidence and thin-section CT-pathologic correlation. *Eur Radiol.* 15(8):1581-5, 2005
4. Lara JF et al: Dendriform pulmonary ossification, a form of diffuse pulmonary ossification: report of a 26-year autopsy experience. *Arch Pathol Lab Med.* 129(3):348-53, 2005
5. Kanne JP et al: Diffuse pulmonary ossification. *J Thorac Imaging.* 19(2):98-102, 2004
6. Ryan CF et al: Idiopathic diffuse pulmonary ossification. *Thorax.* 59(11):1004, 2004
7. Azuma A et al: Familial clustering of dendriform pulmonary ossification. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis.* 20(2):152-4, 2003
8. Chan ED et al: Calcium deposition with or without bone formation in the lung. *Am J Respir Crit Care Med.* 165(12):1654-69, 2002
9. Felson B et al: Idiopathic pulmonary ossification. *Radiology.* 153(2):303-10, 1984

典型的



(左) 横轴位增强 CT 显示右侧肋膈角区线状及分支状钙化(白直箭头)。钙化周围的肺组织是不张的。(右) 横轴位增强 CT 骨窗显示右侧肋膈角区结节状、线状和分支状钙化(白直箭头)。肺内钙化的密度同椎体。

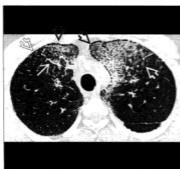
典型的



(左) 横轴位平扫 CT 显示由于肺骨化所致的胸膜下微小结节状钙化(白开箭头)。(右) 横轴位平扫 CT 显示由于肺骨化所致的微小结节状钙化(白开箭头)。结节易于聚集成较大的肿块或假肿块。

## 肺泡微石症

横轴位 HRCT 显示肺上叶前部和内侧小叶中央结节(白开箭头)。可见胸膜下囊肿(黑开箭头)以及间隔增厚(白直箭头)。



横轴位 HRCT 显示肺外周钙化的微石(白直箭头)。斜裂(白开箭头)也增厚。诊断为肺泡微石症。

## 术语

## 缩略词及同义词

- 肺泡微石症(PAM)

## 定义

- 以双侧弥漫性肺泡内微石(钙球)沉积为特征的病因不明的罕见疾病

## 影像表现

## 总体特征

- 最佳诊断线索:一般来说密度增高的肺与临床症状不成比例
- 发病部位
  - 弥漫性,但在肺底部钙化逐渐加重,并在肺背侧更为显著
  - 显著对称
- 大小:直径 0.2~0.3mm,可达 3mm
- 形态:肺泡内砂样颗粒

## CT 表现

- 磨玻璃影早,先于钙化
- 重叠于磨玻璃影上的独立的微结节钙化(100%)
  - 可致“碎石路”征
  - 微结节可融合形成实变区(见于 60% 的病例)
- 优先的分布区:2 种
  - 微石趋向于肺外周和基底部或

- 舌叶和中叶的前外侧部,和上叶的前部
- 钙化通常是对称的
- 腺泡中央型肺气肿常见
- “黑色”胸膜代表胸膜下的囊腔,也沿着胸膜延伸
- 次级肺小叶(SPL)
  - 外周的 SPL 容易受累,形成多边形的钙化密度
    - 小叶间隔增厚(见于 50% 的病例)可由微石在小叶周围聚集而形成
    - 胸膜钙化(见于 20% 的病例)和叶裂钙化(见于 90% 病例)也归因于微石在小叶周围聚集
  - 钙化沿支气管血管束延伸(50%)

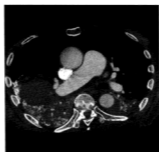
## 平片表现

- 平片
  - 肺密度增高,心、膈边缘模糊
  - 正常的高 kVp 技术不适于检出钙化
    - 低 kVp 或超穿透技术更有助于显示钙化
  - 钙化通常在内侧比外侧更致密
  - 微结节状微石引起弥漫性粟粒状钙化形成的“沙尘暴”
    - 相对呈对称性
    - 肺背侧密度增高
  - “黑色”胸膜由于存在胸膜下的囊腔所致(直径 5~10mm)
    - 以前认为由于肺和肋骨相对增加的对比值所致的视觉上的幻觉
    - 存在自发性气胸的风险
  - 小的肺尖部肺大疱偶尔可见

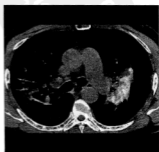
## 鉴别诊断:肺钙化



转移性肺钙化



特发性肺骨化



肺石肺



## 要 点

## 术语

- 以双侧弥漫性肺泡内微石(钙球)沉积为特征的病因不明的罕见疾病

## 影像表现

- 重叠于磨玻璃影上的独立的微结节钙化(100%)
  - 直径 0.2-0.3mm
- 低 kVp 或超穿透技术更有助于显示钙化
- “黑色”胸膜代表胸膜下的囊腔
- 外周的次级肺小叶容易受累
  - 可解释小叶间隔增厚和胸膜钙化
- 骨扫描显示有摄取

## 主要鉴别诊断

- 转移性肺钙化

- 滑石肺
- 特发性骨化

## 病理

- 家族性常染色体隐性遗传(50%的病例),在土耳其最流行
- 肺较重,切割困难(有时需要使用锯)
- 钙球呈圆形或轻度分叶状,呈同心层状结构

## 临床

- 尽管严重的放射学异常,常常无症状(70%)
- 缓慢进展(40年以上)最终可导致呼吸或心脏衰竭

## 其他影像表现

- 骨扫描
  - 摄取亲骨性放射性核素
  - 部分病例无摄取

## 成像推荐

- 最佳成像工具
  - CT 对钙更敏感
  - 胸片通常就足够;对于钙化在胸片上不明显的病例 CT 很有价值
- 检查方案建议:CT 或骨扫描对钙化检出敏感;CT 有助于显示分布特征和鉴别其他伴有弥漫性钙化的病变

## 鉴别诊断

## 转移性肺钙化

- 见于钙平衡紊乱的病例
- 呈簇状的钙化大于肺泡微石症者,且边界不如后者清晰
- 优先累及上肺

## 滑石肺

- 药物滥用史
- 肺上叶微结节(<1mm)容易聚集成肺门周围纤维性肿块
- 进行性大块纤维化不见于肺泡微石症

## 特发性骨化

- 见于无症状的老年男性
- 下叶树枝状钙化
- 平片密度不如微石症显著

## 硅沉着病

- 职业史很重要
- 硅沉着病结节可钙化
- 结节在上叶更多,可导致进行性大块纤维化
- 微石症无淋巴结肿大

## 结节病

- 结节罕见钙化
- 结节在上叶更多,可导致支气管周围纤维化
- 微石症无淋巴结肿大

## 二尖瓣狭窄

- 由于肺静脉高压导致左房增大和血管再分布
- 骨化主要发生于下叶间隔

## 淀粉样变性

- 结节较大,小结节一般不钙化

## 粟粒性结核

- 粟粒性结核不钙化

## 肺泡蛋白沉着症

- 即使病变显著也可相对无症状
- 肺门周围慢性过程
- “碎石路”征也可见于肺泡微石症
- 不发生钙化

## 病理

### 总体特征

- 总体病理评述:弥漫性肺泡内层状钙球沉积的独特的病变
- 遗传学
  - 家族性常染色体隐性遗传(50%的病例)
  - 与睾丸微石症有相同的突变
- 病因学
  - 未知原因可引起肺泡分泌物的碱性增高,促进磷酸钙和碳酸盐的沉淀
  - 与外部介质无关
- 流行病学
  - 在土耳其(占全世界病例的33%)和意大利更流行
  - 也见于狗、猩猩、熊、阿富汗鼠兔
- 伴发异常
  - 微石尚可见于腰交感链和睾丸
  - 不伴有肾钙沉着症或胆石症

### 大体病理和外科特征

- 肺较重,切割困难(有时需要使用锯)
- 切面呈砂纸样外观
  - 微石容易从肺组织中掉落

### 镜下特征

- 达80%的肺泡含钙球

- 钙球呈圆形或轻度分叶状,同心层状结构
  - 外表面粗糙相限石
- 数个微石可占据一个肺泡,或一个大的微石可充满整个肺泡
  - 微石平均直径为190 $\mu$ m
    - 肺泡平均大小为200~250 $\mu$ m
- 微石不聚集在一起
- 化学组成是羟磷灰石基质内磷酸钙凝固物

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状
  - 尽管严重的放射学异常,常常无症状(70%)
    - 通常无意中的平片做出诊断
    - 晚期咳嗽和呼吸困难
  - 血清钙和磷正常
- 其他体征/症状
  - 通过支气管肺泡灌洗液或经支气管活检,微石可恢复
  - 肺功能检查
    - 早期通常正常或轻度限制性改变
    - 病变严重可弥散能力降低

### 人口统计学

- 年龄:所有年龄,平均年龄35岁,大多数30~50岁之间
- 性别
  - 家族性病例女性稍占优势
  - 散发病例男性略常见

### 自然病史和预后

- 缓慢进展(40年以上)最终可导致呼吸或心脏衰竭

### 治疗

- 无已知的治疗方法
  - 支气管肺泡灌洗无效
  - 类固醇和整合剂无效
  - 依替膦酸二钠(二膦酸盐)抑制羟磷灰石微晶体,部分病例可以逆转微石症
  - 外科手术治疗反复性气胸,由于肺的坚硬性而非常困难

- 终末期病变进行肺移植

## 诊断备忘

### 考虑

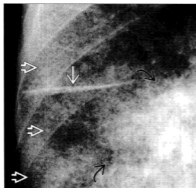
- 微石症患者肺密度增高
- 最常与转移性非钙化或肺结节病相混淆

### 图像解释要点

- 低 kVp 胶片有助于检出钙化
- 无进行性大块纤维化或支气管周围纤维化,而在其他疾病可有钙化

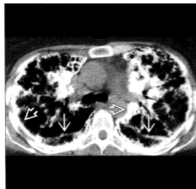
## 图集

### 典型的



(左) 前后位胸片显示无数的钙化微结节的“沙尘暴”(白开箭头)。水平裂增厚(白直箭头),并且心缘模糊(黑曲箭头)。(右) 不同患者横轴位平扫CT显示间隔钙化(白开箭头),叶间裂钙化(白直箭头)以及胸膜或胸膜下钙化(白曲箭头)。该肺泡微石症患者弥漫性磨玻璃影形成“碎石路”表现。

### 典型的

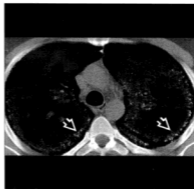
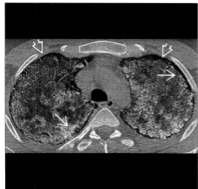


(左) 横轴位平扫CT显示肺外周致密的融合性实变影(白开箭头)。叶间裂增厚(白直箭头)。(右) 横轴位平扫CT显示肺底部融合性的致密肺组织(白开箭头)更为严重。诊断为肺泡微石症。

## 部分参考文献

1. Batchelor TJ et al: Surgical management of pneumothorax in pulmonary alveolar microlithiasis. *Ann Thorac Surg.* 84(1):290-2, 2007
2. Ito K et al: FDG-PET/CT finding of high uptake in pulmonary alveolar microlithiasis. *Ann Nucl Med.* 21(7):415-8, 2007
3. Marchiori E et al: Pulmonary alveolar microlithiasis: high-resolution computed tomography findings in 10 patients. *J Bras Pneumol.* 33(5):552-7, 2007
4. Sampsonas F et al: Pulmonary alveolar microlithiasis in a patient with rheumatic valvular heart disease. *Am J Med Sci.* 334(2):128-30, 2007
5. Shah TC et al: Pulmonary alveolar microlithiasis: radiographic and scintigraphic correlation. *Clin Nucl Med.* 32(3):249-51, 2007
6. Deniz O et al: High resolution computed tomography features of pulmonary alveolar microlithiasis. *Eur J Radiol.* 55(3):452-60, 2005

典型的

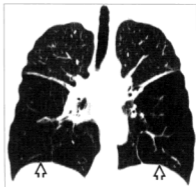


(左)横轴位 HRCT 显示弥漫性磨玻璃影,致密的微结节(白直箭头),和胸膜下的囊腔(白开箭头)。(右)横轴位 HRCT 骨窗显示微结节的钙化(白开箭头)。注意该肺泡微结石症患者的微结石集中在肺的外周。

## $\alpha_1$ 抗胰蛋白酶缺乏症



横轴位 HRCT 显示  $\alpha_1$  抗胰蛋白酶缺乏症者的全小叶型肺气肿(黑开箭头)。正常的肺组织被压缩(白直箭头)。



HRCT 冠状位重建显示下肺重度全小叶型肺气肿(黑开箭头)。

### 术语

#### 缩略词及同义词

- $\alpha_1$  抗胰蛋白酶缺乏症(A1AT),全小叶型肺气肿(PLE)

### 定义

- 遗传性  $\alpha_1$  抗胰蛋白酶缺乏
  - A1AT 是与慢性阻塞性肺疾病(COPD)相联系的唯一遗传性异常
  - 常见 Pi ZZ 表型:1 : 2000
- 全小叶型肺气肿
  - PLE:增大和破坏累及全部或部分次级肺小叶,

蔓延至肺小叶的周边部

## 影像表现

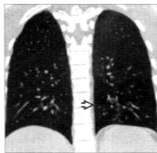
### 总体特征

- 最佳诊断线索:肺密度减低,正常的血管结构稀少且分离得很远
- 发病部位:主要在下肺,但可为弥漫性或甚至累及

鉴别诊断:肺低密度



小叶中央型肺气肿



闭塞性细支气管炎



哮喘

上肺

- 大小:破坏的程度大于小叶中央型肺气肿,范围1~2cm至10~15cm
- 形态:全小叶型肺气肿均匀,容易被忽略

### CT表现

- 形态
  - 正常肺组织和气肿的肺组织之间很难区分
    - PLE 肺是主要的征象,密度减低

## 要点

### 术语

- AIAT 是与慢性阻塞性肺疾病(COPD)相联系的唯一遗传性异常
- PLE:增大和破坏累及全部或部分次级肺小叶,蔓延至肺小叶的周边部

### 影像表现

- PLE:肺密度减低,正常的血管结构稀少且分离得很远
- 支气管扩张,通常较轻微(柱状)(40%)
  - 少部分亚型支气管扩张严重,但是肺气肿轻微
  - 分布于下肺(经典的),但没有以往认为的那么突出(65%下肺为主)

### 主要鉴别诊断

- 小叶中心型肺气肿
- 哮喘
- 闭塞性细支气管炎

### 病理

- 与囊性纤维化一样常见,PI ZZ=1:2000
- 伴发病理
  - 肝硬化
  - 坏死性脂膜炎
  - Wegener 肉芽肿病

### 临床

- 肺气肿是主要死因
- AIAT 的不吸烟者的主要死因为肝脏疾病

- 肺血管细小,稀少且分离得很远
- 支气管壁增厚(50%)
- 支气管扩张,通常轻微(柱状)(40%)
  - 严重性反映肺气肿的程度
  - 小部分亚型支气管扩张严重,但是肺气肿轻微
- 肺气肿病变通常无壁
- 长线
  - 由邻近的小叶间隔形成;广泛的肺气肿使其凸显
- 血液由肺气肿区分流至未受累区,导致血管增多,因而使未受累肺组织密度增高(磨玻璃)(30%)
- 分布
  - 分布于下肺(经典的),但没有以往认为的那么突出(65%下肺为著)
  - 可弥漫性且均匀
  - 上肺为著[经典的小叶中心型肺气肿(CLE)],但一项关于AIAT的研究认为35%在上叶为著
- 演变
  - 肺气肿区域容易随着时间推移增大
- 准确性
  - 对全小叶型肺气肿敏感性为50%,特异性为97%
  - 常被误诊为小叶中心型肺气肿
- 肺功能的相关性
  - 弥散能力异常伴上肺的肺气肿
  - FEV<sub>1</sub>异常伴底部部肺气肿

### 平片表现

- 平片
  - 早期正常
    - 发现的异常为正常肺组织减少
    - 正常的肺组织在胸片上90%为空气,几乎不可能检出空气轻微的增加
    - 后果:肺功能指数和平片表现关系不大

### 鉴别诊断

#### 检查技术考虑

- 低剂量技术可有假阴性
- 窗宽较宽可引起假阴性

#### 运动员充气过度

- 肺部正常,年轻的运动员

- 肺功能检查正常

#### 小叶中心型肺气肿

- 肺上叶更常见
- 次级肺小叶内小范围的低密度
- 表现更不均匀
- 容易区分正常肺和肺气肿

#### 哮喘

- 无肺实质破坏
- 使用支气管扩张药,充气过度可逆

#### 闭塞性细支气管炎

- 无肺实质破坏,呈马赛克样表现
- 无血管扭曲变形

## 病理

### 总体特征

- 总体病理评述
  - 最初由Laurell和Eriksson于1963年描述
    - 蛋白电泳中缺乏 $\alpha_1$ 带
- 遗传学
  - 常染色体显性
  - $\alpha_1$ 抗胰蛋白酶主要在肝脏中表达,很少程度上在中性粒细胞和单核细胞
    - 肝 $\alpha_1$ 抗胰蛋白酶进入体循环,并抵抗中性粒细胞弹性蛋白酶的作用
  - $\alpha_1$ 抗胰蛋白酶阻断蛋白水解酶
    - 由14号染色体的单基因编码
    - 单一水平取决于来自双亲的单个等位基因
    - 表型正常(Pi MM)
    - A1AT水平正常,为150~350mg/dL(20~48 $\mu$ mol/L)
    - Pi MZ 60%正常水平,患COPD的风险增加
    - Pi ZZ 有15%正常水平,需要35%以避免患肺气肿
    - M蛋白中谷氨酸需要直变单体赖氨酸
- 病因学
  - 蛋白酶-抗蛋白酶假说
    - 来自中性粒细胞和单核细胞的天然弹性蛋白酶被抗蛋白酶中和
    - 不平衡引起肺气肿
    - 动物模型:滴入木瓜酶(肉类柔软剂)可以诱

## 发肺气肿

- 病理 - 肺功能对照
  - 患者可有解剖学上的肺气肿,但无肺功能的改变
  - 肺功能恶化前需有近 30% 肺组织遭到破坏
  - 肺功能检查气道和肺的总和
  - 肺功能通常取决于下肺结构的完整性
  - 对于相同程度的肺气肿,PLE 通常比小叶中央型肺气肿症状重
- 流行病学:与囊性纤维化一样常见, Pi ZZ=1:2000
- 伴发异常
  - 肝硬化
  - 坏死性脂膜炎
  - Wegener 肉芽肿病

## 大体病理和外科特征

- PLE 在尸检中普遍可见,甚至在 Pi ZZ 的孩子

## 镜下特征

- 肺气肿:任意部分或全部腺泡的永久性异常增大,伴肺泡组织的破坏,但无纤维化
  - 早期主要累及肺泡管和肺泡囊
  - 然后肺泡增大且变扁
  - 肺泡壁的广泛性破坏是最重要的特征

## 临床

## 临床表现

- 最常见体征 / 症状:劳力性呼吸困难(85%)
- 其他体征 / 症状
  - 肝硬化
    - 5%~10% 的 >50 岁的 A1AT 患者有肝硬化
  - 脂膜炎
    - 不常见:1/1000
    - 外伤部位疼痛的渗出性皮肤病
- 临床上 A1AT 不被认识,存在如下情况应该怀疑
  - 早期出现的肺气肿或者无风险因素的肺气肿
  - 肺底部为著的肺气肿
  - 无法解释的肝脏病变
  - 坏死性脂膜炎
  - e-ANCA Wegener 肉芽肿病

- 肺气肿、支气管扩张、肝脏病变或脂膜炎家族史
- 无法解释的支气管扩张

## 人口统计学

- 年龄:有症状的肺疾病发生于 30 岁吸烟者
- 种族性
  - 高加索人,主要为欧洲血统
  - 支气管扩张在西班牙人中更常见

## 自然病史和预后

- 即使不吸烟者其预期寿命也会减少
- 不吸烟者的肺功能维持到 50~60 岁
- 肺气肿是主要死因
  - A1AT 的不吸烟者的主要死因为肝脏疾病

## 治疗

- 戒烟
  - A1AT 患者治疗的基石
- 对于选择性病例组进行静脉内 A1AT 强化治疗
  - 还未显示临床有效性
- 非特异性 COPD 措施:肺功能恢复,流感疫苗和肺炎球菌疫苗,支气管扩张药
- 外科手术
  - 肺减容术
    - 结果不令人满意,对这些患者可能没有帮助
  - 肺和(或)肝移植
  - 终末期疾病可考虑

## 诊断备忘

## 考虑

- 肺底部肺气肿的年轻患者考虑 A1AT 缺乏

## 部分参考文献

1. Chan ED et al: Significance of bronchiectasis in patients with alpha 1-antitrypsin deficiency. Am J Respir Crit Care Med. 178(2):208; author reply 208-9, 2008
2. Köhnlein T et al: Alpha-1 antitrypsin deficiency: pathogenesis, clinical presentation, diagnosis, and treatment. Am J Med. 121(1):3-9, 2008
3. Parr DG et al: Detection of emphysema progression in alpha 1-antitrypsin deficiency using CT densitometry: methodological advances. Respir Res. 9:21, 2008

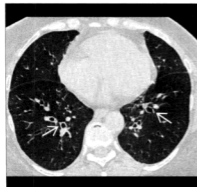
图集

典型的



(左) 右侧肺底部胸片正位显示重度过度充气 and 肺血管的密度。(右) 横轴位增强 CT 显示全小叶型肺气肿(白开箭头)在肺底部最为严重。左侧肺底部受累不严重。

典型的



(左) 横轴位增强 CT 显示支气管壁增厚以及轻度柱状支气管扩张(白直箭头)。(右) 横轴位增强 CT 显示支气管扩张(白直箭头)和全小叶型肺气肿(白开箭头)。支气管扩张可伴肺气肿,部分病例支气管扩张比肺气肿更为严重。

典型的



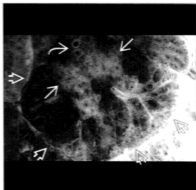
(左) 横轴位增强 CT 显示稀疏的血管结构以及下肺内的低密度影(白直箭头)。(右) 较低层面横轴位增强 CT 显示 A1AT 患者的肺大疱(白直箭头),全小叶型肺气肿没有小叶中心型肺气肿容易辨认。



## 全小叶型肺气肿



横轴位 HRCT 显示肺密度均匀减低(黑开箭头)。该全小叶型肺气肿患者的肺血管稀少且分离较远。



大体病理, 切面显示次级肺小叶(白开箭头)部分被直达周边的肺气肿所破坏。另见支气管血管束(白曲箭头)和局灶性正常肺组织(白直箭头)。

## 术语

## 缩略词及同义词

- 全小叶型肺气肿(PLE), 慢性阻塞性肺疾病(COPD), 老年性肺气肿, 全腺泡型肺气肿

## 定义

- 肺气肿概述: 任意部分或整个腺泡的永久性异常增大, 伴肺泡组织的破坏, 但无纤维化
  - PLE: 累及全部或部分次级肺小叶的增大和破坏, 蔓延至周边部
  - 常伴发 A1AT

## 影像表现

## 总体特征

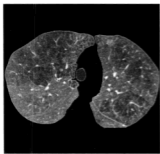
- 最佳诊断线索: 肺密度减低, 正常的血管结构稀少且分离得很远
- 发病部位: 弥漫性或下肺为著
- 大小: 大于小叶中央型肺气肿, 范围 1~2cm 至 10~15cm

- 形态: 全小叶型肺气肿均匀一致, 难以与正常肺组织进行区别

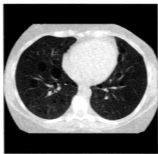
## CT 表现

- 形态
  - 正常肺组织和气肿的肺组织之间很难区分
    - 肺的密度减低
    - 肺血管细小、稀少且分离得很远
  - 支气管壁增厚(50%)
  - 支气管扩张, 通常轻微(气道大于肺动脉)(50%)
  - 肺气肿病变通常无壁
  - 长线
    - 由邻近的小叶间隔形成, 广泛的肺气肿使其凸显
  - 血液由肺气肿区分流至未受累区, 导致血管增多, 因而使未受累肺组织密度增高(磨玻璃)(30%)
- 分布
  - 弥漫且均匀
  - 下叶为主, 中叶、舌叶和上叶相对未受累
- 主观或客观地量化肺气肿的范围
  - 对于临床实践来说主观的方法通常就足够
- 主观: 视觉评价

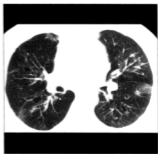
## 鉴别诊断:肺内的孔



小叶中央型肺气肿



淋巴结肿大



支气管乳头状瘤病

## 要 点

### 术语

- PLE:累及全部或部分次级肺小叶的增大和破坏,蔓延至周边部

### 影像表现

- 肺密度减低,正常的血管结构稀少且分离得很远
- 弥漫性或者下肺为著
- 正常肺组织和气肿的肺组织界限不清形成均匀的表现
- 长线:由邻近的小叶间隔形成,广泛的肺气肿使其凸显
- 血液由肺气肿区分流至未受累区,导致血管

- 正常,轻微(<5% 肺组织受累)
- 轻度肺气肿(5%~25%),中度(26%~50%),显著(51%~75%),严重(>75%)

- 客观:像素密度(密度掩码)
  - 充分吸气相正常肺组织密度介于-750~-850HU
    - 肺气肿界定为正常平均值以下超过2个标准差(-900HU)
    - MDCT 通常使用的阈值为-950HU(范围介于-900和-960HU)(层厚越薄,阈值越低)
    - 肺气肿评分(ES):肺气肿组织占整个肺组织

增多,因而使未受累肺组织密度增高(磨玻璃)(30%)

- 薄层 CT 鉴别阻塞性肺疾病:对小叶型肺气肿敏感性为 50%,特异性为 97%
- FEV<sub>1</sub> 异常伴底部为主的肺气肿

### 主要鉴别诊断

- 小叶中心型肺气肿
- 哮喘
- 运动员充气过度

### 病理

- 家族性  $\alpha_1$  抗胰蛋白酶缺乏(常见病因)
- 静脉内药物滥用(尤其是苯哌啶酮酸甲酯滥用)

容积的百分数(计算机生成,特定阈值以上的肺像素区域)

- 演变
  - 肺气肿区域随着时间推移增大
- 准确性
  - 薄层 CT 鉴别阻塞性肺疾病:对小叶型肺气肿敏感性为 50%,特异性为 97%
  - 常被误诊为小叶中心型肺气肿
- 肺功能相关性
  - 弥散能力异常伴上肺的肺气肿
  - FEV<sub>1</sub> 异常伴底部肺气肿

## 平片表现

- 平片
  - 轻微病变:非常不敏感,平片可以显示完全正常
    - 发现的异常为正常肺组织减少
    - 正常的肺组织在胸片上90%为空气,几乎不可能检出空气轻微的增加
    - 后果:肺功能指数和平片表现关系不大
  - 进展性病变:平片上可见
    - 肺下叶血管减少
  - 充气过度
    - 单侧膈肌平坦,胸廓前后径增加,胸骨后间隙和心后间隙增宽,心影狭小
  - 继发表现
    - 肺动脉高压

## 成像推荐

- 扫描方案建议:呼气相扫描对于 PLE 无价值

## 鉴别诊断

### 检查技术思考

- 低剂量技术可有假阴性
- 窗宽较宽可引起假阴性

### 运动员充气过度

- 肺部正常,年轻的运动员
- 肺功能检查正常

### 小叶中央型肺气肿

- 肺上叶更常见
- 次级肺小叶内小范围的低密度
- 表现更不均匀
- 容易区分正常肺和气肿的肺

### 哮喘

- 无肺实质破坏
- 使用支气管扩张药,充气过度可逆

### 闭塞性细支气管炎

- 无肺实质破坏,呈马赛克样表现
- 无血管扭曲变形

## 喉乳头状瘤病

- 肺气肿无气管结节
- 肺结节和囊腔共存
- 囊腔在重力依赖性肺区域(背侧)更常见

## 囊性腺瘤样畸形

- 典型的临床表现
- 与完全破坏的肺组织界限清晰

## 淋巴管肌瘤病

- 年轻女性
- 囊腔均匀一致分布在其他区域正常的肺组织
- 可伴随胸腔积液(乳糜性)

## 病理

### 总体特征

- 总体病理评述:偶发 PLE 在随机的尸检病例中发现率为 5%~10%
- 遗传学:家族性 PLE 伴  $\alpha_1$  抗胰蛋白酶缺乏
- 病因学
  - 家族性  $\alpha_1$  抗胰蛋白酶缺乏(常见病因)
  - 静脉内药物滥用(尤其是苯胺啶醋酸甲酯[利地林]滥用)
- 病理-肺功能对照
  - 患者可有解剖学上的肺气肿,但无肺功能的改变
  - 肺功能恶化前需有约 30% 肺组织遭到破坏
  - 肺功能检查气道和肺的总和
  - 肺功能通常取决于下肺结构的完整性
  - 对于特定程度的肺气肿,PLE 通常比小叶中央型肺气肿症状重,主要因为下肺受累显著

### 大体病理和外科特征

- PLE 实际上较 CLE 更均匀

### 镜下特征

- 早期主要累及肺泡管和肺泡囊
- 然后肺泡增大且变扁
- 肺泡壁的广泛性破坏是主要的特征

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征 / 症状: 无症状至严重的呼吸衰竭
- 其他体征 / 症状
  - 肺功能检查(功能性肺气肿美国胸科学会的标准)
    - 总的和残余肺容量增加, 残余容量 >120% 预计值
    - $FEV_1 < 80%$  预计值
    - 弥散能力降低 <80% 预计值

### 人口统计学

- 年龄: 发病高峰 >60 岁, 年轻人见于静脉内药物滥用者或  $\alpha_1$  抗胰蛋白酶缺乏者
- 性别: 男性略占优势

### 自然病史和预后

- 未经治疗迅速进展为终末期病变

### 治疗

- 肺功能恢复
  - 锻炼
  - 营养和物理治疗支持
- 支持性和预防性治疗
  - 戒烟
  - 支气管扩张药

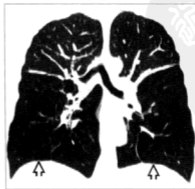
- 疫苗: 肺炎球菌疫苗和流感疫苗
- 肺减容术
  - 主要针对那些不均匀性肺气肿患者; 全小叶型肺气肿患者通常不适宜
- 肺移植; 不幸的是对需要者来说器官太少

## 部分参考文献

1. Stavngaard T et al: Quantitative assessment of regional emphysema distribution in patients with chronic obstructive pulmonary disease (COPD). Acta Radiol. 47(9):914-21, 2006
2. Tuder RM et al: Role of lung maintenance program in the heterogeneity of lung destruction in emphysema. Proc Am Thorac Soc. 3(8):673-9, 2006
3. Marten K et al: Imaging of macrophage-related lung diseases. Eur Radiol. 15(4):727-41, 2005
4. Bankier AA et al: CT quantification of pulmonary emphysema: assessment of lung structure and function. Crit Rev Comput Tomogr. 43(6):399-417, 2002
5. Copley SJ et al: Thin-section CT in obstructive pulmonary disease: discriminatory value. Radiology. 223(3):812-9, 2002
6. Reid J et al: Severe centrilobular emphysema in a patient without airflow obstruction. Chest. 121(1):307-8, 2002
7. Sugi K et al: The outcome of volume reduction surgery according to the underlying type of emphysema. Surg Today. 31(7):580-5, 2001
8. Bankier AA et al: Pulmonary emphysema: subjective visual grading versus objective quantification with macroscopic morphometry and thin-section CT densitometry. Radiology. 211(3):851-8, 1999
9. Slone RM et al: Preoperative and postoperative imaging in the surgical management of pulmonary emphysema. Radiol Clin North Am. 36(1):57-89, 1998
10. Webb WR: Radiology of obstructive pulmonary disease. AJR Am J Roentgenol. 169(3):637-47, 1997
11. Stern EJ et al: CT of the lungs in patients with pulmonary emphysema. Semin Ultrasound CT MR. 16(5):345-52, 1995

## 图集

### 典型的



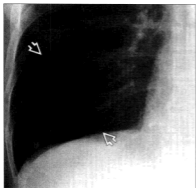
(左) 横轴位 HRCT 显示下叶密度减低, 血管稀少且分离较远(黑开箭头)。注意中叶和舌叶的松弛性肺不张(白曲箭头)。(右) 冠状位 HRCT 显示全小叶型肺气肿的分布, 下叶更为严重(黑开箭头)。上叶保存完好。

典型的



(左)横轴位平扫CT显示下叶大范围的密度减低(白开箭头)。在这些区域,血管稀少且分离较远。注意支气管壁增厚(白直箭头)。(右)冠状位平扫CT显示上肺腺泡中央型肺气肿(白直箭头)和下肺严重的全小叶型肺气肿(白开箭头)。

典型的



(左)正位平片显示右肺下叶血管稀少(白开箭头)。患者为静脉内利地林药物滥用者。(右)横轴位增强CT显示肺下叶密度减低和稀少的血管(白开箭头)。静脉内药物滥用所致全小叶型肺气肿患者中叶和舌叶密度相对正常(白开箭头)。

## 间隔旁型肺气肿

横轴位增强CT显示一排境界清晰的胸膜下间隔旁肺气肿(白开箭头)。肺气肿沿斜裂扩展(白直箭头)。



横轴位增强CT显示间隔旁肺气肿(白直箭头)和胸膜下移大疱(白开箭头)。肺功能检查为正常。

## 术语

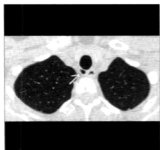
### 缩略词及同义词

- 远端腺泡型肺气肿, 腺泡周围肺气肿, 浅表性肺气肿, 线性肺气肿

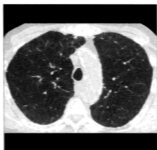
### 定义

- 间隔旁: 次级肺小叶外周肺泡管和肺泡囊的破坏
  - 该名称也用于局灶性破坏, 不局限于肺小叶 → 肺大疱
  - 肺大疱: 空洞的直径 >3cm, 腔隙被厚度 <1mm 的薄壁清晰分界

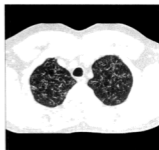
### 鉴别诊断: 外周低密度



气管旁气囊



腺泡中央型肺气肿



朗格汉斯细胞组织细胞增生症

## 影像表现

### 总体特征

- 最佳诊断线索: 肺外周被薄壁间隔分开的境界清晰的空洞
- 发病部位: 主要在肺外周和上肺
- 形态: 胸膜下肺气肿常常像沿着肺外周的“硬币堆”

### 成像推荐

- 扫描方案建议: 间隔旁肺气肿性腔隙在呼气相扫描变化或不变化

## 要点

### 术语

- 间隔旁: 次级肺小叶外周肺泡管和肺泡囊的破坏
- 该名称也用于局灶性破坏, 不局限于肺小叶 → 肺大疱
- 肺大疱: 空洞的直径 >3cm, 腔隙被 <1mm 的薄壁清晰分界

### 影像表现

- 肺外周被薄壁间隔区分开的境界清晰的空洞
- 主要在肺外周和上肺
- 更严重的受累可能被误认为间质性肺病

### 临床

- 大疱性肺气肿可使人被取消军事或商业性驾驶员的执照

## CT表现

- 形态
  - 胸膜下肺组织外周性破坏,低密度区通常有薄壁,大小达2cm
  - 邻近间隔旁肺气肿的多个腔隙有“硬币堆”表现
  - 伴发其他形式的肺气肿,尤其是小叶中央型肺气肿
- 分布
  - 上肺显著
  - 胸膜下以及沿叶间裂突出

## 平片表现

- 更严重的受累可能被误认为间质性肺病
  - 肺气肿腔隙间明显的间隔在投照平片叠加时,可形成显著的外周“网状”结构
  - 线索是残存的肺组织或肺充气过度的存在,这不是限制性间质肺疾病的特征

## 鉴别诊断

### 气管旁气囊

- 典型者位于胸廓入口沿气管后外侧壁
- 可多发;在吹喇叭的人中更常见

### 小叶中央型肺气肿

- 也是上肺更常见
- 次级肺小叶腺泡中央区内小的低密度区

### 朗格汉斯细胞组织细胞增生症

- 与吸烟相关的疾病,可能是对烟成分的过敏反应
- 最初为小的的小叶中央结节,而后进展为囊腔
- 也呈上肺分布

## 病理

### 总体特征

- 遗传学:可能是家族性
- 病因学:病因不明,但吸烟量增多与患病率增高存在相关性
- 伴发异常:存在自发性气胸的风险

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状:非特异,自发性气胸的常见原因
- 其他体征/症状
  - 肺功能检查
    - 可正常
    - 若异常,可能存在阻塞,FEV<sub>1</sub>↓,肺容积↑

### 人口统计学

- 年龄:尽管在年轻人中最常见的类型,但随年龄增加往往更常见

### 自然病史和预后

- 大泡性肺气肿可使人被取消军事或商业性驾驶员的执照

### 治疗

- 戒烟
- 部分病例可考虑肺大疱切除术

## 部分参考文献

1. Satoh K et al: CT assessment of subtypes of pulmonary emphysema in smokers. Chest. 120(3):725-9, 2001

图集

典型的



【左】横轴位 HRCT 显示间隔旁型肺气肿的境界清晰的空洞(白开箭头)。平片(未提供)考虑轻度间质增厚。【中】横轴位增强 CT 显示周围间隔旁型肺气肿(白开箭头)伴“硬币堆”和肺大疱(黑直箭头)。【右】横轴位增强 CT 显示巨大的肺大疱(黑直箭头)伴纵隔向右肺移位。该患者适宜进行肺大疱切除术。





## 治疗并发症

## 放射性肺炎



横轴位增强 CT 显示典型的放射性肺疾病的演变情况。放射治疗后 4 个月, 肺癌(白直箭头)减小。磨玻璃影(白曲箭头)代表早期放射性肺炎。



放射治疗后 12 个月横轴位增强 CT 显示放射部位边缘境界清晰的纤维化(白开箭头)。肺癌(黑直箭头)减小, 向内侧牵拉。

## 术语

## 缩略词及同义词

- 放射 - 诱导的肺疾病 (RILD)

