



# 弥漫性囊性肺疾病 的影像及临床鉴别诊断

南京大学医学院附属鼓楼医院呼吸科 蔡后荣



# 主要内容

- ✓ 弥漫性囊性肺疾病概念
- ✓ 囊性病变与类囊性病变影像学特点
- ✓ 囊性肺疾病影像学和临床鉴别诊断要点
- ✓ 常见的囊性肺疾病影像学和临床特点



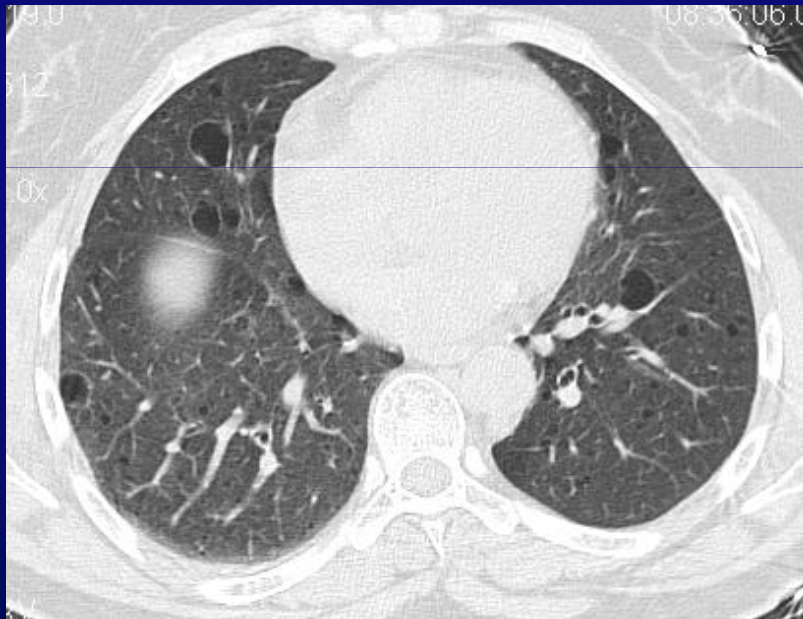
## 概况

- ✓ 弥漫性囊性肺疾病（diffuse cystic lung disease, DCLD），指胸部CT主要表现为肺实质内多发性囊肿（Cyst）或囊状病变（cystic lesions）的一组独立肺部疾病；
- ✓ DCLD常出现气胸，因气胸症状就诊；部分囊性肺疾病与多系统性疾病，遗传基因突变有关；
- ✓ DCLD中，多为少见病，罕见病，新识别的疾病种类在增加，导致诊断困难。



## Lung Cyst-肺囊腔（肺囊肿）

- ✓ **X线胸片和CT定义：** 表现为圆形的实质透光区或低衰减区，与正常肺分界清楚。囊壁厚度不等，但常为薄壁（ $<2\text{ mm}$ ），不伴有肺气肿。



散在分布在肺实质内的囊腔



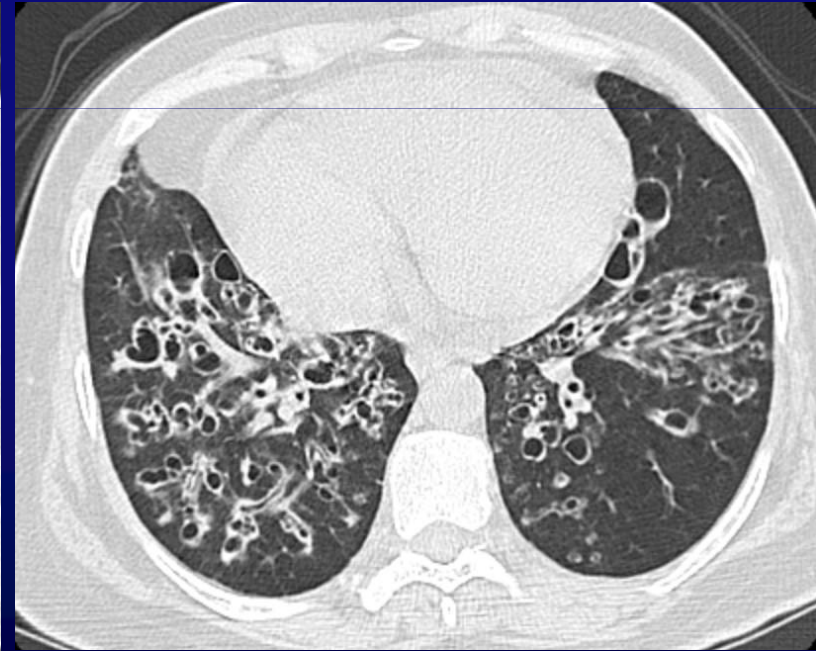
肺内弥漫分布的囊腔





## 类囊性病变

胸部CT表现为圆形的实质透光区或低衰减区的病变：**空洞性病变；蜂窝肺；肺气肿；囊状支气管扩张……**；





## 囊性病变和类囊性病变的肺疾病

非感染性疾病	感染性疾病
普通型间质性肺炎	PCP
脱屑性间质性肺炎	结核
淋巴细胞性间质性肺炎	金黄色葡萄球菌
淋巴管平滑肌瘤病	真菌
结节性硬化症	类似疾病
朗格汉斯细胞组织细胞增生症	小叶中央型肺气肿
肺先天性囊性腺瘤样畸形	全小叶型肺气肿
<i>Birt-Hogg-Dubé</i> 综合征	囊状支气管扩张
轻链免疫球蛋白病沉积病	

引自, Hartman TE. CT of cystic diseases of the lung. Radiologic Clinics of North America. 2001;39(6):1231-43.部分修改



# 弥漫性囊性肺疾病鉴别诊断

## 一、囊性病变与类囊性病变鉴别

- 1、空洞性病变；
- 2、蜂窝肺；
- 3、肺气肿；
- 4、囊状支气管扩张



# 1、空洞性病变（Cavitary Lesions）

✓ **cavities**定义：在肺实变、肿块或结节内的透光区或低衰减区；常为肺内病理性组织坏死液化后经支气管树排出或引流而致。

✓ 鉴别 **lung cysts and cavities**：

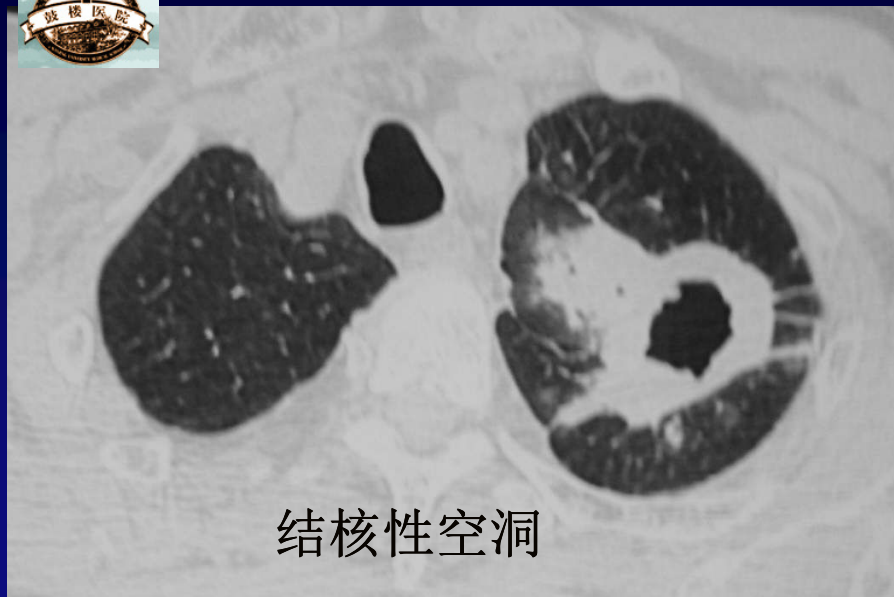
腔壁厚度：**cavities** >4 mm ； **cysts** ≤3mm

