

Diffuse Lung Diseases

Clinical Features · Pathology · HRCT

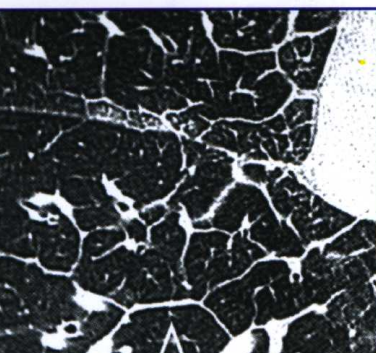
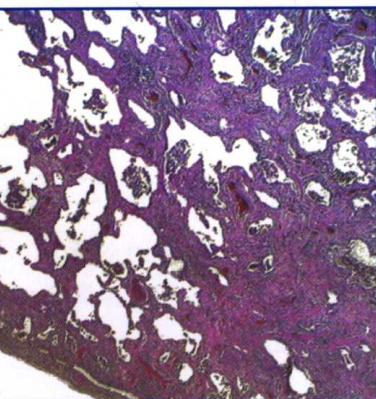
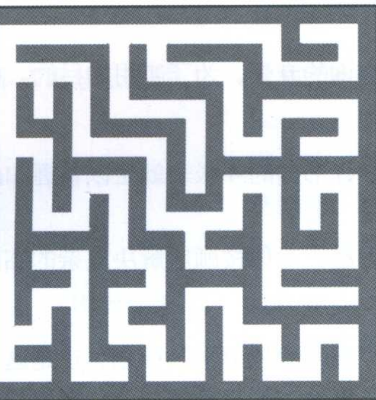
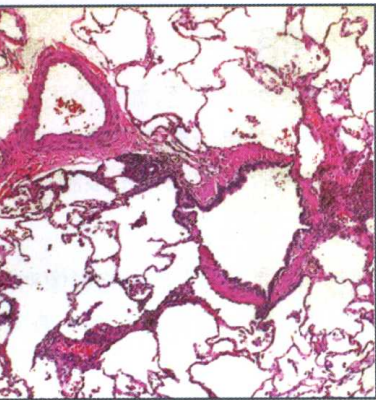
肺部弥漫性疾病

临床 · 病理 · 高分辨率CT

- 主 编 M. Maffessanti G. Dalpiaz
- 编 者 A. Cancellieri G. Dalpiaz
M. Maffessanti A. Pesci
R. Polverosi M. Zompatori
- 译 者 唐光健

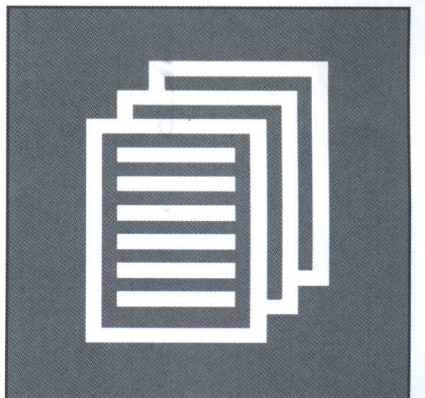
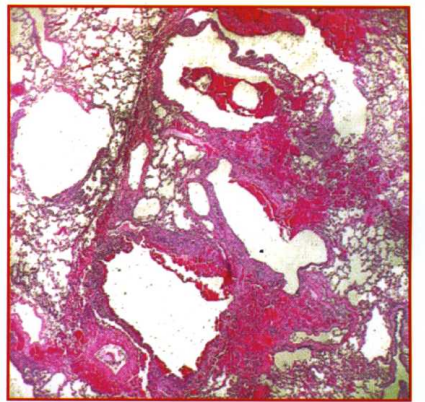
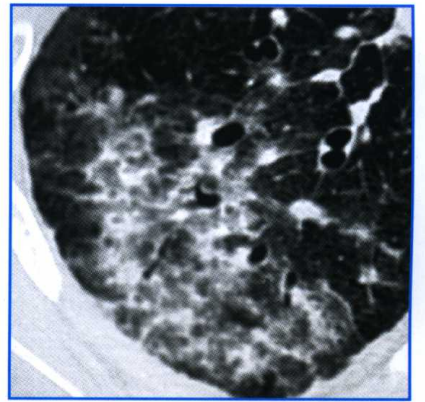
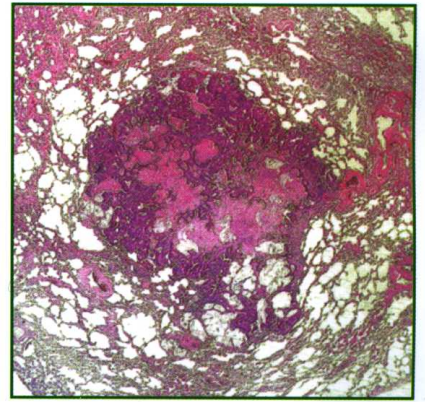