## 定义

- 放射性肺炎: 放射 - 诱导的肺弥漫性肺泡损伤
- 放射性纤维化: 放射 - 诱导的肺的瘢痕形成
- 放射治疗 (RT) 的最后一天: 时间参考点

## 影像表现

## 总体特征

- 最佳诊断线索: RILD 与正常的解剖结构不一致
- 发病部位
  - 几乎始终局限于放射野
  - 不常见的, 肺的 RT 可以诱发放射野以外的隐

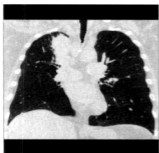
## 原发性化性肺炎 (COP)

- 大小: 放射野典型的包括原发肿瘤 + 2cm 的边缘
- 形态:
  - 急性放射性肺炎: 弥漫性肺泡损伤
  - 慢性放射性改变: 纤维化

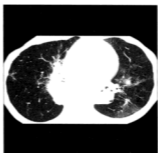
## CT 表现

- 无症状的放射学表现 (50%)
- 急性放射性肺炎 (治疗后 1~6 个月)
  - 放射野内
    - 即使在放射野内所有肺组织接受相同的剂量, 反应也可能不一致
    - 均匀的磨玻璃影到实变对应的是急性肺炎; 空气支气管征常见
- 慢性纤维化 (治疗后 6~24 个月)
  - 瘢痕性肺不张
    - 容积缩小是关键; 结构变形, 牵拉性支气管扩张
- 经过三维适形 RT (立体定向放疗) 后的放射性纤

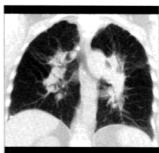
鉴别诊断:中央性肺部阴影



隐源性机化性肺炎



脂质性肺炎



结节病

要 点

术语

- 放射 - 诱导的肺疾病 (RILD)
- 放射治疗 (RT) 的最后一天; 时间参考点

影像表现

- RILD 与正常的解剖结构不一致, 但局限在放射野
- 放射野典型的包括原发肿瘤 +2cm 的边缘
- 无症状的放射学表现 50%
- 急性肺炎: 放射野分布的磨玻璃影和实变
- 慢性纤维化: 体积缩小是关键
- 典型的时间线 (“4” 规则)
  - 4 周给予 40Gy 的治疗
  - 放疗后 4 周: 最早期放射性肺炎, 在照射肺内

纤维化表现更为局限

- 精确定向的剂量局限于原发性肿瘤
  - 早期: 可见急性肺炎 (围绕边缘的磨玻璃影或实变) (2cm 以内)
  - 晚期: 可见原发性肿瘤被肿块样纤维化所代替或演变为线状瘢痕
- 典型的局部解剖学表现
  - 颈部放射: 尖段实变, 伴下部边缘清晰
  - 纵隔旁放射: 内侧实变, 伴线状或圆括号形的边缘
  - 斗篷野 (Mantle) 放射: 锁骨上以及沿纵隔的 “Y”

血管边缘模糊

- 放疗后 4 个月: 放射性肺炎高峰; 被照射肺组织最密实的实变
- 12 (4 × 3) 个月: 实变逐渐消散并演变为瘢痕 (瘢痕性肺不张)

主要鉴别诊断

- 复发性肿瘤
- 癌性淋巴管炎
- 药物反应

诊断备忘

- 放射性纤维化内的空气支气管征被软组织充填, 考虑肿瘤复发

形实变, 边缘清晰

- 乳腺的切线放射: 沿着前胸壁的倾斜方向的实变
- 其他表现:
  - 空洞
    - 重叠感染 > 复发性肿瘤 > 放射性坏死
  - 邻近放射性纤维化区域可有肺大疱
    - 肺大疱可破裂, 引起气胸

平片表现

- 平片

- 典型的时间线(“4”规则)
  - 4周给予40Gy的治疗
  - 治疗后4周:最早的放射性肺炎;被照射肺内血管边缘模糊
  - 治疗后4个月:放射性肺炎高峰;被照射肺组织实变最密实
  - 治疗后12(4×3)个月:实变逐渐消散,演变为瘢痕(瘢痕性肺不张)
  - 瘢痕引起被照射肺组织进行性容积缩小
  - 治疗后12~24个月:瘢痕性肺不张稳定
  - 此后,放射野内的改变可能与复发性肿瘤或感染有关
  - 每增加10Gy治疗剂量,时间线序列增加1周

## MR表现

- 急性期(照射后1~3个月)
  - 被照射肺经对比剂增强扫描可呈最显著的强化
- 晚期(照射后4个月或以上)
  - 首过时显示强化程度减低,但再分布时对比剂聚集

## 核医学表现

- PET
  - 有助于检出放射性纤维化区域的复发性肿瘤
  - 放射性肺炎可显示RT后开始的几个月葡萄糖代谢增加
    - 一般为弥漫性,局灶性高摄取提示复发性肿瘤
- V/Q扫描
  - 放射治疗引起非节段性分布的通气/灌注不匹配,局限在放射野
  - SPECT灌注扫描可有效评估RT后的肺部损伤的局部影响

## 鉴别诊断

### 心源性肺水肿

- 双侧对称性间质增厚,肺门旁磨玻璃影和(或)实变,通常有心脏增大

### 细菌性肺炎

- 肺段或肺叶实变,发热,白细胞计数增多

## 复发性肿瘤

- 肿块形成 ± 伴淋巴结肿大或其他部位转移

## 癌性淋巴管炎

- 小叶间隔和支气管血管周围间质光滑或结节状增厚
- 常伴淋巴结肿大
- 更常见为单侧

## 药物反应

- 多种形式:可引起弥漫性肺泡损伤,COP和纤维化
- 化学治疗后常见并发症

## 病理

### 总体特征

- 总体病理评述
  - 控制肿瘤所需的阈值60Gy;剂量由对周围正常结构的毒性所限制
    - 照射双肺均>30Gy是致命的
  - 治疗野
    - 原发性肿瘤:2cm边缘
    - 区域淋巴结:1cm边缘
- 病因学
  - 总剂量、分次(fractionation)、剂量率(dose rate)、RT类型以及肺被照射的体积影响RILD的发展
  - 直接毒性损伤:主要影响血管内皮和肺泡上皮(尤其是2型肺泡上皮)
  - 免疫介导性:对淋巴细胞性肺泡炎了解不充分,发生于放射野以外
- 流行病学:5%~15%接受RT的患者可发生急性放射性肺炎
- 伴发异常
  - 乳腺癌RT后的COP综合征
    - 见于2.4%的手术和RT后的乳腺癌患者,RT后2~7个月
    - 周围性斑片状游走性磨玻璃影或气腔影
    - 肺囊虫性肺炎不累及被照射的肺组织
    - 其他表现
      - 胸膜增厚或胸腔积液、心包积液、心肌病、血管钙化(升主动脉)、食管损伤、钙化的淋巴结

和胸腺囊肿

- 骨:骨坏死、骨折、后期的骨质疏松
- 后期的恶性肿瘤:肉瘤、间皮瘤、肺癌、乳腺癌、甲状腺癌
- 放射肺炎的再发(Recall)
  - 化疗后数星期、数月(或者罕见为数年)放射性肺炎的后期发展
  - 药物:阿霉素(亚德利亚霉素),放线菌素 D 紫杉醇(紫杉酚),氨甲蝶呤

### 镜下特征

- 急性放射性肺炎:弥漫性肺泡损伤伴透明膜
- 慢性放射性肺炎:非特异性胶原沉着伴纤维化
  - 以前无急性肺炎也可发生纤维化

### 分期、分级或分类标准

- 放射治疗肿瘤学组(RTOG)发病率等级
  - 0:无改变
  - 1:无症状或轻微症状(干咳),轻度的平片异常
  - 2:中度有症状性纤维化或肺炎(严重咳嗽),低热,斑片状平片异常
  - 3:重度有症状性纤维化或肺炎,重度平片异常
  - 4:严重的呼吸功能不全,需要氧气,辅助通气

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状
  - 很多患者无症状
  - 呼吸困难(90%),咳嗽(60%),发热(5%)
- 其他体征/症状
  - 急性肺炎

- 多形核细胞(Polymorphonucleocyte)数升高
- 血沉升高
- 临床特点(Clinical profile)
  - 剂量 <20Gy 很少引起放射性肺炎
    - <30Gy 放射性肺炎的可能性小于 2%
    - 50~55Gy 放射性肺炎的可能性为 25%

### 流行病学

- 性别
  - 女性更易感,可能是由于相对总的肺容积小
  - COP 综合征大多数发生于乳腺癌接受 RT 的女性

### 治疗

- 类固醇激素是放射性肺炎和 COP 的标准治疗
  - 突然停止类固醇治疗会使患者承担复发性放射性肺炎的风险

## 诊断备忘

### 图像解释要点

- 如果放射性纤维化内的空气支气管征被软组织所充填,怀疑复发性肿瘤

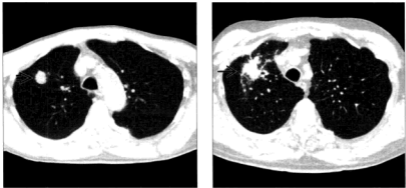
## 部分参考文献

1. Mehta V: Radiation pneumonitis and pulmonary fibrosis in non-small-cell lung cancer: pulmonary function, prediction, and prevention. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 63(1):5-24, 2005
2. Choi YW et al: Effects of radiation therapy on the lung: radiologic appearances and differential diagnosis. *Radiographics.* 24(4):985-997; discussion 998, 2004



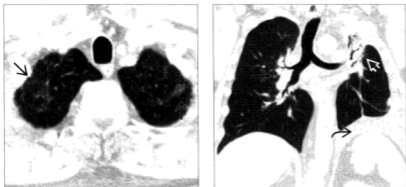
## 图集

## 典型的



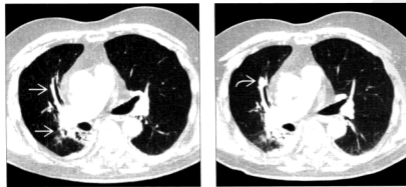
(左)横轴位增强CT显示右肺上叶支气管肺癌(黑开箭头),放射治疗后局灶性肺炎的典型的CT表现之一。(右)同一患者横轴位增强CT显示放射治疗36个月之后阴影增大(黑直箭头)。无临床证据显示局灶性复发或散发性疾病。

## 典型的



(左)横轴位增强CT显示头及颈部癌治疗后放射性损伤的典型的表现。增强CT显示上叶尖端段斑片状磨玻璃影(黑直箭头),代表放射野下方的纤维化。(右)冠状位平扫CT显示右肺门周围纤维化和左肺上叶纤维化(黑直箭头)伴空气支气管征(白开箭头),与放射野一致。注意左侧胸腔积液(黑曲箭头)。无复发证据。

## 典型的



(左)横轴位增强CT显示放射治疗后肺癌复发的典型的CT表现。注意右肺门周围结构变形和纤维化(白直箭头),放射治疗后2年半。(右)同一患者横轴位增强CT显示3个月后放射野边缘一个新出现的结节影(白曲箭头),代表肿瘤复发。

## 药源性肺病



横轴位 HRCT 显示上叶斑片状磨玻璃影和结节(黑曲箭头),短和长带状影(黑直箭头)。该患者接受氯喹啉和氨甲蝶呤治疗。



同一患者横轴位 HRCT 显示经泼尼松治疗后 5 周,上述阴影消散。

### 术语

#### 定义

- 药源性肺病可由 >350 种药物引起,是医源性疾病的主要原因
  - 通常是一种排除诊断
  - 排除违禁药物

### 影像表现

#### 总体特征

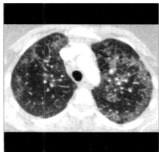
- 最佳诊断线索:高度怀疑(high index of suspicion)为药物引起的异常
- 形态
  - 组织学表现
    - 间质性肺炎(IP):寻常型间质性肺炎(UIP)或者非特异性间质性肺炎(NSIP)
    - 弥漫性肺泡损伤(DAD)
    - 机化性肺炎(OP)
    - 过敏性肺炎(HP)
    - 嗜酸性粒细胞性肺病(ELD)

- 弥漫性肺泡出血(DAH)
- 肺静脉闭塞性疾病(PVOD)

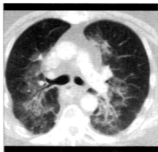
#### CT 表现

- 与组织学相关的主要 HRCT 所见
  - 实变:IP、DAD、OP、ELD、DAH
  - 磨玻璃影:DAD、IP、OP、HP、ELD、DAH、PVOD
  - 网格:IP、DAD、OP、PVOD
- HRCT 肺病表现
- 纤维化
  - 主要的异常
    - 磨玻璃(GG)影和网状影:依赖于纤维化程度(依牵拉性支气管扩张的程度评判)的主要异常
    - NSIP:GG>网状影
    - UIP:网状影(胸膜下)>GG
  - GG 的分布
    - 弥漫性及重力依赖区(dependent)
    - 血管支气管或上肺较少见
- DAD:急性渗出期
  - 主要的异常
    - 磨玻璃影至明显的实变
  - 分布

## 鉴别诊断:药源性肺病



机遇性感染



放射性肺炎



癌性淋巴管炎

## 要 点

## 术语

- 药源性肺病可由 >350 种药物引起,是医源性疾病的主要原因
  - 通常是一种排除诊断

## 影像表现

- 高度怀疑
- HRCT 肺病表现
  - 纤维化
  - 弥漫性肺泡损伤
  - 机化性肺炎
  - 过敏性肺炎
  - 嗜酸性粒细胞性肺病
  - 弥漫性肺泡出血
  - 肺静脉闭塞性疾病
- HRCT 表现:仅 50% 与真实的组织学结构相符
  - 重力依赖性(dependent)
  - 上肺或中央部少见
- DAD:慢性机化再生性
  - 主要的异常
    - 牵拉性支气管扩张与磨玻璃影及实变不成比例
- 机化性肺炎
  - 主要的异常

## 主要鉴别诊断

- 机遇性感染
- 放射性肺炎
- 癌性淋巴管炎

## 病理

- 一种药物可引起多种的组织学改变
- 药源性毒性的组织学特点均不特异

## 临床

- 起病:多变,从用药后立刻起病(急性)到数年起病(慢性)

## 诊断备忘

- 药源性毒性在任何急性或慢性弥漫性肺病的鉴别诊断

- 实变,无纤维化
  - 分布
    - 外周和支气管血管
    - 通常不对称,重力依赖性区域少见
- 过敏性肺炎
  - 主要的异常
    - 磨玻璃影,小叶中央结节,小叶不受累(lobular sparing),或者小叶过度充气

- 分布
  - 弥漫性
- 嗜酸性粒细胞性肺炎
  - 主要的异常
    - 实变(80%),磨玻璃影(20%)
  - 分布
    - 外周(70%)
    - 中央(20%),随机(5%)
  - 区域分布(zonal distribution)
    - 上肺野(50%)或随机(45%)
    - 下肺野(5%)
  - 伴发表现
    - 小叶中央结节(50%)
    - 间隔线(40%)
- 弥漫性肺泡出血
  - 主要的异常
    - 从磨玻璃影到实变
    - 消退期间或慢性出血期间形成间隔线
  - 分布
    - 弥漫性,中央性
  - 伴发表现
    - 贫血
- 肺静脉闭塞性疾病
  - 主要的异常
    - 胸膜下小叶间隔增厚及GG影
  - 分布
    - 肺基底部和重力依赖性肺区域
  - 伴发表现
    - 肺动脉高压引起的中央肺动脉增粗
- 特殊表现
  - 胺碘酮:肺、胸膜、肝、脾的高CT密度;含碘量占药物重量的37%
- 准确性
  - HRCT表现:仅50%与真实的组织学表现相符(投硬币决定是否判断准确)
    - IP表现(正确率50%),真实的病理包括DAD、HP或者COP
    - COP表现(正确率50%),真实的病理包括DAD或UIP
    - ELD表现(正确率50%),真实的病理包括COP

### 平片表现

- 平片

- 不如CT敏感
- 通常适合检测病程

## 鉴别诊断

### 机遇性感染

- 接受化疗药物治疗的患者常处于免疫力低下状态,或由于基础性疾病,或是药物本身
  - 病毒性肺炎

### 放射性肺炎

- 解剖学改变通常局限于放射野,不遵循正常的解剖边界
- “4”规则(时间表通常可预测)
  - 治疗完成后(4星期,40Gy)
  - 治疗完成后4个星期形成最早的非心源性水肿
  - 治疗完成后4个月发展为最严重的放射性肺炎
  - 治疗完成后12(4×3)个月进行性牵拉性支气管扩张稳定
- 一些药物可能加重放射毒性

### 复发性疾病

- 癌性淋巴管炎
  - 支气管血管核心结构或间隔呈不对称性结节状增厚
  - 通常有肺叶或全肺不受累

### 结节病

- 结节沿支气管及血管、间隔和胸膜分布
- 伴随使用干扰素- $\alpha$ 或 $\beta$

## 病理

### 总体特征

- 总体病理评述
  - 直接肺毒性:释放细胞因子和体液因子,损伤肺泡巨噬细胞、中性粒细胞和淋巴细胞,可引起纤维化
    - 通常与剂量相关
  - 过敏反应:1型(速发型)和3型(免疫复合物)反应,嗜酸性粒细胞浸润
    - 与剂量不相关



- 血管炎:3型和4型(细胞介导),通常对称,累及皮肤、肾、肝,见于磺胺类药物
- 病因学
  - 一种药物可引起多种的组织学表现
  - DAD:博来霉素、亚硝酸胍、白消安、环磷酰胺、氮甲蝶呤、丝裂霉素C、胺碘酮、青霉胺、金、氧
  - 过敏反应:红霉素、呋喃旦啶、异烟肼、青霉素、磺胺类药物、博来霉素、氮甲蝶呤、丙卡巴肼、青霉胺
  - IP:胺碘酮、氮甲蝶呤、卡莫司汀、白消安
  - OP:博来霉素、氮甲蝶呤、环磷酰胺、金
  - ELD:青霉胺、柳氮磺胺吡啶、呋喃旦啶、非甾体类抗炎药、米诺环素
  - 出血:抗凝剂、雌激素、青霉胺、奎尼丁、两性霉素
  - PVOD:博来霉素、卡莫司汀、吉西他滨、丝裂霉素
  - 肺水肿:阿司匹林、呋喃旦啶、白介素-2、秋水仙碱、三环抗抑郁药、丝裂霉素
  - 血管炎:磺胺类药物、青霉素、苯妥英、奎尼丁、胍屈嗪、白消安、硫脲嘧啶
- 流行病学
  - 化疗药:10%形成肺损伤,典型者如IP、HP、DAD、COP
    - 最常见药物:博来霉素、氮甲蝶呤、卡莫司汀、白消安、环磷酰胺、紫杉烷
  - 发生率
    - 胺碘酮(5%)
    - 博来霉素(6%~10%)
    - 氮甲蝶呤(3%~4%)
    - 呋喃旦啶(5%~25%)

### 大体病理和外科特征

- 绝大多数肺活检病变不特异;有助于排除其他疾病和阐述肺损伤的类型

### 镜下特征

- 药源性毒性的组织学特点均不特异

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征/症状

- 表现不特异,发热常见
- 一般来说,药源性肺病发生在治疗期间,偶尔在停止治疗后

- 起病:多变,从用药后立即起病(急性)到数年起病(慢性)
  - HP:急性或慢性
  - IP:慢性
  - DAD:急性
  - PVOD:急性或慢性
  - ELD:急性或慢性

### 自然病史和预后

- 停药后恢复,可变
- 毒性所致死亡率:呋喃旦啶 10%,胺碘酮 20%,丝裂霉素(溶血-尿毒症综合征) $>90\%$
- 无论表现、分布或是程度对预测结果均无帮助;然而,纤维化预后较差

### 治疗

- 停药,皮质醇

## 诊断备忘

### 考虑

- 药源性毒性在任何急性或慢性弥漫性肺病的鉴别诊断
- 肺炎球菌毒素([www.pneumotox.com](http://www.pneumotox.com))
  - 肺源性病理学研究组(GEPI)
    - 临床研究小组,收集和更新药源性肺病的文献
  - 网页数据库可用药物名称或临床或放射学表现进行查询

### 图像解释要点

- 所有描述的HRCT表现均可作为药源性毒性的结果

## 部分参考文献

1. Souza CA et al: Drug-induced eosinophilic pneumonia: high-resolution CT findings in 14 patients. *AJR Am J Roentgenol.* 186(2):368-73, 2006

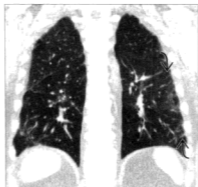
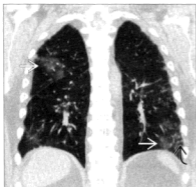
图集

典型的



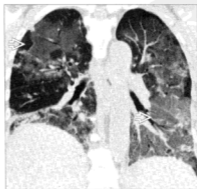
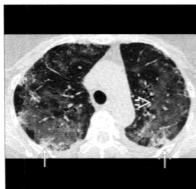
(左)横轴位 HRCT 显示右肺外周磨玻璃影(黑直箭头)代表肺纤维化。(右)横轴位平扫 CT 显示尽管对充血性心力衰竭治疗但仍持续存在的慢性胸腔积液(白直箭头)。胸腔穿刺显示为渗出性积液。肝脏的高密度(黑开箭头)为胺碘酮治疗的结果。诊断:胺碘酮药物毒性伴对于胺碘酮的狼疮样反应。

典型的



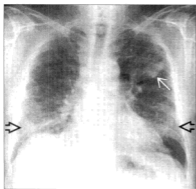
(左)冠状位平扫 CT 显示类风湿关节炎患者肺外周斑片状磨玻璃影(白直箭头)以及外周网状影(黑曲箭头)。感染被临床排除。(右)同一患者胺碘醇治疗后冠状位平扫 CT 显示磨玻璃影消退,由于氨甲蝶呤的肺毒性外周网状影持续存在(黑曲箭头)。

典型的



(左)横轴位 HRCT 显示弥漫性磨玻璃影(白开箭头)以及胸膜下实变灶(白直箭头)。(右)冠状位 HRCT 显示非特异性间质性肺炎(NSIP)中的磨玻璃影(白开箭头)的范围。患者接受了博来霉素治疗。

典型的



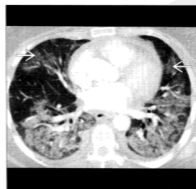
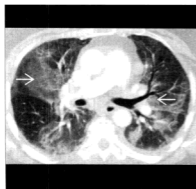
(左)胸部正位像显示左肺上叶黑色素瘤转移(白直箭头)以及应用 DCNU 进行化疗数月后形成的肺底和外周部的网状影(黑开箭头)。(右)横轴位增强 CT 显示重力依赖性肺区域(dependent lung)弥漫性磨玻璃影(黑直箭头)。活检标本显示弥漫性肺泡损伤。

典型的



(左)横轴位增强 CT 显示弥漫性血管周围结节状磨玻璃影(白开箭头)。(右)横轴位增强 CT 显示由于维甲酸毒性所致更加融合的支气管血管周围磨玻璃影。

典型的



(左)横轴位增强 CT 显示双肺阶段性磨玻璃影(白直箭头)。(右)横轴位增强 CT 显示肺底部更加融合的磨玻璃影(白直箭头)。该患者正在应用氨甲蝶呤。

典型的



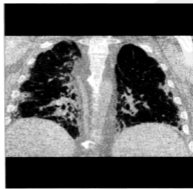
(左)1个月后横轴位HRCT显示几乎完全消退,仅残留外周磨玻璃影(白直箭头)。(右)前面图像1个月后的横轴位HRCT显示残留极少量的磨玻璃影(白直箭头)。药源性肺病通常在停药后即可消退。

典型的



(左)横轴位增强CT显示多灶性胸膜下实变(白直箭头)以及反牵征(白开箭头)。(右)横轴位增强CT显示楔形(白直箭头)和圆形(白开箭头)的胸膜下实变区。

典型的



(左)横轴位增强CT显示不规则间隔增厚(白直箭头)以及支气管血管周围阴影(白开箭头)。(右)冠状位增强CT显示肺底部胸膜下以及支气管血管周围阴影。该机化性肺炎表现源于博来霉素毒性。

# 第四部分

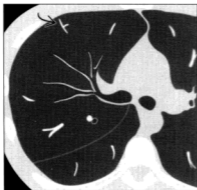
## 影像表现

HRCT 表现快速参考	545
小叶中央结节, 淋巴管分布	549
小叶中央结节, 支气管血管分布	554
小叶中央结节, 随机分布	558
碎石路征	562
树芽征	567
肺马赛克密度, 支气管性	571
肺马赛克密度, 血管性	575
囊性肺病	578
磨玻璃影	582
网状影	587
孤立性肺结节	591
粟粒影	596
蜂窝, 终末肺	600
多发肺结节	605

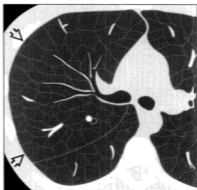




## HRCT 表现快速参考



线条图显示正常 HRCT 上肺与胸膜间光滑界面, 支气管血管束逐渐变细, 并能观察到沿一小叶间隔走行静脉(黑曲箭头)。



线条图显示正常 HRCT 以及 SPL(黑开箭头), 正常 HRCT 上, 偶尔能观察到少数 SPL。很多影像征象都基于与 SPL 的关系。

## 术语

## 缩略词

- 次级肺小叶(SPL)

## HRCT 表现

## 随机分布

- 结节以随机分布方式弥漫分布于全肺; 与 SPL 没有必然关系
  - 典型的在肺外周及底部更多些(血供更多的特点)
  - 在最大密度投影(MIP)重建中更明显
  - 可与供血血管相连
- 常见病因
  - 血行转移
    - 各种形态(圆形或不规则, 界清或模糊)
    - 不同大小; 底部和外周为主; 典型的为实性; 可有空洞/钙化
  - 粟粒性转移
    - 结节大小相同, 无数

- 甲状腺髓样癌, 肾细胞癌, 头、颈肿瘤, 卵巢或睾丸肿瘤, 黑色素瘤
- 粟粒性感染(分枝杆菌、真菌、病毒性)
  - 免疫力低下患者易发
- 菌栓
  - 通常数量少, 容易计数
  - 迅速出现空洞, 通常在 24 小时内
- 静脉内滑石肺(Talcosis)
  - 感染静脉吸毒者
  - 结节常针尖大小, 密度较高

## 小叶中央分布

- 小叶中央一词指的是次级肺小叶的支气管血管轴心
- 小叶中央结节或阴影有以下特征
  - 距离胸膜表面、叶间裂和小叶间隔 5~10mm
- 典型的是细支气管中央间质性肺病或细支气管炎的特点
- 常见病因包括
  - 细支气管炎(呼吸性、感染性、滤泡性)
  - 过敏性肺炎(亚急性)
  - 朗格汉斯细胞组织细胞增生症
  - 误吸

- 细支气管肺泡癌
- 树芽征由小叶中央结节和分支影组成,类似春天的树芽表现
  - 表现特征是扩张的小叶中央细支气管伴管腔栓塞(黏液、液体、脓液)以及伴发的细支气管周围炎症
  - 提示小的气道感染
    - 也见于任何原因支气管扩张远端
  - 常见病因
    - 感染性细支气管炎(细菌、分枝杆菌、病毒、真菌)
    - 弥漫性泛细支气管炎
    - 支气管扩张(囊性纤维化、变应性支气管肺曲霉病、纤毛运动障碍综合征)
    - 误吸
  - 血管内转移(肿瘤栓子)可表现为小叶中央结节和串珠状管状阴影;类似树芽征

#### 淋巴管周围分布

- 以沿或邻近肺内淋巴管分布为特点
  - 支气管血管周围(中轴)间质是包绕支气管、肺动脉和淋巴管的结缔组织鞘;从肺门扩展至肺外周
  - 胸膜下(外周)间质是沿叶间裂扩展的结缔组织,并与小叶间隔和肺静脉延续
  - 肺泡没有淋巴系统,与淋巴管周围分布无关
- 淋巴管周围结节趋向于界限清楚(2~5mm);沿支气管血管束和胸膜呈簇状
- 鉴别诊断基于受累特征及伴发表现
- 常见病因
  - 结节病
  - 癌性淋巴管炎
  - 硅沉着病和煤工肺

#### 间隔影

- 次级肺小叶(SPL)小叶间隔增厚
  - 肺外周延伸至胸膜的短线
  - 不同形态(光滑、结节、不规则)
  - 常见病因
    - 肺水肿(ILS的光滑增厚)
    - 肺纤维化(ILS的不规则增厚)
    - 癌性淋巴管炎[ ILS光滑和(或)结节增厚]
  - 碎石路征 = 斑片或弥漫磨玻璃影与 ILS 增厚和

#### 小叶内线混合重叠

- 第一次描述是在肺泡蛋白沉着症
- 其他病因:肺水肿、ARDS、肺出血、细菌性肺炎、PCP、脂质性肺炎、细支气管肺泡癌、Churg-Strauss 综合征

#### 囊性影

- 圆形、含气肺实质空腔,有界线清楚的囊壁
- 常见病因
  - 淋巴管肌瘤病(LAM)
  - 肺朗格汉斯组织细胞增多症(PLCH)
  - Jiroveci 肺囊虫肺炎
  - 末期纤维化(蜂窝)
  - 淋巴细胞间质性肺炎(LIP)
- 蜂窝以表现为沿胸膜下区簇状的囊腔(0.3~1mm);典型的有几层
- 气肿囊腔没有可视的囊壁(像纸打孔器“打出”的洞)

#### 马赛克征象

- 不同密度区的拼凑;与SPL边界一致的有边界的地图分布区
- 常见病因
  - 闭塞性小气道疾病
  - 阻塞性血管疾病
  - 斑片状间质病变

#### 磨玻璃影和实变

- 磨玻璃:密度轻度增高,并不掩盖肺内血管结构
- 实变:密度增高不能显示肺内结构

#### 网状影

- 有无数相互交织的小线样影(类似渔网)
- 小叶内线影,不规则间隔增厚
- 常见病因
  - 特发性和非特异性间质肺炎
  - 肺水肿

#### 地图样分布

- 是由于疾病的分布;局限于次级肺小叶
- 单个或相邻异常次级肺小叶
- 导致拼图样表现



## 参考文献

1. Hansell DM et al: Fleischner Society: glossary of terms for thoracic imaging. Radiology. 246(3):697-722, 2008
2. Webb WR: Thin-section CT of the secondary pulmonary lobule: anatomy and the image—the 2004 Fleischner lecture. Radiology. 239(2):322-38, 2006

## 要 点

## 随机分布

- 结节以随机分布方式弥漫分布全肺;与 SPL 无关

## 小叶中央分布

- 分布于 SPL 中央;距离胸膜、叶裂、小叶间隔 5~10mm

## 淋巴管周围分布

- 沿或邻近肺淋巴管分布
- 沿中轴和外周间质

## 间隔影

- ILS 的增厚;光滑或光滑和结节状

## 囊性影

- 圆形,含气,囊壁清楚

## 马赛克征象

- 不同密度区的拼凑物(Patchwork)
- 与 SPL 边界一致的有边界的地图分布区

## 磨玻璃和实变

- 磨玻璃:密度轻度增高,并不掩盖肺内血管结构
- 实变:密度增高掩盖肺内结构

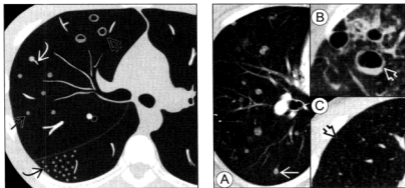
## 网状影

- 有无数相互交织的小线样影
- 小叶内线影,不规则间隔增厚

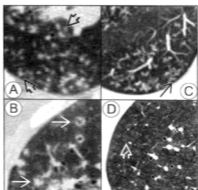
## 地图样分布

- 分布局限于 SPL

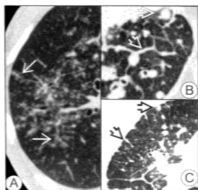
## 图集



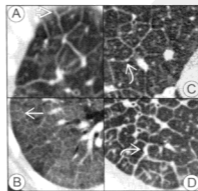
(左)随机分布的线图显示结节(黑直箭头)、粟粒结节(黑曲箭头)和空洞结节(黑开箭头)并有气-液平。还能显示供血血管(白曲箭头),这种伴随征象提示血行过程。(右)复合CT图像显示随机分布的例子,包括血行转移(白直箭头)(A)、脓毒栓子(白开箭头)(有气-液平)(B)和粟粒结节(黑开箭头)(C)。



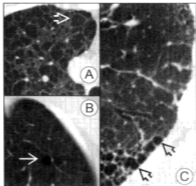
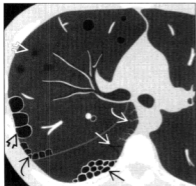
**(左)**小叶中央分布的线图显示光滑和不规则小叶中央结节(黑开箭头),小叶中央磨玻璃结节(黑曲箭头)和树芽征(黑直箭头)。**(右)**复合CT图像显示结节的小叶中央结节(黑开箭头)(A),朗格汉斯细胞组织细胞增多症(白直箭头)(B),结核的树芽征(黑直箭头)(C, MIP 图像),和亚急性过敏性肺炎的磨玻璃结节(白开箭头)(D)。



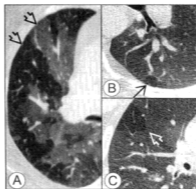
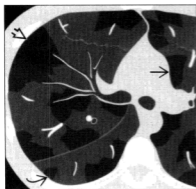
**(左)**淋巴管周围分布的线图显示中轴(黑曲箭头)和外周(黑直箭头)间质的增厚,以及淋巴管周围分布结节沿支气管血管束、小叶间隔、和胸膜下区分布。**(右)**复合CT图像显示结节病的淋巴管周围结节(白直箭头)(A),癌性淋巴管炎的回隔增厚和淋巴管周围结节(白开箭头)(B),和硅沉着病的淋巴管周围结节(黑开箭头)(C)。



**(左)**间隔影的线图显示光滑(黑直箭头),光滑和结节状(白曲箭头)和光滑伴磨玻璃影(碎石路征)(黑曲箭头)。**(右)**复合CT图像显示肺水肿的光滑小叶间隔增厚(白开箭头)(A),肺泡蛋白沉着症的碎石路征表现(白直箭头)(B)和癌性淋巴管炎的光滑和结节状增厚(白曲箭头)(C, D)。



(左)囊性影的线图显示间隔旁肺气肿(黑曲箭头)、肺大疱(黑开箭头)、蜂窝(黑直箭头)、网状影(白曲箭头)和牵拉支气管扩张(白直箭头)的薄壁囊腔,肺气肿(白开箭头)无壁。(右)复合CT图像显示在淋巴管肌瘤病的薄壁囊肿(白开箭头)(A)、肺气肿的透亮区(白直箭头)(B)、特发性肺间质纤维化的牵拉支气管扩张和蜂窝(黑开箭头)(C)。



(左)马赛克征象的线图显示邻近正常肺组织,界限清楚的低密度地图样区域,该区域大小从单个次级肺小叶(黑曲箭头)到亚段(黑直箭头)和段(黑开箭头)受累。(右)复合CT图像显示缩窄性细支气管炎的马赛克征象(黑开箭头)(A),在一正常人的局限小叶空气潴留(黑直箭头)(B),和在缩窄性细支气管炎节段性空气潴留(白开箭头)(C)。

## 小叶中央结节,淋巴管分布

### 鉴别诊断

#### 常见

- 肺结节病
- 硅沉着病,煤工肺
- 癌性淋巴管炎

#### 少见

- 淋巴细胞间质性肺炎
- 淋巴瘤,非霍奇金或霍奇金

- 感染,粟粒性
- 细支气管炎,滤泡性
- 滑石肺,吸入性
- Kaposi 肉瘤
- 淀粉样变
- 铍中毒
- 铁肺尘埃沉着症

#### 罕见但重要

- 弥漫性肺淋巴管肌瘤
- Erdheim-Chester 病

## 重要信息

### 主要的鉴别诊断问题

- 淋巴管分布的定义
    - 主要异常为肺淋巴管内的结节 (<1cm)
    - 常称为淋巴管周围 (然而, 病理上常在淋巴管内)
  - 淋巴管间隙
    - 中轴: 沿支气管和动脉至次级肺小叶的终末细支气管水平
    - 外周: 沿静脉、间隔和胸膜
    - 肺泡和呼吸性细支气管缺乏淋巴管
    - 同样的疾病过程有时优先累及中轴淋巴管, 有时则优先累及外周淋巴管
  - 疾病的病理生理学
    - 吸入性: 特别是吸入圆的灰尘颗粒
    - 血行少见, 指迁移到邻近的淋巴管 (淋巴管血行播散)
  - 淋巴管结节与血行结节的对比
    - 淋巴管结节
      - 呈簇状类似葡萄, 不像随机分布方式
      - 可以为灶性和局限的; 随机分布常是弥漫的
    - 淋巴管分布
      - 结节沿支气管血管束分布
      - 通常伴有胸膜下和叶间裂结节, 占 >10% 的总结节数量
      - 常在上肺野更重; 随机分布在下肺野更重
      - 常伴有肺门和纵隔淋巴结肿大
  - 淋巴管结节与支气管血管束分布对比
    - 支气管血管束分布结节沿叶间裂和胸膜下少见 (<10% 的总结节数量)
      - 伴有小气道疾病: 马赛克密度, 空气潴留, 树芽征
      - 可局限 (误吸) 或弥漫 (吸入气体)
    - 有些疾病以支气管血管束分布开始 (对吸入病原的急性-半急性反应) 并进展到淋巴管分布 (病原迁移到引流淋巴管)
    - 淋巴管分布常伴有肺门和纵隔淋巴结肿大
- 对常见诊断有帮助的线索**
- 结节病, 肺
    - 沿支气管血管束结节的局部聚集, 常呈明显的条带状从肺门至肺外周
  - 结节可聚集成大的肿块 (被称为肺泡型结节病)
    - 银河系征: 融合肿块被较小的子灶结节环绕
  - 常有对称性肺门和纵隔淋巴结肿大
    - 淋巴结可含有模糊钙化
  - 铍中毒可有相同表现, 职业接触史很重要
    - 铍为重量轻的金属, 高熔点, 被广泛用于工业
    - 潜伏期为接触后 1 个月-40 年
    - 肉芽肿可引起过敏反应
  - 结节以上肺野为主
  - 硅沉着病, 煤工肺
    - 对二氧化硅或煤颗粒的职业接触史
    - 结节沿肺条带状的局部聚集不常见
      - 结节趋向在肺背侧聚集, 右侧比左侧更严重
    - 严重性及时间导致进行性大块纤维化 (PMF)
    - 肺门和纵隔淋巴结肿大可显示“蛋壳”钙化 (5%)
    - 吸入性滑石肺和铁肺尘埃沉着症有相同表现 (反映的是肺慢性处理小圆形灰尘的能力)
    - 结节以上肺野为主
  - 癌性淋巴管炎
    - 主要见于腺癌
    - 累计频率: 中轴淋巴管 (75%), 中轴 + 外周 (20%), 外周 (5%)
    - 特征性的, 整叶甚至整肺可不受累
    - 肺结构保持完好, 不像结节病和硅沉着病可引起肺结构变形
    - 胸腔积液常见 (结节病和硅沉着病不常见)
    - 可有淋巴结肿大
    - 寻找转移
- 对少见诊断有帮助的线索**
- 淋巴细胞间质性肺炎
    - 也常合并病毒感染: HIV 和 EB 病毒, 异常蛋白血症 (dysproteinemia), 或干燥综合征
    - 特有的薄壁囊腔 (80%)
    - 通常伴有非特异性磨玻璃影 (100%)
    - 弥漫分布
  - 淋巴瘤, 霍奇金或非霍奇金
    - 肺受累在霍奇金 (40%) 和非霍奇金 (25%)
      - 主要累及中轴淋巴管
      - 肺结节, 通常 >1cm (常有空气支气管征)
    - 常伴有较大淋巴结, 胸腔积液也常见
  - 感染, 粟粒性