✓ **病因：**

**非感染：**肺癌；转移性肺癌；韦格纳肉芽肿病；类风湿性关节炎.....

**感 染：**细菌性脓肿；脓毒性细菌栓；结核性空洞；真菌性肺炎；

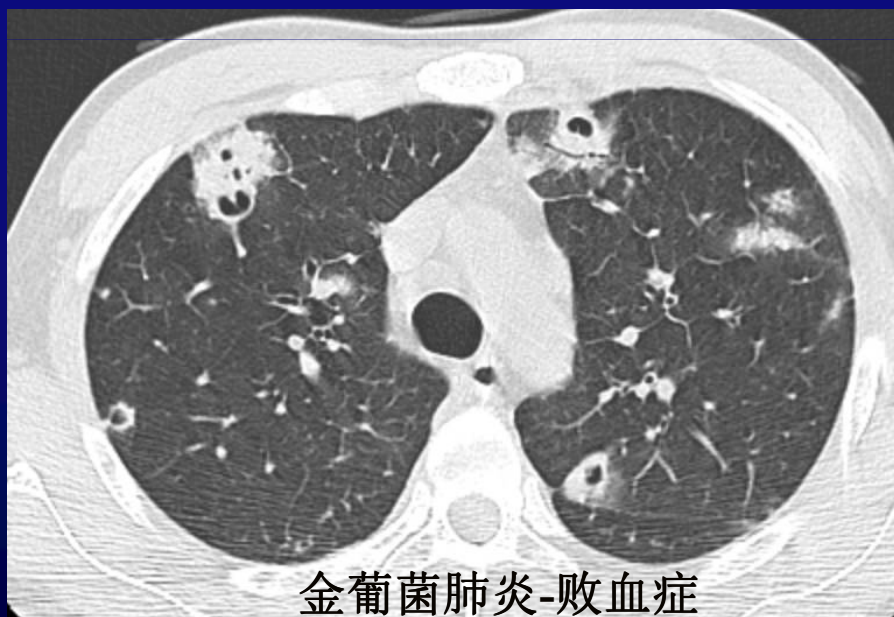
Fleischner Society: Glossary of Terms for Thoracic Imaging,  
Radiology, 2008 : 246 (3) : 697.



结核性空洞



鳞癌转移



金葡菌肺炎-败血症



韦格纳肉芽肿病

不同病因导致的空洞性病变





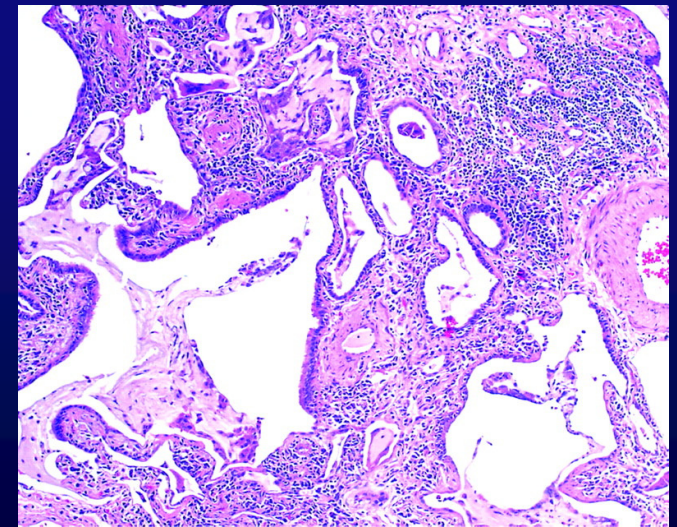
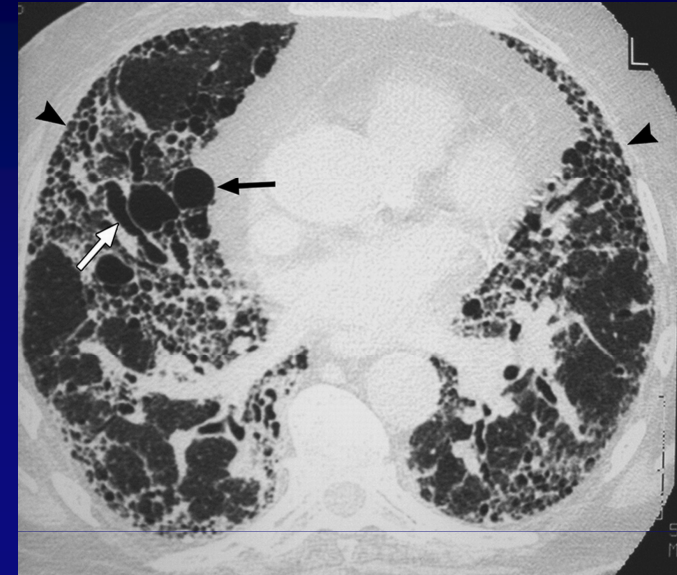
## 2、蜂窝肺