目 录



第 1 章 解剖			
支气管血管束 次级肺小叶	支气管、支气管、动脉、静脉	2 页	
	定义	3 页	
	小叶中心间质	4 页	
	小叶内间质	4 页	
	小叶周围间质	5 页	
胸膜与肺实质界面	胸膜与胸膜下间隙	5 页	
第 2 章 主要类型		7 页	
网状型	定义	8 页	
	平滑性	9 页	
	结节性	10 页	
	不规则性	11 页	
结节型	定义	12 页	
	小叶中心性	13 页	
	随机性	14 页	
	外淋巴性	15 页	
肺泡型	定义	16 页	
	混杂密度, 急性	17 页	
	混杂密度, 慢性	18 页	
	马赛克样少血伴气滞留	19 页	
	树芽征	20 页	
	定义	21 页	
囊状型	葡萄簇样	22 页	
	串珠样	23 页	
	蜂窝样变	24 页	
	随机分布的囊	25 页	
	第 3 章 网状改变性疾病		27 页
	淀粉样变性, 间质	淀粉样变性	28 页
石棉肺 (石棉沉着病), 早期	石棉引起的石棉肺 (石棉沉着病)	32 页	
胶原血管病, 早期	硬皮病	36 页	
药物毒性	甲氨蝶呤引发的肺部疾病	40 页	
HP, 慢性	过敏性肺炎	46 页	
LC	淋巴管癌病	50 页	
NSIP	非特异性间质性肺炎	54 页	
PE, 间质性	肺水肿	58 页	
结节病, 纤维化	结节病	62 页	
	寻常性间质性肺炎	66 页	

第4章 结节样病变性疾病		73 页
HP, 亚急性	过敏性肺炎	74 页
LCH, 早期	郎汉斯细胞组织细胞病	78 页
LIP	淋巴细胞性间质性肺炎	82 页
转移瘤	转移瘤	86 页
RB-ILD	呼吸性细支气管炎与间质性肺病	90 页
结节病, 肉芽肿性的	结节病	94 页
矽肺	矽引起的尘肺 (尘埃沉着病)	98 页
TB, 粟粒性	粟粒性结核	102 页
大圆形阴影	大圆形阴影	106 页
第5章 肺泡病变性疾病		121 页
AIP	急性间质性肺炎	122 页
ARDS	成人呼吸窘迫综合征	126 页
BAC	细支气管肺泡癌	130 页
CB	缩窄性细支气管炎	134 页
CEP	慢性嗜酸性细胞性肺炎	138 页
DAH	Wegener 肉芽肿的 DAH	144 页
DIP	脱屑性间质性肺炎	150 页
药物毒性	胺碘酮引发的肺病	154 页
HP, 急性	过敏性肺炎	160 页
感染, 支气管内膜	不典型分枝杆菌病	164 页
MALToma	黏膜相关性淋巴组织淋巴瘤	168 页
OP	隐源性机化性肺炎 (COP)	172 页
PAP	肺泡蛋白沉积症	178 页
PCP	卡氏肺囊虫肺炎	182 页
PE, 肺泡	肺水肿	186 页
第6章 囊状病变性疾病		191 页
石棉肺 (石棉沉着病), 进展期	石棉引发的石棉肺 (石棉沉着病)	192 页
支气管扩张, 囊状	囊状支气管扩张	196 页
CF	囊性纤维化 (CF)	202 页
胶原血管病, 进展期	硬皮病	206 页
肺气肿	小叶中心型与间隔旁型肺气肿	210 页
LAM	淋巴管平滑肌瘤	214 页
LCH, 进展期	郎汉斯细胞性组织细胞增生症	218 页
UIP, 进展期	寻常性间质性肺炎	222 页
附录 A 词汇表		227 页
	词汇表	228 页
	词汇英中对照表	232 页
附录 B 主题词索引		233 页
	主题词索引 (中英)	234 页
	主题词索引 (英中)	237 页
附录 C 表格索引		240 页



第1章 解剖

病理学	Alessandra Cancellieri
放射学	Mario Maffessanti

支气管血管束	支气管与支气管动脉	第2页
	支气管静脉	第3页
次级肺小叶	定义	第3页
	小叶中心间质	第4页
	小叶内间质	第4页
	小叶周围间质	第5页
胸膜与肺实质界面	胸膜与胸膜下间隙	第5页