- 随机分布更常见
- 偶尔结节沿淋巴管分布更突出
- 典型的病原菌为病毒(巨细胞病毒),结核或真菌
- 细支气管炎,滤泡性
  - 同义词:支气管相关淋巴组织(BALT)淋巴增生
  - 病理:类似淋巴细胞间质性肺炎(LIP)
    - 滤泡性细支气管炎:集中在气道淋巴管
  - 重叠支气管血管束表现:树芽征,马赛克密度
  - 小叶间隔增厚,细支气管扩张,薄壁囊腔
  - 伴有血管结缔组织疾病(类风湿关节炎,干燥综合征),艾滋病感染,过敏反应
- Kaposi 肉瘤
  - 最常见艾滋病相关的恶性肿瘤,源于人类疱疹病毒8(HHV-8)
  - 界限不清结节,典型的沿气道分布,中央更常见(肺门周围)
- 淀粉样变性
  - 原发(合并骨髓瘤)和继发(合并慢性炎性病变)
  - 很多表现:气管支气管增厚和结节,小叶中央结节,间隔增厚
  - 弥漫间隔型更常见在胸膜下肺组织有结节
  - 结节可钙化

### 对罕见诊断有帮助的线索

- 弥漫性肺淋巴管瘤

- 常见弥漫性纵隔浸润性淋巴结肿大和胸膜增厚
- 常见光滑小叶间隔增厚
- Erdheim-Chester 病
  - 罕见,非朗格汉斯细胞组织细胞增多症
  - 胸膜下小叶间隔增厚 > 支气管血管束增厚
  - 肾脏有特征性的被软组织包绕
  - 有硬化性骨病变

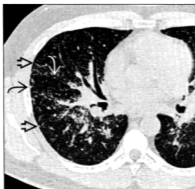
### 其他鉴别方法

- 结节在上肺野更多
  - 结节病
  - 硅沉着病,煤工肺
  - 铍中毒
  - 吸入性滑石肺

### 部分参考文献

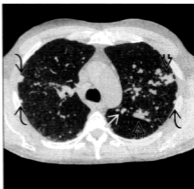
1. Raouf S et al: Pictorial essay: multinodular disease: a high-resolution CT scan diagnostic algorithm. Chest. 129(3):805-15, 2006
2. Gruden JF et al: Multinodular disease: anatomic localization at thin-section CT—multireader evaluation of a simple algorithm. Radiology. 210(3):711-20, 1999

结节病,肺



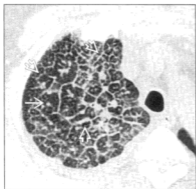
横轴位 HRCT 显示淋巴管周围分布的胸膜下(黑曲箭头),小叶间隔(黑开箭头)和斜裂结节(白曲箭头)

硅沉着病,煤工肺



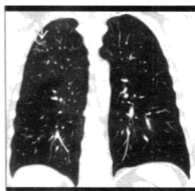
横轴位 HRCT 显示在左斜裂(白直箭头)和胸膜下肺组织(黑曲箭头)的淋巴管周围结节。注意在左斜裂和小叶间隔(黑开箭头)的结节融合。

### 癌性淋巴管炎



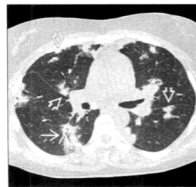
(左)横轴位 HRCT 显示弥漫、不规则和串珠状小叶间隔增厚的典型的表现,并产生不同大小的多边形结构(白开箭头)和中央支气管血管束(白直箭头)的增厚。(右)横轴位增强 CT 显示不规则小叶间隔增厚(白开箭头)的典型的表现和中央支气管血管束增厚(白直箭头)。注意在乳腺癌患者肿瘤的淋巴管周围扩散。

### 淋巴细胞间质性肺炎



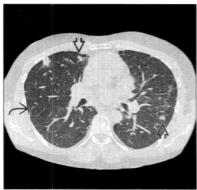
(左)横轴位 HRCT 显示右上叶小叶间隔增厚(白曲箭头),提示淋巴管周围受累。(右)同一患者冠状位平扫 CT 显示小叶间隔上的结节(白曲箭头)。细针抽吸活检显示淋巴细胞间质性肺炎。

### 淋巴瘤,非霍奇金或霍奇金



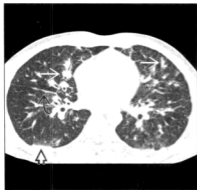
(左)横轴位 HRCT 显示支气管中央软组织和结节沿气道(白直箭头)扩展的典型的表现,该患者为胸膜下和叶裂下淋巴管周围疾病(白开箭头)。(右)同一患者的另一横轴位 HRCT 显示小叶间隔和胸膜下淋巴管周围疾病(白开箭头)。活检显示肺 B 细胞淋巴瘤。

## 滤泡性细支气管炎



【左】横轴位 HRCT 图像显示小叶中央结节(黑开箭头)和间隔线(黑曲箭头)的典型表现。【右】同一患者的横轴位 HRCT 显示淋巴管周围,不规则的小叶间隔增厚(黑曲箭头)、磨玻璃(黑直箭头)和支气管扩张(白开箭头)等不同表现。

## Kaposi 肉瘤(左)



## 淀粉样变性(右)

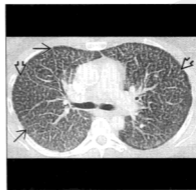


【左】横轴位 HRCT 显示界限不清的结节状密度影沿支气管血管束分布(白直箭头),不规则叶裂增厚(黑曲箭头)和胸膜下受累(黑开箭头)代表淋巴管周围疾病。【右】横轴位 HRCT 显示结节状淀粉样变性。也可见小叶中央结节(白开箭头)和细小胸膜下结节(白曲箭头)。

## 铍中毒(左)



## 弥漫性肺淋巴瘤(右)



【左】横轴位增强 CT 显示在铍中毒患者结节状支气管周围增厚(白开箭头),从肺门扩展到肺中央。【右】横轴位增强 CT 显示弥漫小叶中央结节(黑开箭头)和光滑间隔增厚(黑直箭头)。诊断为弥漫性肺淋巴瘤。

## 小叶中央结节,支气管血管分布

### 鉴别诊断

#### 常见

- 气道
  - 感染性细支气管炎
  - 过敏性肺炎,亚急性
  - 朗格汉斯细胞肉芽肿病
  - 误吸
  - 细支气管炎,呼吸性
  - 细支气管炎,滤泡性
  - 支气管肺癌细胞癌
  - 喉乳头状瘤病
- 血管性
  - 血管炎
  - 转移性肺钙化

#### 少见

- 淋巴管分布
  - 结节病,肺
  - 硅沉着病,煤工肺
  - 癌性淋巴管炎
  - 淋巴细胞间质性肺炎
  - 淀粉样变性

#### 罕见但重要

- 血管内肺转移

### 重要信息

#### 主要的鉴别诊断问题

- 支气管血管分布定义
  - 主要异常:结节( $<1\text{cm}$ )位于小气道或血管中央(小叶中央)
  - 同义词包括小气道病变
- 支气管血管分布可源于小气道的阻塞
  - 辅助征象包括
    - 马赛克密度、树芽征、空气潴留、支气管扩张
  - 磨玻璃结节通常代表支气管血管分布

- 疾病的病理生理学
  - 吸入,典型的是对吸入性病原的急性或亚急性的反应
  - 血行少见
    - 通常源于随机分布
- 支气管血管分布与淋巴管分布
  - 淋巴管分布可有胸膜下和叶裂结节,占 $>10\%$ 的总结节数
  - 淋巴管分布不累及外周淋巴管
    - 与支气管血管分布有不同程度的重叠
  - 支气管血管分布可有小气道阻塞征象
  - 磨玻璃结节通常代表支气管血管分布
- 支气管血管分布与随机分布
  - 小叶中央结节像葡萄样聚集
    - 血行,通常随机分布
  - 血行结节可有供血血管
  - 支气管血管分布可有小气道阻塞征象
  - 磨玻璃结节通常代表支气管血管分布
  - 对于分布不多的结节,区别小叶中央和随机分布困难
    - 鉴别时均要考虑

#### 对常见诊断有帮助的线索

- 感染性细支气管炎
  - 典型的与分枝杆菌疾病一起描述(支气管内播散),但不特异
    - 包括细菌、真菌和病毒性肺炎
  - 感染征象
    - 发热、白细胞计数升高
- 过敏性肺炎,亚急性
  - 上叶小叶中央模糊的磨玻璃结节
  - 下肺融合的磨玻璃结节
  - 小叶性空气潴留
  - 组织学:小气道松散的肉芽肿
  - 吸烟者罕见
- 朗格汉斯细胞肉芽肿病
  - 小叶中央结节和囊腔,上肺野最严重
    - 不累及肺底和肋膈角
  - 病变进展,结节可发展为薄壁囊腔
  - 囊腔较大时壁厚薄不均,形态怪异



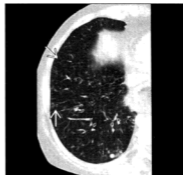
- 与吸烟相关疾病
  - 可进展缓慢
  - 误吸
    - 树芽征在慢性豆荚 (legume) 吸入特别常见
    - 主要累及肺坠积区
      - 仰卧位时下叶后段和背段
      - 站立位时基底段
      - 侧卧位时腋段 (后段)
  - 细支气管炎, 呼吸性
    - 上叶模糊的小叶中央磨玻璃结节
      - 结节通常比过敏性肺炎少
    - 可以是小叶中央型肺气肿的征兆
    - 组织学: 着色的巨噬细胞在呼吸性细支气管周围聚集
    - 吸烟相关肺疾病
    - 戒烟后好转
  - 细支气管炎, 滤泡性
    - 支气管相关淋巴组织 (BALT) 的淋巴增生
    - 合并胶原血管疾病 (类风湿关节炎)、艾滋病、感染、过敏反应
    - 小叶中央结节最常见, 常伴有胸膜下结节和磨玻璃影
  - 细支气管肺泡癌
    - 模糊的磨玻璃和实变, 伴支气管气相
    - 支气管中央结节和模糊影
  - 喉乳头状瘤
    - 常在肺坠积区分布
    - 结节可有空洞
    - 通常在气道内有结节
  - 血管炎
    - 包含含铁血黄素的巨噬细胞形成的小叶中央结节
    - 结节继发于出血 (表现为实变和磨玻璃影)
    - 血沉常增快
  - 转移性肺钙化
    - 通常见于高钙血症 (特别是肾衰竭)
    - 典型的为上肺
    - 结节常聚集成玫瑰花瓣样
      - 常有磨玻璃密度或高密度
- 对少见诊断有帮助的信息
- 淋巴管分布
    - 如疾病不累及外周淋巴管, 淋巴管分布很难与支气管血管周围分布区别
  - 结节病, 肺
    - 支气管血管周围结节, 受累肺段很多
    - 结节在上肺野为主
    - 常伴有斜裂胸膜下结节
    - 非干酪坏死性肉芽肿聚集在淋巴管
    - 可有对称性肺门和纵隔淋巴结肿大
  - 硅沉着病, 煤工肺尘埃沉着症
    - 职业肺病
    - 巨噬细胞通过淋巴管转移灰尘
    - 结节在上肺野为主
    - 常伴有斜裂胸膜下结节
    - 可有淋巴结肿大 (典型的伴“蛋壳样”钙化)
    - 结节可聚集成肿块, 称为进行性大块纤维化
  - 癌性淋巴管炎
    - 典型的见于腺癌的转移
    - 支气管血管束或间隔结节状增厚
    - 通常不累及整肺或肺叶
    - 可有淋巴结肿大或胸水
  - 淋巴细胞间质性肺炎
    - 伴有病毒感染: HIV 和 EB 病毒
    - 也可伴有干燥综合征或异常蛋白血症
    - 特有的薄壁囊腔 (80%)
    - 非特异性磨玻璃影 (100%)
  - 淀粉样变性
    - 蛋白在细胞外的沉积
    - 类型包括气管支气管型、结节型、弥漫肺泡间隔型
    - 支气管血管束分布见于弥漫肺泡间隔型
    - 间隔型典型的在胸膜下和外周
- 对罕见诊断有帮助的线索
- 血管内肺转移
    - 树芽征的罕见原因
      - 动脉分支常有 90° 角 (气道没有)
    - 典型的原发肿瘤: 血管肉瘤, 肾细胞癌, 肝癌
- 其他重要信息
- 磨玻璃结节在淋巴管分布和随机分布不常见
  - 上肺野分布为主
    - 朗格汉斯细胞肉芽肿病
    - 呼吸性细支气管炎
    - 结节病
    - 硅沉着病和煤工肺尘埃沉着症
    - 转移性钙化

感染性细支气管炎



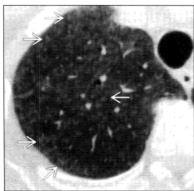
横轴位 HRCT 显示由分枝杆菌复合体 (mycobacterium avium complex) 所致的中叶和舌段分支状树芽征 (白开箭头)。

感染性细支气管炎



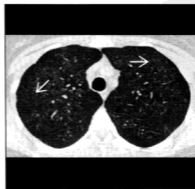
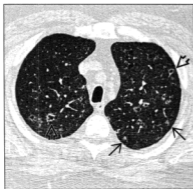
横轴位 CT 显示感染性细支气管炎下叶弥漫的树芽征 (白开箭头)。

过敏性肺炎, 亚急性



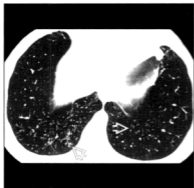
【左】横轴位仰卧 HRCT 显示上叶无数小叶中央磨玻璃结节 (白直箭头), 激素治疗后能改善。诊断是患者对自己木屋内的各种真菌过敏。【右】亚急性过敏性肺炎患者横轴位 HRCT 显示模糊的小叶中央磨玻璃结节 (白开箭头) 和斑片状磨玻璃影弥漫分布全肺。

朗格汉斯细胞肉芽肿病

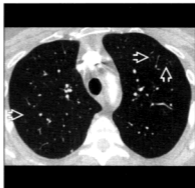


【左】横轴位 HRCT 显示沿血管支气管中轴向多发小叶中央结节 (黑直箭头) 和不同形态、壁厚的空洞 (黑开箭头)。【右】横轴位平扫 CT 显示模糊的小叶中央结节 (白直箭头), 肺底部逐渐减少 (未显示)。注意肺外周没有结节。

误吸(左)

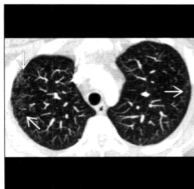


细支气管炎,呼吸性(右)



(左)横轴位 HRCT 显示在肺下叶基底段由于吸入所致的典型的树芽征(白开箭头)。(右)横轴位 HRCT 在重度吸烟患者显示模糊的小叶中央磨玻璃影和上叶微结节(白开箭头)的典型的表现。

细支气管炎,滤泡性(左)



细支气管炎肺泡细胞癌(右)

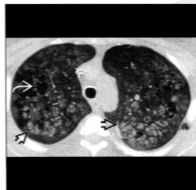


(左)横轴位增强 CT 最大密度投影(MIP)重建显示在类风湿关节炎患者外周的树芽征(白直箭头)。(右)横轴位 HRCT 显示在上叶多发支气管中央磨玻璃结节(白直箭头)。这代表细支气管炎肺泡细胞癌左下叶切除 5 年后病变的进展。

血管炎(左)



转移性肺钙化(右)

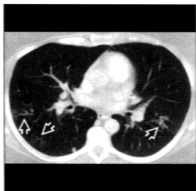


(左)横轴位增强 CT 显示局限、大小不等的磨玻璃影(白开箭头)和集中在肺小动脉的靶病灶(target lesion)(白直箭头)。(右)横轴位增强 CT 显示在慢性肾衰竭肺转移性钙化中肺气肿(白曲箭头)和簇状玫瑰花圈样的高密度小叶中央结节(黑开箭头)。

淋巴细胞间质性肺炎(左)



血管内肺转移(右)



[左]横轴位HRCT显示多发薄壁囊腔(白开箭头)和在支气管中央的结节(白直箭头)。(右)横轴位增强CT显示软骨肉瘤血管内转移所致的树芽影(白开箭头)和沿肺动脉串珠样改变。

## 小叶中央结节,随机分布

### 鉴别诊断

#### 常见

- 血行转移
- 粟粒转移
- 粟粒感染
  - 分枝杆菌
  - 真菌
  - 病毒
- 滑石肺,静脉内
- 脓毒栓子

#### 少见

- 血管炎
- 淋巴管和支气管血管束分布
  - 感染性细支气管炎
  - 结节病
  - 过敏性肺炎
  - 朗格汉斯细胞肉芽肿病

### 重要信息

#### 主要的鉴别诊断问题

- 随机(血行)分布定义

- 主要异常:结节( $<1\text{cm}$ )全肺分布,毗邻血管和支气管,毗邻胸膜

#### • 征象要点

- 结节弥漫,不聚集呈玫瑰花样(像葡萄)
- 分布较少时,区别随机分布与小叶中央支气管血管束分布或淋巴管分布很困难,都应考虑
- 结节的供血血管对随机分布有帮助

#### • 疾病的病理生理

- 病原通过肺循环到肺
- 在肺外周(胸膜下2~3cm)肺毛细血管床更密集
  - 随机分布在肺外周更严重
- 血流与肺的位置受重力影响,站立位时肺底部增加,仰卧位时背侧增加
  - 随机分布在下肺野更重

#### • 随机分布与血管支气管束分布

- 血管支气管束小叶中央结节聚集呈玫瑰花瓣样
- 支气管血管束分布可有小气道阻塞征象(马赛克密度、树芽征、支气管扩张、空气潴留)
- 纯磨玻璃结节通常源于支气管血管束分布
- 支气管血管束分布可局限,随机分布常弥漫

#### • 随机分布与淋巴管分布

- 淋巴管小叶中央结节聚集像葡萄
- 淋巴管结节沿胸膜和叶裂更多
- 淋巴管结节可局限,随机常弥漫
- 淋巴管结节可沿血管和气管线样分布
- 淋巴管结节上肺区更多,随机分布在下肺野更多

## 对常见诊断有帮助的线索

## ● 转移, 血行

- 形态和边缘特点
  - 圆形, 界限清楚(40%)
  - 不规则形, 界限清楚(15%)
  - 圆形, 界限不清(15%)
  - 不规则形, 界限不清(30%)
- 不同大小; 原发肿瘤播散的不同步
- 基底部和外周为主; 由于血流在肺底多, 外周部毛细血管床密度大
- 典型的为实性; 源于胃肠道、肺、乳腺的腺癌, 黑色素瘤, 肉瘤
- 可有空洞; 原发于头、颈、子宫颈的鳞状细胞癌, 腺癌
- 可钙化
  - 沙样钙化; 直肠和卵巢黏液腺癌
  - 治疗的肿瘤: 甲状腺, 腺癌
  - 骨化转移; 软骨肉瘤和骨肉瘤
- 可被晕征包绕
  - 伴出血的血管性肿瘤: 绒毛膜癌, 血管肉瘤, 肾细胞癌

## ● 转移, 粟粒性

- 肿瘤的原始静脉引流至肺
  - 甲状腺髓样癌
  - 肾细胞癌
  - 头颈肿瘤
  - 卵巢和睾丸肿瘤
  - 黑色素瘤
- 结节大小一致, 无数

## ● 感染, 粟粒性

- 几乎所有有机体, 最常见结核、真菌、病毒
- 粟粒结核
  - 原发或原发后(post-primary)感染的播散
  - 免疫力低下患者最易受累, 特别是细胞免疫受损患者
  - 在艾滋病患者, 伴有肺门、纵隔淋巴结肿大
  - 慢性粟粒性肺结核; 粟粒结节在上肺常较大
- 粟粒性组织胞浆菌病
  - 播散通常由于潜伏疾病的复活
  - 在艾滋病患者, 播散通常当CD4计数 $<75/\text{mm}^3$ , 伴有肺门、纵隔淋巴结肿大
  - 伴肾上腺功能低下
- 粟粒性芽生菌病(blastomycosis)

- 慢性粟粒结核; 结节在上肺野较大
- 可在原发感染3年后才出现播散
- 感染在前列腺可保持休眠状态, 最终出现播散
- 胸外受累; 皮肤、骨、前列腺、中枢神经系统

## ○ 肺炎, 病毒性

- 弥漫、界限不清的结节, 常比真菌感染大
- 结节可融合或有磨玻璃晕

## ● 滑石肺, 静脉内

- 见于违禁药物滥用
  - 滑石粉常是口服药物的充填剂, 不能用于静脉注射
- 结节常针尖大小并且为较高密度
- 结节在中下肺更多
  - 相比之下, 吸入性滑石肺在上肺野更常见
- 可导致进行性大块纤维化

## ● 脓毒性子

- 留置中央线、静脉吸毒、亚急性细菌性心内膜炎患者为高危因素
- 通常结节数量较少(可数)
- 迅速形成空洞, 常在24小时内

## 对少见诊断有帮助的线索

## ● 血管炎

- 由于出血或血黄素沉着所致的小叶中央结节(常为支气管血管束分布伴大血管受累)
- 结节常在出血后(弥漫、斑片状磨玻璃影或实变)
- 血沉常增快

## ● 淋巴管和支气管血管束分布

- 感染性细支气管炎
  - 典型的支气管血管束分布
  - 发热, 白细胞计数增高
  - 典型的呈树芽征
  - 斑片或弥漫

## ○ 结节病

- 典型的淋巴管分布
- 结节不均匀分布, 肺内条片状
- 可有对称性肺门和纵隔淋巴结肿大
- 结节在上肺野更多见

## ○ 过敏性肺炎

- 急性或亚急性
- 典型的支气管血管束分布
- 小叶中央磨玻璃结节+小叶性空气滞留
- 环境接触史很重要

- 朗格汉斯细胞肉芽肿病
  - 典型的支气管血管束分布
  - 小叶中央结节, 随时间结节增大且出现空洞
  - 最终空洞结节形成薄壁囊腔, 聚集成怪异形状
  - 常见于吸烟患者
  - 可能由于对吸烟内某种成分的过敏反应

其他鉴别方法

- 结节较大, 在上肺野更多
  - 慢性粟粒性肺结核

- 芽生菌病

部分参考文献

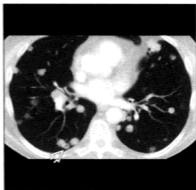
1. Raouf S et al: Pictorial essay: multinodular disease: a high-resolution CT scan diagnostic algorithm. Chest. 129(3):805-15, 2006
2. Gotway MB et al: High-resolution CT of the lung: patterns of disease and differential diagnoses. Radiol Clin North Am. 43(3):513-42, viii, 2005
3. Gruden JF et al: Multinodular disease: anatomic localization at thin-section CT—multireader evaluation of a simple algorithm. Radiology. 210(3):711-20, 1999

转移, 血行(左)



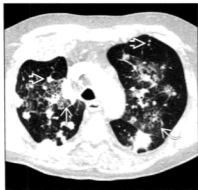
横轴位增强 CT 显示随机分布、大小不等的肺结节(白开箭头), 结节光滑, 界限清楚, 主要分布在肺外周。

转移, 血行(右)



横轴位增强 CT 在同一患者, 显示下肺结节增多。注意在头颈部鳞状细胞癌患者的空洞结节(白开箭头)。

转移, 血行(左)



转移, 血行(右)

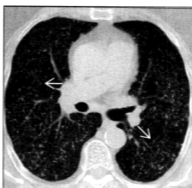


(左) 横轴位 HRCT 显示在肺癌患者典型的血行和淋巴管受累表现, 注意结节(白开箭头), 小叶间隔增厚(白直箭头)和磨玻璃影(白曲箭头)。(右) 横轴位增强 CT 显示大小不等、界限不清结节的典型的表现。注意伴磨玻璃晕的结节(白直箭头)和供血血管(白曲箭头)。诊断为绒毛膜转移癌。

转移,粟粒性(左)



分枝杆菌(右)

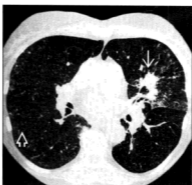


【左】横轴位 HRCT 显示粟粒结节(白直箭头)的随机分布,为甲状腺癌转移治疗后,为甲状腺癌转移治疗后,结节钙化(未显示)是由于碘-131 治疗。【右】横轴位 HRCT 显示双肺无数的粟粒结节(白直箭头),为结核的血行播散,结节为随机分布。

真菌(左)



真菌(右)



【左】横轴位增强 CT 显示弥漫性、双侧、随机分布小结节影(黑直箭头)的 CT 特点,该患者为组织胞浆菌病,还有肺门和纵隔淋巴结肿大(未显示)。【右】横轴位 HRCT 显示左上肺肿块样影(白直箭头),为组织胞浆菌肺炎,左肺门淋巴结肿大没有显示。注意由于组织胞浆菌病血行播散所致的弥漫性粟粒结节(白开箭头)。

真菌(左)



真菌(右)



【左】横轴位 HRCT 显示芽生菌病的不同特点,弥漫随机分布的结节(白直箭头)提示病变的播散。中等量积液(白开箭头)在芽生菌病并不常见。【右】横轴位 HRCT 显示艾滋病患者播散性球孢子菌病粟粒病变的各种特征。粟粒结节(黑直箭头)为随机分布。

病毒性(左)

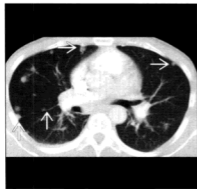


静脉性滑石肺(右)



(左)横轴位 HRCT 的 MIP 图像显示粟粒结节的随机分布(白开箭头),MIP 图像在显示粟粒性表现上有优势。(右)横轴位 HRCT 显示在静脉吸毒患者的微结节(白开箭头)和长细线(白直箭头)伴肺结构的破坏。

脓毒栓子(左)



血管炎(右)



(左)横轴位增强 CT 显示多发大小不等结节(白直箭头)的典型的表现,部分有空洞(没显示),脓毒栓子源于感染的透析导管。(右)横轴位增强 CT 显示双肺模糊弥漫的微结节和磨玻璃结节(白直箭头),组织切片(没显示)可见毛细血管内皮内中性粒细胞浸润和实质出血。

## 碎石路征

### 鉴别诊断

#### 常见

- 肺泡蛋白沉着症(PAP)
- 肺炎,肺囊虫(PCP)
- 急性间质性肺炎(AIP)
- 弥漫性肺泡损伤(DAD)
- 水肿

#### 少见

- 弥漫性肺泡出血
- 非特异性间质性肺炎(NSIP)
- 嗜酸性粒细胞性肺炎
- 隐源性机化性肺炎(COP)

#### 少见但重要

- 细支气管肺泡细胞癌(BAC)





- 癌性淋巴管炎
- 脂质性肺炎

## 重要信息

### 主要的鉴别诊断问题

- 碎石路征定义：磨玻璃密度区域上重叠光滑小叶间隔增厚
  - 像碎石块铺成的路
  - 常见于弥漫性肺疾病(1%)
- 放射-病理对照
  - 线样结构为增厚的小叶间隔
    - 也可为外周肺泡腔内物体的聚集
  - 磨玻璃影可源于部分肺泡充填
- 急性病程
  - 水肿
  - PCP
  - 出血
  - AIP
  - DAD
  - 辐射(急性)
  - 嗜酸性粒细胞性肺炎,急性
- 亚急性或慢性病程
  - NSIP
  - PAP
  - COP
  - 出血
  - BAC
  - 癌性淋巴管炎
  - 脂质性肺炎
  - 嗜酸性粒细胞性肺炎,慢性
- 局限性“碎石路”征
  - 出血
  - BAC
  - 癌性淋巴管炎
  - 脂质性肺炎
- 局部解剖学
  - 上肺为主
    - 慢性嗜酸性粒细胞性肺炎
    - 肺囊虫肺炎
  - 肺底为主
    - 水肿
    - 非特异性间质性肺炎

- 隐源性机化性肺炎
- 脂质性肺炎

- 碎石路征范围
  - 多肺段受累,更倾向 PAP

### 对常见诊断有帮助的线索

- 肺泡蛋白沉着症(PAP)
  - 伴发碎石路征经典疾病,其他疾病次之
  - 碎石路征常为界限清楚的地图样分布
  - 广泛分布的碎石路征不见于其他疾病
  - 症状常常轻于影像表现
    - 干咳,呼吸困难(发热少见)
- 肺炎,肺囊虫(PCP)
  - 典型的为肺门周围或弥漫性分布
  - 在咪喹诺酮预防(pentamidine aerosol prophylaxis)患者上肺野更重
  - 可有肺气肿,典型的在上叶外带
    - 奇怪的是肺气肿仅见于 HIV 感染患者
  - 咳嗽,呼吸困难,发热
- AIP 和 DAD
  - 引起严重的呼吸衰竭需要机械通气
  - AIP:进行性呼吸异常,不明原因,活检为 DAD
  - ARDS:多种内科或外科原因所致的最终结果,活检为 DAD
  - AIP 较 ARDS 更对称
  - 磨玻璃影(和碎石路征)见于 DAD 的任何阶段
    - 磨玻璃影较碎石路征更常见
- 水肿
  - 碎石路征可见于心源性和非心源性水肿
  - 心源性水肿在坠积区更重
  - 心脏增大和胸腔积液在心源性水肿常见
  - 治疗后很快吸收

### 对少见诊断有帮助的线索

- 弥漫性肺泡出血
  - 咯血(80%)和贫血常见
  - 急性起病出血进入肺泡腔(导致实变或磨玻璃影)
    - 血液被巨噬细胞从肺泡清除(2-3天)
    - 巨噬细胞进入间质(小叶间隔增厚)
    - 巨噬细胞从淋巴管清除(7-14天)
    - 当巨噬细胞进入间质时可出现“碎石路”征
  - 分布典型的位于肺门周围或弥漫性
- 非特异性间质性肺炎(NSIP)
  - 特发或伴有胶原血管疾病

- 磨玻璃影范围超过网状影范围
- 牵拉性支气管扩张与网状影不成比例
- 分布常为支气管血管束周围,可不累及胸膜下
- 牵拉性支气管扩张在 PAP 不常见
- 嗜酸性粒细胞性肺炎
  - 外周嗜酸性粒细胞增多在慢性(90%)比在急性肺炎更常见
  - 典型的位于肺外周
  - 实变和磨玻璃影比碎石路征更常见
- 隐源性机化性肺炎(COP)
  - 反晕征:磨玻璃核心被实变的晕包绕
  - 阴影可迁移,类似嗜酸性粒细胞性肺炎
  - 实变和磨玻璃影比碎石路征更常见

### 对罕见诊断有帮助的线索

- 细支气管肺泡细胞癌(BAC)
  - 黏液性分化较好的腺癌
  - 附壁生长可致磨玻璃影、实变和磨玻璃混合及实变结节
  - 碎石路征不常见
  - 小叶间隔增厚可由肿瘤浸润或水肿所致
- 癌性淋巴瘤
  - 常有不受累的肺叶(局限在一侧肺或肺叶占30%)
  - 小叶间隔常呈串珠样或不规则增厚,在其他情况不常见
  - 常有其他发现,包括胸水、肺门和纵隔淋巴结肿大
- 脂质性肺炎
  - 误吸或吸入脂类或油类物质、动物或植物油、口服

- 泻药、油性滴鼻液和液状石蜡
- 慢性实变常有脂肪密度(-30~-150HU)
- 分布依误吸而定
- 可局限,也可弥漫
- 误吸进展,炎性细胞可从肺泡腔(磨玻璃或实变)进入间质产生碎石路征,类似出血

### 其他重要信息

- 病理对照,碎石路征可由于肺泡充填、间质病变或两者
- 线样结构常认为是小叶间的间质受累
  - 在大多数情况,线样结构是由于肺泡腔病变,在小叶外周更重,而不是由于间质受累

### 其他鉴别方法

- 碎石路征在各种疾病的程度
  - 肺泡蛋白沉着症(100%)
  - 弥漫性肺泡损伤(66%)
  - 急性间质性肺炎(30%)
  - 出血、COP、嗜酸性粒细胞性肺炎、水肿(10%~20%)

### 部分参考文献

1. Frazier AA et al: From the archives of the AFIP: pulmonary alveolar proteinosis. Radiographics. 28(3):883-99; quiz 915, 2008
2. Rossi SE et al: "Crazy-paving" pattern at thin-section CT of the lungs: radiologic-pathologic overview. Radiographics. 23(6):1509-19, 2003
3. Johkoh T et al: Crazy-paving appearance at thin-section CT: spectrum of disease and pathologic findings. Radiology. 211(1):155-60, 1999

肺泡蛋白沉着症(PAP)(左)



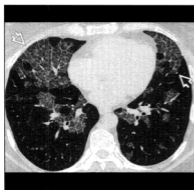
横轴位HRCT显示在肺泡蛋白沉着症的碎石路征(黑开箭头),注意该征象的突出且广泛分布特点。

肺泡蛋白沉着症(PAP)(右)



横轴位HRCT显示碎石路征(黑开箭头)独特的地图样分布。碎石路征越广泛,越容易诊断肺泡蛋白沉着症。

肺泡蛋白沉着症(PAP) (左)



肺泡蛋白沉着症(PAP) (右)

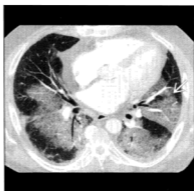


(左)横轴位 HRCT 显示在肺泡蛋白沉着症患者“碎石路”征的地图样分布(白开箭头)。注意与周围正常肺组织的清晰分界。(右)冠状位 HRCT 显示在肺泡蛋白沉着症患者的“碎石路”征的广泛分布(白开箭头),受累肺段越多,越容易诊断肺泡蛋白沉着症。

肺炎,肺囊虫(PCP) (左)

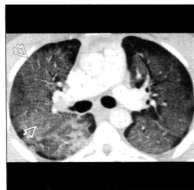


急性间质性肺炎(AIP) (右)

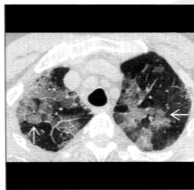


(左)横轴位平扫CT显示1例31岁艾滋病患者“碎石路”征(白直箭头)和小的肺气肿(白开箭头)(右)横轴位增强CT显示在急性间质性肺炎患者的“碎石路”征(白直箭头)。

水肿(左)

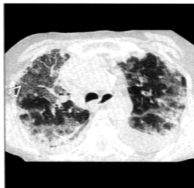
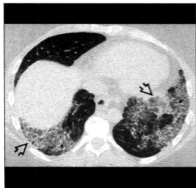


弥漫性肺泡出血(右)



(左)横轴位增强CT显示吸食强效可卡因(crack)导致水肿产生的弥漫“碎石路”征(白开箭头)。(右)横轴位 HRCT 显示由于弥漫性肺泡出血所致“碎石路”征(白直箭头)的典型表现。

非特异性间质性肺炎(NSIP)(左) 嗜酸性粒细胞性肺炎(右)



(左)横轴位增强CT显示硬皮病患者在胸膜下和支气管血管束分布的“碎石路”征(黑开箭头)。(右)横轴位HRCT显示在慢性嗜酸性粒细胞性肺炎的“碎石路”征(白开箭头)。注意外周的实变比“碎石路”征更广泛。

嗜酸性粒细胞性肺炎(左)

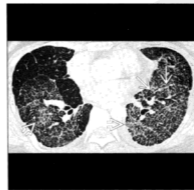
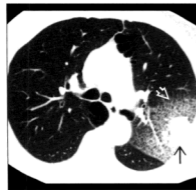


隐源性机化性肺炎(COP)(右)



(左)横轴位增强CT在急性嗜酸性粒细胞性肺炎患者的“碎石路”征、磨玻璃影(白开箭头)为主要表现。(右)横轴位HRCT显示在隐源性机化性肺炎胸膜下小的局灶性“碎石路”征(白开箭头)。小叶周围分布(白直箭头)为COP的特征。

细支气管肺泡细胞癌(BAC)(左) 癌性淋巴管炎(右)



(左)横轴位增强CT显示在细支气管肺泡细胞癌患者局限性肿块(黑直箭头)周围的“碎石路”征(白开箭头)。(右)横轴位HRCT显示癌性淋巴管炎患者广泛分布“碎石路”征(白开箭头)、串珠状斜裂(白直箭头)、高度怀疑淋巴瘤管性肿瘤。

# 树芽征

## 鉴别诊断

### 常见

- 细支气管炎, 感染性
  - 细菌性
    - 分枝杆菌
  - 病毒性
  - 真菌性
  - 弥漫性泛细支气管炎
- 支气管扩张
  - 囊性纤维化
  - 变应性支气管肺曲霉病 (ABPA)
  - 纤毛运动不能综合征 (Kartagener 综合征)
- 误吸
  - 扁豆 (lentil) 或亚麻籽 (psyllium) 吸入