### ➤ CT特点:

小囊腔影，胸膜下分布，壁厚（1-3mm），边界清楚，相邻囊腔影有共同的壁；肺下叶多见，伴牵拉性支气管扩张，网状阴影。

➤ **病理:** 肺泡上皮被化生的细支气管上皮取代并伴有肺泡结构破坏所形成的薄壁囊腔。

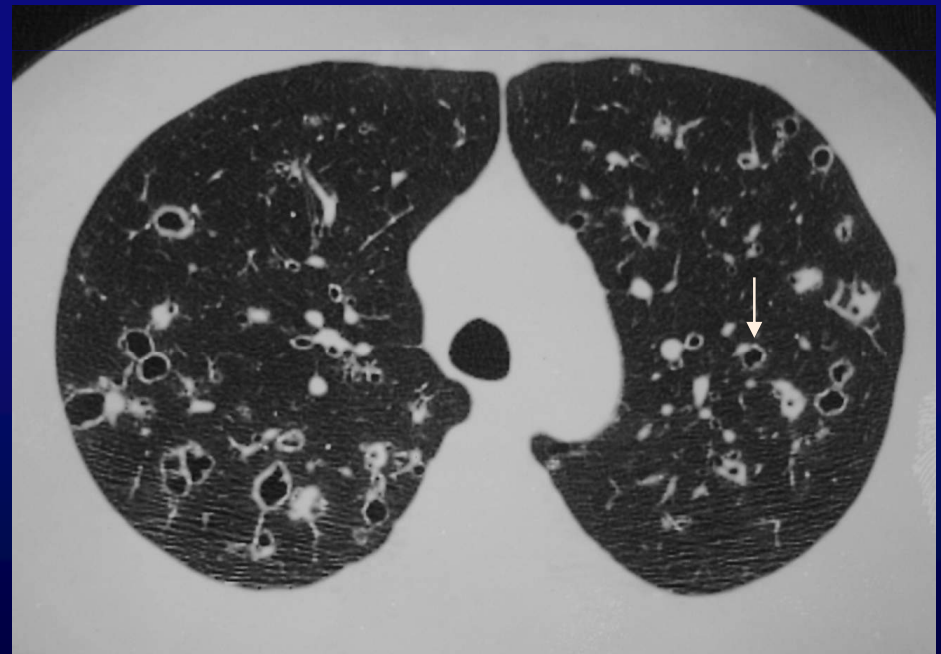
➤ **疾病:** UIP如IPF，结缔组织病，石棉肺等





### 3、肺气肿

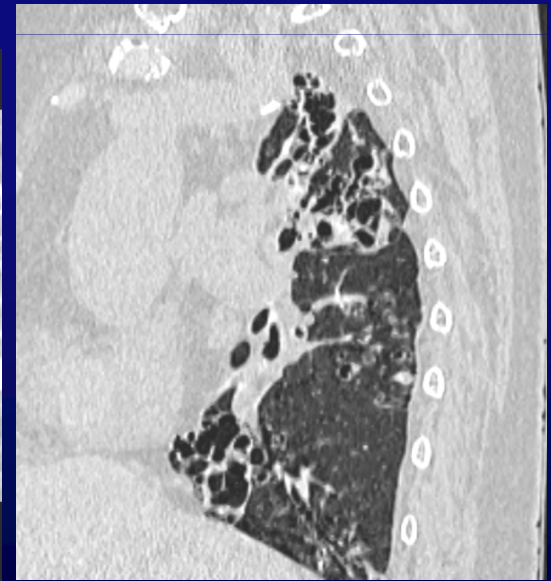
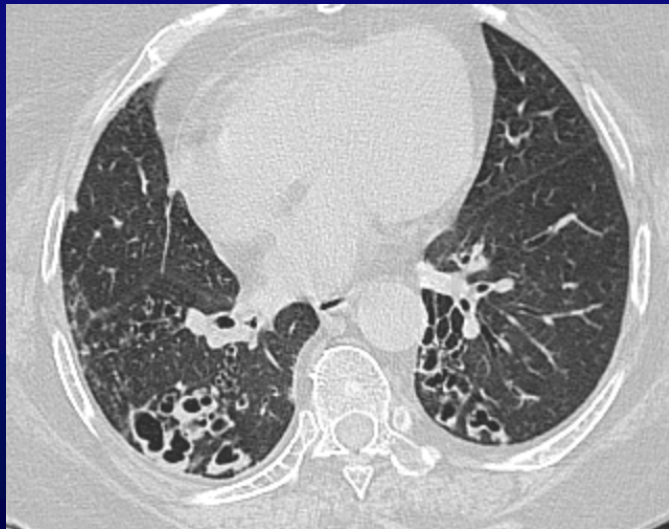
- ✓ **CT表现**：局部低密度区或透亮区，常无明确完整-囊壁。
- ✓ **CT分类**：小叶中央型、全小叶型、间隔旁型肺气肿。
- ✓ **CT特点**：低密度区-多边形（类似次级肺小叶）；无明确壁；动脉位于透亮区中心；与吸烟有关；





## 4、囊状支气管扩张

**CT 特点：**肺实质内含气空腔；其分支与气道相连；伴有其它气道异常，空气潴留，气管壁增厚，细支气管黏液栓-树芽征。







# 囊性及类囊性病变影像学特点

分 类	胸部CT特点
囊状气腔-囊腔 (Lung cyst)	肺实质内，边界清楚，园形，含气空腔结构； <b>囊壁<math>\leq 2\text{mm}</math></b> 。
空洞 (Cavity)	肺实质内含气空腔；囊壁较厚 ( <b><math>&gt;4\text{ mm}</math></b> ) ；
肺气肿 (Emphysema)	多边型的低衰减区；常没有明确的壁；小叶中央动脉位于透亮区中心
囊状支气管扩张	肺实质内含气空腔，其分支与气道相连；伴有其它气道异常，空气潴留，气管壁增厚，细支气管黏液栓。
蜂窝肺 (Honeycombing)	胸膜下成簇分布；壁厚 ( <b><math>1-3\text{mm}</math></b> ) ，边界清楚，含气小囊腔影，相邻囊腔有共同的壁；肺下叶多见，多有肺结构扭曲，牵拉性支扩，网状阴影等肺纤维化征象。



# 弥漫性囊性肺疾病鉴别诊断

## 二、掌握囊性病影像学及临床分析重点



# 囊性病变影像学分析流程

囊性病变？

？



肺实质内

无壁

有壁

上叶斑点状

均匀弥漫

散在,(背景?)

小叶中心  
型肺气肿

PLCH  
LAM LIP

PCP、真菌、  
肿瘤, LIP

缩小鉴别诊断范围！



# 囊性病变影像学分析要点

## 1、囊的特征

囊的形态：有壁或无壁；薄壁；厚壁；

## 2、囊的分布特征

分布（弥漫性-散在）；累及部位（上叶-下叶）

## 3、伴随影像征象

小结节影；磨玻璃影；网状影；蜂窝；牵拉性支气管扩张；有无肺结构变形等



# HRCT对囊性病变诊断准确率

临床疾病	Correct diagnosis
普通型间质性肺炎 (UIP/IPF)	100%
脱屑性间质性肺炎 (DIP)	81%
淋巴细胞性间质性肺炎 (LIP)	81%
淋巴管平滑肌瘤病 (LAM)	72%
肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症	72%

Chronic Cystic Lung Disease: Diagnostic Accuracy of High-Resolution CT in 92 Patients, *AJR* 2003; 180:827-835



## 囊性病变临床分析要点

1. 年龄：年轻：LAM, PLCH; PCP;
2. 性别：女性-LAM,LIP,
3. 吸烟：PLCH,DIP,小叶中央型,全小叶型肺气肿
4. 症状：全身症状：发热，口干、眼干等；  
          呼吸系统：咳嗽，咳痰，气喘等；
5. 体征：捻发音；皮疹； .....
6. 气胸, 乳糜胸
7. 其他器官系统疾病