第1章 解剖

定义

肺的解剖学组织结构包括支气管血管束和次级小叶。

支气管血管束是由主支气管，肺血管和围绕着它们的间质网构成的（中心间质）。

次级小叶是肺实质周围的单位结构，在次级小叶内，气道与支持支气管血管束的间质网（周围间质）内的毛细血管伴行。



Weibel ER. Fleischner Lecture. Looking into the lung: what can it tell us? AJR Am J Roentgenol, 1979; 133: 1021

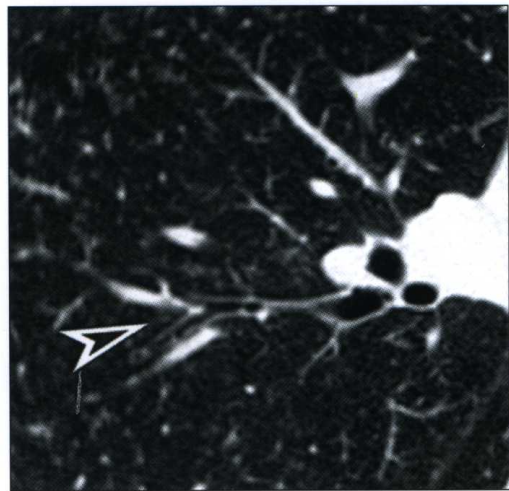
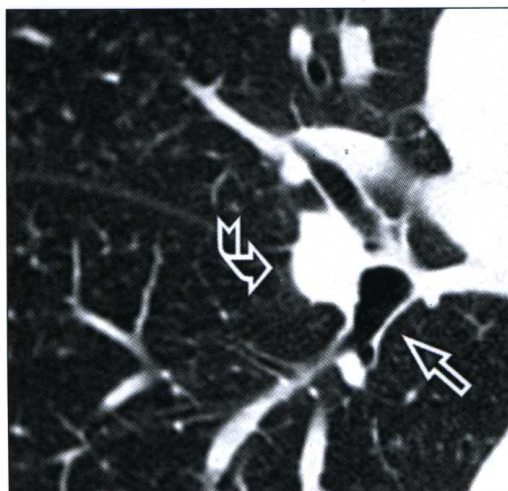
Weibel ER. Structural organization of the pulmonary interstitium. In: The Lung. vol 1, Raven Press, 1991

支气管血管束

支气管与
支气管动脉

支气管血管束由支气管 (⇔), 动脉主干 (⚡) 与围绕在周围的结缔组织 (支气管血管周围间质) 构成, 自肺门与肺门周围区 (肺动脉主干与主支气管) 延伸到最周边的小叶前支气管。这些结构在每次分叉后变得更细 (➤)。

在高分辨率 CT (HRCT) 上通常能较容易地辨识血管与支气管。



肺类型



吸入的气体通过各级支气管与细支气管从气管运行到肺泡：这就是呼吸道。

支气管起始部管壁富含软骨，但其远端（终末支气管）的壁则完全由肌肉组织构成。

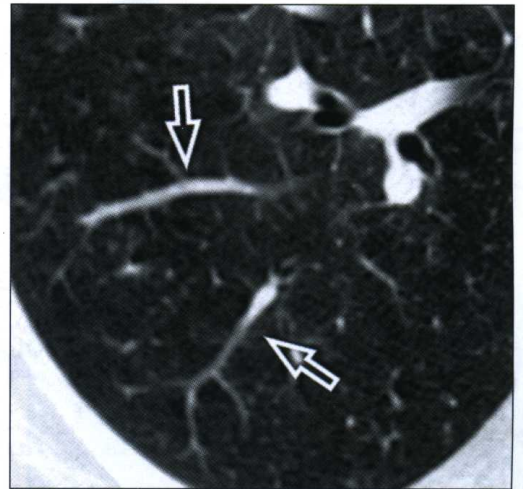
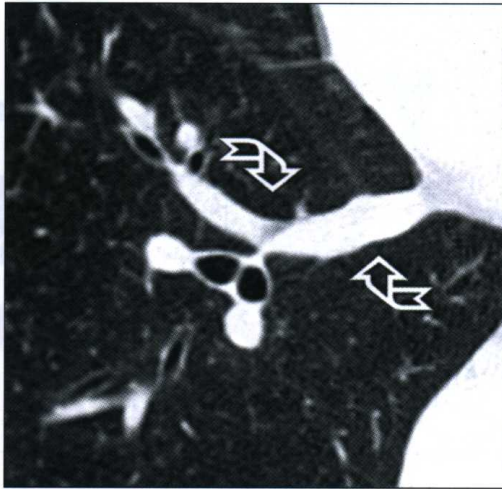