### 少见

- 细支气管炎
  - 滤泡性细支气管炎
  - 哮喘

### 罕见但重要

- 细支气管肺泡细胞癌
- 喉乳头状瘤
- 血管内转移
- 违禁药品吸食, 纤维素肉芽肿病 (cellulose granulomatosis)
- 原发性肺淋巴瘤
- 毛细血管瘤性血管瘤

## 重要信息

### 主要的鉴别诊断问题

- “树芽征” (TIB) 定义
  - 界限清楚的小的小叶中央结节 (直径 2~4mm)
  - 在次级肺小叶内与线样或分支样结构相连
    - 总的有 3~4 个分支
    - 典型的呈 “Y” 形或 “V” 形; 看上去像小孩投

石子游戏用的玩具

- 正常肺见不到
- 胸片也不能显示
- 最初是描述结核的支气管播散
- 放射 - 病理对照
  - 总的来说意味着细支气管炎病变, 表现可由以下情况产生
    - 被黏液、脓、液体或细胞充填的细支气管腔内嵌塞
    - 扩张增厚的细支气管壁
    - 见于次级肺小叶的小叶中央部位
    - 终末簇状结构代表呼吸细支气管和肺泡管, 枝干代表终末细支气管
  - 少见: 转移瘤的血管膨胀或对违禁药物吸食的肉芽肿性反应
- 气道疾病的继发征象
  - 源于气体滞留的马赛克密度
  - 小叶性磨玻璃影或亚段的实变
- 气道近端的支气管扩张或支气管壁增厚, 考虑
  - 分枝杆菌复合体 (mycobacterium avium complex, MAC)
  - 囊性纤维化
  - 变应性支气管肺曲霉病
  - 慢性可变的免疫缺陷
  - 纤毛运动不能综合征
  - 支气管扩张的分布
    - 前侧肺 (右中叶和舌段); MAC
    - 上叶 (囊性纤维化和 ABPA)
- 正常的近端气道, 考虑
  - 感染性细支气管炎
  - 误吸
    - 源于违禁药物吸食或血管内转移的血管性树芽征
- 弥漫性树芽征, 考虑
  - 感染, 特别是病毒
  - 弥漫性泛细支气管炎
  - 违禁药物吸食
- 伴发鼻窦病变, 考虑
  - 弥漫性泛细支气管炎
  - 囊性纤维化
  - 纤毛运动不能综合征
- 内脏转位: 纤毛运动不能综合征

- 年龄和性别
  - 老年女性:MAC和扁豆或亚麻籽吸入

### 对常见诊断有帮助的线索

- 细支气管炎, 感染性
  - 最常见的 TIB 原因
  - 对任何一种感染不特异, 见于
    - 分枝杆菌肺炎和非典型的分枝杆菌肺炎
    - 支原体肺炎
    - 病毒性肺炎, 特别是流感
    - 各种感染: 细菌、病毒、真菌、寄生虫
  - 支气管镜和支气管肺泡灌洗(BAL)在树芽征伴有入侵有机体的高恢复率
  - 弥漫性泛细支气管炎
    - 主要见于亚洲: 日本, 韩国, 中国
    - 特发性感染性疾病, 可导致呼吸衰竭和死亡
    - 合并鼻窦炎
    - 治疗用红霉素
- 支气管扩张
  - 与支气管扩张相比, TIB 出现几率低
  - 在支气管扩张 TIB 的出现几率(25%)
  - 远端的黏液嵌塞导致树芽征
- 误吸
  - 误吸包括 TIB 主要依赖吸入物的重力分布
  - 易感状态
    - 意识丧失, 吞咽异常, 酒精中毒
  - 内源性: 先前空洞的播散, 典型的分枝杆菌结核
    - 在上叶尖段和后段以及下叶背段空洞性病变
    - 空洞引流到基底段(“上-下楼”病变), 或
    - 空洞病变的对侧肺的腋段(交叉感染)
  - 外源性: 病变位置依赖于发生时的体位
    - 仰卧: 上叶后段和下叶背段
    - 站立位: 下叶基底段
  - 扁豆或亚麻籽吸入
    - 吸入豆类物质(扁豆、蚕豆、豌豆)所致
    - 亚麻籽膳食纤维添加剂作为容积性轻泻剂

### 对少见诊断有帮助的线索

- 滤泡性支气管炎
  - TIB 伴小叶中央结节
  - 支气管黏膜相关淋巴组织增生
  - 淋巴组织增生性病变
    - 合并自身免疫性病变如类风湿关节炎和干燥综合征

- 哮喘
  - TIB 最可能见于致命性哮喘患者

### 对罕见诊断有帮助的线索

- 细支气管肺泡细胞癌
  - TIB 源于肿瘤在小气道内附壁生长
  - TIB 较磨玻璃影(代表肿瘤细胞沿正常肺泡腔排列)少见
- 喉乳头状瘤
  - 最常见为实性和囊性结节
  - 在气管和主气道伴有气道结节
  - 也趋向在肺背侧重力依赖性分布
- 血管内转移
  - 血管内 TIB 可有一些分支垂直于主血管(90°)
  - 由于肺动脉高压可有增粗的中央肺动脉(特别是违禁药物吸食)
  - 在呼气扫描没有空气滞留
  - 血管内转移
    - 常见肿瘤: 血管肉瘤, 肾细胞癌, 肝细胞癌
  - 为引起 TIB 的罕见病因
- 违禁药物吸食, 纤维素肉芽肿病
  - 对注入碾碎的口服药的肉芽肿性反应
  - 纤维素常用作用药辅料, 当注入时可引起血管内肉芽肿性反应
- 原发性肺淋巴瘤
  - 与滤泡性细支气管炎相似, 小气道支气管相关淋巴组织增生

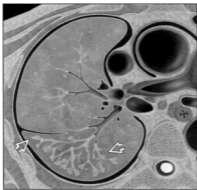
### 其他重要信息

- 树芽征: 小气道病变的直接征象, 该征象在下列小气道疾病非常罕见
  - 呼吸性细支气管炎
  - 过敏性肺炎
  - 闭塞性细支气管炎
  - 隐源性机化性肺炎
- 但原因不明时可考虑培养或 BAL

### 部分参考文献

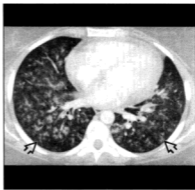
1. Bosmans S et al: Pulmonary metastatic microangiopathy of colon cancer presenting as a "tree in bud" pattern. *Br J Radiol.* 81(961):e11-2, 2008
2. Okada F et al: Clinical/pathologic correlations in 553 patients with primary centrilobular findings on high-resolution CT scan of the thorax. *Chest.* 132(6):1939-48, 2007

细支气管炎, 感染性



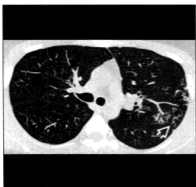
线条图显示分支状小叶中央结节(白开箭头), 通常继发于黏液物质的腔内嵌塞。

细支气管炎, 感染性

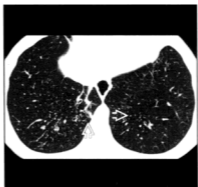


横轴位增强 CT 显示感染性细支气管炎弥漫小叶中央树芽征(黑开箭头)。

分枝杆菌性(左)



分枝杆菌性(右)

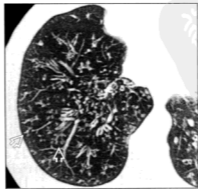


(左) 横轴位平扫 CT 显示原发后肺结核的支气管播散, 注意树芽征(白开箭头)。(右) 横轴位 HRCT 在分枝杆菌复合体中的树芽征(白开箭头)。

病毒性(左)



弥漫性泛细支气管炎(右)

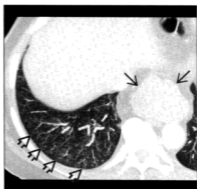


(左) 横轴位 HRCT 显示在甲型流感病毒性肺炎的树芽征(黑开箭头)。(右) 横轴位 HRCT 显示在弥漫性泛细支气管炎的树芽征(白开箭头)。

误吸(左)



误吸(右)



[左]横轴位 HRCT 显示在右下叶基底段和舌段误吸所致的树芽征(黑开箭头)。(右)横轴位增强 CT 显示在食管裂孔疝(黑直箭头)患者慢性误吸所致的树芽征(黑开箭头)。

扁豆或亚麻籽吸入(左)



滤泡性细支气管炎(右)

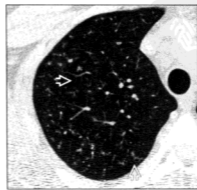


[左]横轴位增强 CT 显示亚麻籽误吸引起纤维素细支气管炎和树芽征(白开箭头)的典型 CT 表现,位置对误吸也是典型的。(右)横轴位 HRCT 显示滤泡性细支气管炎的小叶中央结节(白开箭头)和树芽征(白直箭头)。

细支气管肺泡细胞癌(左)



血管内转移(右)



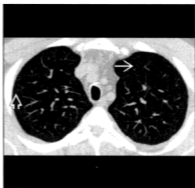
[左]横轴位增强 CT 显示细支气管肺泡细胞癌的局限性树芽征(白开箭头)。(右)横轴位 HRCT 显示心脏横纹肌肉肿瘤栓子所致的树芽征(白开箭头),注意垂直的血管分支。



血管内转移(左)



毛细血管性血管瘤(右)



【左】横轴位增强 CT 显示肝细胞癌肿瘤栓子所致的树芽征(白开箭头)。  
【右】横轴位平扫 CT 显示在毛细血管性血管瘤的小叶中央结节(白直箭头)和树芽征(白开箭头)。

## 肺马赛克密度,支气管性

### 鉴别诊断

#### 常见

- 闭塞性细支气管炎 (BO)
- 过敏性肺炎,急性或亚急性
- 细支气管炎
- 正常老年肺
- 囊性纤维化
- 假象

#### 少见

- 哮喘
- 全小叶肺气肿

#### 罕见但重要

- 结节病

### 重要信息

#### 主要的鉴别诊断问题

- 肺马赛克密度的定义
  - 不同密度区的拼凑,可代表
    - 闭塞性小气道病变;异常的密度减低区

- 阻塞性血管病变;异常的密度减低区
- 斑片状肺病变:磨玻璃密度,异常的密度增加区
- 混合的小气道病变和间质性肺病变(肉冻征)
- 肺的背景密度
  - 由毛细血管床内的血容量和肺泡内的气体量决定
    - 充分吸气:90%的肺实质气体
    - 正常肺密度:-910—600HU
    - 正常肺 CT 密度在呼气时由于淤积现象向背侧逐渐增加
    - 肺密度平均增加:130HU(非坠积区),220HU(坠积区)
    - 小叶性空气潴留在 60%的正常个体可见(总的来说每个 CT 层面不能超过 1 个小叶)
    - 正常的空气潴留在下叶背段和中叶、舌段的腹侧更常见
  - 不同肺灌注区所致的马赛克密度
    - 在闭塞性气道病变的血管收缩,或
    - 直接的血管阻塞
- 正常生理学
  - 急性肺动脉血流减少可导致急性支气管收缩
  - 肺气流的减少可导致局部肺动脉血流的减少
  - 两种机制为局部的并维持通气和灌注的平衡
- 马赛克密度最常见的原因是闭塞性小气道病变

- 小气道病变可以是固定的 (BO) 或反应性的 (哮喘)
- 马赛克密度的形态学
  - 不同肺密度区之间的界限可清楚或不清楚
  - 通常为全小叶
  - 虽然可局限但通常是弥漫和广泛的
  - 弥漫性空气潴留很难辨认
- 小气道病变所致马赛克密度的伴发表现
  - 支气管扩大或支气管扩张 (70%)
- 马赛克密度分类的线索
  - 肺密度减低区血管直径 (可能是轻微的)
    - 闭塞性气道病变: 减小
    - 阻塞性血管病变: 减小
    - 磨玻璃肺病: 正常
  - 呼气扫描的空气潴留
    - 闭塞性气道病变: 突出
    - 阻塞性血管病变: 没有 (除非急性肺栓塞)
    - 磨玻璃肺病: 没有
  - 肺功能检测
    - 闭塞性气道病变: 肺总量 (TLC) ↑, 弥散功能 (DLCO) 正常, FEV<sub>1</sub>/FVC: ↓
    - 阻塞性血管病变: TLC 正常, DLCO ↓ ↓, FEV<sub>1</sub>/FVC: 正常
    - 磨玻璃肺病: TLC ↓, DLCO ↓, FEV<sub>1</sub>/FVC ↑
  - 症状
    - 呼吸困难在三种情况均常见
    - 闭塞性气道病变: 咳嗽或喘鸣
    - 阻塞性血管病变: 无咳嗽或喘鸣
    - 磨玻璃肺病: 可有咳嗽或喘鸣
- 肉冻征
  - 正常肺 + 小叶性空气潴留 + 磨玻璃影
  - 鉴别诊断
    - 过敏性肺炎
    - 脱屑性间质性肺炎
    - 呼吸性细支气管伴间质性肺病
    - 非典型的肺炎 (特别是支原体)
- 发生于 50% 的肺移植患者
- 经典的毒气吸入病因叫筒仓填料肺 (silo-filler's lung)
- 10% 的由于移植体抗宿主病接受同种异体骨髓移植患者
- 过敏性肺炎, 急性或亚急性
  - 马赛克密度 (85%), 混合征象也常见 → 肉冻征
  - 来源: 各种各样, 需要详细的家庭和工作环境接触史
  - 农民肺, 饲鸟肺, 热浴池肺 (hot tub lung) 为最常见形式
- 细支气管炎
  - 病毒致病菌攻击呼吸道上皮
  - 小叶中央结节或树芽征更常见
  - 通常有发热或其他全身症状
- 正常老年肺
  - 马赛克密度报道可占 25% 的患者 (但可能不常见)
  - 与吸烟不相关
- 囊性纤维化
  - 马赛克密度常伴支气管扩张
    - 也可没有支气管扩张
  - 低密度区的范围常与肺功能的减低对应
- 假象
  - 缩窄窗宽可导致马赛克密度的错误诊断
  - 最小密度投影 (MinIP) 重建是检出轻微异常低密度区有用的技术

#### 对少见诊断有帮助的线索

- 哮喘
  - 马赛克密度 (30%)
    - 罕见征象, 仅见于严重的哮喘
  - 马赛克密度的程度与阻塞程度一致
- 全小叶肺气肿
  - 仅有密度减低区更常见
  - 肺气肿区与正常肺混合不常见
  - 下肺野更常见

#### 对罕见诊断有帮助的线索

- 结节病
  - 马赛克征象罕见, 小气道的肉芽肿可引起阻塞

#### 其他重要信息

- 正确判断马赛克密度类型的准确性

#### 对常见诊断有帮助的线索

- 闭塞性细支气管炎 (BO)
  - 马赛克密度 (50%)
  - 单侧型被称为 Swyer-James 综合征 (单侧透明肺)
  - 病因学: 隐匿性, 感染后 (病毒), 毒气吸入, 骨髓和肺移植排斥, 类风湿关节炎, 感染性肺疾病, 药物毒性 (青霉素, penicillamine)

- 闭塞性气道病变(95%)
- 阻塞性血管病变(30%)
- 磨玻璃肺病(90%)
- 空气滞留的程度是关键
  - 中度空气滞留可在吸烟者、老年人甚至在健康的年轻人群偶尔发现
- 解剖分布和空气滞留程度随时间可重复出现

#### 其他鉴别方法

- 呼气扫描
  - 对确定由细支气管炎病变所致的马赛克密度有帮助
  - 小气道病变较轻类型可在吸气像上正常
  - 增加确定闭塞性气道病变的准确性(从 80%

到 90%)

- 在 15% 的患者可改变马赛克密度的类型
- 血管疾病罕见,特别是
  - 急性肺栓塞(70%)
  - 由于栓子引起的急性血流量减低可刺激局部反射性支气管收缩(帮助匹配通气与灌注)
  - 空气滞留在肺栓塞的后期或慢性血管疾病见不到

#### 部分参考文献

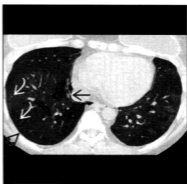
1. Suga K et al: Functional mechanism of lung mosaic CT attenuation: assessment with deep-inspiration breath-hold perfusion SPECT-CT fusion imaging and non-breath-hold Technegas SPECT. Acta Radiol. 50(1):34-41, 2009

闭塞性细支气管炎(BO)



横轴位 HRCT 显示马赛克密度(黑开箭头)像一个拼凑物,纵隔气肿(黑直箭头)为自发。

闭塞性细支气管炎(BO)



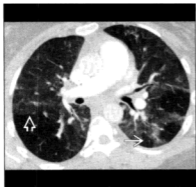
横轴位 HRCT 在最大呼气时较好显示马赛克密度(黑开箭头),比较血管(白曲箭头)直径并注意沿心脏边缘的纵隔气肿(黑直箭头)。

过敏性肺炎,急性或亚急性(左) 过敏性肺炎,急性或亚急性(右)



[左] 横轴位 HRCT 显示马赛克密度(白开箭头)。[右] 横轴位 HRCT 在更下层面显示过敏性肺炎患者的马赛克密度(白开箭头)。在过敏性肺炎其他较常见的表现包括小叶中央结节和空气滞留。

细支气管炎(左)



细支气管炎(右)

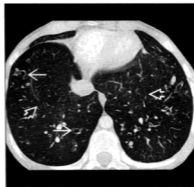


(左)横轴位增强 CT 显示病毒性肺炎患者弥漫性磨玻璃影(白开箭头)与正常肺小叶区(白直箭头)分界清楚。(右)增强 CT 冠状位重建显示与小叶性肺透亮区(白直箭头)比较,可见肺炎的弥漫性分布(黑开箭头)。

囊性纤维化(左)

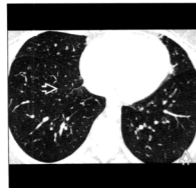


囊性纤维化(右)

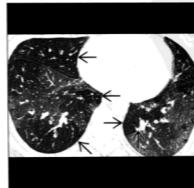


(左)横轴位增强 CT 显示支气管扩张和黏液栓(白开箭头),注意由于小气道阻塞所致的马赛克密度(白直箭头)。(右)在另一个患者横轴位增强 CT 显示马赛克密度(白开箭头)和支气管扩张(白直箭头),注意马赛克密度比支气管扩张更广泛。

哮喘(左)

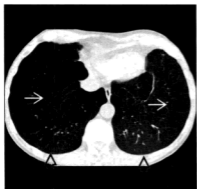


哮喘(右)

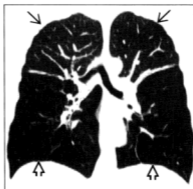


(左)横轴位 HRCT 显示较轻的马赛克密度(白开箭头)。(右)最大呼气时横轴位 HRCT 清晰显示在急性哮喘患者的马赛克密度(黑直箭头)。

全小叶肺气肿(左)



全小叶肺气肿(右)



(左)横轴位 HRCT 显示全小叶肺气肿患者的全小叶低密度(白直箭头),注意全小叶肺气肿邻近正常肺组织(黑开箭头)造成马赛克密度。(右)另一患者冠状位 HRCT 重建显示与正常肺组织(黑直箭头)比较的底部全小叶肺气肿(黑开箭头)。

结节病(左)



结节病(右)



(左)横轴位 HRCT 显示马赛克密度(白开箭头),注意在密度减低区血管直径减小(白直箭头)。(右)横轴位 HRCT 最大呼气时更加明显地显示马赛克密度(白开箭头)。经支气管镜活检为结节病肉芽肿。

## 肺马赛克密度,血管性

### 鉴别诊断

#### 常见

- 肺动脉高压
- 急性肺动脉栓塞
- 假象

### 重要信息

#### 主要的鉴别诊断问题

- 肺马赛克密度 = 不同密度区的拼凑
  - 可代表
    - 阻塞性血管病变
    - 闭塞性小气道病变
    - 斑片状肺病变

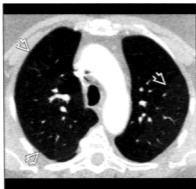
- 小气道病变和肺病变的混合(肉冻征)
- 肺的背景密度由毛细血管床内的血容量和肺泡内的气体量决定
- 马赛克密度可由区域性肺灌注不同所致
- 闭塞性气道疾病中血管收缩或直接的血管阻塞
- 正常生理学
  - 急性肺动脉血流减少可导致急性支气管收缩
  - 肺气流的减少可导致局部肺动脉血流的减少
  - 两种机制为局部的并维持通气和灌注的平衡
  - 通气和灌注匹配失衡导致缺氧
- 马赛克密度最常见的原因是闭塞性小气道病变
- 阻塞性血管病变所致马赛克密度伴发表现
  - 由于肺动脉高压所致的中央肺动脉增粗
- 肺内密度减低区血管直径(可能是轻微的)
  - 阻塞性血管病变:减少
  - 闭塞性气道病变:减少
  - 磨玻璃样肺疾病:正常
- 呼气扫描的空气滞留
  - 阻塞性血管病变:罕见
    - 在急性肺栓塞可见到空气滞留(70%)
    - 由于栓子引起的急性血流量减低可刺激局部反射性支气管收缩
    - 空气滞留在肺栓塞的后期或慢性血管疾病见不到

- 闭塞性气道病变:突出
- 支气管扩张是小气道病变所致马赛克密度常见原因(70%)
  - 也可见于阻塞性血管病变
  - 见于 65% 的慢性血栓栓塞患者
- 观察者正确判断马赛克密度类型的准确性
  - 阻塞性血管病变:30% 常被错误划分为气道病变或肺病变

#### 对常见诊断有帮助的线索

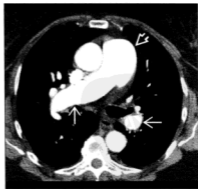
- 肺动脉高压
  - 马赛克密度的发生率
    - 源于血管疾病(75%)
    - 源于心脏疾病(10%)
    - 源于肺疾病(5%)
  - 血管原因包括
    - 慢性血栓栓塞,肺动脉高压,镰刀细胞疾病,血管炎和
    - 肺静脉阻塞疾病,肺毛细血管性血管瘤
- 假象
  - 缩窄窗宽可导致马赛克密度的错误诊断
  - 最小密度投影(MinIP)重建是检出轻微异常低密度区有用的技术

肺动脉高压



横轴位增强 CT 显示地图样马赛克密度(白开箭头),注意低密度区的肺血管比正常密度区小。

肺动脉高压



横轴位增强 CT 显示增粗的肺动脉主干(白开箭头)和双侧主肺动脉分支(白直箭头)。注意马赛克密度源于原发性肺动脉高压。

肺动脉高压(左)

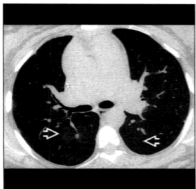


肺动脉高压(右)

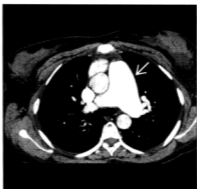


(左) 横轴位增强CT显示马赛克密度(白直箭头)。注意低密度区的肺血管直径比正常肺小,主肺动脉增粗(黑开箭头)。(右) 冠状位增强CT显示由于慢性血栓栓塞(白直箭头)所致的马赛克密度和肺动脉高压。注意增粗的下腔静脉造影剂反流至肝静脉(白开箭头)。

肺动脉高压(左)



肺动脉高压(右)



(左) 横轴位HRCT显示轻度的马赛克密度(白开箭头)。(右) 横轴位增强CT显示主肺动脉的增粗(白直箭头)。脾缺失和压缩的椎体终板(未显示),该患者为镰刀细胞疾病所致肺动脉高压。

急性肺栓塞(左)



急性肺栓塞(右)



(左) 横轴位CTA显示马赛克密度(白直箭头)和主肺动脉增粗(黑开箭头)。(右) 横轴位CTA显示增粗的主肺动脉(白开箭头),右侧少量胸腔积液(白曲箭头)和急性肺动脉栓塞(黑直箭头)。虽然这个患者不典型,但急性肺栓塞在呼气像能显示空气滞留。

# 囊性肺病

## 鉴别诊断

### 常见

- 肺气肿
  - 小叶中央型
  - 全小叶型
  - 间隔旁型
- 朗格汉斯细胞肉芽肿病
- 肺气囊
  - 感染后
    - 葡萄球菌
    - 肺囊中
  - 碳水化合物食入
  - 外伤后

### 少见

- 特发性间质纤维化
- 淋巴管肌瘤病
- 淋巴细胞间质性肺炎
- 过敏性肺炎, 亚急性
- 脱屑性间质性肺炎
- 喉乳头状瘤病
- 球孢子菌病 (coccidioidomycosis)

### 罕见但重要

- 囊性腺瘤样畸形
- Birt-Hogg-Dube 综合征

## 重要信息

### 主要的鉴别诊断问题

- 囊腔的定义
  - 圆形、界限清楚的薄壁(小于 2mm)肺病变
  - 通常为气体充填, 但也可含液体
- 病理生理学
  - 肺结缔组织的应力是不一致的
  - 直立时重力梯度可致导致上肺野张力增加
  - 很多引起囊肿或空洞的疾病在上肺野更常见或

### 更多

### 对常见诊断有帮助的线索

- 肺气肿
  - 终末细支气管远端肺泡腔的永久性扩张
  - 病因学: 吸烟,  $\alpha_1$  抗蛋白水解酶缺失, 静脉吸毒, 艾滋病
  - 类型: 小叶中央, 全小叶, 间隔旁
  - 囊可较大(称为大泡)
- 朗格汉斯细胞肉芽肿病
  - 与吸烟相关疾病(可能由于对吸烟内某种成分的过敏反应)
  - 小叶中央结节进展为空洞结节, 然后薄壁囊腔
  - 囊腔可聚集成怪异形
  - 结节和囊腔在上肺野更多
- 肺气囊
  - 伴肺炎的短暂性囊腔
  - 在肺炎的后期常出现
  - 30% 在肺囊虫肺炎
    - 几乎都在艾滋病, 非艾滋病肺气囊罕见
  - 其他病因: 碳水化合物食入, 或外伤
  - 吸收较急性肺炎缓慢, 可数月吸收

### 对少见诊断有帮助的线索

- 特发性肺纤维化
  - 发展成蜂窝肺
  - 胸膜下基底分布
  - 囊腔在上肺野更常见
- 淋巴管肌瘤病
  - 几乎是在女性
  - 弥漫分布, 大小相对一致
  - 囊腔可完全代替肺组织
  - 伴发征象: 自发性气胸, 乳糜胸
- 淋巴细胞间质性肺炎
  - 囊腔见于 80% 的患者, 伴发磨玻璃影和小叶中央结节
  - 囊腔的数量通常少于 20 个
  - 病因学: 干燥综合征和其他自身免疫性疾病, 病毒感染, 苯妥英(苯妥英钠)中毒, Castleman 病
  - 支气管相关淋巴组织 (BALT) 的刺激



- 结节和囊腔集中于淋巴通路:支气管血管周围、小叶中央、间隔和胸膜
- 过敏性肺炎,亚急性
  - 囊腔见于 10% 的患者,伴发磨玻璃影
  - 其他表现包括小叶中央结节和马赛克灌注
  - 空气潴留为特点
  - 更常见于非吸烟者
  - 职业和家庭接触史对确定刺激抗原很重要
- 脱屑性间质性肺炎
  - 囊腔占 80%,通常较小,几乎伴有磨玻璃影
  - 吸烟相关性疾病(典型的在重度吸烟者)
  - 通常在基底分布
  - 囊腔在治疗后可消失
- 喉乳头状瘤病
  - 人类乳头状瘤病毒感染
  - 喉部结节常为自限性,<1% 种植到肺
  - 肺内同时有结节和囊腔
  - 肺门周围和中央部或背侧分布(坠积种植)
  - 囊腔或结节沿支气管血管路径
  - 气管或其他气道的结节较特殊
- 球孢子菌病
  - 美国西南部干旱地区最常见的地域性真菌感染
  - 也被称为峡谷热(valley fever)
  - 在急性感染(5%)或肺炎进展后期可见薄壁囊腔
  - 通常单发(90%)
  - 常在上叶

#### 对罕见诊断有帮助的线索

- 囊性腺瘤样畸形
  - 终末呼吸单元先天性发育异常(常染色体显性)
  - 局部多发囊性病変
  - 囊腔大小不一
  - 可有液性或实性部分
- Birt-Hogg-Dube 综合征
  - 常染色体显性,三联症
  - 皮肤:纤维毛囊瘤(fibrofolliculoma)
  - 肾:嗜酸性粒细胞瘤(oncocytoma)到肾细胞癌(常多发)
  - 肺:薄壁囊腔
  - 囊腔数量较少
  - 其余肺组织正常

#### 其他重要信息

- 囊腔容易罹患气胸

- 70%~100% 的病例能做出正确诊断
- 呼气扫描:几乎在所有囊性肺病,囊腔在呼气时会缩小
- 肺功能检查
  - 最早期异常为弥散能力的下降
  - 随着疾病加重,患者常发展为阻塞性生理改变
  - 阻塞直接与囊性肺疾病的面积相关
- 空气移动
  - 囊内空气由于气压的减低会膨胀
    - Boyle 法则:气体的体积与暴露的气压成反比
    - 高度增加,气压下降,空气膨胀

#### 其他鉴别方法

- 伴有磨玻璃影
  - 过敏性肺炎,亚急性
  - 脱屑性间质性肺炎
  - 淋巴细胞间质性肺炎
  - 肺囊虫病
- 伴有小叶中央结节
  - 朗格汉斯细胞肉芽肿病
  - 淋巴细胞间质性肺炎
  - 过敏性肺炎,亚急性
  - 喉乳头状瘤病
  - 脱屑性间质性肺炎
- 局部解剖学
  - 上肺野为主
    - 小叶中央型肺气肿
    - 朗格汉斯细胞肉芽肿病
    - 肺囊虫病
    - 球孢子菌病
  - 下肺野为主
    - 特发性间质纤维化
    - 脱屑性间质性肺炎
    - 淋巴细胞间质性肺炎
    - 全小叶肺气肿
- 伴有过度充气
  - 肺气肿
  - 朗格汉斯细胞肉芽肿病
  - 淋巴管肌瘤
  - 过敏性肺炎
- 伴有吸烟
  - 肺气肿
  - 朗格汉斯细胞肉芽肿病
  - 脱屑性间质性肺炎

- 过敏性肺炎在吸烟者少见
- 伴有胸腔积液
- 淋巴管肌瘤病
- 淋巴细胞间质性肺炎(少见)
- 脱屑性间质性肺炎(少见)

## 部分参考文献

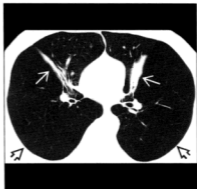
1. Lee KH et al: The radiologic differential diagnosis of diffuse lung diseases characterized by multiple cysts or cavities. J Comput Assist Tomogr. 26(1):5-12, 2002

小叶中央型



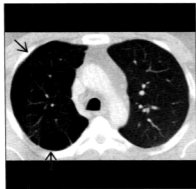
横轴位 HRCT 显示小叶中央型肺气肿的囊性低密度区(白直箭头),注意看不到囊壁。

全小叶型

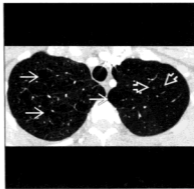


横轴位 HRCT 显示在  $\alpha_1$  抗蛋白酶缺乏症患者基部全小叶型肺气肿(黑开箭头),肺过度充气,压迫正常肺组织(白直箭头)。

间隔旁(左)



朗格汉斯细胞肉芽肿病(右)

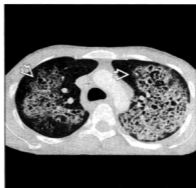


(左)横轴位增强 CT 显示外周的间隔旁肺气肿(黑直箭头),气肿性腔隙为胸膜下,被小叶间隔勾画出来。(右)横轴位 HRCT 显示在朗格汉斯细胞肉芽肿病患者肺上叶多发囊腔(白直箭头)和小的腺泡中央结节(白开箭头)。

葡萄球菌肺炎(左)

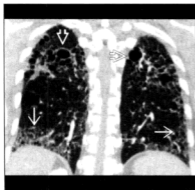


肺囊虫肺炎(右)

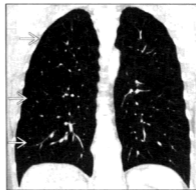


(左) 横轴位平扫 CT 显示在葡萄球菌肺炎无数大小不等的肺气囊(白直箭头), 肺炎起病后几天出现肺气囊。(右) 横轴位平扫 CT 显示在肺囊虫肺炎无数肺气囊(白开箭头)。典型的, 肺气囊在肺上叶更常见。

特发性间质纤维化(左)

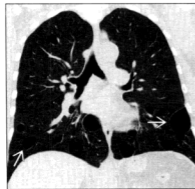


淋巴管肌瘤病(右)



(左) 增强 CT 冠状位重建显示特发性间质纤维化的胸膜下网状影(白直箭头), 大的囊腔(白开箭头)可发展为蜂窝肺。(右) 平扫 CT 冠状位重建显示淋巴管肌瘤病患者弥漫薄壁囊腔(白直箭头), 注意肺是过度充气。

淋巴细胞间质性肺炎(左)



过敏性肺炎, 亚急性(右)

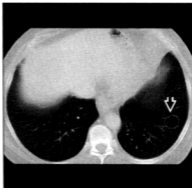


(左) 平扫 CT 冠状位重建显示淋巴细胞间质性肺炎的多发薄壁囊腔(白直箭头)。典型的 LIP 伴有磨玻璃密度、间隔增厚和小叶中央结节。(右) 横轴位 HRCT 显示在亚急性过敏性肺炎的薄壁囊腔(白开箭头)。薄壁囊腔可能是过敏性肺炎的唯一征象, 更典型的, 囊腔伴磨玻璃密度和空气滞留。

脱屑性间质性肺炎(左)

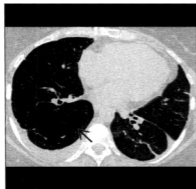


喉乳头状瘤(右)

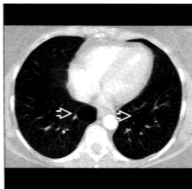


(左)平扫CT冠状位重建显示脱屑性间质性肺炎的弥漫磨玻璃影(白直箭头)和小囊腔(白开箭头)。(右)横轴位平扫CT显示在喉乳头状瘤患者的薄壁囊腔(白开箭头)。在有薄壁囊腔的患者应仔细检查气管和主支气管由乳头状瘤所致的结节状管壁增厚。

囊性腺瘤样畸形(左)



Birt-Hogg-Dube 综合征(右)



(左)横轴位平扫CT显示在先天性腺瘤样畸形患者右下叶多分隔囊腔(黑直箭头)。(右)横轴位增强CT显示在Birt-Hogg-Dube综合征患者薄壁囊腔(白开箭头)。如果检查继续到上腹部,可发现肾脏肿块。

## 磨玻璃影

### 鉴别诊断

#### 常见

- 非典型的肺炎
  - 肺炎,肺囊虫
  - 病毒(巨细胞病毒)肺炎
- 慢性浸润性肺疾病
  - 非特异性间质性肺炎(NSIP)

- 呼吸性细支气管炎
- 脱屑性间质性肺炎(DIP)
- 肺泡蛋白沉着症(PAP)
- 嗜酸性粒细胞性肺炎
- 淋巴细胞间质性肺炎
- 急性气腔病变
  - 肺水肿,心源性
  - 肺水肿,非心源性
  - 弥漫性肺泡出血(DAH)

- 过敏性肺炎 (HP)
- 嗜酸性粒细胞性肺炎, 急性 - 亚急性
- 药物反应

少见

- 细支气管肺泡细胞癌

罕见但重要

- 不典型的腺癌样增生 (AAH)

## 重要信息

主要的鉴别诊断问题

- 磨玻璃影的定义
    - 模糊增加的肺密度区, 支气管血管边缘保留
    - 实变; 当支气管血管边缘模糊不清时
  - 认知问题
    - 如轻度或弥漫, 认知困难; 易犯的错误
      - 呼气时正常
      - 较厚准直的是部分容积效应 (大于 5mm)
      - 窗技术设定太窄
      - 在肺不张时肺坠积
      - 运动伪影
  - 意义
    - 可代表急性过程或可治疗的慢性肺疾病的早期
  - 放射 - 病理对照
    - 肺泡腔被水肿、出血、感染或肿瘤的部分充填
    - 炎症、水肿或纤维化所致的间质增厚
      - 实变的存在提示 GGO 为肺泡充填
      - 网状影或牵拉支气管扩张的存在提示 GGO 为间质增厚 (伴牵拉支气管扩张、纤维化)
    - 附壁生长: 异常细胞利用肺泡间隔和呼吸细支气管作为支架生长
      - 肺结构的保存和常导致 GGO
  - 常见但不特异表现, 对弥漫性 GGO 观察者首选诊断的准确性仅 40%
    - 观察者间对 GGO 有很好的一致性
- 对常见诊断有帮助的线索
- 非典型的肺炎
    - 典型的免疫力低下的发热患者, GGO 应考虑机遇感染
    - 肺囊虫肺炎可有肺气囊
  - 非特异性间质性肺炎
    - 特发性或伴有胶原血管疾病
    - GGO 为主要表现 (75%), 通常累及 1/4 的肺, 常与网状影混合
    - GGO 常在基底底部, 沿支气管血管通路 (扇形或楔形)
    - 牵拉性支气管扩张常与网格的严重程度不成比例
  - 与吸烟相关的疾病: 呼吸性细支气管炎, DIP
    - 从呼吸性细支气管炎到 DIP 与吸烟相关的损伤
      - 总的来说与量有关, 在重度吸烟者或吸不经过滤嘴的香烟更常见
    - 呼吸性细支气管炎: 上叶小叶中央 GGO
    - DIP: 100% 有 GGO, 常弥漫、对称和小小叶
      - 80% 可分布界限清楚的囊腔
  - 肺泡蛋白沉着症 (PAP)
    - 通常在“碎石路”征内混有网状小叶间隔线
    - 纯 GGO 不常见
  - 嗜酸性粒细胞性肺炎
    - 急性
      - 征象类似急性肺水肿
      - GGO (100%) 混合小叶间隔增厚、实变, 随机分布
      - 胸痛常见 (80%)
    - 慢性
      - 典型的分布: 外周和上肺
      - 实变 (100%) > 磨玻璃影 (90%)
      - 常迁移性, 随时间加重和减轻
  - 淋巴细胞间质性肺炎
    - 最特异性表现: GGO (100%) + 小叶中央结节 + 薄壁囊腔
    - 淋巴肿大常见 (70%)
  - 肺水肿, 心源性
    - GGO 为最早的实质改变, 常重力依赖性分布
    - 严重时一间隔增厚、实变和胸痛
  - 肺水肿, 非心源性
    - 又称, 急性呼吸窘迫综合征 (ARDS)
    - GGO 为主的异常, 范围 > 肺的 50%
    - 典型的层状像蛋糕; 坠积区肺呈实变, 上面为 GGO, 最上面为正常肺
  - 弥漫性肺泡出血
    - 小叶性 GGO 常混有密实的出血, 重力依赖性
    - 贫血是肺泡出血重要的线索
    - 出血可伴有局限性病变, 出现晕征
      - 出血性转移: 肾癌