# 弥漫性囊性肺疾病

## 影像学 and 临床特点简介



# 淋巴管肌瘤病（LAM）

1、发生在女性，原因不明，以未成熟的平滑肌细胞异常增生为特点，罕见的呼吸系统疾病；可以散发或与结节性硬化症（TSC）有关。

## 2、临床特点

女性；生育期，30-35岁；咳嗽，活动后气喘，咯血

## 3、影像学特征

HRCT 典型表现：

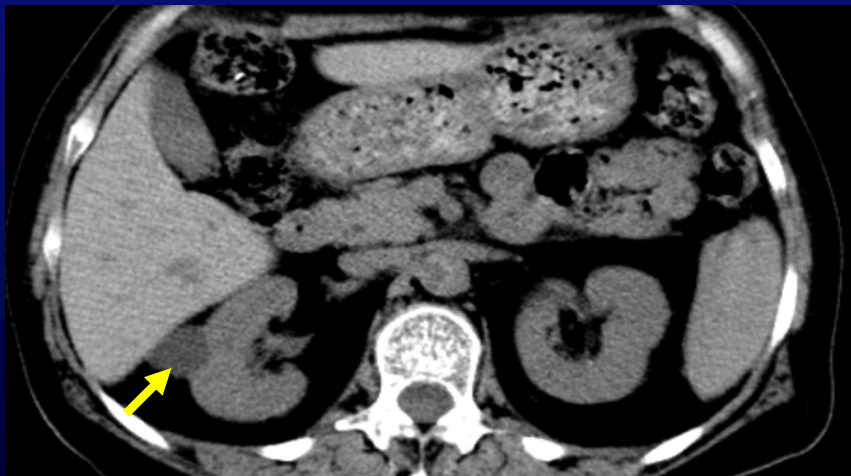
多发弥漫性或散在分布的薄壁囊肿(<2 cm)；囊肿与正常肺组织相邻；

乳糜胸（10% - 20%）；气胸(30%-40%)；

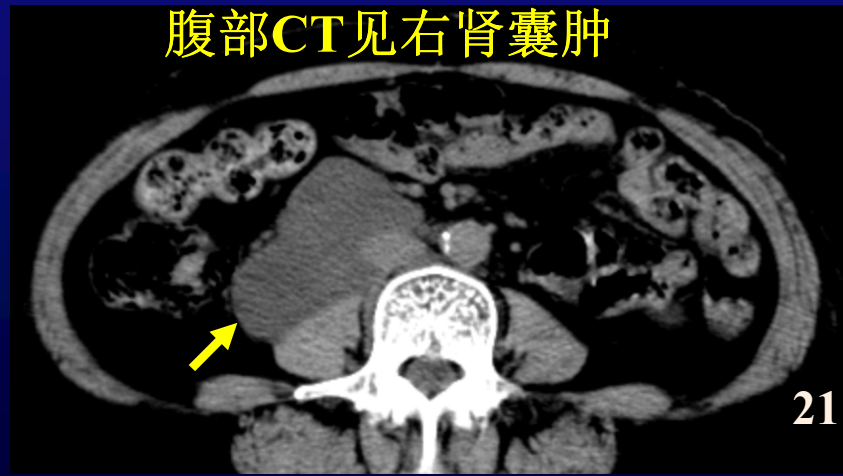
其他部位:肾血管肌脂瘤；



54岁，女性；咳嗽，气喘10月，咯血20天；  
HRCT特点：两肺多发性薄壁囊肿；

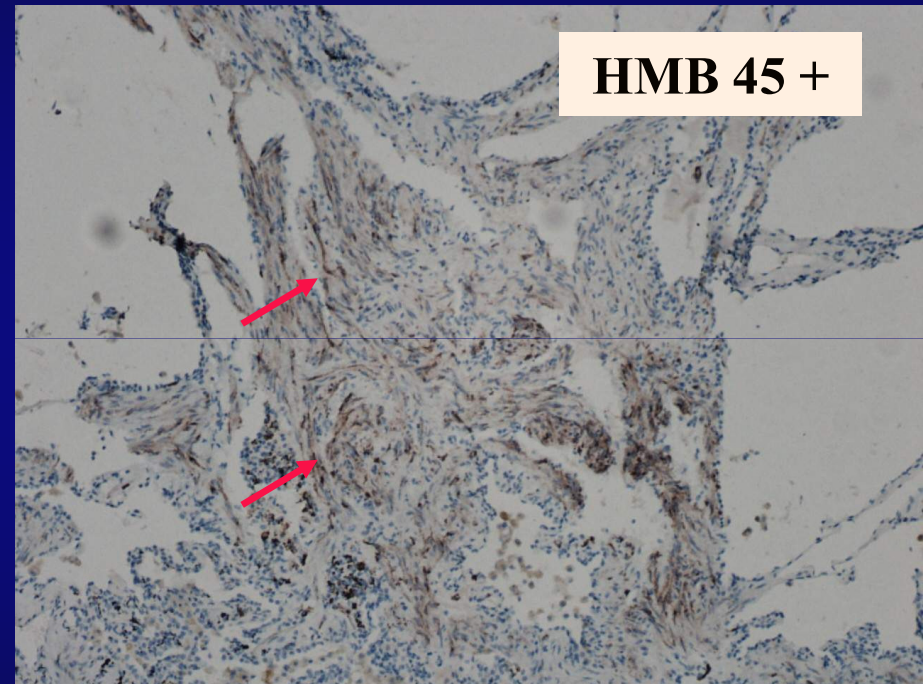
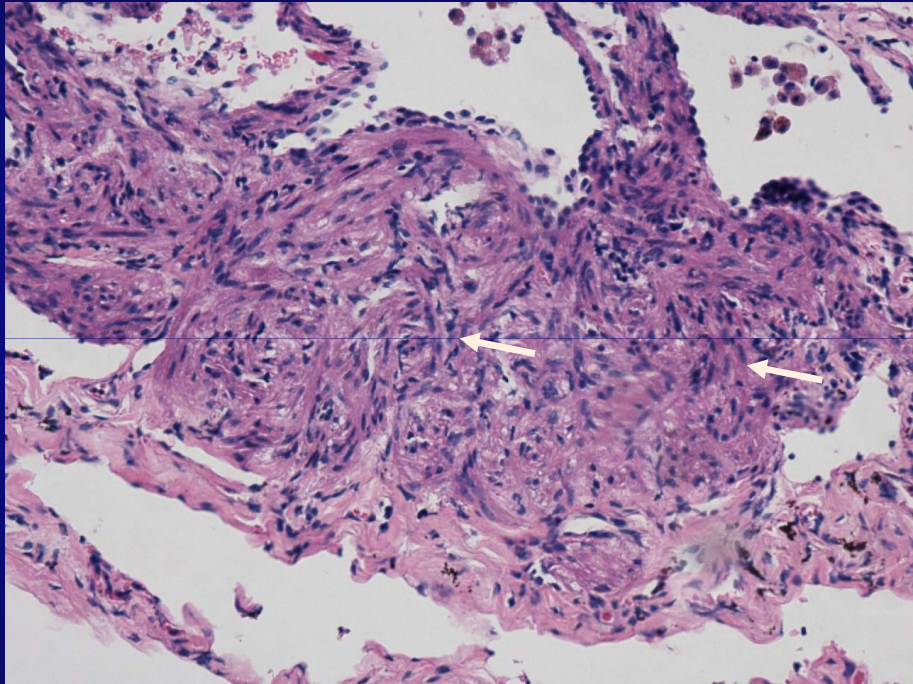


腹部CT见右肾囊肿



# 拟诊LAM：HRCT和肾血管肌脂瘤

2010年欧洲呼吸学会 LAM指南



肺组织病理见梭状平滑肌样细胞异常增生（又称**LAM**细胞）

黑色素瘤相关抗原HMB45阳性

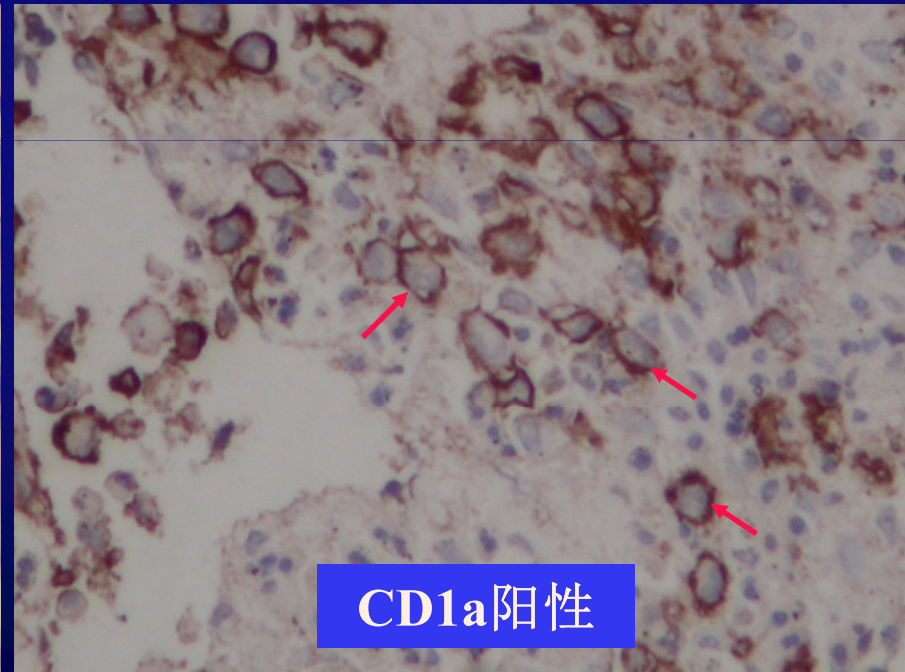
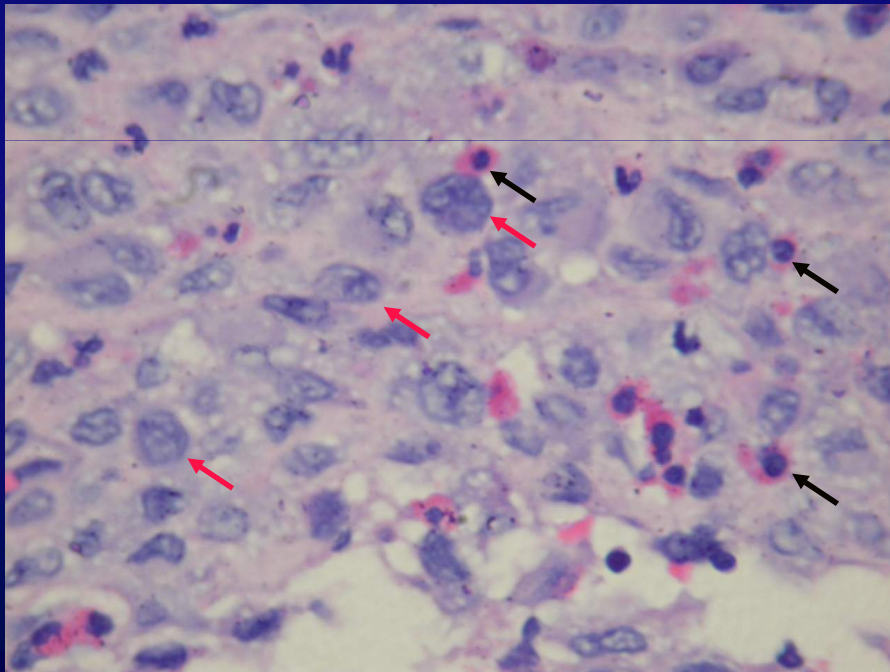
病理诊断：肺淋巴管肌瘤病