在 CT 影像上，动脉沿其主轴的影像表现为分支状线状影，由中心向周围逐渐变细。同一平面的支气管影像呈与动脉平行行走的线状影（“轨道”影像）。

在横断面上，动脉表现为白色圆点，常常位于代表伴行支气管壁相同颜色的小环形影旁。

静脉

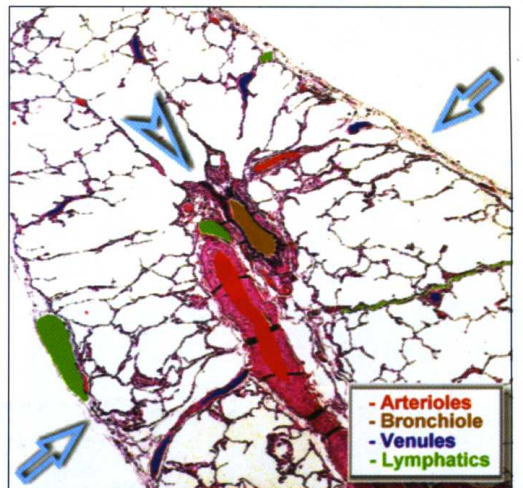
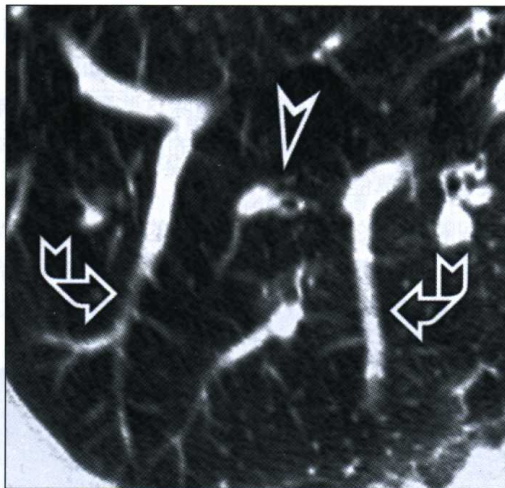
肺静脉也参与构成不同肺类型的一部分，其走行与动脉与支气管等结构不同。肺静脉在肺门下流入左心房 (♣)，小的分支以单支的方式汇入主静脉血管 (⇨)。



次级肺小叶

定义

次级肺小叶可认为是最大直径约为 2 cm 的多面体组织结构。在 CT 影像上，在肺周围的胸膜下区可很好辨识 (♣)，包括小叶中心 (▷) 与周围静脉 (♣)。

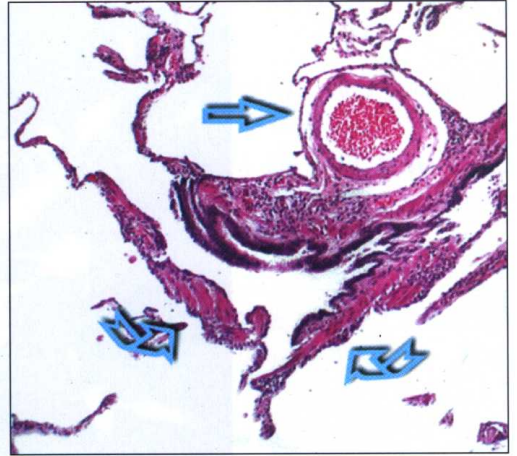
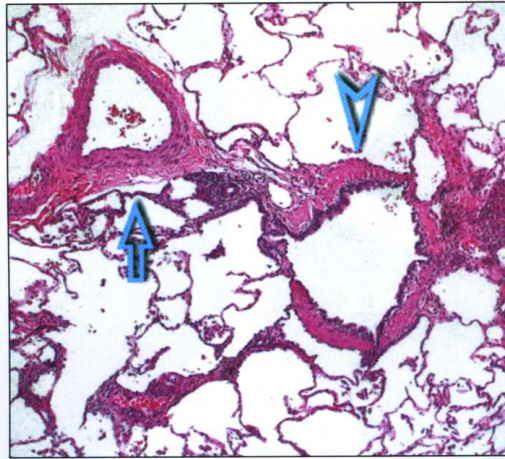


Colby TV. Anatomic distribution and histopathologic patterns in diffuse lung disease: correlation with HRCT. J Thorac Imaging, 1996; 11: 1