- 侵袭性曲霉菌病
- 过敏性肺炎 (HP)
  - 100% 磨玻璃影, 70% 磨玻璃结节
  - 最特征征象: 地图样 GGO+ 正常肺 + 马赛克灌注 + 空气潴留
  - 典型的为弥漫性
- 药物反应
  - 组织学表现包括弥漫肺泡损害、过敏性肺炎、嗜酸性肺炎、DAH
  - 最佳的诊断线索: 由药物反应引起的 GGO 要高度怀疑

#### 对少见诊断有帮助的线索

- 细支气管肺泡细胞癌
  - 分化好的腺癌
  - GGO 可局限, 典型的呈分叶状, 与周围肺组织界限清楚
  - GGO 可伴有实性结节样组织 (部分实性结节)
  - GGO 在结节的最边缘 (形成晕)
  - 最有帮助的特点是 GGO 内实性成分的生长或存在

#### 对罕见诊断有帮助的线索

- 不典型的腺瘤样增生 (AAH)
  - 3% 的人群, 随年龄增加患病率增大, 超过 60 岁为 7%
  - 附壁生长的柱状上皮细胞的增生
  - 重要性未知, 但可代表癌前病变
    - 在肺腺癌或细支气管肺泡细胞癌 (BAC) 患者的外科标本中存在 AAH 的患病率高, 为 25%

- 帮助鉴别 AAH 和 BAC 的影像特点
  - 空气支气管征; 较大多为 BAC
  - 圆形多为 AAH

#### 其他重要信息

- 磨玻璃影为非特异性表现
  - 首先考虑急性过程: 感染, NSIP, HP, 水肿
- 对慢性磨玻璃影考虑活检, 特别是当没有胶原血管疾病病史时

#### 其他鉴别方法

- 当免疫抑制或骨髓抑制存在时
  - 考虑感染, 出血, 水肿, 药物中毒
- 急性出现
  - 水肿 (心源性和非心源性)
  - 肺炎
  - 过敏性肺炎
  - DAH
  - 急性嗜酸性粒细胞性肺炎
- 多发 GGO 结节
  - 细支气管肺泡细胞癌
  - AAH
- 多发小叶中央 GGO 结节
  - 过敏性肺炎
  - 呼吸性细支气管炎

#### 部分参考文献

1. Infante M et al: Differential diagnosis and management of focal ground-glass opacities. Eur Respir J. Dec 1, 2008

肺炎, 肺囊虫



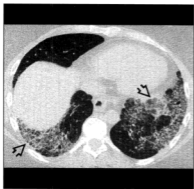
艾滋病患者, 横轴位 HRCT 显示肺门旁模糊的磨玻璃影 (白开箭头)。患者发热, 咳嗽, 但胸片正常。

病毒性 (巨细胞病毒) 肺炎

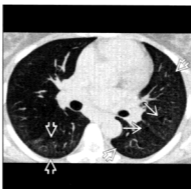


在发热的免疫抑制患者, 横轴位 HRCT 显示弥漫磨玻璃影 (白开箭头), 部分小叶正常, 部分过度充气 (白直箭头)。

非特异性间质性肺炎(左)

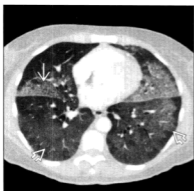


脱屑性间质性肺炎(右)

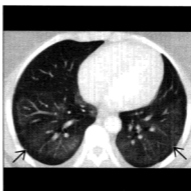


(左)横轴位平扫CT显示磨玻璃影(黑开箭头)混有网状影。在NSIP,磨玻璃影常超过网状影,牵拉性支气管扩张与网状影程度不成比例。(右)横轴位平扫CT显示在脱屑性间质性肺炎患者弥漫的磨玻璃影(白开箭头)和几个散在的小囊腔(白直箭头)。

肺泡蛋白沉着症(PAP)(左)

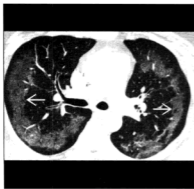


嗜酸性粒细胞性肺炎(右)

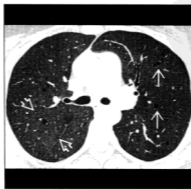


(左)横轴位HRCT显示在右肺中叶中央性磨玻璃影(白开箭头)和碎石路征(白直箭头)。(右)横轴位增强CT显示在肺底部对称的磨玻璃影(黑直箭头),胸膜下肺正常,上叶实变(未显示)。注意支气管血管结构的存在被定义为磨玻璃表现。

嗜酸性粒细胞性肺炎(左)



淋巴细胞间质性肺炎(右)



(左)横轴位增强CT显示在慢性嗜酸性粒细胞性肺炎上叶外周带状磨玻璃影(白直箭头)。(右)横轴位HRCT显示在干燥综合征患者模糊的磨玻璃影(白开箭头)和几个散在分布囊腔(白直箭头)。淋巴结轻度增大。

肺水肿,心源性(左)



肺水肿,非心源性(右)



(左)横轴位增强 CT 显示弥漫磨玻璃影(白直箭头),小叶正常(白开箭头)和双侧胸水(白曲箭头)。磨玻璃影背侧较重与肺水肿一致。(右)横轴位增强 CT 显示磨玻璃影(白开箭头)。该患者的诊断为急性间质性肺炎,源于非心源性肺水肿的一种特发类型。

弥漫性肺泡出血(左)



过敏性肺炎(右)

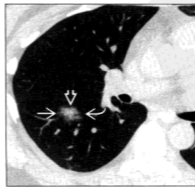


(左)横轴位 HRCT 显示弥漫性肺泡出血的肺门旁的磨玻璃影(白直箭头)。(右)横轴位增强 CT 显示在亚急性过敏性肺炎弥漫性磨玻璃影(白开箭头),部分小叶不受累(白直箭头)。呼气扫描对观察空气滞留是有用的。

嗜酸性粒细胞性肺炎,  
急性-亚急性(左)



细支气管肺泡细胞癌(右)



(左)横轴位增强 CT 显示急性嗜酸性粒细胞性肺炎患者的磨玻璃影(黑直箭头)。这种典型的表现类似急性肺水肿。(右)横轴位增强 CT 显示部分实性的孤立肺结节,有磨玻璃(白直箭头)和实性(白开箭头)成分,也可见空气支气管征(白曲箭头)。



# 网状影

## 鉴别诊断

### 常见

- 特发性间质性肺炎 (IPF)
- 非特异性间质性肺炎 (NSIP)
- 肺水肿
- 药源性肺疾病
- 结缔组织病
  - 硬皮病
  - 类风湿关节炎
- 慢性过敏性肺炎
- 结节病

### 少见

- 石棉沉着病
- 多发性肌炎 / 皮炎炎
- 癌性淋巴管炎

### 罕见但重要

- 弥漫性肺淋巴管瘤
- Erdheim-Chester 病
- 淀粉样变性
- 强直性脊柱炎

## 重要信息

### 主要的鉴别诊断问题

- 网状影
  - 无数相互交织的小线影产生该表现
    - 类似渔网, 网眼样
    - 细的、中等、粗的网格可反映疾病的进展
  - 胸片上的含义相同, 但囊腔的聚合也可形成网状影
  - HRCT 的特异部分
    - 小的、不规则线影
    - 不规则小叶间隔增厚
    - 不规则小叶内间隔影, 次级肺小叶内的间质增厚, 常为纤维化

- 肺结构变形, 牵拉性支气管扩张和细支气管扩张

### 对常见诊断有帮助的线索

- 特发性肺间质纤维化 (IPF)
  - 不明原因的常见间质性肺病
  - 病理上为寻常型间质性肺炎表现
    - 短暂的, 镜下可见不同程度的损伤表现
  - 双侧、对称、斑片状网状影, 可累及所有肺叶, 但胸膜下和肺底部更严重
    - 胸膜下不规则小叶内线影和不规则小叶间隔增厚
    - 牵拉性支气管扩张和细支气管扩张, 结构变形, 胸膜、血管和支气管结构不规则界面
  - 胸膜下蜂窝窝常存在 (含气囊腔, 大小 2~25mm)
- 非特异性间质性肺炎 (NSIP)
  - 在结缔组织病 (硬皮病, 类风湿关节炎) 和药物相关性疾病的患者最常见, 可以是特发性
  - 间质纤维化和炎症的组织学表现
    - 短暂的, 镜下损伤表现常不一致
  - 磨玻璃影的范围 > 网状影
  - 牵拉性支气管扩张常与网状影的严重程度不成比例
  - 蜂窝窝不常见
  - 分布: 下肺野 (60%~90%), 外周肺 (50%~70%), 可弥漫
    - 下肺叶背侧紧邻胸膜下肺组织可不受累 (50%)
- 肺水肿
  - 小叶间隔和支气管血管束光滑增厚, 重力依赖性磨玻璃影和 (或) 实变
  - 伴有心脏增大, 胸水
  - 迅速进展, 利尿剂后迅速吸收
- 药源性肺疾病
  - 产生各种损伤表现, 包括网状影
  - 网状影可源于 UIP、DIP 或肺水肿
- 硬皮病
  - 表现典型的是 NSIP, 比 UIP 更常见
  - 食管扩张常见
  - 可发生实变, 源于

- 肺炎, 误吸, 机化性肺炎, 弥漫性肺泡损伤, 弥漫性肺出血
- 类风湿关节炎
  - NSIP 表现(磨玻璃影, 细网格), 比 UIP 的这些表现更常见
  - 肘骨头或胸锁关节的骨侵蚀可以是证据
- 慢性过敏性肺炎
  - 中肺野为主最常见, 特别是在低水平连续抗原接触的患者(鸟饲养者)
  - 上肺野为主更常见于间歇接触患者(农民)
  - 纤维化: 不规则线影(40%), 牵拉性支气管扩张(20%)
  - 纤维化常集中在呼吸性细支气管, 是纤维化连接到外周肺小叶
  - 常重叠有亚急性表现: 界限不清的小叶中央影, 磨玻璃影, 小叶性空气滞留
  - 一些患者类似 IPF 或 NSIP
- 结节病
  - 网状影在末期的纤维化病变(IV期)更常见
  - 广泛的网格, 主要累及中、上肺野的肺门旁区, 可发生囊变
  - 肺结构变形, 牵拉性支气管扩张, 肺门上提, 下叶代偿性过度充气
  - 在较少受累的肺可存在小的淋巴管周围结节
  - 肺门和纵隔淋巴结肿大, 在结节病早期常见, 通常随广泛的纤维化而消退

#### 对少见诊断有帮助的线索

- 石棉沉着病
  - 小叶内线影, 小叶间隔不规则增厚, 胸膜下曲线影, 实质带
  - 主要累及下肺野的外周和背侧
  - 常伴有胸膜斑(90%)
  - 职业接触史重要
- 多发性肌炎/皮肌炎
  - 对称性基底部分网影, 肺结构的变形, 不规则支气管血管束增厚, 可进展到蜂窝
  - 早期: 磨玻璃影, 双侧对称的基底部分布
- 癌性淋巴管炎
  - 小叶间隔、支气管血管束、叶间裂和胸膜下间质光滑和(或)结节状增厚
  - 分布: 常有肺叶或整肺不受累

- 可伴有胸水和纵隔淋巴结肿大
- 常有已知的原发恶性肿瘤病史

#### 对罕见诊断有帮助的线索

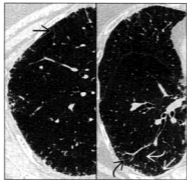
- 弥漫性肺淋巴管瘤
  - 又称淋巴管扩张症
  - 小叶间隔和叶间裂光滑一致的增厚
  - 支气管血管束显著的、光滑增厚
  - 弥漫性纵隔脂肪的模糊和增大的纵隔淋巴结是认知的关键
- Erdheim-Chester 病
  - 非朗格汉斯细胞组织细胞增生症
  - 对称性胸膜增厚, 可扩展使小叶间隔增厚
  - 常见对称性肾周软组织包绕
  - 有时可见较长节段的动脉壁增厚
  - 通常伴有硬化性骨病变, 特别是大腿长骨的干骺端区域
- 淀粉样变性
  - 异质群体病变, 特点为不溶解的纤维蛋白在细胞外异常聚集
  - 间隔型最少见
    - 气管支气管和肺结节型更常见
  - 可伴有淋巴结肿大, 结节可钙化
  - 多数患者有单克隆蛋白峰形
- 强直性脊柱炎
  - 纤维化为上肺野分布
    - 严重时常有肺结构变形和囊性肺病
  - 脊柱几乎总是强直和有脊柱病变的长期病史

#### 其他鉴别方法

- 网状影主要分布
  - 上肺
    - 结节病
    - 慢性过敏性肺炎
    - 强直性脊柱炎
  - 肺底部
    - 特发性肺间质纤维化
    - 非特异性间质性肺炎
    - 药源性肺疾病
    - 石棉沉着病
    - 肺水肿

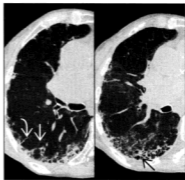
特发性间质纤维化 (IPF)

一例早期 IPF 患者的横轴位 HRCT 显示不规则小叶间隔增厚(黑直箭头),小叶内网格(黑曲箭头),牵拉性支气管扩张(白曲箭头)和细蜂窝(白直箭头)。

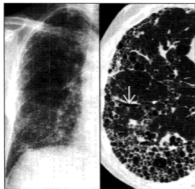


特发性间质纤维化 (IPF)

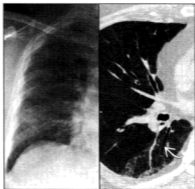
一例中期 IPF 患者的横轴位 HRCT 显示不规则小叶间隔(白曲箭头),牵拉性支气管扩张(白直箭头),胸膜下蜂窝(黑直箭头)并导致肺结构变形。



特发性肺纤维化 (IPF) (左)

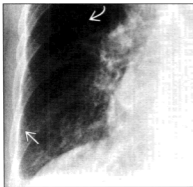


非特异性间质性肺炎 (NSIP) (右)

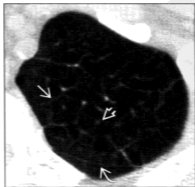


(左) 右肺正位胸片显示外周和底部粗网状影。HRCT 显示外周和底部广泛蜂窝和牵拉性支气管扩张(白直箭头)。(右) 右肺正位胸片和 HRCT 显示下肺为主的磨玻璃影伴细网格。特别是 HRCT 显示牵拉性支气管扩张(白曲箭头)。

肺水肿(左)

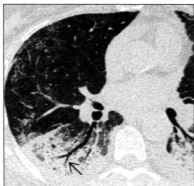


肺水肿(右)



(左) 右肺正位胸片显示网格伴支气管血管界面模糊, 间隔(Kerley B)线(白直箭头), 沿水平裂胸膜下间质的增厚(白曲箭头)。(右) 横轴位 HRCT 显示增厚的小叶间隔(白直箭头)勾画出次级肺小叶, 小叶中央核心结构(白开箭头)和沿斜裂的胸膜下间质(白曲箭头)。

药源性肺疾病(左)

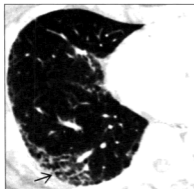


硬皮病(右)

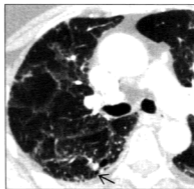


(左)横轴位 HRCT 显示在博来霉素中毒患者下肺的磨玻璃影、轻度网格、实变区和牵拉支气管扩张(黑直箭头)。(右)横轴位 HRCT 显示扩张的食管(黑开箭头)和外周的网状影伴不规则小叶间隔增厚(白直箭头)、小叶内网格(白曲箭头)和牵拉支气管扩张(黑直箭头)。

类风湿关节炎(左)

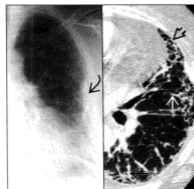


慢性过敏性肺炎(右)

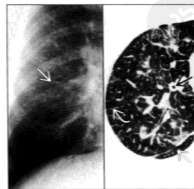


(左)类风湿关节炎患者横轴位增强 CT 显示外周胸膜下间质增厚,结构变形和早期蜂窝改变(黑直箭头),肺底部最严重。(右)横轴位 HRCT 显示随机分布的粗网格,结构变形和细蜂窝(黑直箭头)。这种表现在肺中野最突出。

石棉沉着病(左)



癌性淋巴管炎(右)



(左)左肺正位胸片显示钙化的胸膜斑(黑曲箭头)和外周和肺底部细网状影。HRCT 显示外周网格,不规则小叶间隔增厚(黑直箭头),牵拉支气管扩张(白直箭头)和蜂窝(黑开箭头)。(右)正位胸片和 HRCT 显示网格支气管血管束(黑直箭头),小叶间隔(白曲箭头)和胸膜下间质(白直箭头)的增厚。

弥漫性肺淋巴管瘤(左)



Erdheim-Chester 病(右)



(左)横轴位平扫CT显示弥漫光滑的小叶间隔增厚(白直箭头)和增厚的支气管血管束(白开箭头),纵隔脂肪消失,纵隔淋巴结肿大(未显示)。(右)横轴位HRCT显示叶间裂弥漫增厚(白直箭头)及光滑的小叶间隔增厚区(白开箭头)。肾脏被一层软组织包绕(未显示)。

## 孤立性肺结节

### 鉴别诊断

#### 常见

- 肉芽肿
- 肺癌
- 肺内淋巴结

#### 少见

- 错构瘤
- 类癌
- 孤立性肺转移
- 结节类似物(假性结节)
  - 乳头
  - 第一肋骨软骨连接
  - 肋骨骨折
  - 肺静脉的汇合
- 感染/炎性病变

#### 罕见但重要

- 动静脉畸形

### 重要信息

#### 主要的鉴别诊断问题

- 孤立性肺结节(SPN):单个、局限圆形或椭圆形,  $\leq 3\text{cm}$ 
  - (肿块直径  $>3\text{cm}$ )
- SPN 检查
  - 平片
    - 胸片发现 SPN 可达 2%
    - 直径  $<9\text{mm}$  的 SPN 可能为钙化的肉芽肿
    - 观察者有 50 : 50 的机会发现 9mm 的 SPN
    - 双能量或断层合成(tomosynthesis)是增加检查 SPN 敏感性的很好技术
  - CT:优势的检出/评估特点
    - 多平面重建,最大密度投影(MIP)
    - 计算机辅助检测(CAD)很好
    - MIP 重建与 CAD 一样敏感
- SPN 恶性的危险因素
  - 吸烟或接触其他致癌物
  - 恶性病史(肺或肺外)
  - 肺纤维化病史
  - 年龄  $>40$  岁

- 近亲患肺癌
- SPN 影像评价
  - 除外肺外病变(假性结节或结节类似物)
  - 特征
    - 良性 SPN: 不需要随诊
    - 未定性 SPN: 影像随诊明确生长还是稳定
    - 可能的恶性 SPN: 进一步影像评价和(或)活检
- SPN 特点
  - 大小: <2cm 结节 90% 为良性
  - 生长方式
    - 2 年稳定预示良性, 但缓慢生长的肺癌也可发生, 特别是在肺癌筛查时
    - 倍增时间 <7 天或 >465 天提示良性
  - 形态和边缘特征
    - 毛刺: 强烈提示恶性, 偶尔见于炎性病変
    - 胸膜凹陷(线样密度扩展到胸膜)见于 60%~80% 的周围型肺癌
    - 分叶(组织不均一性)见于 40% 的恶性结节
    - 圆形更多见于良性病変
  - 衰减值(Attenuation)
    - 实性(软组织): 最多为肺癌, 但比部分实性或非实性 SPN 的恶性可能性小
    - 部分实性(软组织和磨玻璃): <1.5cm 的部分实性结节 40%~50% 为恶性, 随结节大小恶性危险性增加
    - 非实性(磨玻璃): 34% 为恶性, 特别是 >1.5cm 时
    - 空气支气管征/细支气管征更常见于恶性 SPN
    - 空洞: 不规则壁且壁厚 >16mm 提示恶性
    - 脂肪见于错构瘤和脂肪瘤
  - 密度(density)
    - 钙化: 良性与未定性
    - 脂肪: -30~-120HU
  - 动态 CT 增强
    - 增强 <15HU 强烈提示良性
    - 增强 >15HU 对恶性病変敏感但不特异
  - 代谢活动: 18-氟脱氧葡萄糖 PET (FDG-PET)
    - >60 岁患者的阳性 SPN 90% 为恶性
    - 假阴性: 生长缓慢和低度恶性(类癌、细支气管肺泡癌)和 <1cm 恶性 SPN
    - 假阳性: 感染/炎性 SPN

## 对常见诊断有帮助的线索

- 肉芽肿
  - 实性、圆形 SPN
  - 大小稳定
  - 卫星结节
  - 钙化
    - 层状或同心圆形, 最易提示良性病変
    - 完全或弥漫性(易犯的错误, 转移性或骨肉瘤)
    - 中央性, >10% 的 SPN 贯穿整个层面(易犯的错误, 钙化的类癌)
  - 最常见于本土的真菌感染
    - 组织胞浆菌常见于来自中西部大河谷地区
- 肺癌
  - 位置
    - 上叶为主, 典型的为右上叶
    - 在有肺纤维化的患者为外周和基底部
  - >1cm 结节癌的危险性增加
  - 倍增时间典型的在 1~18 个月之间
  - 不规则、有毛刺或边缘分叶
  - 13% 可见钙化, 通常为偏心、点状
- 肺内淋巴结
  - 在多层螺旋 CT 上常见表现
  - 孤立, 界限清楚
  - 长形, 位于叶间裂
  - 通常位于隆突以下
  - 典型的位于胸膜表面 20mm (平均 11mm)
  - 可随时间此消彼长

## 对少见诊断有帮助的线索

- 错构瘤
  - 界限清楚, 分叶或切迹状边缘
  - 在 50% 有脂肪(33%)和钙化(25%)
  - 在 1/3 有爆米花花样/软骨样钙化(易犯的错误, 转移性软骨肉瘤)
  - 缓慢生长
  - 孤立, 如多发可考虑
    - Carney 三联症: 多发软骨瘤、肾上腺外嗜铬细胞瘤、胃平滑肌瘤
    - Cowden 综合征: 多发错构瘤、甲状腺癌(男)和乳腺癌(女)、黏膜表皮病変
- 类癌
  - 界限清楚, 边缘分叶

- 与气道有关
- 增强,富血管
- 多发或粗的钙化
  - 钙化在邻近叶或段气道的病变更常见
- 孤立转移
  - 典型的来自肉瘤、黑色素瘤、睾丸癌
  - 位于外周,供血血管
- 结节类似物(假性结节)
  - 胸膜/胸壁病变在平片可类似 SPN
    - 楔形边缘
    - 平片上病变边缘观察不完全
    - CT 对明确定位/病变特征有用
  - 乳头
    - 双侧对称、圆形影,中到下半胸
    - 典型的外侧边界清楚,内侧边界模糊
  - 骨骼病变
    - 肋骨骨折的骨痂、骨岛;CT 或轻斜位平片可明确骨骼病变位置
    - 第一肋软骨连接;与第一前肋连续,常不对称
    - 第一肋软骨连接在优势手更突出(典型的为右侧)
  - 肺静脉汇合
    - 平片上在右心影内侧的投影
    - 在呼吸动作时大小可变化
- 感染/炎性病变
  - 非实性 SPN,空气支气管征
  - 在肺气肿时可出现毛刺

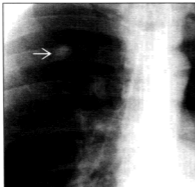
#### 对罕见诊断有帮助的线索

- 肺动静脉畸形
  - 位于外周、下叶
  - 供血和引流血管
  - 典型的直径 1~5cm
  - 血管性强化
  - 2/3 为单发
  - 虽然可超过 100 个,多发常为 2~8 个

#### 部分参考文献

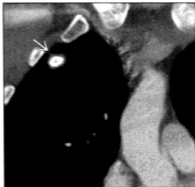
1. Klein JS et al: Imaging evaluation of the solitary pulmonary nodule. Clin Chest Med. 29(1):15-38, v, 2008
2. Gould MK et al: Evaluation of patients with pulmonary nodules: when is it lung cancer? ACCP evidence-based clinical practice guidelines (2nd edition). Chest. 132(3 Suppl):108S-130S, 2007

#### 肉芽肿



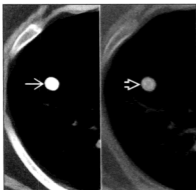
正位平片显示右肺上叶圆形结节(白直箭头),伴有中央钙化,且占据能观察的 SPN 区域的大部。

#### 肉芽肿

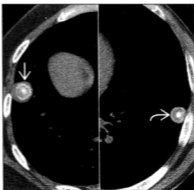


冠状位增强 CT(软组织窗)证实结节内密实的层状钙化,被薄的软组织环包围,可见胸膜凹陷(白直箭头)。此表现诊断为肉芽肿。

肉芽肿(左)



肉芽肿(右)



【左】横轴位增强 CT(软组织窗)显示一完全钙化的孤立结节(白直箭头)。骨窗图像显示钙化(白开箭头)为中央的或层状的。(右)横轴位增强 CT(软组织窗)显示在右下叶 SPN 的层状钙化(白直箭头)。左下叶 SPN 显示中央低密度和圆形钙化(白曲箭头)。CT 表现诊断为肉芽肿。

肺癌(左)

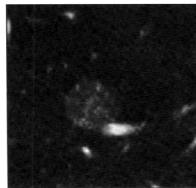


肺癌(右)

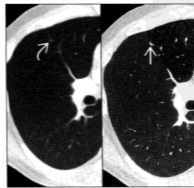


【左】冠状位增强 CT(肺窗)显示右上肺一实性 SPN, 伴有边缘毛刺和胸膜凹陷(黑直箭头)。注意中上叶为主的小叶中央型肺气肿, SPN 的形态为肺癌的特征。(右)横轴位增强 CT(肺窗)显示左上叶部分实性 SPN, 以磨玻璃密度为主, 内部可见小结节样软组织成分(白直箭头)。CT 表现高度怀疑肺癌。

肺癌(左)



肺内淋巴结(右)



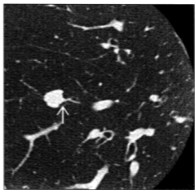
【左】横轴位增强 CT(肺窗)显示左上肺非实性或磨玻璃 SPN。结节内的肺结构及正常解剖结构可见, 病变为细支气管肺泡癌。(右)横轴位增强 CT(肺窗)显示近水平裂小的 SPN(白曲箭头), 通过 SPN(白直箭头)的 HRCT 显示长形及沿叶间裂方向, 为肺内淋巴结的特点。



错构瘤(左)

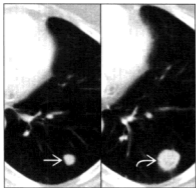


类癌(右)

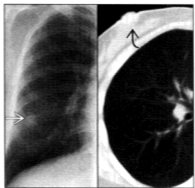


(左)横轴位增强CT(软组织窗)显示右上叶SPN,界限清楚,内有脂肪和软组织密度,CT表现诊断为错构瘤。(右)横轴位HRCT(肺窗)显示小的肺结节,界限清楚,边缘分叶。结节与邻近气道紧密相关(白直箭头),为类癌的一种特征表现。

孤立性转移(左)

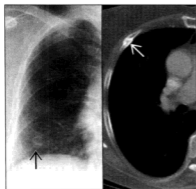


结节类似物(假结节)(右)

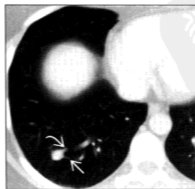


(左)横轴位增强CT(肺窗)显示左下叶SPN(白直箭头),3个月后增强CT显示SPN有增大,有分叶(白曲箭头)及至少一个胸膜凹陷。虽然此病变为单个转移,但原发性肺癌不能除外。(右)正位胸片显示结节状阴影(白直箭头),外缘清晰,内缘模糊,这是乳头影(黑曲箭头)的特征,被CT证实。

结节类似物(假结节)(左)



动静脉畸形(右)



(左)正位胸片显示结节状阴影(黑直箭头),投到右侧第四前肋的下部,该病变在横轴位增强CT(骨窗)对应的是轻度错位愈合的肋骨骨折(白直箭头)。(右)横轴位增强CT显示右下叶增强结节伴有相连两个管状阴影,代表供血动脉(白直箭头)和引流静脉(白曲箭头)。CT表现诊断为动静脉畸形。

## 粟粒影

## 鉴别诊断

## 常见

- 分枝杆菌
  - 结核
  - 非典型的分枝杆菌
- 转移
  - 甲状腺
  - 黑色素瘤
  - 绒毛膜癌
  - 肾细胞癌
  - 乳腺
- 肺炎, 病毒
  - 水痘: 愈合的
  - 流感
- 真菌, 播散性疾病
  - 地方病的: 组织胞浆菌病, 芽生菌病, 球孢子菌病
  - 普遍存在的: 隐球菌病, 霉菌病

## 少见

- 结节病
- 硅沉着病和煤工肺尘埃沉着症
- 滑石肺
- 肺泡微石症
- 肺骨化
- 细支气管肺泡细胞癌
- 朗格汉斯细胞组织细胞增生症, 肺
- 过敏性肺炎

## 罕见但重要

- 膀胱内卡介苗 (BCG) 免疫治疗
- 肺毛细血管性血管瘤
- 寄生虫感染
  - 粪类圆线虫 (罕见)

## 重要信息

## 主要的鉴别诊断问题

- 定义: 微小结节 (直径  $<5\text{mm}$ )
  - 确定结节位置要着眼于次级肺小叶
    - 小叶中央或淋巴管周围或随机
  - “粟粒”一词源于拉丁文, 与碾碎的种子相关
- 粟粒表现: 随机分布
  - 结节在次级肺小叶随机分布
  - 数不胜数,  $<5\text{mm}$
  - 病理生理学: 随机分布的粟粒结节主要是病变的血行播散
- 胸片与 HRCT
  - 胸片可正常, 即使在活检证实的病例
    - 胸片上的累积效应: 不能被发现病变的叠加有可能发现
    - 胸片在粟粒性肺结核的敏感性: 60%~70%
  - HRCT 比胸片更敏感

## 对常见诊断有帮助的线索

- 分枝杆菌
  - 结核
    - 粟粒播散可发生在原发或原发后, 通常在严重免疫抑制的患者
    - 在 HIV 的出现根据免疫抑制的严重性: 粟粒的出现通常在  $\text{CD4}^+ < 200$  时
    - 痰中 AFB 常阴性, 支气管镜和经支气管镜活检或肝/骨髓活检对诊断是必需的
    - 疾病谱: 从无症状到严重的呼吸窘迫
  - 不典型的分枝杆菌
    - 通常为小叶中央结节
    - 粟粒表现偶尔见于免疫力低下的宿主
- 转移
  - 与粟粒结核比较
    - 转移结节较粟粒结核的结节大

- 转移结节界限更加清楚
- 背景下的磨玻璃密度在粟粒结核更常见
- 慢性粟粒结核结节常在上肺较大,而转移结节更常见于下肺
- 肺炎,病毒性
  - 水痘:愈合的
    - 愈合的水痘性肺炎能表现为粟粒的钙化结节
  - 流感
    - 粟粒少见但也被描述过,也见于其他病毒感染,如巨细胞病毒
- 真菌,播散性疾病
  - 通常发生在 T 细胞免疫受损、老年或虚弱患者
  - 表现与粟粒结核相同
  - 上肺野多见于芽生菌病,少见其他真菌
  - 可进展为弥漫性肺实质密度
  - 可加重急或慢性疾病,或出现症状
- 细支气管肺泡癌
  - 主要的结节分布类型为小叶中央型,反映的是疾病的支气管播散
  - 随机分布结节不常见,反映的是血行播散
  - 结节通常为磨玻璃密度
  - 数周或数月内连续增长
- 朗格汉斯细胞组织细胞增生症,肺
  - 通常是小叶中央表现,粟粒罕见
  - 常混有结节和囊腔
  - 被认为是吸烟相关性疾病
- 过敏性肺炎
  - 典型的,小叶中央磨玻璃结节混有磨玻璃影
  - 常伴有小叶性空气潴留
  - 随机粟粒表现不常见

### 对罕见诊断有帮助的线索

- 膀胱内卡介苗 (BCG) 免疫治疗
  - 膀胱内滴注稀释的牛 (型) 结核分枝杆菌治疗膀胱表浅的移行细胞癌
  - 不能与粟粒性结核区别,除非有病史
  - 代表急性 BCG 分枝杆菌血症 (Mycobacteremia)

### 对少见诊断有帮助的线索

- 结节病
  - 结节通常为淋巴管分布,粟粒罕见
  - 可有对称性肺门和纵隔淋巴结肿大
- 硅沉着病和煤工肺尘埃沉着症
  - 结节为淋巴管分布,粟粒罕见
  - 职业接触史重要
  - 结核可加重硅沉着病和煤工肺尘埃沉着症
- 滑石肺
  - 滑石:口服药物中常见的配料,继而追求静脉注射
  - 初始的粟粒表现可融合成类似硅沉着病的进行性大块纤维化
  - 可存在肺动脉高压
- 肺泡微石症
  - 钙化结节明显
  - 胸膜下不受累导致黑胸膜征 (Black pleura sign)
- 肺骨化
  - 密实钙化,1~5mm 结节集中在中下肺
  - 可融合和形成骨小梁 (3%~13%)
  - 特发类型可能存在,伴发肺纤维化
  - 不严重,粟粒表现不常见
  - 典型的患者为老年和男性,症状不常见

### 其他重要信息

- 小的小叶中央结节和淋巴管周围 / 支气管血管束结节与随机的粟粒表现较难区别,特别是在传统的胸片上
- 在确定微结节与次级肺小叶的位置关系时 HRCT 是至关重要的
  - 在平片上的所谓“粟粒”在 HRCT 上可能不是

### 其他鉴别方法

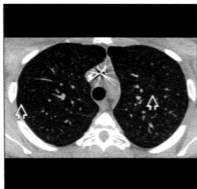
- 密实或钙化结节
  - 愈合的组织胞浆菌病
  - 滑石肺
  - 愈合的水痘
  - 碘 -131 治疗后钙化的甲状腺转移
  - 肺泡微石症
  - 肺骨化
- 局部解剖学
  - 上肺野
    - 粟粒性肺结核
    - 结节病
    - 硅沉着病

- 朗格汉斯细胞肉芽肿病
- 滑石肺
- 肺底部
  - 转移
  - 肺骨化

## 部分参考文献

1. Chang H et al: Granulomatous chest disease following intravesical bacillus Calmette-Guerin immunotherapy. J Thorac Imaging, 19(1):60-2, 2004
2. Andreu J et al: Miliary lung disease revisited. Curr Probl Diagn Radiol. 31(5):189-97, 2002

结核



横轴位 HRCT 显示典型的粟粒性结核表现, 针尖样结节(白开箭头)以随机分布的方式表现。

结核

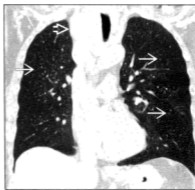


同一患者的冠状位 HRCT 重建显示遍布上下肺均一分布的粟粒性结节(白开箭头)。

转移(左)

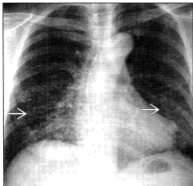


转移(右)



[左]横轴位 HRCT 显示甲状腺转移粟粒性结节的典型的表现。注意随机分布的粟粒性结节(白直箭头)由于碘-131 治疗很多可见钙化。[右]冠状位 HRCT 显示甲状腺转移粟粒性结节的典型的表现。注意大的钙化的甲状腺肿块(白开箭头)引起气管偏向左侧, 弥漫粟粒结节(白直箭头)为随机分布。

转移(左)



转移(右)

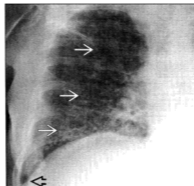


(左)正位胸片显示粟粒性转移的典型的平片表现。弥漫粟粒结节(白直箭头)以中下肺为主。(右)同一患者的横轴位平扫CT显示粟粒性转移的典型的CT表现。弥漫粟粒结节(白直箭头)随机分布,患者有肝细胞癌病史。

肺炎,病毒性(左)

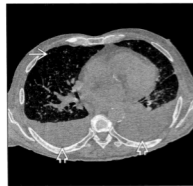


真菌,播散性疾病(右)



(左)横轴位 HRCT 显示巨细胞病毒性肺炎粟粒性结节的典型的 HRCT 表现,有弥漫粟粒结节(白开箭头)和斑片状磨玻璃影(白直箭头)。(右)右肺正位胸片显示芽生菌病的不同平片表现,有弥漫粟粒结节(白直箭头)和中等量胸腔积液(黑开箭头)。

真菌,播散性疾病(左)

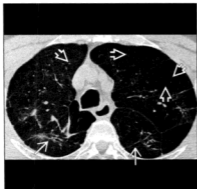


真菌,播散性疾病(右)

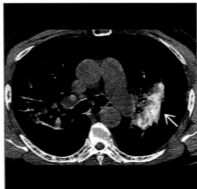


(左)同一患者(与上图)横轴位 HRCT 显示粟粒性结节( $<3\text{mm}$ ) (白直箭头),中等量积液(白开箭头)在芽生菌病不常见。(右)横轴位 HRCT 显示组织胞浆菌病的粟粒性结节。原发组织胞浆菌肺炎在左肺上叶(白直箭头),左肺门增大未显示,弥漫粟粒结节(白开箭头)是由于组织胞浆菌病的血行播散。

滑石肺(左)



滑石肺(右)

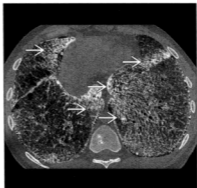


(左)横轴位 HRCT 显示滑石肺的进展性大块纤维化和粟粒结节(白开箭头)的典型 CT 表现,注意长线影(白直箭头)。(右)横轴位 HRCT 显示滑石肺的进展性大块纤维化的典型的 CT 表现,纵隔窗显示进展性大块纤维化的局限高密度影(白直箭头)。