# 肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症 (PLCH)

肺组织内朗格汉斯细胞增生浸润为病理特征，影像学表现为双肺多发结节影和囊腔的慢性肺疾病。



CD1a阳性



# 肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症

## ✓ 临床特点

男性，中青年人（30~50岁）发病；与吸烟密切相关；

## ✓ HRCT特点

**早期：**小叶中心性结节影为主，直径1~10mm的微-小结节；伴少量囊腔改变。

**晚期：**囊腔为主；囊壁厚-薄；囊腔大小不一；奇异的形态；  
(演变-小结节影→囊腔→类肺大疱)

**分布：**以中上肺野为主，肋膈角累及少；部分病例的囊腔沿支气管血管束分布

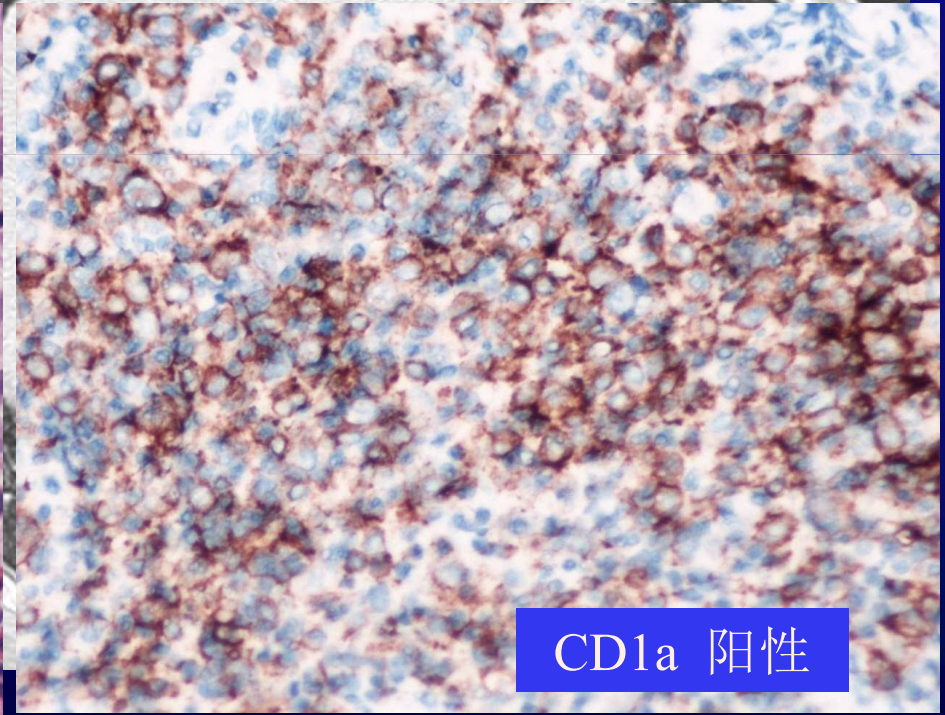
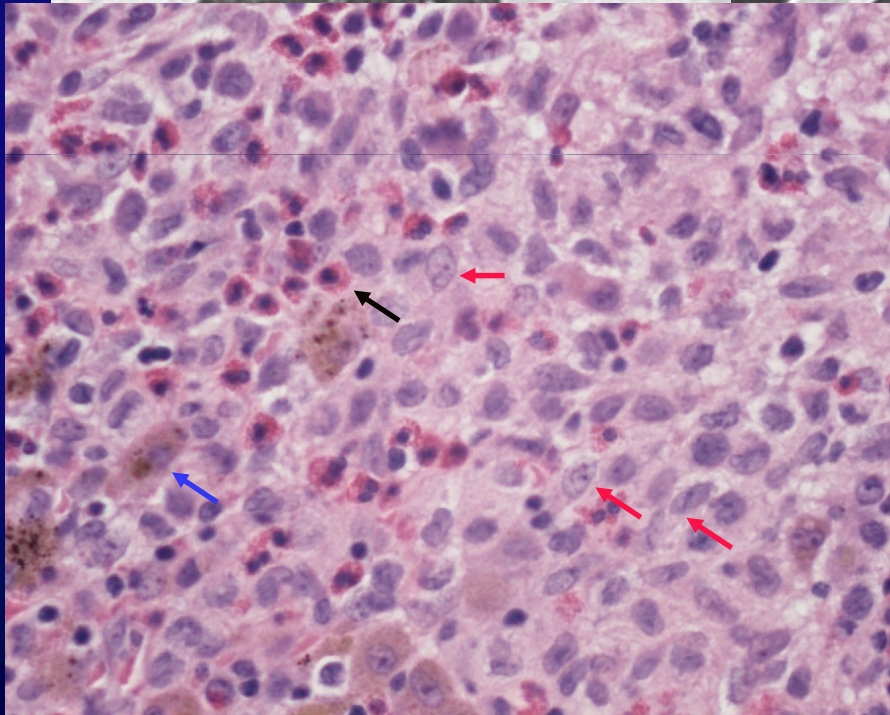
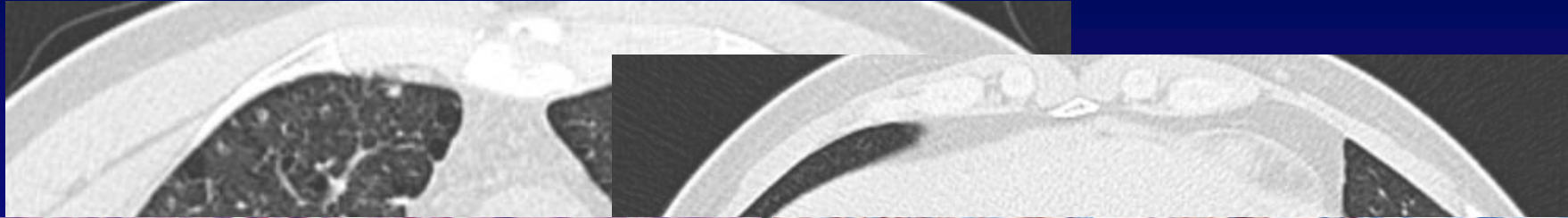
## ✓ 鉴别诊断