第1章 解剖

小叶
中心间质

中心间质最周边的分支,即小叶中心动脉(⇔)与细支气管(▷)进入次级小叶中心部分(核)。从小叶中心细支气管分出3~5个终末细支气管,为肌性管壁的最远侧分支(↘),属于次级小叶单位的实质,即所谓腺泡。



Bergin C. The secondary pulmonary lobule: normal and abnormal CT appearances. AJR Am J Roentgenol, 1988; 151: 21



在CT上,常常可以看到位于小叶中心的小叶中心动脉,而看不到细支气管。这是因为细支气管壁厚度(0.1mm)小于CT的空间分辨率。



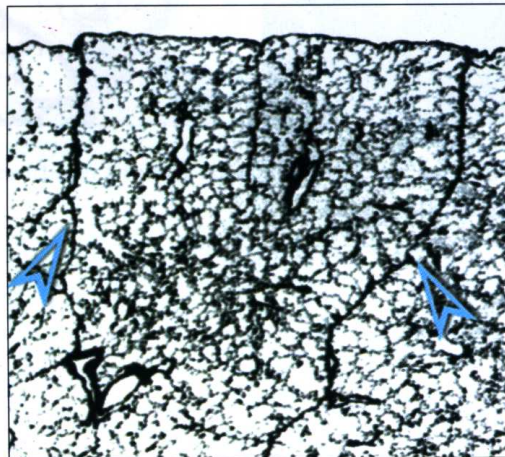
Webb WR. Normal and diseased isolated lungs: high-resolution CT. Radiology, 1988; 166: 81



由于终末细支气管的细小管径,缺乏纤毛与分泌黏液的细胞,及其肌性管壁,终末细支气管的组织结构在许多疾病的发生上起着重要的作用。其管径如此之小,致使0.5~5μm的颗粒易于聚集于其管壁上,而缺乏纤毛与黏液又使清除这些颗粒很困难,而管壁的肌肉成分使终末细支气管成为支气管痉挛与气滞留的最易发生的部位。远端结构为受呼吸性细支气管影响的腺泡,也是构成次级小叶的单位结构。

小叶
内间质

在小叶(▷)内,小叶内间隔纤细的基质网构成腺泡的框架结构,特别是构成了气体交换的解剖单位:呼吸性细支气管、肺泡管、肺泡囊与肺泡。小叶内间隔含有小动脉(↘)与小静脉以及毛细血管网。可见淋巴管遍布小叶,包括小叶中心与小叶周边。

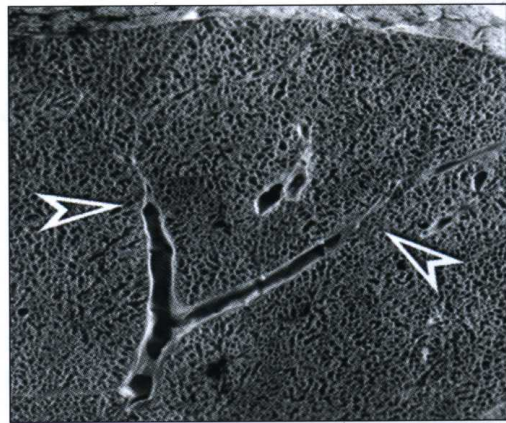
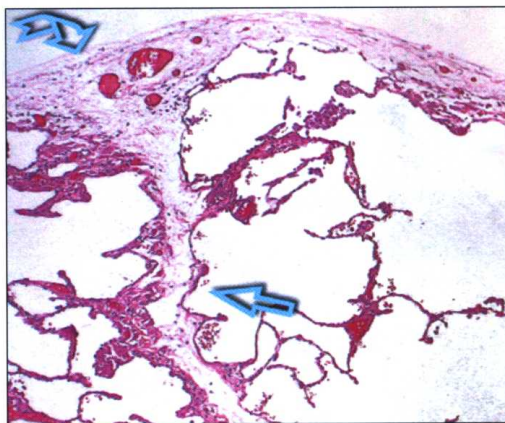




小叶周围间质

正常情况下，在 CT 上只能看到部分小叶内间质：最周边胸膜下数毫米的肺呈蜂窝状透亮影（黑色）。这一表现的重要改变是胸膜下的周围肺组织显示分支状透亮或高密度影，往往为病理改变，常常代表细支气管扩张，管腔内含气或充满黏液。