肺泡微石症(左)



肺泡微石症(右)



(左)横轴位 HRCT 显示肺泡微石症弥漫性钙化的典型的 CT 表现,融合微结节影(黑开箭头)在下肺更广泛,外周分布为主,注意胸膜下不受累带状区域,“黑胸膜”征(黑曲箭头)。(右)横轴位 HRCT 骨算法显示很多微结节有钙化(白直箭头)。

## 蜂窝,终末肺

### 鉴别诊断

#### 常见

- 寻常型间质性肺炎 (UIP)
  - 特发性间质纤维化 (IPF)
  - 药物毒性
- 非特异性间质性肺炎 (NSIP)
  - 硬皮病

- 类风湿关节炎
- 多发性肌炎/皮肌炎

- 石棉沉着病
- 结节病:IV期
- 慢性过敏性肺炎

#### 少见

- 放疗所致肺疾病
- 弥漫性肺泡损害



- 急性间质性肺炎或 ARDS
- 朗格汉斯细胞组织细胞增生症
- 慢性误吸

### 罕见但重要

- 强直性脊柱炎
- 家族性间质性肺炎

## 重要信息

### 主要的鉴别诊断问题

- 定义
  - 蜂窝代表毁损的和纤维化的肺,预示末期肺疾病
  - 表现:成簇的大小相似的环形影,壁清晰,直径 3-10mm (可达 2.5cm)
  - 囊腔互相叠加像鱼鳞或房瓦(鳞甲状)
  - 囊腔可变得相当大
  - 蜂窝总是伴有纤维化,牵拉性支气管扩张也存在
- CT 对蜂窝的敏感性(80%~90%)
- 胸片的特异性不如 CT
  - 蜂窝表现可源于囊腔的累积,与朗格汉斯细胞肉芽肿病或淋巴管肌瘤病一样
- 观察者能力
  - 当蜂窝为主要表现时,阅片者的准确性高(>90%)
  - 蜂窝存在时放射医师之间的一致性从中等到差(Kappa 0.5~0.2)

### 对常见诊断有帮助的线索

- 寻常型间质性肺炎(UIP)
  - UIP 的病理:显著的胸膜下基底部分蜂窝,短暂性不均匀
  - UIP 可见于胶原血管疾病,如类风湿关节炎或硬皮病
  - 特发性间质纤维化(IPF)
    - 临床 UIP 表现(影像和病理)+ 不明病因 = IPF
    - 基底部分胸膜下受累最严重
    - 蜂窝存在 >80%
  - 药物毒性
    - 很多药物,最常见化疗制剂
    - 非化疗药物包括吡喹酮、百草枯
    - 在诊断特发性肺间质纤维化前患者使用药物的调查表很重要

- 非特异性间质性肺炎(NSIP)
  - 与 UIP 相比
    - 磨玻璃影 > 网格和细支气管扩张,与蜂窝不成比例
    - 镜下蜂窝常存在,在 HRCT 上观察不常见
    - NSIP 的组织学:纤维化暂时性均匀,偶尔有局限蜂窝
    - 支气管血管束(中轴)周围分布,相对胸膜下不受累
  - 硬皮病
    - 证据是食管扩张
  - 类风湿关节炎
    - 证据是对称的关节旁骨质侵蚀(胸部远端锁骨)
  - 多发性肌炎-皮肌炎
    - 胸膜下实变(最常见表现)可进展为蜂窝
    - 全身的 STIR 对肌病的范围有用
    - 可有软组织钙化
- 石棉沉着病
  - 分布类似 UIP:基底部分,外周
  - 石棉沉着病更有可能存在
    - 胸膜斑(80%)
    - 胸膜下分支状影(纤维化集中在有纤维沉着呼吸细支气管)
    - 均匀的外周性楔形或驼峰形影(由于呼吸性细支气管的闭塞)
    - 小叶性空气潴留(由于下气道的阻塞)
    - 实质带和胸膜下弧线影
    - 蜂窝少见,除非疾病严重
  - UIP 更有可能存在
    - 不均匀的外周性楔形或驼峰形影(由于呼吸性细支气管的牵拉扩张)
    - 蜂窝更常见
- 结节病,IV 期
  - 支气管血管周围的纤维化从肺门扩展到外周,长而宽的带状
  - 上叶为主
  - 淋巴结肿大,早期常见,末期纤维化不常见
- 慢性过敏性肺炎
  - 与 UIP 相比
    - 没有下肺为主,膈顶以下区域相对不受累(上肺或中肺为主)
    - 小叶中央结节在 >25% 的肺内(UIP 不常见)
    - 小叶性密度减低[次级肺小叶空气潴留(UIP

不常见)]

- 远离纤维化可见轻至中度范围的磨玻璃影
- 职业和环境史很重要,患者需要离开致病抗原

### 对少见诊断有帮助的线索

- 放疗所致肺疾病
  - 局限在受辐射区,通常为非解剖区分布
  - 乳腺、头、颈部肿瘤;肺炎
  - 淋巴瘤;纵隔旁
- 弥漫性肺泡损害
  - 蜂窝在前肺更常见,由于呼气末正压通气(PEEP)所致的气压伤使非重力依赖性肺泡过度充气
  - 常急性快速进展为呼吸衰竭并需要通气支持
- 朗格汉斯细胞组织细胞增生症
  - 典型的上肺野为主
  - 平片上可出现蜂窝,但
    - 该表现是由于怪异形囊腔的重叠,不是真正的蜂窝,事实上肺常过度膨胀(蜂窝的标志是体积缩小)
  - 患者常为年轻人,几乎总有吸烟史
- 慢性误吸
  - 常在基底段
  - 气道损害主要伴有支气管扩张和体积缩小
  - 可不对称

### 对罕见诊断有帮助的线索

- 强直性脊柱炎
  - 几乎总是伴有脊柱强直
  - 上肺区为主
- 家族性间质性肺炎
  - 罕见,通常为年轻人(30~40岁),典型的UIP表现

### 其他重要信息

- 蜂窝的范围和弥散能力下降之间有很强的负相关

- 避免蜂窝的活检,病理没有特异性
- 牵拉性支气管扩张
  - 如果与网格蜂窝的严重性不成比例,考虑NSIP或慢性吸入

### 其他鉴别方法

- 蜂窝;上叶分布
  - 结节病
  - 慢性过敏性肺炎
  - 放疗;头部及颈部,地幔港口霍奇金淋巴瘤,乳腺癌
  - 朗格汉斯细胞组织细胞增生症
  - 强直性脊柱炎
- 蜂窝;下叶分布
  - IPF
  - NSIP(纤维化)
    - 硬皮病或类风湿关节炎
  - 石棉沉着病
  - 药物毒性
- 单侧蜂窝
  - 以前由于UIP的单肺移植
  - 单侧误吸
  - 单侧肺动脉发育不全
  - 单侧肺动脉肉瘤
- 密切观察远离蜂窝的区域以寻找潜在病因
  - 硬皮病有食管扩张
  - 强直性脊柱炎有脊柱骨赘
  - 石棉沉着病有胸膜斑

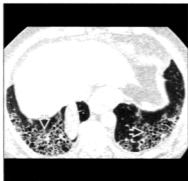
### 部分参考文献

1. Sundaram B et al: Accuracy of high-resolution CT in the diagnosis of diffuse lung disease: effect of predominance and distribution of findings. *AJR Am J Roentgenol.* 191(4):1032-9, 2008



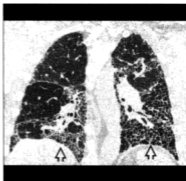


特发性肺间质纤维化(IPF)



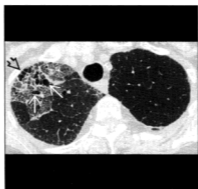
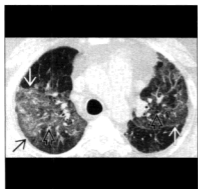
横轴位 HRCT 显示在 IPF 患者外周胸膜下蜂窝(白开箭头)。注意蜂窝如何有共同的壁以及像屋瓦一样相互堆积。

特发性肺间质纤维化(IPF)



冠状位 HRCT 重建显示分布上以外周基底底部肺组织(黑开箭头)受累严重。

非特异性间质性肺炎(NSIP) (左) 非特异性间质性肺炎(NSIP) (右)



(左)横轴位平扫CT显示弥漫性磨玻璃影(白直箭头)而胸膜下不受累(黑直箭头)。注意在NSIP(细胞性)患者在磨玻璃密度区内轻度牵拉性支气管扩张(黑开箭头)。(右)横轴位HRCT显示在“碎石路”征内的磨玻璃影。牵拉性支气管扩张(白直箭头)与磨玻璃影的程度不成比例,在外周可见少数蜂窝(黑开箭头)。诊断为NSIP(纤维化)。

硬皮病(左)



硬皮病(右)



(左)横轴位增强CT显示源于BCNU药物毒性的轻度蜂窝(白开箭头)。(右)横轴位HRCT显示外周基底底部蜂窝(白开箭头)。在硬皮病,纤维化的严重性比特发性肺间质纤维化轻。

石棉沉着病(左)



石棉沉着病(右)



(左)横轴位 HRCT 显示在石棉沉着病患者小叶间隔增厚(黑直箭头),网格样间质增厚伴蜂窝(黑开箭头),右侧斜裂增厚(白曲箭头)和牵拉支气管扩张(白直箭头)。(右)横轴位 HRCT 显示钙化(白直箭头)和非钙化的与石棉相关的斑块(白曲箭头)。胸膜病变不是寻常型间质性肺炎的特征。

结节病:IV期(左)

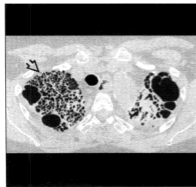


结节病:IV期(右)



(左)横轴位 HRCT 显示在结节病严重的支气管血管周围蜂窝(白开箭头)。(右)横轴位 HRCT 在相同患者显示严重的支气管血管周围蜂窝(白开箭头),肺内大片受累。

结节病:IV期(左)

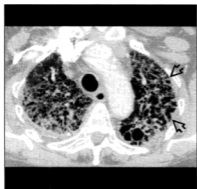


结节病:IV期(右)

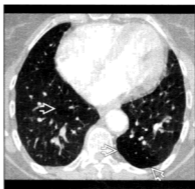


(左)横轴位 HRCT 显示严重的蜂窝和囊腔(黑开箭头)主要位于上肺区。蜂窝在胸膜下和沿支气管血管路径,诊断为结节病。(右)相同患者冠状位 HRCT 重建显示严重的纤维化和蜂窝(黑开箭头)在上肺区,基底部没有蜂窝存在。

慢性过敏性肺炎(左)



慢性过敏性肺炎(右)



(左)横轴位 HRCT 显示慢性过敏性肺炎患者上肺区的蜂窝(黑开箭头)和纤维化。(右)相同患者的横轴位 HRCT 显示在下叶纤维化受累少。注意小叶性空气潴留(白开箭头),空气潴留不是 UIP 的特征。

## 多发肺结节

### 鉴别诊断

#### 常见

- 肿瘤
  - 转移,肺
  - 淋巴瘤,非霍奇金
  - 移植后淋巴浸润性疾病
  - Kaposi 肉瘤
  - 细支气管肺泡细胞癌
  - 良性转移性平滑肌瘤
- 感染
  - 真菌性
    - 组织胞浆菌病
    - 曲霉菌病,侵袭性
  - 细菌性
    - 脓毒性栓子,肺
    - 肺脓肿
  - 病毒性
    - 巨细胞病毒
    - 肺炎,分枝杆菌
    - 诺卡(放线)菌病
- 结节病,肺泡型
- Wegener 肉芽肿病
- 动静脉畸形

- 肺梗死

#### 少见

- 淀粉样变性
- 类风湿关节炎
- 药物反应,胸内
- 硅沉着病:煤工肺尘埃沉着症
- 朗格汉斯细胞组织细胞增生症,肺
- 隐源性机化性肺炎

#### 罕见但重要

- 喉乳头状瘤病
- 寄生虫:棘球绦虫,肺吸虫病,猪囊虫
- Carney 三联症:肺软骨瘤

### 重要信息

#### 主要的鉴别诊断问题

- 定义:不同大小的多发结节,一般 >5mm(直径 <5mm 认为是粟粒病变)

#### 对常见诊断有帮助的线索

- 转移,肺
  - 大小不等,与散在的肿瘤播散相关

- 界限清楚,假如模糊,应考虑出血性转移,如
  - 绒毛膜癌,肾细胞癌,甲状腺癌,黑色素瘤,结肠癌(罕见)
- 外周性:85% 位于胸膜下 2cm 以内(最密集的毛细血管床位置)
- 淋巴瘤,非霍奇金
  - 支气管血管周围
  - “软”肿瘤,不阻塞气道(支气管充气征常见)
- 移植后淋巴增生性疾病
  - 常见为心肺移植 > 肺移植 > 肝移植 > 肾移植
- Kaposi 肉瘤
  - 常见于艾滋病患者
  - 支气管血管周围分布
- 细支气管肺泡细胞癌
  - 多发磨玻璃结节
- 良性转移性平滑肌瘤
  - 缓慢生长、低度恶性肿瘤
  - 与其他常见转移表现相似
- 感染
  - 组织胞浆菌病
    - 最常见于中西部大峡谷
    - 多发肺结节,边界清,大小相同
  - 曲霉菌病,侵袭性
    - 最常见于免疫抑制患者,特别是中性粒细胞减少症
    - 少数,可表现有晕征
  - 脓毒性栓子,肺
    - 空洞,少数,进展迅速(在 24 小时内从实性到空洞)
  - 肺脓肿
    - 少数,洞壁厚,常伴有误吸症状
- 结节病,肺泡型
  - 几个(1~5)大结节,典型的位于上肺区
    - 伴有淋巴结肿大和自发性气胸
- Wegener 肉芽肿病
  - 多发大的厚壁空洞病变
  - 可有声门下狭窄
- 动静脉畸形
  - Osler-Weber-Rendu 综合征(遗传性出血性毛细血管扩张症),25% 有多发动静脉畸形(AVM)
- 肺梗死
  - 常伴有胸水
  - 不同形态,典型的位于外周
  - 从外向里吸收,可进展为瘢痕

### 对少见诊断有帮助的线索

- 淀粉样变性
  - 分叶,可有钙化
- 类风湿关节炎
  - 少数,胸膜下,空洞,伴自发气胸
- 药物反应,胸内
  - 常源于隐源性机化性肺炎,最常见为平阳霉素
- 硅沉着病:煤工肺尘埃沉着症
  - 多发结节,由于小结节的融合(称为进行性大块纤维化)
- 朗格汉斯细胞组织细胞增生症,肺
  - 可混有囊腔,最常见于上肺
- 隐源性机化性肺炎
  - 基底部、胸膜下,可出现反晕征

### 对罕见诊断有帮助的线索

- 喉乳头状瘤病
  - 常伴有气管和气道结节
  - 空洞,支气管周围,更常见于肺坠积区
- 寄生虫:棘球绦虫、肺吸虫病、猪囊虫
  - 卫氏肺吸虫:亚洲国家,薄壁空洞或结节靠近“掘洞”通道
- Carney 三联症:肺软骨瘤
  - 多发软骨瘤,肾上腺外嗜铬细胞瘤,胃平滑肌瘤

### 其他鉴别方法

- 多发肺结节的大小
  - 均匀支持良性病因,典型的如感染性
  - 不均匀支持恶性病因,典型的如转移性
- 空洞
  - 转移,典型的如鳞状细胞癌或肉瘤细胞系,结肠癌最常见是腺癌出现空洞
  - 脓毒性栓子
  - 曲霉菌病,侵袭性(愈合期)
  - Wegener 肉芽肿病
  - 类风湿性结节
  - 喉气管乳头状瘤病
  - 光滑内壁支持良性病因,典型的如感染性(肉瘤除外)
  - 不规则内壁支持转移
- 位置
  - 上肺和中肺区

- 结节病
- 硅沉着病;煤工肺尘埃沉着症
- 朗格汉斯组织细胞增生症
- 结核
- 下肺区为主(主要依赖血流分布)
  - 转移
  - 隐源性机化性肺炎
  - Wegener 肉芽肿病
  - 脓毒性栓子
  - 肉芽肿性感染(结核除外)
- 外周性
  - 转移
  - 脓毒性栓子
  - 隐源性机化性肺炎
  - 类风湿结节
- 中央性(支气管血管周围)
  - Kaposi 肉瘤
  - 非霍奇金淋巴瘤
  - 喉气管乳头状瘤病
  - Carney 三联症:多发软骨瘤,肾上腺外嗜铬细胞瘤,胃平滑肌肉瘤
- 形态学
  - 供血血管
    - 转移
    - 动静脉畸形(仅在也有引流静脉时诊断)
    - 脓毒性栓子
  - 空气支气管征
    - 结节病
    - 非霍奇金淋巴瘤
  - 晕征
    - 侵袭性曲霉菌病
    - 转移,出血性
    - 细支气管肺泡细胞癌
- 伴有肺门和纵隔淋巴结肿大
  - 结节病
  - 肉芽肿性感染
  - 转移,典型的是肾细胞癌或睾丸癌
  - 非霍奇金淋巴瘤
  - 硅沉着病;煤工肺尘埃沉着症
- 伴有自发气胸
  - 转移,典型的是肉瘤
  - 结节病,肺泡型
  - 类风湿结节
  - 朗格汉斯组织细胞增生症

转移,肺



横轴位增强 CT 显示来自转移的大小不等、界限清楚的肺结节(白开箭头)的典型的 CT 表现。

转移,肺



横轴位 HRCT 显示鳞状细胞癌的空洞转移(黑直箭头)。注意厚壁且内壁不规则(白曲箭头)。

淋巴瘤,非霍奇金(左)

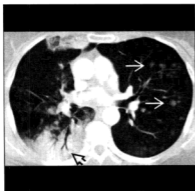


Kaposi 肉瘤(右)

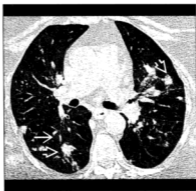


(左)横轴位 HRCT 显示在非霍奇金淋巴瘤患者支气管血管分布的结节(白开箭头)和实变(白直箭头)。(右)横轴位增强 CT 显示 Kaposi 肉瘤的支气管周围结节。大小均匀的支气管周围结节(白直箭头)叠加在肺门旁磨玻璃影内(白开箭头),支气管镜显示红色黏膜病变在小气道内。磨玻璃影可能为出血。

细支气管肺泡细胞癌(左)

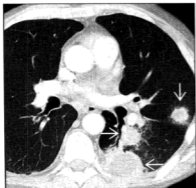


真菌(右)

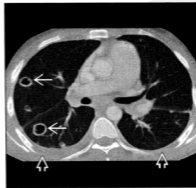


(左)横轴位增强 CT 显示多灶性细支气管肺泡细胞癌。在右侧可见慢性实变(黑开箭头),在左侧可见小结节(白直箭头)。(右)横轴位 HRCT 显示穿生菌真菌感染患者多发结节(白开箭头),形态不一,大小相同,轻度磨玻璃影在结节(白直箭头)周围。

曲霉菌病,侵袭性(左)

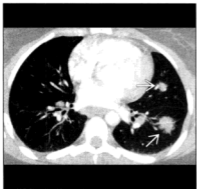


脓毒性栓子,肺(右)

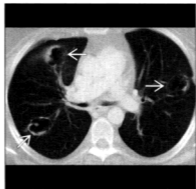


(左)横轴位增强 CT 显示多发外周实质结节伴磨玻璃晕征(白直箭头)。(右)横轴位平扫 CT 显示葡萄球菌脓毒性栓子的多发外周空洞结节。结节表现薄壁,内壁光滑(白直箭头),也可见双侧少量积液(白开箭头)。

结节病,肺泡型(左)



Wegener肉芽肿病(右)

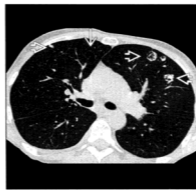


(左)横轴位增强CT显示肺泡型结节病。中上肺可见局限圆形密度(白直箭头)。纵隔窗(未显示)显示纵隔和肺门淋巴结肿大。(右)横轴位平扫CT显示Wegener肉芽肿病的多发薄壁空洞病变(白直箭头)。

动静脉畸形(左)



淀粉样变性(右)

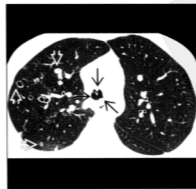


(左)横轴位增强CT显示Osler-Weber-Rendu综合征的多发动静脉畸形。图像也显示多发AVM(白直箭头),部分用栓塞治疗(白开箭头)。(右)横轴位HRCT显示淀粉样变性的多发分叶状结节(白开箭头),也可见小囊腔(白直箭头)。骨窗(未显示)显示结节内钙化。

类风湿关节炎(左)



喉乳头状瘤病(右)



(左)横轴位平扫CT显示类风湿关节炎患者的渐进性破坏性结节所致双腔气胸(白直箭头)。也可见外周小实性结节(白开箭头)。(右)横轴位HRCT显示喉乳头状瘤病的多发空洞结节。空洞结节厚薄不均(白开箭头),多个结节位于中央气道内(黑直箭头)。放置气管内导管(黑直箭头)。





# 第五部分

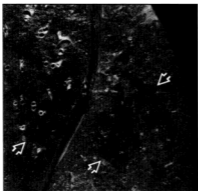
## 病理性损伤表现

弥漫性肺出血	613
肉芽肿病	617
机化性肺炎	622
淋巴细胞间质性肺炎	627
细支气管损伤	632
蜂窝	637
弥漫性肺泡损伤	642





## 弥漫性肺出血



矢状位大体病理显示肺中央的小叶灶性肺出血(白开箭头)。肺周围不受累,基本的肺结构存在。

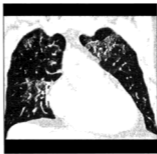


横轴位增强 CT 显示弥漫性中央的磨玻璃影(白开箭头),胸膜下区相对不受累。

## 鉴别诊断:弥漫磨玻璃影



肺水肿



病毒性肺炎



肺泡蛋白沉着症

## 术语

## 缩略词及同义词

- Goodpasture 综合征或抗基底膜抗体疾病 (ABMABD)
- 系统性红斑狼疮 (SLE), 特发性肺含铁血黄素沉着症 (IPH), 弥漫性肺泡出血 (DAH)

## 定义

- DAH 最常见的是合并毛细血管炎的并发症

- 能根据患者的免疫状态、受累血管的大小、免疫复合物或炎性细胞的类型分类

- 免疫正常
  - Goodpasture 综合征
  - Wegener 肉芽肿病
  - SLE
  - 镜下多血管炎
  - IPH
- 免疫功能低下
  - 骨髓移植和白血病

## 影像表现

### 总体特征

- 最佳诊断线索:贫血患者急性发作的双侧、弥漫性、或以基底部为主的实变

### CT表现

- CT表现没有特异性,不能做出特异性的临床诊断
- 急性出血
  - 小叶性磨玻璃影常伴密实的实变
  - 边缘呈典型的磨玻璃影
  - 病变呈重力依赖性
  - 肋膈角及肺周边不受累
  - 突出的小叶间隔线提示二尖瓣狭窄或白血肺病受累
  - 胸膜渗出和纵隔淋巴结肿大罕见
  - 心脏大小正常
- 消退
  - 24~48小时发展成磨玻璃影上叠加小叶间隔和小叶内间质增厚(碎石路征表现)
  - 48小时至几天完全消失
- 出血间期
  - 由于肺泡内巨噬细胞堆积形成边界不清的1~3mm的小叶中央结节
  - 结节弥散,无区域倾向
- 慢性出血
  - 小叶间隔增厚伴纤维化所致的牵拉性支气管扩张
  - 间质增厚可以有结节状钙化(见于含铁血黄素沉着症,特别是长期二尖瓣狭窄)

### 平片表现

- 通常是非特异性弥漫性实变,与肺感染或肺水肿难以区别

### 成像推荐

- 最佳成像工具:急性期观察病理改变的范围胸片足够
- 检查方案建议
  - HRCT:发现DAH和随访其演变更敏感
  - 由于常伴有肾脏疾病,所以许多研究没有静脉注射造影剂

## 鉴别诊断

### 心源性肺水肿

- 心脏增大和胸膜渗出更常见
- 消退比肺出血更快
- 气腔密度增高影与重力的作用有关,随着体位的变化而移位(重力移位检查)

### 病毒性肺炎

- 发烧、寒战、咳嗽和白细胞增高常见
- 气腔密度增高影趋向于多灶性和不对称性
- 大多数感染不会从实变进展成网状影
- 支气管周围的小叶中央结节更常见

### DAH不常见的病因

- Henoch-Schönlein紫癜,严重的尿毒症或出血性素质[弥散性血管内凝血(DIC)和过量使用抗凝剂]

## 病理

### 总体特征

- 总体评述
  - 放射-病理对照
    - 出血进入肺泡腔产生急性肺泡腔密度增高影的影像表现(磨玻璃影到实变影)
    - 血液被巨噬细胞从肺泡清除(2~3天)
    - 巨噬细胞迁移至间质产生间隔增厚的影像表现(“碎石路”征)
    - 巨噬细胞被淋巴管清除(7~14天),出血清除
  - 慢性疾病:中度至严重的纤维化
- 伴发异常
  - 含有含铁血黄素的巨噬细胞在肺泡灌洗液中(BAL)是常见表现
    - 含铁血黄素在出血48小时内出现

### 大体病理及外科特征

- 棕色肺

### 镜下特征

- 轻度的肺出血:保持基本的肺结构,没有炎细胞
  - 凝血异常,特别是播散性血管内凝血或血小板减少性紫癜

- 二尖瓣狭窄
- 特发性肺含铁血黄素沉着症 (IPH)
- 肺毛细血管瘤: 中性粒细胞浸润间质, 中性粒细胞死亡(白细胞破碎), 碎片成为堆积在肺内的细胞核碎片(尘埃)
- Goodpasture 综合征
  - 广泛的肺泡内出血和充满含铁血黄素的巨噬细胞堆积
  - 免疫荧光: IgG 和补体沿肾小球和肺泡的基底膜线样沉积
- 镜下多血管炎 (MP)
  - 在肺出血的背景下主要看到广泛的嗜中性的毛细血管炎的片状区域
    - 炎症可累及小动脉和(或)小静脉
    - 坏死性肾小球肾炎 (97%) 和皮肤的白细胞碎裂性血管炎很常见
  - 偶尔出现并存的透明膜区, 使得有时与弥漫性肺泡损伤鉴别困难
- Wegener 肉芽肿病
  - 肺实质坏死、血管炎和肉芽肿性炎症是主要的诊断标准
    - 血管炎可以累及动脉、小动脉、毛细血管和小静脉
- 系统性红斑狼疮
  - 可以看到小动脉炎或毛细血管炎
  - 免疫荧光上可以显示免疫复合物
  - 60%~90% 的患者肾脏受累
- 弥漫性肺泡损伤: 水肿和透明膜形成
  - 裂化可卡因的吸入
  - 骨髓移植

### 分期、分级或分类标准

- 免疫正常的宿主
  - Goodpasture 综合征、SLE、Wegener 肉芽肿病、IPH、凝血异常、药物反应
- 免疫功能低下的宿主
  - 特发性疾病, 白血病、骨髓移植

## 临床

### 临床表现

- 最常见的体征/症状
  - 咳嗽、咯血 (66%)、呼吸困难和血红蛋白减低

- 咯血可以是轻微的, 甚至可以是大量出血
- 慢性出血出现缺铁性贫血
- 支气管肺泡灌洗: 被含有含铁血黄素的巨噬细胞进行性血液清除
- 其他体征/症状: 急性出血时弥散功能 (DLCO) 增高
- Goodpasture 综合征
  - 可以继发流感之后
  - 通常见于吸烟者
- Wegener 肉芽肿病
  - 出现出血 (8%)
  - 缺乏典型的空洞结节
  - 活动性 Wegener 肉芽肿病的患者 85%~98% 有 c-ANCA 阳性
- 镜下多血管炎
  - 结节性多动脉炎的小血管变异
  - 10%~30% 有出血
  - 肾小球肾炎 (80%~100%)
  - p-ANCA (80%)
- 系统性红斑狼疮
  - 60%~90% 的患者肾脏受累
  - 出血 (2%), 通常发生在已经诊断 SLE 的患者
- 骨髓移植
  - 通常发生在骨髓植入时期 (移植后 10~21 天)
- 特发性肺含铁血黄素沉着症
  - 可能与腹腔疾病有关
  - 排除诊断, 以前的报道可能被错误的分类

### 人口统计学

- 年龄: 特发性含铁血黄素沉着症通常 <15 岁, Goodpasture 综合征通常为年轻人, MP 的平均年龄是 55 岁, Wegener 肉芽肿病最常见于 30~55 岁
- 性别
  - Goodpasture 综合征: 男性为主 (9:1)
  - SLE: 女性为主 (70%); 还有 MP (男:女 = 1:1.5)

### 自然病程及预后

- 生存率: IPH 和 SLE (50%), MP (70%)
- 如果不治疗 Wegener 肉芽肿病有 90% 的死亡率, 治疗后 75% 可以完全消退

### 治疗

- 选择、危险性、并发症: 肺活检通常没有必要或没有帮助
- 50% 的出血发作导致呼吸严重衰竭, 需要机械通气

- 免疫复合物疾病和炎性血管炎
  - 免疫抑制:特别是细胞毒性药物
  - 皮质激素治疗
  - 血浆置换去除循环抗体

## 诊断备忘

### 影像解释要点

- 从气腔表现(磨玻璃、实变)进展为间质表现

## 要点

### 影像表现

- 贫血患者急性起病的双侧弥漫性或主要以基底部分为主的实变

### 主要鉴别诊断

- 心源性肺水肿
- 病毒性肺炎

### 病理

- 放射-病理对照
  - 出血进入肺泡腔产生急性肺泡腔密度增高影的影像表现(磨玻璃到实变)
  - 血液被巨噬细胞从肺泡清除(2-3天)

(Kerley B 线)

## 部分参考文献

1. Lane SE et al: Primary systemic vasculitis: clinical features and mortality. QJM. 98(2):97-111, 2005
2. Pesci A et al: Respiratory system involvement in ANCA-associated systemic vasculitides. Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis. 22 Suppl 1:S40-8, 2005
3. Lee AS et al: Pulmonary capillaritis. Semin Respir Crit Care Med. 25(5):547-55, 2004
4. Travis WD: Pathology of pulmonary vasculitis. Semin Respir Crit Care Med. 25(5):475-82, 2004

- 巨噬细胞迁移至间质产生间隔增厚的影像表现(“碎石路”征)

- 巨噬细胞被淋巴管清除(7-14天),出血清除
- 含铁血黄素在出血后48小时内出现

- 大体病理:棕色肺

- 免疫正常的宿主

- Goodpasture 综合征、SLE、Wegener 肉芽肿病、IPH、凝血异常、药物反应

- 免疫力低下的患者

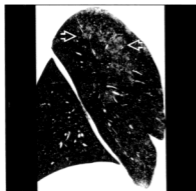
- 特发性疾病、白血病、骨髓移植

### 临床

- 咳嗽、咯血(66%),呼吸困难和血红素减低
- 咯血可以是轻微的,甚至可以是大量出血

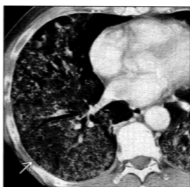
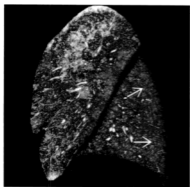
## 图集

### 典型的



(左)矢状位大体病理显示弥漫性的肺出血(棕色肺)。注意肺容积保存,少许孤立的区域不受累(白开箭头)。(右)同一患者冠状位增强CT显示左肺“碎石路”征(黑直箭头)中有结节和肿块(黑曲箭头)。其中一个肿块的开胸肺活检显示 Wegener 肉芽肿病。

典型的



(左)矢状位大体病理显示 Goodpasture 综合征患者弥漫性肺出血。注意肺外周不受累(白直箭头)。(右)弥漫性肺出血患者横轴位 HRCT 显示弥漫的磨玻璃影和网状间质增厚(白直箭头)。经皮肾活检显示为镜下多血管炎。

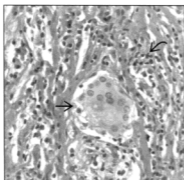
典型的



(左)矢状位大体病理显示肺中央的灶状出血(白开箭头)。出血内气道仍保留。出血在肺的边缘逐渐消退(白直箭头),在 CT 上为磨玻璃影。(右)冠状位平扫 CT 显示弥漫性肺泡出血所致的弥漫性肺外周磨玻璃影和实变。

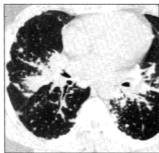
## 肉芽肿病

肺肉芽肿的 HE 高倍显微照片显示上皮细胞结节样聚集(黑直箭头),周围淋巴细胞圈围绕(黑曲箭头)。

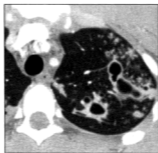


结节病患者横轴位 HRCT 显示淋巴管周围分布的肺内芽肿(白曲箭头)。肉芽肿表现为支气管血管周围、胸膜和间隔的微结节。

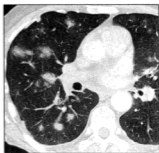
## 鉴别诊断: 肺肉芽肿和肉芽肿病



结节病



结核



Wegener 肉芽肿病

## 术语

### 定义

- 肉芽肿: 紧密成束的巨噬细胞呈结节状的有组织的聚集
  - 可以包含其他细胞, 包括
    - 淋巴细胞
    - 中性粒细胞
    - 多核巨细胞
    - 成纤维细胞
  - 可以包含胶原基质
  - “-oma” 后缀用来表示肿瘤样病变
- 肉芽肿病: 术语, 用来描述有肉芽肿性炎症的疾病
  - 通常用来命名血管炎和血管中心的淋巴增殖性病变
    - Wegener 肉芽肿病
    - 变应性肉芽肿性血管炎 (Churg-Strauss 综合征)
    - 淋巴瘤样肉芽肿病
- 巨噬细胞: 白细胞通过吞噬细胞碎片和病原体参加免疫防御
- 上皮细胞: 长形、大的细胞核和粉色的胞浆的巨噬细胞
- 干酪样的: 指的是组织坏死的类型, 大体上类似奶酪
  - 干酪样坏死: 感染的特征
    - 结核
    - 真菌感染

- 非干酪样肉芽肿: 特征性地指非感染性肉芽肿性疾病
  - 结节病
  - 过敏性肺炎

## 影像表现

### 总体特征

- 最佳诊断线索
  - 肉芽肿: 结节样病变伴钙化
  - 肉芽肿病: 肉芽肿性坏死性血管炎
- 形态学
  - 球形肿块 ± 卫星灶
  - 结节、肿块、实变 ± 中心坏死或空腔

### CT 表现

- 感染性肉芽肿, 组织胞浆菌病
  - 急性疾病: 局灶性实变 ± 同侧肺门淋巴结肿大
  - 治愈, 组织胞浆菌瘤的形成
    - 边界清楚的肺结节; 卫星灶
    - 通常有钙化: 完全的, 同心圆状, 中央性
    - 多灶性肺结节
    - 簇状结节
    - 同侧钙化的淋巴结肉芽肿
  - 慢性疾病: 上叶的纤维空洞性疾病, 与结核难以区别
  - 播散性疾病, 粟粒样的结节, 弥漫性气腔病变
- 感染性肉芽肿, 结核



## 要 点

## 术语

- 肉芽肿:成束的巨噬细胞结节样聚集
- 肉芽肿病:这个术语通常用来描述表现为肉芽肿性血管炎的疾病

## 影像表现

- 组织胞浆菌病
  - 边界清楚的结节,通常有钙化;卫星灶,簇状结节
  - 钙化的肺门或纵隔淋巴结
- 结核
  - 伴空洞的尖段实变/肿块
- Wegener 肉芽肿病:伴空洞的结节、肿块、实变
- 变应性肉芽肿性血管炎(Churg-Strauss 综合征):外周实变,磨玻璃影
  - 尖段结节影和实变
  - 通常形成空腔
  - 树芽征,支气管内播散
  - 在原发性病变可以有中心低密度的胸内淋巴结肿大
- 结节病
  - 淋巴管周围的微结节;支气管血管束周围、间隔和胸膜下
- 过敏性肺炎
  - 小叶中央结节和小叶的磨玻璃影
  - 小叶性空气潴留
- Wegener 肉芽肿病
  - 多灶性结节、肿块和实变
  - 常有空洞
- 变应性肉芽肿性血管炎(Churg-Strauss 综合征)
  - 斑片状、非节段性的,通常是外周的实变或磨玻璃影
  - 肺结节
- 淋巴瘤样肉芽肿病
  - 血管中央的非霍奇金淋巴瘤
  - 多发肺结节,可以有空洞
  - 肺、中枢神经系统和皮肤疾病三联症

## 病理

- 组织胞浆菌病:有同心层状形态和钙化的结节
- 结核:干酪样肉芽肿性疾病
- Wegener 肉芽肿病:坏死性肉芽肿性血管炎
- 变应性肉芽肿性血管炎(Churg-Strauss 综合征):过敏性肉芽肿
- 淋巴瘤样肉芽肿病:坏死性淋巴样的血管炎

## 临床

- 组织胞浆菌病是典型的自限性感染
- 结核:咳嗽、发烧、体重减轻
- Wegener 肉芽肿病:经典的和局限性疾病
- 变应性肉芽肿性血管炎(Churg-Strauss 综合征):哮喘、外周嗜酸性粒细胞增高
- 淋巴瘤样肉芽肿病:肺、中枢神经系统和皮肤疾病三联症

## 鉴别诊断

## 肉芽肿性感染

- 组织胞浆菌病
  - 急性起病:原发性肺结核,肺癌
  - 治愈的疾病:肺癌,类癌,错构瘤,转移
  - 慢性疾病:原发后肺结核
- 结核
  - 原发性肺结核:急性真菌感染,肺癌
  - 原发后肺结核:慢性组织胞浆菌病,纤维性结节病