与 IPF 鉴别要点：肺容积减少；蜂窝-下肺-胸膜下；

与 LAM鉴别要点：弥漫性分布囊；肋膈角病变；无结节影



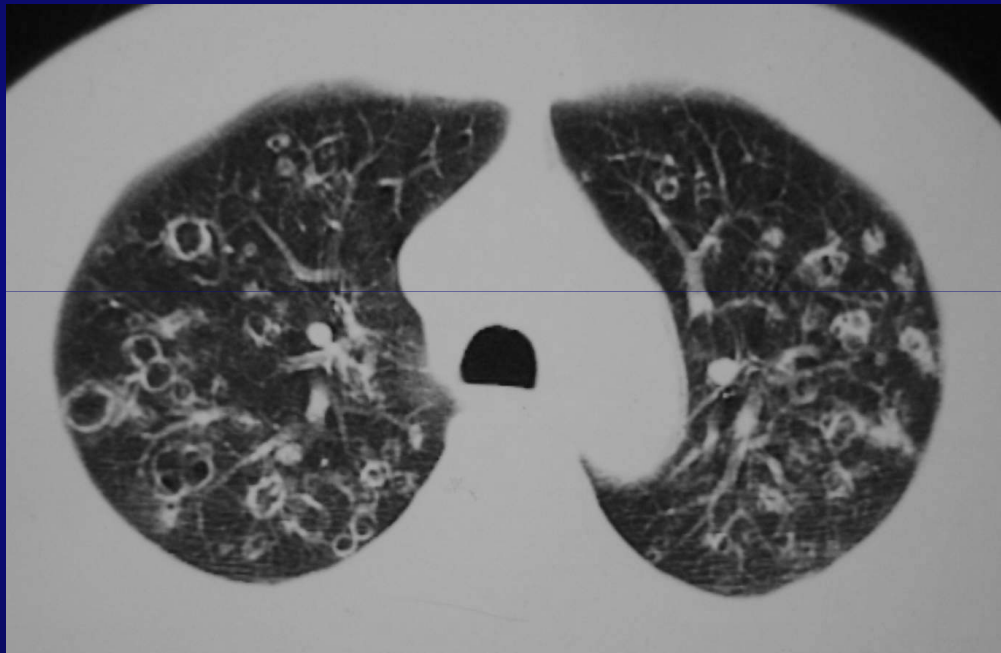
孙某某；男，年龄，22岁；体检发现双肺弥漫性病变一月；吸烟5年，1包/天；临床诊断：PLCH.



**HRCT特点：**多发囊状病变；小叶中心性小结节影；中上肺野为主



苏某某，男，42岁，咳嗽、咳痰两月余、胸闷气喘三天；吸烟，每天1包×20年。



囊腔沿支气管血管束分布；小结节影；戒烟后2月,大部分吸收。



# 淋巴细胞性间质性肺炎（LIP）

✓ 以淋巴细胞沿肺泡隔浸润增生为病理特点，局限于肺的良性淋巴组织增生性疾病；

## ✓ 临床特点

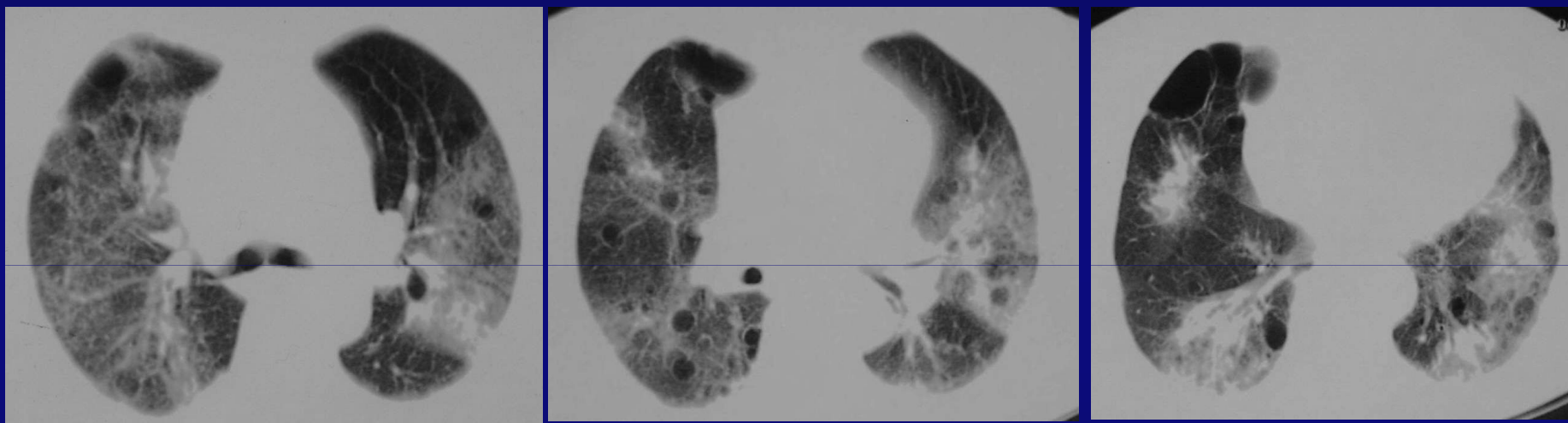
特发性LIP-罕见；多为继发性；如结缔组织病中 Sjögren's syndrome ， AIDS；

## ✓ 影像学特点

常见明显病变：磨玻璃影；小结节影；网状影  
薄壁囊腔-独特；散在肺实质内或位支气管血管束周边；  
表现为薄壁囊腔的LIP ,多继发于Sjögren's syndrome



女性, 64岁, 咳嗽、气喘10月; 无发热



✓ 胸部CT特点:

两中、下肺见弥漫性分布的磨玻璃影和实变影,  
其间见多个散在分布薄壁囊状阴影.





✓ 胸部CT特点:

散在分布薄壁囊状阴影-提示LIP,PCP?

✓ 临床特点:

女性, 64岁;

追问病史, 患者有口干、眼干等症状2年余;

进一步检查 : 血抗核抗体阳性(斑点型)、**抗SSA阳性、抗SSB阳性**; 角膜荧光染色和滤纸泪流量测定阳性, 腮腺造影符合干燥综合征。

✓ 病理特点:

支气管镜肺活检-符合淋巴细胞性间质性肺炎 (LIP)