小叶周围间质 (⇔) 围绕小叶并划出了小叶的界限。在小叶周围的区域内，小叶内间隔分布多少为规则的，相互平行并与胸膜表面垂直 (⚡)。小叶内间隔内有淋巴管与小叶周围静脉 (▷)，可在影像上辨识，为可靠的解剖标志。

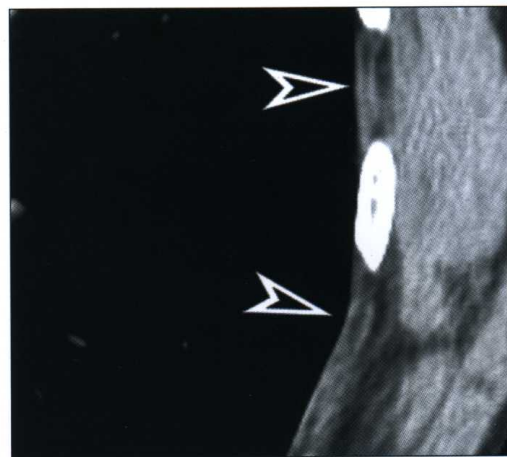
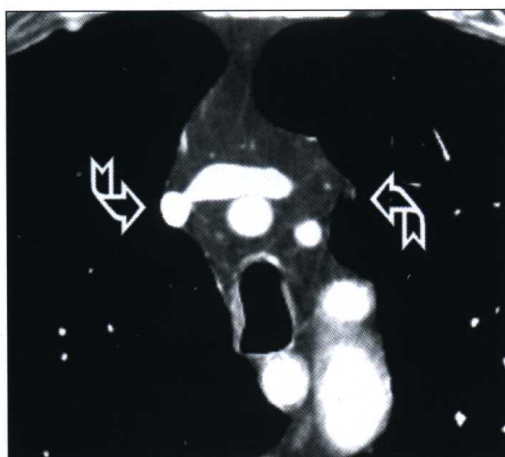


次级小叶的概念及其在解释不同状况时的重要性，可回溯到 HRCT 发明前很长一段时间，而 HRCT 不过是帮助我们辨识甚至是正常状态下次级肺小叶的技术。影像确认次级肺小叶还要感谢 ER Heitzman，是他早在 1969 年就在发表于 1973 年的著作 “The Lung” 中提出了我们理解这一解剖结构的关键规则，而这发生在 HRCT 出现约 15 年以前！

胸膜与肺实质界面

胸膜与胸膜下间隙

胸膜至肺实质界面为分隔肺透亮区（黑色）与纵隔脂肪（位于中央）和胸膜下间隙（肋骨胸廓）的界限，一般是光滑的，而纵隔内结构形成的凸起与凹陷使纵隔外缘的胸膜下间隙可呈波浪状 (⚡)。胸膜下间隙大部分由不同量的脂肪构成（部分与机体发育有关），正常时除肋膈角较为明显外，胸膜下间隙不容易辨认 (▷)。胸膜下间隙内偶可见血管成分。



第 2 章 主要类型

早晨的太阳光闪烁在青铜剑上
剑上已没有了血迹

“你能相信么，阿里阿德涅^①？”忒修斯说，“弥诺陶洛斯^②几乎没有自己。”

JL Borges, The Hous of Asterion

译者注：

- ① 希腊神话：国王迈诺斯的女儿，曾给情人忒修斯一个线团，帮助他走出迷宫。
- ② 半人半牛的怪物。它住在克里特岛的迷宫中并吃掉雅典进贡的童男童女直至被忒修斯杀死。

弥漫型肺疾病的主要类型

网状型	定义	第 8 页
	平滑性	第 9 页
	结节性	第 10 页
	不规则性	第 11 页
结节型	定义	第 12 页
	小叶中心性	第 13 页
	随机性	第 14 页
	外淋巴性	第 15 页
肺泡型	定义	第 16 页
	混杂密度，急性	第 17 页
	混杂密度，慢性	第 18 页
	马赛克样少血伴气滞留	第 19 页
	树芽征	第 20 页
囊状型	定义	第 21 页
	葡萄簇样	第 22 页
	串珠样	第 23 页
	蜂窝样变	第 24 页
	随机分布的囊	第 25 页