## 结节病

- 多灶性簇状淋巴管周围分布的微结节
  - 硅沉着病
- 对称性胸内淋巴结肿大
  - 转移性疾病
  - 淋巴瘤
  - 真菌感染,结核

## 血管炎

- 多灶性肺结节、肿块和实变,其内可见空腔

- 肺转移,多中心淋巴瘤
- 脓毒性栓子
- 多灶性感染
- 结节性结节病
- 多灶性外周实变
  - 嗜酸性粒细胞性肺炎,机化性肺炎

## 病理

### 大体病理及外科特征

- 肉芽肿性感染
  - 组织胞浆菌病
    - 肺结节呈同心圆状、层状形态;通常有钙化
    - 肺门和纵隔淋巴结钙化
  - 结核
    - Ghon 病灶;肺结节病灶
    - Ranke 复合病灶:肺结节病灶+同侧肺门淋巴结肿大
    - 干酪样坏死;坏死结节成分呈奶酪样表现
- 结节病
  - 淋巴管周围的小结节,沿胸膜、小叶间隔和支气管血管束分布
- 血管炎
  - Wegener 肉芽肿病
    - 双侧多灶性结节,常有空洞
    - 实性的结节实变,伴有灶状或地图样坏死灶
  - 变应性肉芽肿性血管炎(Churg-Strauss 综合征)
    - 外周实变,多灶性结节

### 镜下特征

- 真菌性肉芽肿
  - 急性纤维素性肺炎,不伴有肉芽肿性炎
  - 单核的浸润-肉芽肿性炎和非干酪性肉芽肿
  - 慢性坏死性肉芽肿,肉芽肿治愈伴有同心圆状的纤维化
- 结核
  - 坏死性肉芽肿伴外周栅栏样的组织细胞、上皮细胞和郎汉斯巨细胞
  - 可以进展为纤维化和钙化
- 结节病
  - 簇状、分散的、边界清楚的、致密的、非干酪性上皮样肉芽肿;上皮样组织细胞和(或)多核巨细胞

- 位于间质;胸膜、小叶间隔、支气管血管束
- 无坏死
- 过敏性肺炎
  - 与结节病相比,过敏性肺炎的肉芽肿是疏松的、无组织的
    - 位于小气道、间质
- Wegener 肉芽肿病
  - 实质的坏死,血管炎和肉芽肿性炎
  - 中性粒细胞、淋巴细胞、浆细胞、巨噬细胞、巨细胞、嗜酸性粒细胞的周围浸润
  - 中性粒细胞性微脓肿
- 变应性肉芽肿性血管炎(Churg-Strauss 综合征)
  - 支气管炎,嗜酸性粒细胞性肺炎,血管外肉芽肿,血管炎
  - 过敏性肉芽肿,栅栏状组织细胞和多核巨细胞围绕中央性坏死
- 淋巴瘤样肉芽肿病
  - 淋巴组织内坏死的独特表现,类似坏死性肉芽肿性感染
  - 与 EB 病毒感染的 B 细胞有关,伴有 T 细胞的增殖和血管炎

## 临床

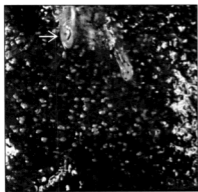
### 临床表现

- 组织胞浆菌病
  - 急性起病,通常无症状
  - 慢性起病;非特异性的呼吸道症状
    - 患者有慢性阻塞性肺疾病
    - 咳嗽,低热,呼吸困难,咯血,体重减轻
  - 弥散性疾病:T 细胞免疫受损
    - 淋巴结肿大,肝脾大,发烧,体重减轻
- 结核
  - 原发疾病:无症状或有肺炎的症状,但对传统的抗生素治疗无反应
  - 原发后疾病;非特异性症状,包括咳嗽,低热,体重减轻,咯血
- 结节病
  - 无症状
  - 咳嗽,呼吸困难,支气管高反应性
  - 皮肤、眼睛、淋巴结受累,多器官受累
- 过敏性肺炎
  - 咳嗽,发热,乏力,呼吸困难

- Wegener 肉芽肿病
    - 经典的 Wegener 肉芽肿病:肺受累,鼻窦炎,肾小球肾炎
    - 局限性 Wegener 肉芽肿病:局限在肺部,没有上呼吸道或肾疾病;通常进展为系统性疾病
  - 变应性肉芽肿性血管炎(Churg-Strauss 综合征)
    - 哮喘或过敏性鼻炎,外周嗜酸性粒细胞增多,系统性血管炎,前兆症状和的血管炎型
  - 淋巴瘤样肉芽肿病
    - 发热,咳嗽,呼吸困难,神经系统的症状,皮疹,体重减轻
- 自然病程及预后
- 组织胞浆菌病
    - 血清学检查可诊断
    - 大多数病例是自限性疾病
    - 对于急性和播散性感染要抗真菌治疗
    - 在自限性疾病中预后良好
  - 结核
    - 在痰或组织中查到分枝杆菌
      - 抗结核药物治疗
        - 抗药,多药耐药和极端的耐药菌株
      - 如果没有耐药药则预后良好
- 结节病
  - 支气管镜活检可诊断
  - 激素和细胞毒性药物
  - 在大多数病例预后良好
  - 可以进展到终末期纤维化
- 过敏性肺炎
  - 去除抗原后可以消失
  - 激素治疗;可以进展到终末期纤维化
- Wegener 肉芽肿病
  - 诊断靠组织活检
  - 细胞毒性药物治疗
- 变应性肉芽肿性血管炎(Churg-Strauss 综合征)
  - 激素治疗
  - 预后好,60%~80% 有 5 年生存率
- 淋巴瘤样肉芽肿病
  - 化疗,预后差

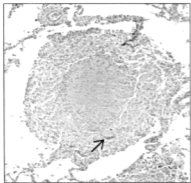
## 图集

### 典型的



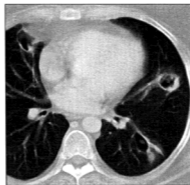
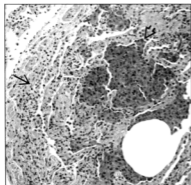
(左)大体病理显示多灶性随机分布的肺结节,代表粟粒性肺结核。结节与支气管(白箭头)或血管无关,在薄层胸部 CT 上表现为随机分布。  
(右)横轴位平扫 CT 显示粟粒性肺结核的典型的 CT 特征。双侧肺内微结节,数不胜数,呈随机分布,与支气管、血管和胸膜没有特定的关系。

典型的



【左】结核性肉芽肿的高倍显微照片显示一球形病变中央坏死，周围被炎细胞包围，包括多核郎汉斯巨细胞（黑直箭头）。【右】原发后肺结核患者的横轴位增强CT显示多灶性簇状小叶中央结节（白开箭头）代表结核的支气管内播散。多灶性空洞（白直箭头）与干酪样（坏死性）肉芽肿是一致的。

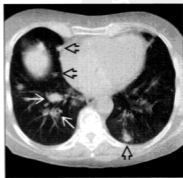
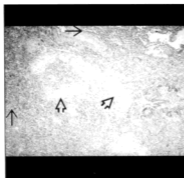
典型的



【左】肺血管壁的高倍显微照片显示中性粒细胞浸润（黑直箭头）和肺出血（黑箭头），在CT上表现为病变周围的磨玻璃晕征。【右】Wegener肉芽肿病患者的横轴位增强CT显示多灶性空洞性肺结节，周围包绕轻度磨玻璃影。空洞与其中的坏死性血管炎是一致的。

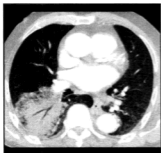
## 机化性肺炎

镜下病理显示小气道内的 Masson 小体（黑开箭头）。注意邻近气腔内的炎细胞（黑直箭头），患者是隐源性机化性肺炎。

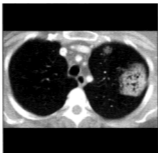


隐源性机化性肺炎患者的横轴位HRCT显示支气管周围的实变（白直箭头）和胸膜下楔形的实变（黑开箭头）。

## 鉴别诊断:慢性实变



细支气管肺泡细胞癌



淋巴瘤



肺泡蛋白沉着症

## 术语

## 缩略词及同义词

- 隐原性机化性肺炎 (COP); 增殖性细支气管炎; 特发性闭塞性细支气管炎机化性肺炎 (BOOP)

## 定义

- 机化性肺炎的特点是气腔内疏松肉芽组织的息肉样栓塞物, 被慢性气腔炎症包绕

## 影像表现

## 总体特征

- 最佳诊断线索: 双侧的、外周基底部结节状实变
- 位置: 典型的在中叶和下叶

## CT表现

- 多种表现
  - 多发的肺泡密度增高影 (90%)
    - 实变的大小从几厘米到整个肺叶
    - 常混有磨玻璃影
    - 空气支气管征常见, 空气支气管常扩张
    - 双侧, 下肺
    - 肺容积保持
    - 水平面: 胸膜下或支气管征血管的 (75%)
    - 在数周到数月内可以移行, 可以此消彼长
    - 在免疫功能正常的患者比免疫功能低下的患者更常见

- 出现实变, 对治疗有部分或完全性反应的可能性很大
- 多发肺结节 (10%)
  - <5mm 直径 (40%), >5mm 直径 (60%)
  - 可以有空气支气管征
  - 没有区域倾向
- 单发肺泡密度增高影 (10%)
  - 类似支气管肺癌
  - 直径 <3cm (60%) 或 >3cm (40%)
    - 中位直径 1.9cm
  - 在上叶更常见 (60%), 下叶 (40%)
  - 胸膜下 (40%), 外周的支气管血管 (33%) 或肺外周 (30%)
  - 圆形的 (30%); 扁平的、卵圆形或梯形的 (70%)
  - 胸膜尾征 (50%)
  - 不规则的 (毛刺的) 边缘 (95%)
  - 卫星结节 (55%)
  - 病灶边缘的血管束 (80%)
  - 可有空洞
- 网状间质表现 (10%)
  - 与特发性肺间质纤维化或非特异性间质性肺炎重叠
  - 代表纤维化
- 多发肺泡密度增高影伴发现象
  - 带状密度增高影, 2 种表现
    - 平行于支气管走行朝向胸膜的线样密度增高影或
    - 胸膜下线, 与支气管无关
  - 胸膜渗出少见 (10%), 出现时量少
  - 纵隔淋巴结肿大 (20%)

- 小叶周围表现
  - 实变勾画出次级肺小叶的周边
  - 可以形成弓形的和多边形的密度增高影,延伸到胸膜下像鱼鳞或屋顶的瓦片(鳞状的)
  - 小叶周围的实变,不像肺水肿小叶间隔增厚那样锐利
  - 以中、下肺野为主
  - 50% 可以看到,但对 COP 无特异性
- 反晕征
  - 中心的磨玻璃影,周围围绕着浓密的新月形的(半环状的到环状的)实变,至少 2mm 厚
  - 也称为环礁征
  - 20% 可以看到,但对 COP 无特异性
    - 在淋巴瘤样肉芽肿病和副球孢子菌病中也描述过

### 平片表现

- 平片
  - 与 CT 相比病变表现发现困难
  - 局灶性或多灶性实变,在抗生素治疗后仍然呈慢性表现,慢性实变表现的线索(存在实变 >30 天)

## 鉴别诊断

### 慢性嗜酸性粒细胞性肺炎

- 嗜酸性粒细胞性肺炎通常在上肺(在 COP 嗜酸性粒细胞缺乏)
- 在 COP 中,结节、非间隔的线影、网状影和支气管周围分布更常见
- 在慢性嗜酸性粒细胞性肺炎中间隔线更常见

### 细支气管肺泡细胞癌(BAC)

- BAC 不以胸膜下为主
- 病灶通常以磨玻璃影为主

### 结节病,肺泡型

- 伴空气支气管征的大的气腔肿块少见
- 主要累及上肺
- 通常伴有对称性肺门和纵隔淋巴结肿大

### 肺癌(单发肿块)

- 机化性肺炎更常见有

- 与胸膜广泛接触或以支气管为中心
- 扁平的、卵圆形的或梯形的
- 卫星灶

### 误吸

- 密度增高影不像 COP 那样是慢性的或肺外周的
- 主要在重力依赖性肺段

### 脂质性肺炎

- 在 CT 上脂质性肺炎在实变区域可以有脂肪密度
- 在 CT 上可有“碎石路”表现

### 肺栓塞

- 多发的梗死位于肺外周底部(与 COP 一样)
- 梗死可以消失,也可以演变成瘢痕(线状影)
- 通常伴胸膜渗出

### 淋巴瘤

- 肺淋巴瘤通常继发于已知的其他部位的淋巴瘤
- 不以周围分布为主,通常以支气管为中心伴有空气支气管征,与 COP 相似

## 病理

### 总体特征

- 总体评述:与名称相反,原发病变位于肺泡,然后延伸到小气道
- 病因
  - 机化性肺炎表现
    - 感染(细菌、真菌、病毒和寄生虫),特别是肺囊虫肺炎
    - 过敏性肺炎
    - 药物(胺碘酮、博来霉素、白消安、金盐、柳氮磺胺吡啶、他克莫司、可卡因)
    - 结缔组织病(皮炎炎 - 多发性肌炎、类风湿关节炎、干燥综合征、风湿性多肌病)
    - 移植(肺、骨髓、肝)
    - 肠道炎性疾病(溃疡性结肠炎、克罗恩病);然而,COP 比支气管扩张少见(1.5%)
    - 血源性疾病(骨髓增生异常综合征、白血病)
    - 免疫性疾病/炎性疾病(白塞病、常见的各种免疫缺陷)
    - 放疗,特别是乳腺的切线野,治疗后 9~16 个

月发病率在 2.5%

- 误吸
  - 特发性:即隐源性机化性肺炎(COP)
  - 支气管阻塞远端的机化性肺炎
  - 血管炎:尤其是 Wegener 肉芽肿病
  - 出血
  - 嗜酸性粒细胞性肺炎
  - 毒气吸入;Silo-filler 病
- 流行病学
    - 发病率是 1/100 000-2/100 000
    - 大多数患者是不吸烟者或是以前吸烟者
    - 很罕见的季节性病例(伴生物化学胆汁淤积)

### 大体病理和外科特征

- 肺结构保持(没有纤维化)
- 斑片状明显边界不清的结节状实变区

### 镜下特征

- 低倍:以细支气管为中心的实变,实变的边缘移行至正常的肺
- 腔内疏松结缔组织栓塞物(Masson 小体)阻塞细支气管,与周围气腔充盈相比成分少
- 结缔组织栓塞物缺乏胶原,Movat 染色是绿色(胶原染色是黄色)
- 分布:斑片状
- 暂时的表现:均匀一致的
- 组织学特征
  - 无间质纤维化
  - 无肉芽肿
  - 无坏死
  - 无透明膜
  - 无血管炎
  - 无嗜酸性粒细胞
- 病理的鉴别诊断
  - 寻常型间质性肺炎
    - 时间上不一致的纤维化
    - 肺结构不被保持
  - 机化性弥漫性肺泡损伤(DAD)
    - 2 型肺泡增生,以透明膜为主

- 细胞型非特异性间质性肺炎
  - 慢性间质性肺炎比机化性肺炎更突出
- 嗜酸性粒细胞性肺炎
  - 嗜酸性粒细胞为主,在机化性肺炎中缺乏嗜酸性粒细胞

## 临床

### 临床表现

- 最常见的体征/症状
  - 可以无症状,特别是局灶型
  - 亚急性:症状一般在几个星期内发展
  - 流感样表现:发热(50%),缺乏时有助于与细菌性肺炎相鉴别
  - 诊断典型的可以延迟数周至数月
  - 肺功能检查通常是限制性的,也可以是限制性和阻塞性混合的

### 自然病程及预后

- 通常是此消彼长,经常对“复发性”肺炎用抗生素治疗数月

### 治疗

- 皮质激素是治疗的主要药物
  - 通常在 24-48 小时症状改善
  - 影像学上完全消退需要花费数周
  - 治疗时间典型的是 6-12 个月
- 复发(不管治疗与否)超过 50%
  - 复发与开始治疗的延迟、轻微的胆汁淤积和治疗迅速终止有关
  - 预后不受复发的影响
  - 网状影对激素的反应不好

## 部分参考文献

1. Maldonado F et al: Focal organizing pneumonia on surgical lung biopsy: causes, clinicoradiologic features, and outcomes. Chest. 132(5):1579-83, 2007

## 要 点

### 术语

- 机化性肺炎的表现是以气腔内疏松肉芽组织中有息肉样栓塞物为特点,周围围绕气腔慢性炎症

### 影像表现

- 多发的肺泡密度增高影(90%)
  - 或者在胸膜下,或者在支气管周围,卵圆形或梯形
  - 可以是移行的,此消彼长
  - 空气支气管征(常扩张)常见
- 小叶周围表现
  - 实变勾画出次级肺小叶的周边
- 反晕征

- 中心呈磨玻璃影,周围围绕着更高密度的新月形(半环状或环状)实变,实变至少2mm厚
- 孤立的肺泡密度增高影(10%),类似支气管肺癌

### 主要鉴别诊断

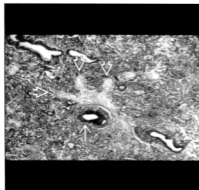
- 机化性弥漫性肺泡损伤
- 细胞性 NSIP
- 嗜酸性粒细胞性肺炎

### 病理

- 细支气管腔(Masson小体)和肺泡管内息肉样的肉芽组织伴被单核细胞和泡沫巨噬细胞浸润的不同的间质和气囊

## 图集

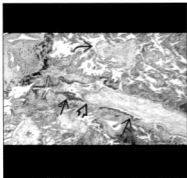
### 典型的



[左]镜下病理显示小气道内的分支状的胶原栓(白开箭头)和附近的肺动脉(白直箭头)。在周围密集的炎细胞中Masson小体是其中小的成分。[右]隐性机化性肺炎患者放疗完成后3个月的横轴位增强CT显示放射野的磨玻璃影(白开箭头)和局灶性圆形实变(白直箭头)。

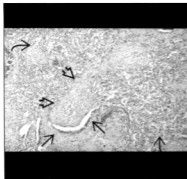


典型的



(左)镜下病理显示小气道的纵行切面(黑直箭头)。胶原栓(Masson 小体)(黑开箭头)部分充填了气道。肺泡管内可见另一个 Masson 小体(黑曲箭头)。(右)隐源性机化性肺炎患者横轴位增强 CT 显示弧形的和小叶周围的实变(白直箭头)。

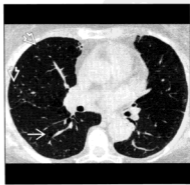
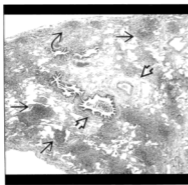
典型的



(左)隐源性机化性肺炎患者镜下病理显示胶原栓(Masson 小体)(黑开箭头)充盈气道(黑直箭头),周围的气腔内充满了炎细胞(黑曲箭头)。(右)HRCT 冠状位重建显示支气管周围分布的实变和磨玻璃影(白直箭头)。诊断是隐源性机化性肺炎。

## 淋巴细胞间质性肺炎

镜下病理显示小叶中央性淋巴组织聚集(黑直箭头)和胸膜下结节(黑曲箭头)。注意支气管血管束(黑开箭头)。

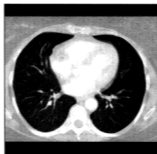


干燥综合症的淋巴细胞间质性肺炎患者的横轴位 HRCT 显示簇状的小叶中央磨玻璃结节(白开箭头)和囊腔(白直箭头)。

## 鉴别诊断:薄壁囊肿



朗格汉斯组织细胞增多症



Birt-Hogg-Dube 综合征



喉气管乳头状瘤病

## 术语

### 缩略词及同义词

- 淋巴细胞间质性肺炎 (LIP), 假性淋巴瘤, 支气管相关淋巴组织弥漫性增生 (BALT), 黏膜相关淋巴组织 (MALT)

### 定义

- LIP 是淋巴组织疾病谱的一部分
  - 滤泡性细支气管炎到结节性淋巴组织增生 (假性淋巴瘤), 到 LIP, 到淋巴瘤
- 非肿瘤性淋巴增殖一定要通过免疫染色与淋巴瘤相鉴别
  - 单克隆细胞株存在于淋巴瘤, 多克隆细胞株存在于非肿瘤性淋巴增殖性疾病

## 影像表现

### 总体特征

- 最佳诊断线索: 薄壁囊肿, 小叶中央结节和磨玻璃影
- 形态学: BALT 淋巴瘤与非肿瘤性淋巴组织病变影像学特征一样

### CT 表现

- 增强 CT
  - 淋巴结可以轻微增大 (不够大因而在胸片上看不出来)

- 在艾滋病患者中更常见
- 胸膜渗出罕见
- HRCT
  - 弥漫性 (LIP)
    - 非特异性磨玻璃影或实变 (100%)
    - 结节: 淋巴管分布 2~4mm 小叶中央和胸膜下结节 (100%)
    - 最明显的特征性表现是薄壁囊肿 (80%)
    - 小的支气管血管束增厚 (树芽征)
    - 间隔增厚 (80%)
    - 磨玻璃影, 小叶中央结节和薄壁囊肿的混合常见
    - 分布: 双侧 (90%), 弥漫性 (60%), 外周分布 (10%)
    - 纤维化和蜂窝很罕见
  - 薄壁囊肿
    - 薄壁囊肿直径从 1~30mm (平均 5mm)
    - 薄壁囊肿累及 <10% 的肺
    - 薄壁囊肿可以是孤立的表现
  - 局灶性 (假性淋巴瘤)
    - 气腔肿块, 伴空气支气管征的实变
    - 结节: 支气管周围分布
    - 结节: 大小 2~30mm (平均 10mm)
    - 支气管扩张 (20%)
    - 没有肺叶倾向
    - 空洞罕见
  - 演变
    - 治疗后除了囊肿外, 其他的表现都可以消失
    - 小叶中央结节或实变可以进展为囊肿
    - 气腔实变可以进展为蜂窝

## 平片表现

- 平片
  - 弥漫性
    - 底部弥漫性间质增厚
    - 多发的肺结节影常伴有空气支气管征(在艾滋病中更常见)
  - 局灶性
    - 局灶性中央性气腔肿块,大小为肺段或肺叶性,类似肺炎
    - 单侧或双侧的,位于肺中央和肺外周
  - 胸膜渗出罕见
  - 伴发表现:前纵隔肿块
    - 胸腺瘤:以前的低丙种球蛋白血症或重症肌无力,任何一种都可以导致LIP
    - Good 综合征:胸腺瘤合并支气管扩张(由于低丙种球蛋白血症所致的反复感染引起的)

## 鉴别诊断

### 非特异性间质性肺炎(NSIP)

- 细胞性或纤维性,组织学在时间上是均匀一致的
- 特异性或见于胶原血管疾病
- 支气管血管束分布的磨玻璃影

### 血管免疫母细胞性淋巴结肿大

- 淋巴组织增殖性疾病伴异常蛋白血症和免疫缺陷
- 全身的淋巴结肿大和肝脾肿大
- 皮疹
- 胸膜渗出
- 肺可以是正常的,或有局灶性肿块样实变区

### 巨大淋巴结增生症(Castleman 病)

- 肺门或纵隔淋巴结良性淋巴组织增生
  - 透明血管型:结节有明显的对比增强
- 肺很少有异常(如果存在异常可能是由于并存LIP)

### 淋巴瘤样肉芽肿

- 多发肺结节(可有空洞)
- 皮疹
- 中枢神经系统疾病

## 过敏性肺炎

- 适当抗原的接触
- 弥漫磨玻璃影和小叶中央结节,伴有小叶性空气滞留
- 囊腔和淋巴结肿大非常少见

## 薄壁囊腔

- 喉乳头状瘤
- 肺气囊
  - 创伤
  - Jiroveci 肺炎虫肺炎
  - 葡萄球菌肺炎
  - 碳水化合物食入
- 朗格汉斯细胞肉芽肿病
- 淋巴管肌瘤病
- 小叶中央型肺气肿
- 转移
- Birt-Hogg-Dube 综合征
  - 肾肿瘤,从颗粒细胞瘤到肾细胞癌
  - 皮肤病变:纤维滤泡瘤(fibrofolliculoma)

## 病理

### 总体特征

- 总体评述
  - BALT 是 MALT 的一个亚型
  - BALT 可以从气道分叉部位的淋巴结群延伸到终末细支气管的淋巴管近端的淋巴细胞群
    - BALT 是广泛的,其作用是处理大量吸入的或循环中的抗原
- 病因
  - 慢性抗原刺激物引起 BALT 的淋巴组织增生反应,可以是
    - 特发性
    - 自体免疫:干燥综合征,类风湿关节炎,其他胶原血管病,重症肌无力,原发胆管硬化,桥本甲状腺炎,乳糜泻,恶性贫血,系统性红斑狼疮
    - 病毒感染:HIV 和 EB 病毒(特别在儿童),人类 T 细胞白血病病毒(HTLV)1 型,人类疱疹病毒 8 型(HHV-8),结核分枝杆菌
    - 免疫缺陷:通常是各种各样的免疫缺陷,骨髓

移植和移植宿主病

- 药物: 苯妥英(狄兰汀)
- 多方面的; 克罗恩病
- 多中心的; Castleman 病
- 干燥综合征
  - 非肿瘤性 T 细胞增生
  - 辅助性 T 细胞慢性刺激 B 细胞
  - 最后导致恶性 B 细胞克隆的产生

#### ● 流行病学

- 大多数见于 HIV 阳性的儿童
- 25% 的成年干燥综合征患者有 LIP

#### 大体病理及外科特征

- 非特异性表现

#### 镜下特征

- 假性淋巴瘤和 LIP 组织学一样
- 小淋巴细胞和浆细胞浸润肺间质
  - 当集中在小气道; 滤泡性细支气管炎
  - 当更多的进入肺泡间隔; LIP
  - 50% 有生发中心
  - 可有非干酪性肉芽肿
  - 可有淀粉样沉积
- 淋巴细胞总体包括 B 细胞和 T 细胞(多克隆的)
  - 必须做免疫组化染色排除单克隆组群(淋巴瘤)
- LIP 表现的鉴别诊断
  - 结节状淋巴组织增生
    - 局灶性, 不像 LIP 那样弥漫
  - 血管免疫母细胞性淋巴瘤结肿大
    - 肺门、纵隔淋巴结肿大
  - 过敏性肺炎
    - 细支气管病变, 在 LIP 不常见
  - 非特异性间质性肺炎(NSIP)
    - 缺乏 LIP 那样的肺泡间隔的浸润

#### 分期、分级或分类标准

- 艾滋病定义: 13 岁以下 LIP 和 HIV 阳性的患者

## 临床

#### 临床表现

- 最常见的体征 / 症状
  - 非特异性咳嗽, 呼吸困难
  - 全身的淋巴结肿大或肝脾大
  - 干燥综合征: 干燥复征(眼干和嘴干), 腮腺增大
- 其他体征 / 症状
  - 异常蛋白血症
    - 高  $\gamma$  球蛋白血症(90%), 低  $\gamma$  球蛋白血症(10%)
  - 肺功能检查: 肺容积缩小和弥散能力减低
  - 诊断通常需要外科活检, 而不是经支气管活检

#### 流行病学

- 年龄: 成人: 40~70 岁, 平均 55 岁
- 性别: 主要是女性

#### 自然病程及预后

- 各异, 通常与基础条件有关
- 可以进展为 B 细胞淋巴瘤, 特别是在干燥综合征(5%)

#### 治疗

- 各异, 通常要治疗基础疾病

## 诊断备忘

#### 考虑

- 自体免疫性疾病, 干燥综合征和异常蛋白血症患者的淋巴组织疾病



## 要 点

## 术语

- 淋巴组织疾病谱:从滤泡性细支气管炎到结节状淋巴组织增生(假性淋巴瘤),到LIP,到淋巴瘤

## 影像表现

- 最佳诊断线索:薄壁囊腔和小叶中央结节
- 形态学:BALT淋巴瘤和非肿瘤性淋巴组织疾病有一样的影像学特征

## 主要鉴别诊断

- 过敏性肺炎
- 非特异性间质性肺炎(NSIP)
- 血管免疫母细胞性淋巴结肿大

## 病理

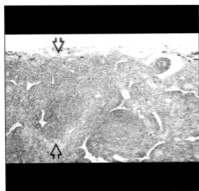
- BALT可以从气道分叉部位的淋巴结群延伸到终末细支气管的淋巴系统近端的淋巴细胞群
- 淋巴细胞和浆细胞沿着BALT和淋巴管通道的多克隆增生
  - 滤泡性细支气管炎:病理集中在小气道
  - 结节状淋巴组织增生:局灶性,非弥漫性疾病
  - LIP:集中在淋巴通道(气道,间隔),延伸至肺泡间隔

## 临床

- 异常蛋白血症:高 $\gamma$ 球蛋白血症(90%),低 $\gamma$ 球蛋白血症(10%)

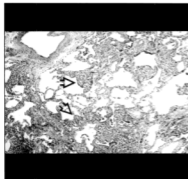
## 图集

## 典型的



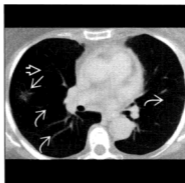
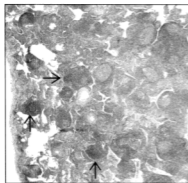
(左)低倍镜下病理显示在胸膜下肺内沿着脏层淋巴管广泛的淋巴组织聚集(黑开箭头)。(右)淋巴细胞间质性肺炎患者的横轴位增强CT显示胸膜下大小不一的肿块样区域(白开箭头)和一些散在的囊腔(白直箭头)。

典型的



(左)镜下病理显示淋巴组织浸润(黑开箭头)延伸到肺泡间隔,这是淋巴细胞间质性肺炎的特征。(右)横轴位 HRCT 显示支气管血管束明显的增厚(白直箭头)和胸膜下肿块(黑曲箭头)。散在的小囊腔(白开箭头)也见于该淋巴细胞间质性肺炎患者。

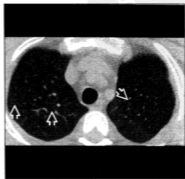
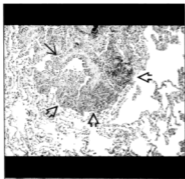
典型的



(左)镜下病理显示弥漫性淋巴组织浸润伴生发中心(黑直箭头)。淋巴组织浸润已经完全代替了正常肺。(右)淋巴细胞间质性肺炎患者的横轴位平扫 CT 显示右肺中叶有毛刺的肿块(白直箭头)、局灶性磨玻璃影(白开箭头)和少量散在的囊腔(白曲箭头)。

## 细支气管损伤

显微镜下病理显示呼吸性细支气管炎患者毗邻细支气管簇状、着色黄色的巨噬细胞(黑开箭头)。

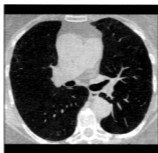


横轴位 HRCT 显示呼吸性细支气管炎吸烟患者上叶内小叶中央的磨玻璃结节(白开箭头)。

## 鉴别诊断:小气道疾病



隐源性机化性肺炎



过敏性肺炎



朗格汉斯细胞组织细胞增多症

## 术语

## 缩略词及同义词

- 限制性细支气管炎(闭塞性细支气管炎)

## 定义

- 细支气管:没有软骨的气道,直径<1mm
  - 包括第16级或更高级的终末和呼吸性支气管
  - 细胞成分:柱状细胞、杯状细胞、纤毛细胞、Clara细胞、神经内分泌细胞(Kulchitsky)
    - Clara细胞:分泌细胞,能帮助保护上皮,可再生纤毛细胞
  - 小气道的生理学定义:直径小于3mm,占全肺阻力的25%
- 细支气管炎:通用词,用于描述影响小气道的不同的炎性疾病
  - 可为原发或是继发,急性或慢性
    - 继发的或者源于上级大气道的病变,主要是支气管扩张,或者
    - 周围间质或是肺泡的病变延伸到小气道

## 影像表现

## CT表现

- 正常的细支气管CT不能分辨
  - 当细支气管壁增厚时
    - 可见,并表现为小叶中央结节或树芽征
  - 当细支气管壁被破坏时

- 可见,表现为支气管扩张
- 当细支气管变窄时
  - 可间接引起气道阻塞(马赛克密度)
- 细支气管损伤的主要影像征象
  - 直接的
    - 小叶中央结节
    - 分支状线样密度增高影(树芽征)
    - 细支气管扩张
  - 间接的
    - 马赛克密度
- 小叶中央结节
  - 不累及外周的胸膜下肺(由于缺乏气道)
  - 形态学:可以为磨玻璃或实性
  - 为呼吸性细支气管炎或滤泡性细支气管炎主要表现
- 树芽征
  - 边界清楚的小叶中央结节(直径2~4mm),与次级肺小叶内的线形或分叉样密度增高影相连
  - 为感染、弥漫性泛细支气管炎或误吸的主要表现
- 马赛克密度
  - 肺密度的边界可锐利或不清楚
  - 通常是全小叶性
  - 肺低密度区的血管比磨玻璃密度区域的血管直径小
  - 为限制性细支气管炎或哮喘的主要表现
- 正常健康成年人空气潴留的发生率
  - 孤立的小叶(每层CT 1~2个);50%
    - 通常在肺重力依赖部位
    - 随着年龄的增长发生率升高

- 肺段或肺叶的空气滞留(8%)
- 病理分布
  - 上叶:呼吸性细支气管炎
  - 重力依赖性肺段:吸人性细支气管炎
  - 基底部和外周的:弥漫性泛细支气管炎
  - 腹侧肺(中叶和舌叶):非典型性分枝杆菌

## 鉴别诊断

### 隐源性机化性肺炎

- 与名字相反,主要的病理是肺泡内疏松的内芽组织,后延伸到小气道
- 典型的有局灶性或多灶性的气腔密度增高影,是气腔内主要疾病的反映

### 朗格汉斯细胞组织增生症

- 自然病史开始于小叶中央结节,形成空洞和聚集成为怪异形态的囊腔
- 主要在上肺
- 可能是对烟尘中的某种成分的过敏反应
- 肉芽肿集中在气道和间质

### 过敏性肺炎

- 亚急性期有小叶中央磨玻璃结节和小叶性空气滞留
- 肉芽肿集中在气道和间质

### 结节病

- 肉芽肿典型的在淋巴系统(支气管血管周围,静脉周围,胸膜的)
- 早期疾病可有肉芽肿,主要在小气道

## 病理

### 总体特征

- 总体评述
  - 急性损伤可以完全愈合或者
  - 损伤愈合可通过瘢痕(缩窄性细支气管炎)或破坏(小叶中央型肺气肿)
- 病因学
  - 病毒易侵袭纤毛细胞和 Clara 细胞
    - 典型的病毒:呼吸道合胞病毒(RSV)、腺病毒、

### 流感病毒、副流感病毒

- 细菌易侵袭纤毛细胞和分泌性的柱状细胞
  - 支原体、衣原体
- 无机的毒性物质主要影响纤毛细胞 >分泌细胞
  - 毒性物质包括二氧化硫、二氧化氮(Silo-filler 病)
  - 误吸(Mendelson 综合征)
  - 氨、氯、光气
  - 减肥菜(东南亚叶子蔬菜,经常用于控制体重)
  - 爆炸(9/11)的灰尘吸入
  - 黄油味微波炉爆米花添加剂(双乙酰)
- 急性细胞性细支气管炎
  - 感染常有发热和白细胞计数增高
- 呼吸性细支气管炎
  - 吸烟患者早期就能发现(或暴露于其他灰尘环境中)
- 误吸性细支气管炎
  - 通常见于那些迟钝的或行动不便的老年人
  - 慢性的树芽征可能见于扁豆或车前子的误吸
- 矿物粉尘气道疾病
  - 职业史在确认疾病中很重要
  - 通常需要数年暴露于矿物粉尘中
- 滤泡性细支气管炎
  - 慢性抗原刺激引起淋巴组织增生反应
  - 可为特发性、自身免疫性(干燥综合征,类风湿关节炎)
  - 病毒感染:HIV 和 EB 病毒
  - 免疫缺陷:通常是各种各样的免疫缺陷
  - 吸入:吸烟、聚乙烯、过敏性肺炎
- 弥漫性泛细支气管炎
  - 主要在亚洲(日本、韩国),HLA Bw 54(60%)
  - 非吸烟男性,40-50 岁
  - 伴有慢性鼻窦炎
  - 可对红霉素有反应
- 弥漫性特发性神经内分泌细胞增生
  - 50% 吸烟患者,男:女=1:4
  - 25% 有肿瘤病史
  - 60% 有阻塞性肺功能异常
  - 平片特点
    - 1 或多个结节(90%),常伴马赛克密度
    - 光滑球形(70%),不规则或边界不清(30%)
    - 结节在几年内稳定
- 支气管中央性肉芽肿病



- 哮喘(50%)
- 可能为感染性或非感染性(过敏性的)
- 可有气腔肿块、外周的支气管扩张,中心气道正常

### 镜下特点

- 急性细胞性细支气管炎
  - 急性上皮层的坏死
  - 粒细胞炎症见于细菌性,淋巴细胞炎症见于病毒性
  - 肉芽肿炎症可见于分枝杆菌感染(典型的和非典型的),也见于结节病,Whipple病,溃疡性结肠炎
  - 嗜酸性炎症见于哮喘
  - 可能转归为正常或限制性细支气管炎
- 呼吸性细支气管炎
  - 呼吸性细支气管周围簇状、黄色着色的巨噬细胞
  - 当病变发展到气腔(引起症状),较好地描述为呼吸性细支气管炎-伴间质性肺病(RB-ILD)
  - 当病变在气腔弥漫,较好地描述为弥漫性间质性肺炎(DIP)
  - 可能演变成小叶中央型肺气肿
- 弥漫性泛细支气管炎
  - 黄色的小叶中央结节由急性或慢性的炎症细胞组成,近端膜性细支气管扩张
- 矿物粉尘气道疾病
  - 病理反应取决于肺对粉尘的反应(纤维化或非纤维化)
  - 粉尘包括二氧化硅、石棉、煤、氧化铝、氧化铁
  - 吞噬细胞因为粉尘而无色
    - 黑色→煤粒
    - 红色→氧化铁
    - 含铁血黄素染色→石棉的含铁小体
- 滤泡性细支气管炎
  - 增生的淋巴滤泡
  - 当病变发展到气腔,较好地描述为淋巴细胞间质性肺炎
- 支气管中央性肉芽肿病
  - 集中在气道周围的坏死的肉芽肿性反应
  - 活检可能有真菌(曲霉菌)的菌丝,类似于变应性支气管肺曲霉病
- 弥漫性特发性的神经内分泌细胞增生
  - 沿着细支气管的神经内分泌细胞增生
  - 如果增生延伸超过基底膜,但是细胞簇直径<5mm
- 类癌样小结
  - 细胞簇直径>5mm:类癌
- 限制性细支气管炎
  - 细支气管炎→细支气管周围纤维化→腔内瘢痕形成