**诊断: 干燥综合征; 淋巴细胞性间质性肺炎**



# 肺孢子菌肺炎(PCP)

机会性肺部感染；常见于免疫功能损害，AIDS等患者；在AIDS的弥漫性肺部疾病中,PCP 最常见；

## 临床特点

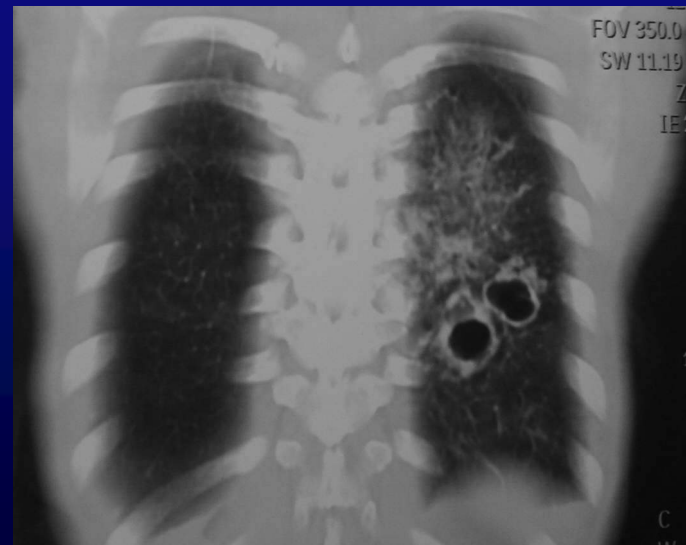
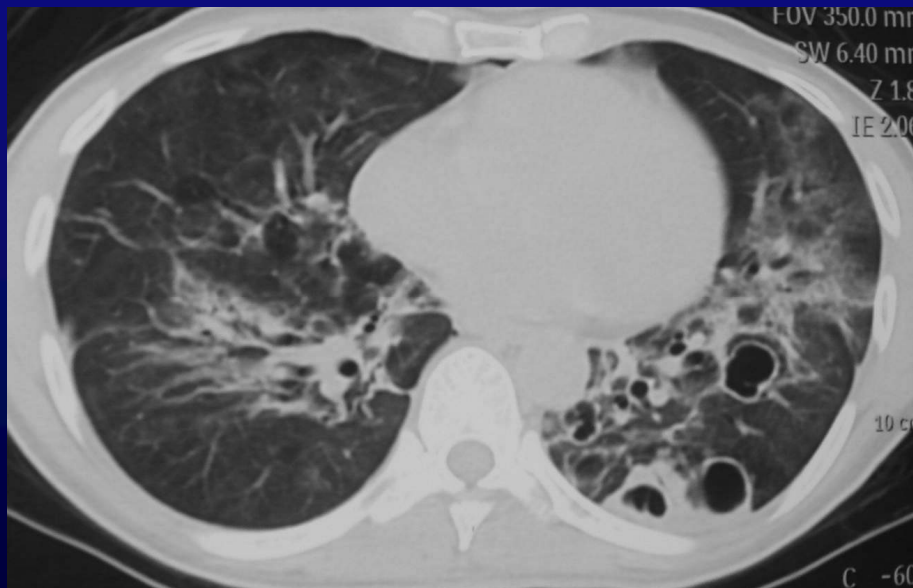
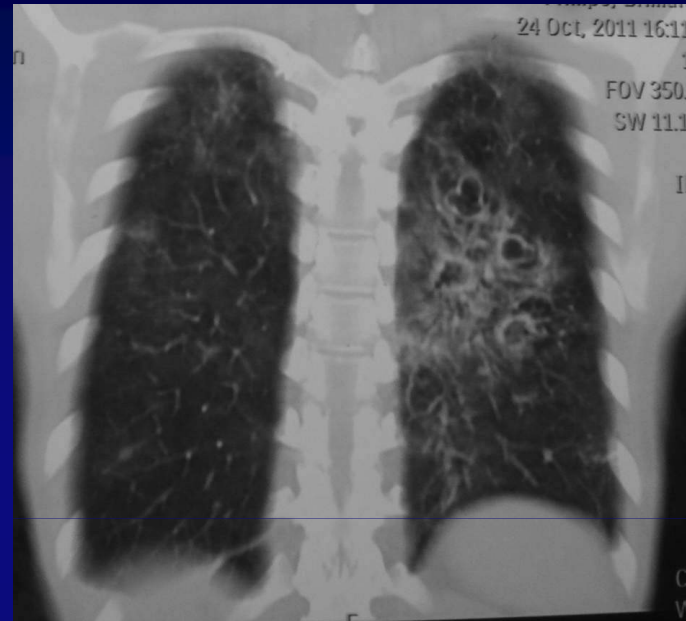
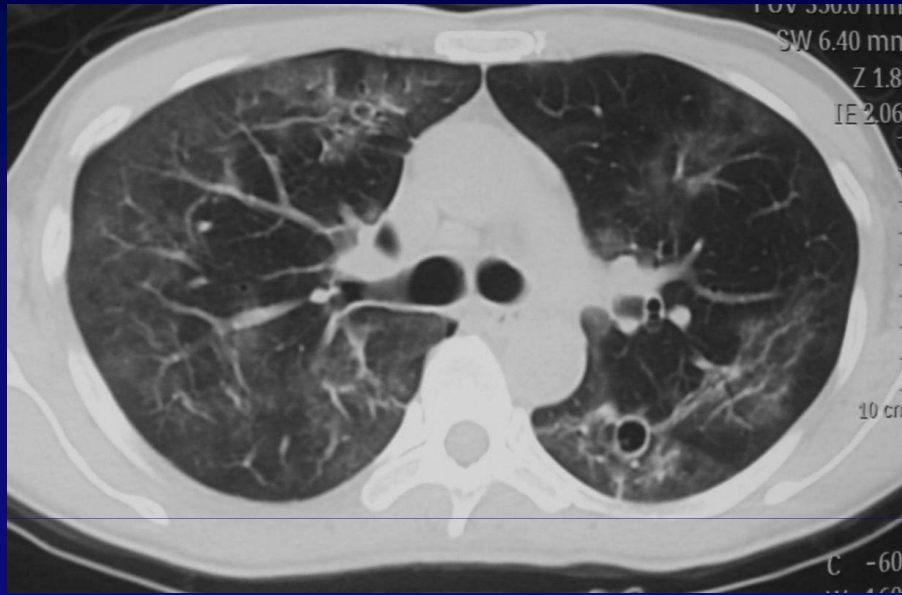
急性起病，发热，胸闷、气喘、干咳等