□ 网状型

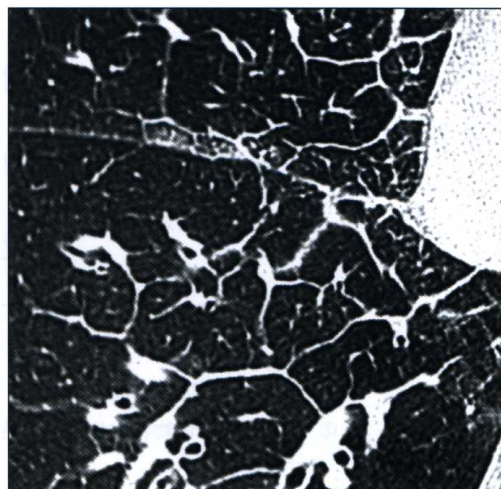
网状型

定义

主要表现包括交织在一起的纤细影像，形成多少较为密集的网。

小叶间质结构增厚形成此种表现，常常见于中央间质。

间质增厚可由不同原因引起（积液，淀粉样物质沉积，细胞浸润，纤维化），其表现形式可很不同。病变的分布及其他相关征象常有助于诊断。



除此种类型为主的网状疾病以外，还有其他一些疾病也可见网状结构，虽然这些结构的重要性相对较低或并不常见。具体描述见以下相关章节：

● RB-ILD； ● 大圆形阴影； 高分级原发性淋巴瘤；

⌘ AIP； ⌘ ARDS； ⌘ BAC； ⌘ CEP； ⌘ DIP； ⌘ 药物毒性； ⌘ MALToma； ⌘ PAP； ⌘ PCP；

⌘ PE，肺泡；

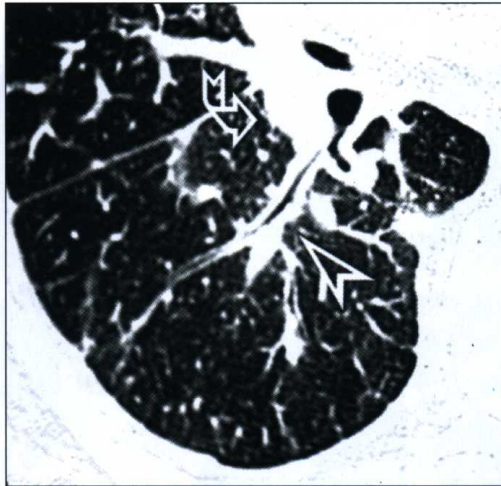
○ 石棉肺（石棉沉着病），进展期； ○ 胶原血管病，进展期； ○ UIP，进展期。

平滑性

定义

影像改变特点自然是支气管壁的统一增厚 (▷) 与相邻血管的径线增大 (⚡)。在周围，间质的增厚表现为间质边界更明显 (⇔) 和与其重叠的细网。在小叶中心区，小动脉更为明显，而正常时在 CT 上不明显的细支气管壁也可以观察到。

间质增厚可由水肿，机化物质或细胞浸润引起。小叶结构保留，只是较正常肺更易辨认，有时其影像更为明显。



从类型到疾病

分布	◆	◆	相关征象	疾病
常单侧，斑片状	不一	不一	界限清楚的小结节，肺门与纵隔淋巴结大，单侧胸膜积液	LC
双侧，弥漫性	支气管血管周围，重力相关部位	中肺与下肺区	腺泡大小，边界模糊，片大毛玻璃影与实变，心脏增大，双侧胸腔积液	PE，间质性
双侧，斑片状	周围性	肺基底部分	钙化性微小结节，实变，纵隔淋巴结大，气管增粗	淀粉样变性，间质性

□ 网状型

结节性

定义

中心和（或）周围间质增厚伴微小结节（▷）。

如果仅仅由于局部细胞或其他渗出物聚集引起的间质增厚，则小叶结构保留。

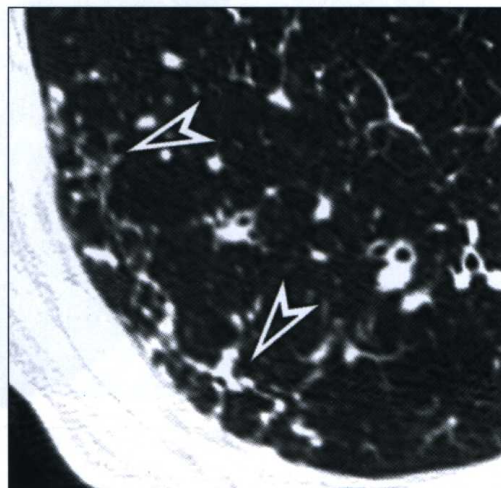
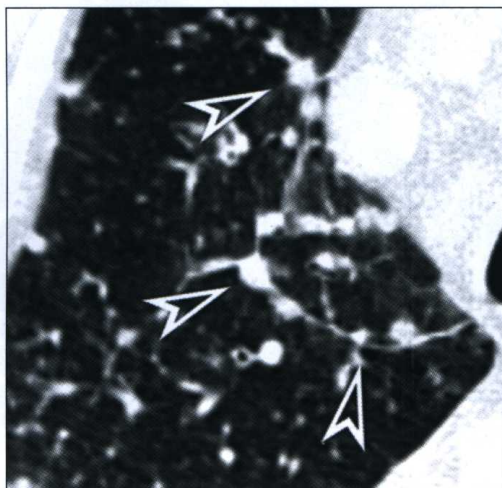