## 临床

### 临床表现

- 最常见的体征/症状:非特异性的:咳嗽,呼吸困难,喘鸣,哮喘
- 其他体征/症状
  - 肺功能检查:阻塞性的表现
  - 小气道占全部气道阻力的25%,在肺功能恶化前基础疾病通常广泛

## 部分参考文献

1. Cordier JF. Challenges in pulmonary fibrosis. 2: Bronchiolocentric fibrosis. *Thorax*. 62(7):638-49, 2007
2. Couture C et al: Histopathology of bronchiolar disorders. *Semin Respir Crit Care Med*. 24(5):489-98, 2003
3. Poletti V et al: Bronchiolar disorders: classification and diagnostic approach. *Semin Respir Crit Care Med*. 24(5):457-64, 2003

## 要 点

- 过敏性鼻炎

### 病理

- 损伤愈合可通过形成疤痕(限制性细支气管炎)或破坏(小叶中央型肺气肿)
- 特异性细支气管损伤表现
  - 急性细胞性细支气管炎
  - 呼吸性细支气管炎
  - 弥漫性泛细支气管炎
  - 矿物粉尘气道疾病
  - 滤泡性细支气管炎
  - 支气管中央性肉芽肿病
  - 弥漫性特发性神经内分泌细胞增生
  - 缩窄性细支气管炎

### 术语

- 细支气管:没有软骨的气道,直径 <1mm
  - 小气道的生理学定义:直径 <3mm,占全部肺阻力的 25%
- 细支气管炎:通用术语用于描述影响小气道的各种各样的炎症疾病

### 影像表现

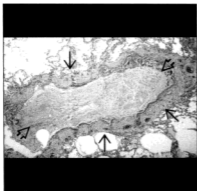
- 正常的细支气管 CT 不能分辨
  - 当细支气管管壁增厚时:小叶中央结节或树芽征
  - 当细支气管管壁破坏时:细支气管扩张
  - 当细支气管变窄时:马赛克密度表现

### 主要鉴别诊断

- 隐源性机化性肺炎

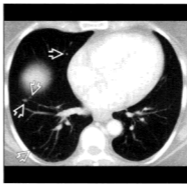
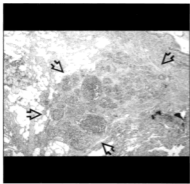
## 图集

### 典型的



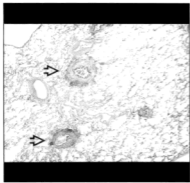
(左)镜下病理显示哮喘患者细支气管(黑直箭头)内的黏液栓(黑开箭头)。细支气管壁由于炎症细胞而增厚。细支气管管壁增厚结合管腔充盈导致线样分支状树芽征。(右)哮喘伴黏液栓患者的横轴位增强CT显示树芽样密度增高影(白直箭头)和小叶中央结节(白开箭头)。

典型的



【左】镜下病理显示由于神经内分泌细胞增生导致成簇的类癌小瘤(黑开箭头)。这样的聚集导致一个或多个结节形成。(右)横轴位增强CT显示多发肺结节(白开箭头),以支气管血管束分布,这些结节边界清楚。这个患者有结直肠癌,两个结节的活检显示为类癌小瘤。

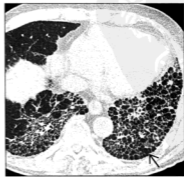
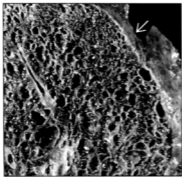
典型的



【左】闭塞性细支气管炎患者镜下病理显示小细支气管同心圆状狭窄(黑开箭头)。CT的分辨率不能显示病理表现,只有出现继发表现-所供应的肺通气发生改变时,CT表现才会明显。(右)限制性细支气管炎患者的横轴位HRCT显示马赛克密度(白开箭头)。注意磨玻璃肺野中肺血管比低密度肺野中的肺血管直径更大。

## 蜂 窝

蜂窝肺的大体病理显示胸膜表面典型的结节状鹅卵石样表现(白直箭头)和特征性囊腔被纤维组织带分隔。

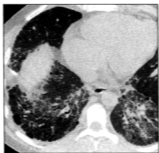


特发性肺间质纤维化患者横轴位HRCT显示双侧非对称性的蜂窝样囊腔(黑直箭头)和典型的UIP纤维化表现,左下肺受累更重。

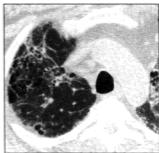
## 鉴别诊断:蜂窝肺



特发性肺纤维化



纤维化性 NSIP



慢性 HP

## 术语

### 缩略词及同义词

- 寻常型间质性肺炎 (UIP)
- 特发性肺纤维化 (IPF)
- 非特异性间质性肺炎 (NSIP)
- 过敏性肺炎 (HP)

### 定义

- 蜂窝肺: 终末期的肺纤维化, 胸膜下成簇状聚集的囊腔, 可共享囊壁, 并有数层
  - 不能提示特异性诊断
  - 由于各种各样的病理过程发展到蜂窝肺
- UIP: 组织学表现特点是双侧、外周、斑片状、时间上不均一的纤维化
- IPF: 临床综合征与 UIP 表现相关
- NSIP: 组织学表现特点是双侧、外周、时间上一致的炎症或纤维化
- HP: 间质肉芽肿性肺疾病; 是对吸入抗原 / 化学物质的免疫反应
- 不鼓励使用非特异性术语, 如肺泡炎或纤维性肺泡炎

## 影像表现

### 总体特征

- 最佳诊断线索: 蜂窝样囊腔伴牵拉性支气管扩张
- 位置: 下叶、基底部、胸膜下分布

- 大小: 囊肿 = 3~10mm
- 形态: 圆形、薄壁囊腔

### CT 表现

- 特发性肺纤维化 (UIP 表现)
  - 基底部、肺外周、斑片状分布
  - 网状影, 小叶内间隔增厚
  - 牵拉性支气管扩张 / 细支气管扩张和结构变形
  - 蜂窝肺囊腔 (2~20mm)
  - 不规则界面, 不规则小叶间隔增厚
  - 纤维化区域出现磨玻璃影
- 纤维化性非特异性间质性肺炎
  - 下叶对称分布
  - 磨玻璃影 (76%~100%), 伴下叶后部胸膜下相对不受累
  - 网状影 (80%~94%)
  - 牵拉性支气管扩张 / 细支气管扩张
  - 蜂窝肺 (达 40%)
  - 下叶容积缩小 (91%)
- 纤维化性结节病
  - 上肺和中央分布
  - 肿块样中央性肺门周围纤维化, 伴牵拉性支气管扩张, 上叶支气管后移
  - 共存的淋巴管周围分布的微结节
  - 可以发生蜂窝样囊腔
- 慢性过敏性肺炎
  - 无区域性分布
  - 小叶中央结节
  - 小叶性密度减低; 空气潴留 (80%)
  - 斑片状分布的纤维化; 小叶内和小叶间隔增厚,

牵拉性细支气管扩张 / 细支气管扩张和蜂窝肺

## 成像推荐

- 最佳成像工具
  - HRCT: 评价肺纤维化和特发性间质性肺炎的方法
  - CT 诊断 UIP 的可信阳性预测值为 (95%~100%)
    - 然而, 50% 的病理证实的 UIP CT 不能做出可信诊断

## 鉴别诊断

### 特发性肺纤维化

- 寻常型间质性肺炎表现
- 基底部斑片状网状影和蜂窝肺
- UIP 表现可能发生在胶原血管疾病
- 鉴别诊断包括石棉沉着病和慢性过敏性肺炎

### 纤维化性非特异性间质性肺炎

- 基底磨玻璃和网状影
- NSIP 为胶原血管疾病的特征
- 鉴别诊断包括慢性过敏性肺炎和脱屑性间质性肺炎

### 纤维化性结节病

- 支气管血管周围结节聚集成肺门周围的纤维性肿块延伸到肺外周
- 肺中央和上肺分布
- 可以出现蜂窝肺
- 鉴别诊断包括硅沉着病、肺结核和过敏性肺炎

### 慢性过敏性肺炎

- 小叶中央结节, 小叶性密度减低, 纤维化区域以外的磨玻璃影
- 进展成纤维化, 呈斑片状分布
- 蜂窝肺不常见

## 病理

### 大体病理和外科特征

- 小的坚硬的肺, 结节性鹅卵石样胸膜表面, 这是由于沿小叶间隔的纤维性收缩所致

• 蜂窝样囊腔, 下叶分布

## 镜下特征

- 寻常型间质性肺炎
  - 斑片状间质纤维化; 时间的异质性, 不同阶段的纤维化共存
    - 密实的纤维化、蜂窝样囊腔、成纤维灶和正常肺
  - 结构变形伴肺泡塌陷和囊腔 / 蜂窝肺
- 纤维化性非特异性间质性肺炎
  - 时间的一致性, 均一的纤维化
  - 可以出现蜂窝状纤维化
- 纤维化性结节病
  - 形成良好的、紧密簇状的上皮细胞和巨细胞; 无坏死
  - 在纤维化性结节病中肉芽肿被玻璃样变的纤维化所取代
    - 纤维化可以显示同心圆的层状表现
    - 可以表现为蜂窝样囊腔
- 过敏性肺炎
  - 细支气管中央的细胞性间质性肺炎
  - 非干酪性肉芽肿, 腔内树芽样纤维化, 机化性肺炎
  - 可以进展为非特异性纤维化, 类似 UIP

## 临床

### 临床表现

- 最常见的体征症状
  - 特发性肺纤维化
    - 隐匿性出现症状, 就诊前通常症状出现超过六个月
    - 进行性呼吸困难, 干咳
    - 听诊有细的捻发音, 杵状指
    - 限制性肺功能异常
  - 非特异性间质性肺炎
    - 呼吸困难和咳嗽逐渐起病
    - 特发性和胶原血管病的表现: 硬皮病, 多发性肌炎, 皮炎, 干燥综合征, 类风湿关节炎
  - 纤维化性结节病
    - 非特异性呼吸困难, 干咳, 胸痛
    - 症状从轻微的呼吸困难到呼吸衰竭
  - 慢性过敏性肺炎

- 隐匿性发生的呼吸困难和咳嗽
- 诊断常延误;需要找出抗原或化学物质接触史
- 抗原接触后可以经数月或数年发展为纤维化

### 人口统计学

- 年龄
  - IPF>50岁,80%>65岁
  - 纤维化性 NSIP=40~50岁
  - 纤维化性结节病可以发生于各种年龄
  - 过敏性肺炎可以发生于各种年龄
- 性别
  - IPF,男性稍多
    - 更常见于吸烟者
  - 纤维化性 NSIP,男=女
  - 慢性 HP,男=女

### 自然病程及预后

- 特发性肺纤维化
  - 功能逐渐恶化的渐进性疾病
  - 有急性加重的报道
  - 对药物治疗反应差
  - 从诊断算起中位生存期是 2.5~3.5 年
  - 5 年和 10 年的生存率分别为 43% 和 15%
- 纤维化性 NSIP
  - 细胞性 NSIP 的磨玻璃影对药物治疗有反应
  - 大约有 65% 的纤维化性 NSIP 患者随着时间的推移纤维化逐渐进展
    - 纤维化可能与 IPF 难以区别
  - 可以发生急性加重
  - 5 年和 10 年的生存率分别为 45%~90% 和 35%
- 纤维化性结节病
  - 预后差
    - 预后指标包括:结节病发病的年龄 >40 岁,肺外受累,肺动脉高压,慢性囊腔曲真菌球形成和由此导致的咯血
  - 非洲裔的美国人有更比率的慢性进展性疾病,更差的长期预后和更高的复发率
- 慢性过敏性肺炎
  - 去除抗原接触后疾病仍可进展

- 5 年内死亡率高达 40%

### 治疗

- 一般治疗
  - 肺纤维化是不可逆的
- 特发性肺纤维化
  - 对药物治疗反应差
  - 肺移植
- 纤维化性 NSIP
  - 激素治疗细胞性 NSIP
  - 肺移植用来治疗终末期肺
- 纤维化性结节病
  - 支气管动脉栓塞治疗伴曲真菌球的慢性空洞造成的咯血
  - 部分病例做肺移植
- 慢性过敏性肺炎
  - 去除抗原接触,可能也不会减轻呼吸系统的症状

### 诊断备忘

#### 考虑

- 中年患者有隐匿性发病的呼吸困难,CT 上为 UIP 表现,应考虑 IPF
- 有胶原血管病患者,呼吸困难,有磨玻璃影、网状影、牵拉性支气管扩张/细支气管扩张表现,应考虑纤维化性 NSIP

### 部分参考文献

1. Kligerman SJ et al: Nonspecific interstitial pneumonia: radiologic, clinical, and pathologic considerations. *Radiographics*. 29(1):73-87, 2009
2. Silva CI et al: Chronic hypersensitivity pneumonitis: differentiation from idiopathic pulmonary fibrosis and nonspecific interstitial pneumonia by using thin-section CT. *Radiology*. 246(1):288-97, 2008
3. Sharma S et al: Is HRCT the best way to diagnose idiopathic interstitial fibrosis? *Curr Opin Pulm Med*. 12(5):323-30, 2006
4. Lynch DA et al: Idiopathic interstitial pneumonias: CT features. *Radiology*. 236(1):10-21, 2005
5. Travis WD et al: Atlas of Nontumor Pathology. Non-Neoplastic Disorders of the Lower Respiratory Tract. First Series, Fascicle 2. American Registry of Pathology, 2002

## 要 点

## 术语

- 无论初始肺病, 蜂窝肺代表终末期肺纤维化的共同路径

## 影像表现

- 基底部、斑片状、肺外周的蜂窝样囊腔
- 牵拉性支气管扩张, 结构变形

## 主要鉴别诊断

- 特发性肺间质纤维化
- 纤维化性非特异性间质性肺炎
- 纤维化性结节病
- 慢性过敏性肺炎

## 病理

- UIP: 斑片状时间上异质的纤维化
  - 密实的纤维化、蜂窝肺、正常的肺和成纤维灶

## 共存

- NSIP: 时间上一致的肺纤维化
  - 可以进展为蜂窝肺
- 纤维化性结节病: 终末期结节病
  - 形成良好的上皮性非干酪性肉芽肿可以被玻璃样变的纤维化所取代
- 慢性过敏性肺炎
  - 细支气管中央的、细胞性间质性肺炎
  - 可以进展为纤维化伴蜂窝肺

## 临床

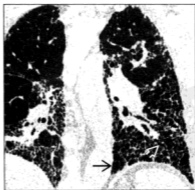
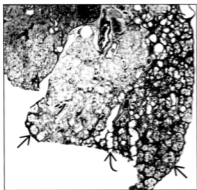
- IPF: 呼吸困难和咳嗽, 预后差
- 纤维化性 NSIP: 呼吸困难, 比 UIP 预后好

## 诊断备忘

- 胸部放射学专家对 UIP 的可信诊断; 阳性预测值为 95%~100%

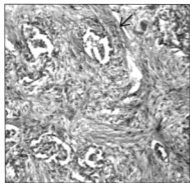
## 图集

## 典型的



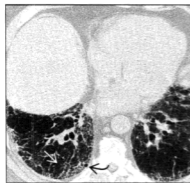
(左) 通过肺底的整个包裹肺切面显示纤维化典型的 UIP 表现, 特征为基底部蜂窝样囊腔(黑直箭头)和牵拉性支气管扩张(黑画箭头)。(右) 特发性肺纤维化患者的冠状位 HRCT 显示寻常型间质性肺炎的典型的表现, 表现为基底部外周斑片状蜂窝样囊腔(黑直箭头)和牵拉性支气管扩张(白开箭头)。

典型的



【左】Masson 三色染色 (Masson trichome) 高倍显微照片显示为大量的间质致密胶原特征性的蓝染(黑直箭头),肺纤维化的典型的表现。【右】继发性于硬皮病的肺纤维化患者的横轴位HRCT显示双侧基底广泛的蜂窝肺。注意食管明显扩张。

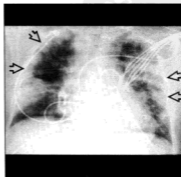
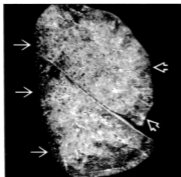
典型的



【左】纤维化性NSIP患者的横轴位HRCT显示双侧基底部的网状影和磨玻璃影伴牵拉性支气管扩张(白直箭头)。在右下叶可见早期的蜂窝样囊腔(黑曲箭头)。【右】终末期结节病患者的冠状位HRCT显示上叶为主的容积缩小和结构变形伴牵拉性支气管扩张、囊变(黑曲箭头)和轻度的胸膜下蜂窝肺(黑直箭头)。

## 弥漫性肺泡损伤

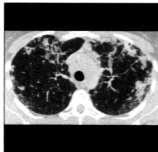
矢状位大体病理切面显示非心源性肺水肿的外周性(白开箭头)和重力依赖性实变(白直箭头)。



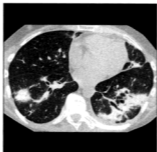
非心源性肺水肿(ARDS)患者前后位胸片显示肺外周的实变(黑开箭头)。



## 鉴别诊断:外周肺实变



嗜酸性粒细胞性肺炎



隐源性机化性肺炎



脂肪栓塞

## 术语

## 缩略词及同义词

- 弥漫性肺泡损伤(DAD),非心源性肺水肿,肺通透性增加的肺水肿,休克肺,成人呼吸窘迫综合征(ARDS),急性肺损伤(ALI)

## 定义

- 各种原因导致的急性肺损伤的DAD的组织学表现
  - DAD可分为渗出性和增生性两个阶段
    - 渗出性阶段的标志是透明膜的存在
    - 增生性阶段的标志是2型肺泡细胞增生和纤维化的存在
- 急性肺损伤:由于肺泡上皮和肺毛细血管内皮的损伤所致低氧性呼吸衰竭的一般术语
  - ARDS是ALI的亚型
    - 急性间质性肺炎(AIP)是ARDS的特发类型
    - ARDS分为肺内和肺外原因
    - 几乎任何内科和外科情况都可以导致ARDS常见情况:脓毒血症、肺炎、创伤、误吸)

## 影像表现

## 总体特征

- 最佳诊断线索:插管患者有双侧弥漫性肺疾病
- 位置:重力依赖部位密实的肺密度增高影(IPO)和非重力依赖部位磨玻璃影(GGO)(像杯子里的

油和水)

## CT表现

- 与平片比较:CT显示明显的不均匀分布
- 下面“典型的”表现是理想化的;临床上则有广泛的影像学异常
  - 典型的ARDS表现:诊断ARDS的敏感性和特异性(70%)
  - 典型的特征更常见于肺外原因引起的ARDS
- 个体特征
  - 磨玻璃影
  - 由于实变肺或压缩性肺不张引起的密实的肺实质密度增高影
  - 个体特征没有特异性,而且
    - 不能帮助鉴别ARDS是肺内还是肺外原因
    - 不能和其他的引起弥漫性肺浸润的原因相区别
- 典型表现的形态学
  - IPO在肺的重力依赖部位(仰卧位在肺的背侧)
  - 磨玻璃影位于IPO的上方
  - 正常的肺(如果有)占据大部分肺非重力依赖部位
  - 3个组成部分:IPO、GGO和空气,成层分布,就像杯中的水、油和空气
  - 异常肺的范围平均占80%的肺容积
  - 重力依赖性分布,在俯卧位时将演变为同样的表现(通常在10-20分钟内)
- 变异(不典型的表现)
  - 不对称的ARDS更常见于肺内原因(如肺炎或挫伤)

- 囊腔更常见；或者由于气压伤引起的肺气肿或以前存在的气肿性囊腔，或者由于过度充气的肺小叶
  - 次级肺小叶
    - 肺水肿通常是全小叶性，邻近肺小叶可正常，出现地图样或马赛克表现
    - 小叶中央区域相对不受累，而磨玻璃影外周更严重
    - 小叶间隔由于水肿可以增厚
    - 牵拉性支气管扩张表明纤维化和进展至 ARDS 的增生性阶段
  - 演变
    - 幸存者发展为前肺轻度的网状影(85%)、残余的磨玻璃影(60%)、小叶性过度充气(50%)和肺气肿(33%)
      - 前肺在仰卧位大多数是非重力依赖部位(腹侧肺)
      - 出现与最初的肺实质密度呈负相关
      - 出现与机械通气的持续时间直接相关
      - 假说：发展的原因在于相对正常的肺在长期的呼气末正压通气(PEEP)期间过度膨胀(气压伤)形成的
  - 影像 - 病理学对照
    - 渗出早期：CT 可正常
    - 渗出晚期：磨玻璃影，可重叠小叶间隔增厚
    - 增生早期：磨玻璃影为主要表现
    - 增生晚期：牵拉性支气管扩张为发展成肺纤维化的标志
  - 其他原因所致的非心源性水肿的分布
    - 单侧
      - 复张性(Re-expansion)肺水肿
    - 上肺区域
      - 神经性肺水肿
      - 高原性肺水肿
      - 窒息性肺水肿
  - 伴发表现
    - 胸腔积液(50%)(大多数厚于 1cm)
    - 胸腔积液不能帮助区别心源性水肿和非心源性水肿
- 成像推荐**
- 最佳成像工具
    - CT 能为 66% 的患者提供附加信息，在 20% 的患者可改变治疗

- 能够确认胸腔积液，肺叶性肺不张，肺脓肿，隐匿性气胸

## 平片表现

- 最初描述为弥漫均匀的浸润作为诊断标准
  - CT 已显示疾病是不均匀的

## 鉴别诊断

### 心源性水肿

- 与心源性肺水肿鉴别困难
- 同一患者心源性和非心源性肺水肿可以共存
- 与心源性肺水肿更相关的体征
  - 心脏增大
  - 中央性分布(蝶翼样)
  - 增厚的间隔线(Kerley B 线)
  - 支气管周围袖套征

### 弥漫性肺泡出血

- 有相同的平片表现，患者有贫血和咯血史
- 通常不伴随着胸膜渗出

### 弥漫性肺部感染

- 无重力依赖性
- 可以导致 ARDS

## 病理

### 大体特征

- 病因学
  - 非心源性水肿是由于肺泡上皮和毛细血管内皮损伤，导致蛋白液漏至肺泡腔出现的终末结果
  - ARDS 可源于直接损伤(称为原发性或肺 ARDS)
    - 例如：严重肺部感染、大量的误吸、毒气吸入、氧中毒、肺挫伤
  - ARDS 可源于间接损伤(称为继发性或肺外 ARDS)
    - 例如：脓毒血症、胰腺炎、手术后(非胸部)

### 镜下特征

- DAD 组织学特征：3 个可辨认的并重叠存在的阶段

- 渗出期(24 小时内)
  - 透明膜、水肿、出血
- 增生期(1~7 天)
  - 2 型肺泡细胞增生、成纤维细胞浸润和纤维化
  - 在此阶段,50% 可以消退并恢复正常
- 慢性期(1 周以后)
  - 机化性纤维化、肺泡内丛状肉芽组织、囊腔形成

### 分期、分级或分类标准

#### ● 肺损伤评分(Murray):

- 胸片
  - 0: 无肺实变
  - 1: 1/4 肺实变
  - 2: 2/4 肺实变
  - 3: 3/4 肺实变
  - 4: 全部肺实变
- PEEP
  - 0:  $\leq 5\text{cm H}_2\text{O}$
  - 1: 6~8cm  $\text{H}_2\text{O}$
  - 2: 9~11cm  $\text{H}_2\text{O}$
  - 3: 12~14cm  $\text{H}_2\text{O}$
  - 4:  $\geq 15\text{cm H}_2\text{O}$
- 低氧
  - 0:  $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2 > 300$
  - 1:  $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2: 225\sim 299$
  - 2:  $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2: 175\sim 224$
  - 3:  $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2: 100\sim 174$
  - 4:  $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2 < 100$
- 顺应性:
  - 0:  $\geq 80\text{mL/cm H}_2\text{O}$
  - 1: 60~79mL/cm  $\text{H}_2\text{O}$
  - 2: 40~59mL/cm  $\text{H}_2\text{O}$
  - 3: 20~39mL/cm  $\text{H}_2\text{O}$

- 4:  $\leq 19\text{mL/cm H}_2\text{O}$

- 肺损伤评分大于 2.5 诊断 ARDS

## 临床

### 临床表现

- 最常见体征 / 症状: 快速起病(几小时到数天)、非特异性症状如呼吸困难

### 自然病程及预后

- 死亡率(50%)
- 死亡率升高的因素有: 年龄大于 70 岁、其他器官功能障碍、嗜酒、脓毒性休克
- 72 小时内死亡归因于急速损伤
  - 72 小时后死亡者通常由于继发感染、脓毒血症、多系统器官衰竭
- 超过 50% 的幸存者发展为轻微的限制性或阻塞性的功能障碍

### 治疗

- 支持性 ICU 监护, 机械通气和 PEEP

## 诊断备忘

### 考虑

- 通常 ARDS 患者需快速插管以支持加氧, 甚至在轻微肺实变时也是如此

## 部分参考文献

1. Peñuelas O et al: Pathology of acute lung injury and acute respiratory distress syndrome: a clinical-pathological correlation. Clin Chest Med. 27(4):571-8; abstract vii-viii, 2006

## 要 点

### 术语

- 各种损伤导致的急性肺损伤的 DAD 组织学表现
  - DAD 分为渗出性和增生性两个阶段
  - 渗出性阶段的标志是透明膜的存在
  - 增生性阶段的标志是 II 型肺泡细胞增生和纤维化的存在

### 影像表现

- 典型的表现:在重力依赖部位密实的肺密度增高影 (IPO) (仰卧位背侧肺)
  - 磨玻璃影位于 IPO 顶端
  - 正常肺(如果存在的话)占据大部分非重力依赖部位
  - 3 种成分: IPO、GGO 和空气,成层排列,就像杯中水、油和空气一样

- 幸存者在 前肺发展为轻度的网状影 (85%)、残余的磨玻璃影 (60%)、小叶过度充气 (50%)、肺气肿 (33%)

### 主要鉴别诊断

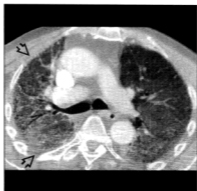
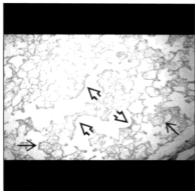
- 心源性水肿
- 弥漫性肺泡出血
- 弥漫性肺炎感染

### 临床

- 死亡率 (50%)
- 死亡发生在 72 小时以后常因继发感染、脓毒症血症、多系统器官衰竭
- 超过 50% 的幸存者发展为轻度的限制性或阻塞性功能障碍

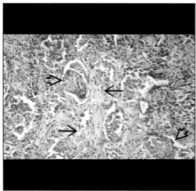
## 图集

### 典型的



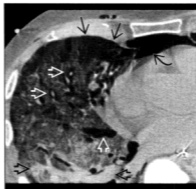
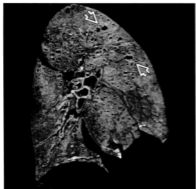
【左】镜下病理显示水肿和炎细胞充盈肺泡腔(黑直箭头)。在该 DAD 患者的渗出期沿着肺泡管和呼吸性细支气管已经形成透明膜(黑开箭头)。【右】横轴位 HRCT 显示弥漫性磨玻璃影(黑开箭头)。注意急性间质性肺炎患者轻度的密度增高影梯度朝向肺重力依赖部位。

## 典型的



(左)镜下病理显示纤维化(黑直箭头)和肺泡内的肉芽组织(黑开箭头),这是弥漫性肺泡损伤增生期的典型的特征。(右)横轴位HRCT显示弥漫的磨玻璃影(黑开箭头),气道扩张(黑直箭头)提示弥漫性肺泡损伤增生期的牵引性支气管扩张。

## 典型的



(左)矢状位大体病理,切面显示 ARDS 患者上肺和腹侧肺的囊腔(白开箭头)。囊腔是典型的薄壁。(右)横轴位平扫 CT 显示在非重力依赖部位的肺表现为间质性肺水肿(白开箭头),通常过度充气(黑直箭头)。注意由于 PEEP 所致气压伤引起的纵隔积气(黑曲箭头)。磨玻璃影(黑开箭头)在肺重力依赖部位呈梯度样,在后部更严重。

Caplan 综合征 434, 440

Castleman 病 298

Churg-Strauss 综合征 85, 467

CT 血管造影征 292

Endheim-Chester 病 282

Jiroveci 肺囊虫肺炎 318

Kartagener 综合征 100, 188

Lady Windermere 综合征 127

Lemierre 综合征 210

Mounier-Kuhn 综合征 75, 100

RB-ILD 318

Seyler-James-MacLeod 综合征 120

Wegener 肉芽肿病 43, 54, 69, 81, 360

Williams-Campbell 综合征 76, 100, 114

Young 综合征 100

$\alpha_1$  抗胰蛋白酶缺乏症(A1AT) 518

## A

癌性淋巴管炎 4, 282

胺碘酮中毒 248

## B

瘢痕性肺不张 531

暴破结病 49

闭塞性细支气管炎 86, 142, 633

闭塞性细支气管炎机化性肺炎 120, 623

闭塞性细支气管炎综合征 119

变应性肉芽肿性血管炎 620

变应性支气管肺曲霉病 76, 113, 133, 134, 460

不典型腺瘤样增生(AAH) 291

## C

插管后气管狭窄 49

成人呼吸窘迫综合征 321, 374

充血性心力衰竭 367

初级肺小叶 3

次级肺小叶(SPL) 3, 545

错构瘤 95

## D

刀鞘状气管 49, 76

地图样分布 546

淀粉样变性 54, 67, 483

动静脉畸形 176

多发肺结节 605

多发性肌炎-皮肌炎 445

多骨硬化性组织细胞增生病 452

## E

恶性间皮瘤 499

## F

反晕征 156

放射性肺炎 531

放射-诱导的肺疾病(RILD) 531

非特异性间质性肺炎 151, 309, 318, 328

非小细胞肺癌 361

非心源性肺水肿 374

肺癌 90

肺尘埃沉着症 258

肺动静脉畸形 16, 20, 406

肺动静脉瘘 406

肺动脉瓣狭窄 392

肺动脉高压 390

肺动静脉瘤 392

肺钙质沉着症 504

肺隔离症 171

肺含铁血黄素沉着症 236

肺静脉闭塞性疾病(PVOD) 398

肺静脉高压 367

肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症(PLCH) 476

肺淋巴管扩张 282

肺毛细血管瘤性血管瘤(PCH) 403

肺囊虫肺炎 228

肺泡 10

肺泡蛋白沉着症(PAP) 311, 490

肺泡管 10

肺泡囊 10

肺泡微石症(PAM) 514

肺肾综合征 362

肺栓塞 90

肺水肿 282

肺胎盘变形 176

肺腺泡 3

肺子宫内膜异位症 195

肺组织细胞增多症 X 476

复发性多软骨炎 45, 69, 73, 76, 81

## G

肝肺综合征(HPS) 386

孤立性肺结节 183, 591

骨沉着性气管病 72

骨软骨沉着性气管病 49, 69, 72, 81, 95

骨髓移植 381

硅沉着病 4, 26

硅蛋白沉着症 258

过敏性肺炎 127, 142, 147, 259, 268, 318, 328, 340

## H

喉气管乳头状瘤病 49

喉乳头状瘤病 100  
 呼吸性细支气管 10  
 呼吸性细支气管炎 142, 150  
 滑石肺 236, 259

## J

机化性肺炎 622  
 急性肺损伤(ALI) 374  
 急性间质性肺炎 321  
 急性嗜酸性粒细胞性肺炎 459  
 假性淋巴瘤 326  
 间隔旁型肺气肿 527  
 间隔影 546  
 间质性水肿 21  
 结缔组织病 323  
 结核 107, 259  
 结节病 4, 26, 49, 76, 81, 135, 142, 259, 412  
 结节性多动脉炎 85  
 结节性硬化症 284  
 结节状淋巴瘤样增生 298  
 进行性大块纤维化 26, 202, 262  
 巨大淋巴结增生症 328  
 巨细胞间质性肺炎 241

## K

开放支气管管征 292  
 空气潴留 120

## L

朗格汉斯细胞肉芽肿 142  
 朗格汉斯细胞组织细胞瘤 100  
 朗格汉斯细胞组织细胞增生症 259, 318  
 老年性肺气肿 523  
 类癌 95, 183  
 类癌综合征 85  
 类风湿关节炎 268, 433  
 类风湿坏死性结节 362  
 类风湿渐进性坏死性结节 440  
 类风湿性肺疾病 433  
 淋巴管肌瘤病 284  
 淋巴管性肿瘤 268  
 淋巴瘤 140  
 淋巴瘤样肉芽肿 328  
 淋巴细胞间质性肺炎 140, 142, 230, 318, 326  
 淋巴组织增生性异常(LPD) 298  
 滤泡性细支气管炎 134, 140, 298, 634

## M

马赛克灌注 340, 391  
 马赛克密度 15, 31  
 马赛克征象 546  
 慢性肺动脉栓塞 403  
 慢性嗜酸性粒细胞性肺炎 154, 466  
 慢性阻塞性肺疾病(COPD) 145, 386, 523  
 弥漫性肺泡出血(DAH) 379

弥漫性泛细支气管炎 142, 634  
 弥漫性肺出血 613  
 弥漫性肺骨化 509  
 弥漫性肺淋巴管瘤 281  
 弥漫性肺泡出血 90, 216  
 弥漫性肺泡损伤 642  
 磨玻璃影 334, 546, 582

## N

内源性脂质性肺炎 333  
 囊性纤维化 76, 90, 106, 113  
 囊性影 546  
 黏膜相关淋巴组织 140, 326  
 黏液黏稠病 106  
 黏液栓 89  
 农民肺 340  
 脓毒性栓塞 207  
 脓毒性栓子 361

## Q

气道内异物 85  
 气管壁钙化 50  
 气管支气管淀粉样变性 45, 73  
 气管支气管巨大症 80  
 气管支气管乳头状瘤 73, 286  
 气管支气管软化 60, 80  
 气管肿瘤 69  
 强直性脊柱炎 76, 107, 349  
 侵袭性肺曲霉病 193  
 全腺泡型肺气肿 523  
 全小叶型肺气肿 147, 518

## S

社区获得性肺炎 221  
 神经纤维瘤 248  
 石棉沉着病 267  
 食管失迟缓 128  
 嗜酸性粒细胞性肺炎 85  
 树芽征 127, 546, 567  
 伺鸟肺 340  
 粟粒性结核 235  
 粟粒影 596  
 碎石路征 292, 334, 492, 562  
 阻塞性闭塞性细支气管炎 147  
 阻塞性细支气管炎 119

## T

炭末沉着症 26, 258  
 炭末硅沉着病 258  
 特发性肺动脉高压 392  
 特发性肺含铁血黄素沉着症 613  
 特发性肺含铁血黄素沉着病 381  
 特发性肺纤维化 255, 286  
 特发性间质纤维化(IPF) 302, 311  
 脱屑性间质性肺炎(DIP) 311, 316

## W

- 外源性过敏性肺泡炎 340  
 外源性脂质性肺炎 333  
 网状影 546  
 误吸 95, 134  
 误吸性肺炎 354
- X
- 吸入性肺炎 85, 354  
 系统性红斑狼疮 381  
 系统性硬化病 426  
 细菌毒性药物反应 268  
 细菌性肺炎 216  
 细支气管肺泡癌(BAC) 291  
 先天性肺气道畸形(CPAM) 169  
 先天性肺叶充气过度 171  
 先天性肺叶气肿 182  
 先天性支气管闭锁 113  
 纤毛失运动综合征 107  
 纤维素性肉芽肿病 248  
 显微镜下多血管炎(MP) 381  
 限制性细支气管炎 633  
 腺样囊性癌 44, 81  
 小叶核心 3  
 小叶间隔 3  
 小叶中央型肺气肿 145, 286  
 小叶中央性结节 127  
 哮喘 113  
 心源性肺水肿 223, 367  
 心源性哮喘 85  
 胸膜下线 138  
 休克肺 374  
 血管免疫母细胞淋巴瘤 328  
 血管免疫母细胞性T细胞淋巴瘤 298  
 寻常型间质性肺炎 4, 302, 321

## Y

严重急性呼吸综合征(SARS) 214

- 炎性肌纤维母细胞瘤 298  
 药物反应 318  
 病毒性肺炎 536  
 移植后淋巴瘤组织增生性异常 298  
 隐源性机化性肺炎 120, 134, 155, 216  
 隐源性间质性肺炎 321  
 隐源性纤维性肺泡炎 302  
 硬皮病 268, 426  
 原发后肺结核 420  
 原发纤毛失运动综合征 114  
 原发性肺动脉高压(PPH) 403  
 原发性纤毛运动障碍综合征 188

## Z


- 支气管癌 95  
 支气管闭锁 182  
 支气管肺癌 134, 202  
 支气管肺泡灌洗(BAL) 152  
 支气管结石 89, 90, 94  
 支气管扩张 90, 99  
 支气管食管瘘 96  
 支气管相关淋巴瘤(BALT) 298, 326  
 支气管源性囊肿 171  
 支气管中央性肉芽肿病 133  
 支气管主动脉瘘 96  
 脂质性肺炎 154, 156, 176  
 终末细支气管 10  
 肿瘤栓塞 209  
 转移性肺钙化 248, 342, 504  
 纵隔纤维化 95  
 阻塞性肺炎 176  
 组织胞浆菌病 621  
 最大密度投影 120  
 最小密度投影 120





AMIRSYS®

Original English edition published by Amirsys, Inc

策划编辑 张旭 姬放  
责任编辑 马瑛 姬放  
封面设计  大溪方圆  
版式设计 魏红波  
责任校对 吴小翠

**销售分类 放射科 外科**

人民卫生出版社网站:

门户网: [www.pmph.com](http://www.pmph.com) 出版物查询、网上书店 卫人网: [www.ipmph.com](http://www.ipmph.com) 护士、医师、药师、中医师、卫生资格考试培训

ISBN 978-7-117-12803-2



9 787117 128032 >

定价: 196.00 元