## 影像学（HRCT）特点

- 1、主要病变：弥漫性磨玻璃影；
- 2、囊腔病变，散在分布在磨玻璃影之间；
- 3、其它影像学：网状影-间质增厚；实变影



男性，47岁，气喘，发热，干咳2周





## Birt-Hogg-Dubé综合征 (BHDS)

✓ 与纤维毛囊瘤有关的常染色体显性遗传病；纤维毛囊瘤伴发软垂疣、胶原瘤、脂肪瘤和(或)口腔纤维瘤，称Birt-Hogg-Dubé综合征，并发肺囊腔病变。

✓ 临床表现 好发于30~40岁临床上罕见。BHDS综合征除皮肤病变-（丘疹）-（占24%）；肾细胞癌；

### ✓ HRCT特点

薄壁囊腔；15/17

数量多发，大小

较大的囊腔位于

✓ 鉴别诊断 以上特点

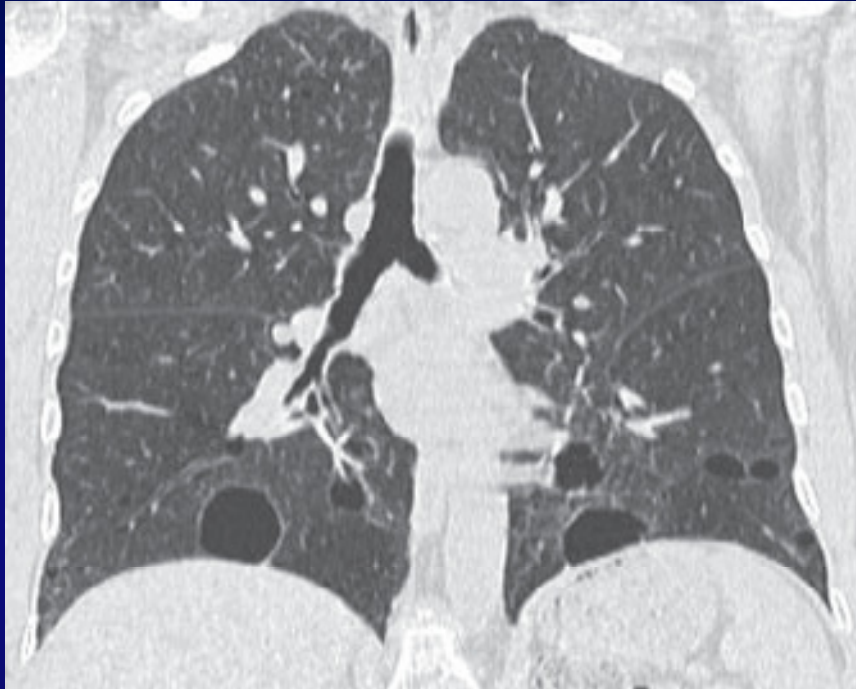


*Thoracic CT Findings in Birt-Hogg-Dubé Syndrome, AJR 2011; 196:349-352*





## Birt-Hogg-Dubé综合征



**A: Lower lung–predominant thin-walled cysts that vary in size and shape.**

**B: multiple confluent and multiseptated unilateral cysts in upper lung distribution.**

*Thoracic CT Findings in Birt-Hogg-Dubé Syndrome, AJR, 2011;196:349–352*

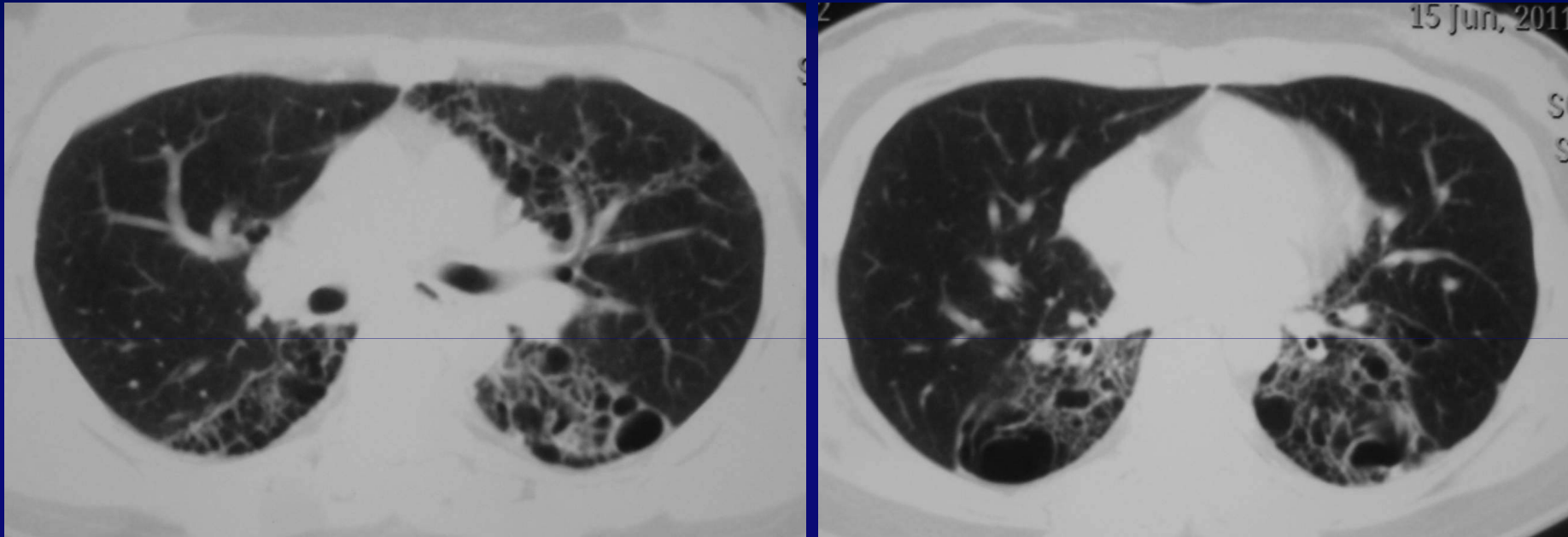


# 囊性肺疾病临床和影像学特点

疾病	临床特点	HRCT特点		
		囊腔特点	分布特点	其它表现
PLCH	男性；吸烟；	厚壁-薄壁； 奇异的囊；	上肺多- 肋膈部少	小结节影；气胸； 细支气管周围；
LAM	生育期女性 肾血管肌脂瘤	薄壁囊腔 均匀	弥漫性；包 括肋膈部	乳糜胸；气胸； 无小结节影
LIP	女性，干燥综 合征；AIDS	薄壁囊腔	肺实质内 散在分布	磨玻璃影；小结 节影，网状影
PCP	急性，发热， 气喘；AIDS	厚壁-薄壁囊 腔	散在，数量 少	磨玻璃影为 主要表现
BHDS	皮疹，肾肿瘤	薄壁囊腔	散在，融合 肺基底部	气胸（24%）



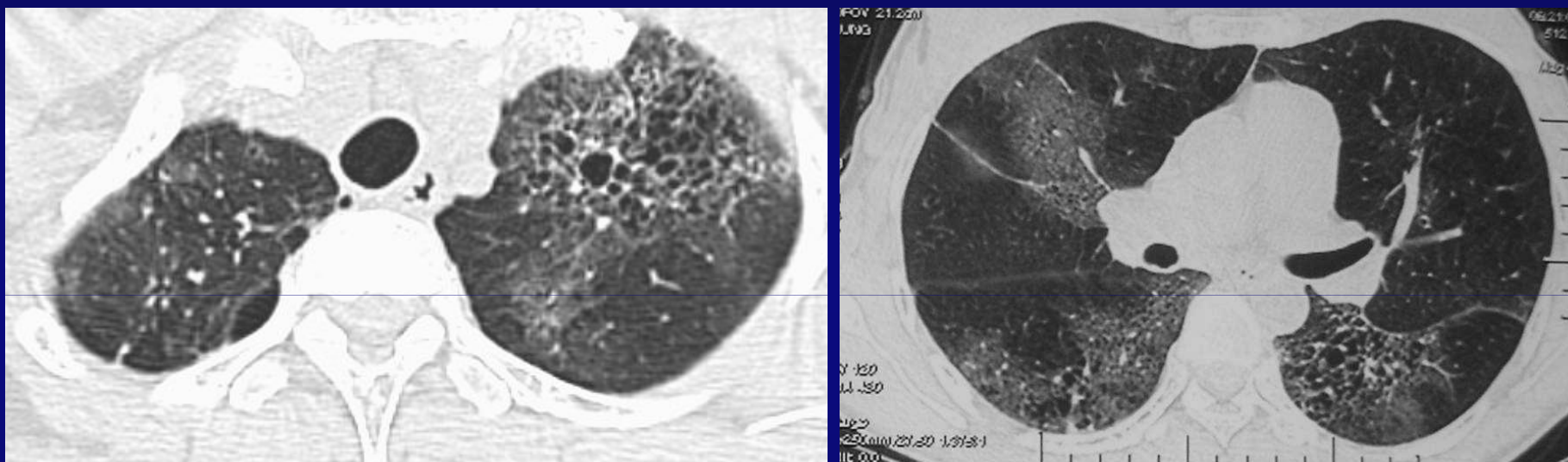
女，28岁，干咳十余日；



胸腔镜肺活检病理诊断：肺先天性囊性腺瘤样畸形（CCAM）

Anning Feng, Hourong Cai, et al, Congenital cystic adenomatoid malformation of lung in **adults**: 2 rare cases report and review of the literature, Diagn Pathol. 2012; 7: 37.

女，39岁，咳嗽、活动后气喘2年



**MIOALI-YUN, Cai Hou-rong. Cystic changes in mucosa-associated lymphoid tissue lymphoma of lung: a case report, Chin Med J (Engl), 2009, 20;122(6):748-51**





# 小结

以弥漫性囊性病变为胸部CT主要表现的囊性肺疾病多属少见病，罕见病；而类囊性肺疾病比较常见，其治疗及预后方面各有不同，呼吸科医师应熟悉此类疾病的鉴别。

在囊性肺疾病鉴别诊断中，胸部HRCT发挥了关键作用（至少能缩小鉴别诊断范围）；与临床背景结合，特征性的HRCT表现，有助于此类疾病诊断，并非一定需要和依赖肺活检。



Thank you!