串珠样表现

如果间质是由于纤维化而增厚，结节成分是局部纤维化引起的，小叶结构可以扭曲。



点状阴影



从类型到疾病

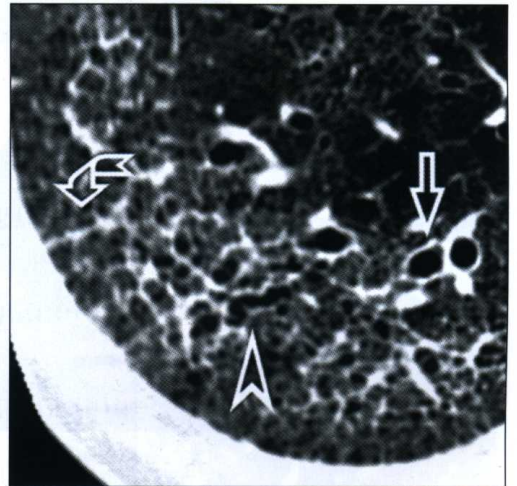
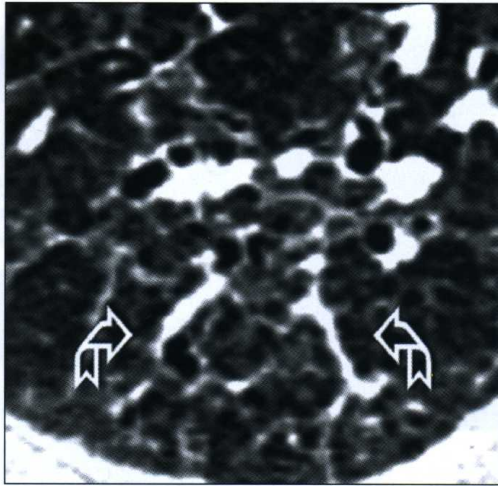
分布	◆	◆	相关征象	疾病
常单侧，斑片状	不一	不一	光滑的网状型，肺门与纵隔淋巴结大，单侧胸腔积液	LC
双侧，斑片状	周围性	肺底部	钙化性微小结节，实变，纵隔淋巴结大，气管增粗	淀粉样变性，间质性
双侧，弥漫性或斑片状	周围性，背侧	肺底部	胸膜下点状阴影，不规则小叶内网，胸膜下线，肺实质内束带，胸膜斑	早期石棉肺（石棉沉着病）

不规则性

定义

间质表现为沿小叶边界 (↷) 与支气管血管束周围 (⇔) 不同程度的厚薄不均。间质呈不规则走行的曲折结构，使其架构扭曲，并变得在影像上容易辨认。

这种类型为纤维化疾病的特征，纤维化造成了小叶解剖的扭曲。常见小叶内网不规则增厚伴小叶间隔丧失。这种类型也可伴有牵引性支气管扩张和细支气管扩张 (▷)，同时有血管支气管走行不规则，螺旋状开塞钻样改变。



从类型到疾病

分布	◆	◆	相关征象	疾病
双侧，斑片状	中心性，特别是背侧	上肺区	肺门旁团块伴牵引性支气管扩张，周围淋巴结，肺门与纵隔淋巴结大	结节病，纤维化
双侧，斑片状	胸膜下，但也有支气管血管束周围	不一	界面征，牵引性支气管扩张，毛玻璃样高密度与边界模糊的小叶中心性结节，马赛克样少血伴气滞留	HP，慢性
双侧，斑片状	不一	不一	毛玻璃样高密度，实变伴支气管气相，可有蜂窝样变	药物毒性
双侧，弥漫性	周围，胸膜下，背侧	不一	毛玻璃样高密度，实变伴牵引性支气管扩张，各疾病的特异征象	胶原血管病，早期
双侧，均匀或斑片状	周围，但也分布于背侧	肺基底部	毛玻璃样高密度与实变伴支气管扩张，支气管壁增厚，蜂窝样变罕见	NSIP
正常肺实质内双侧，斑片状	典型位于胸膜下，特别是背侧	肺基底部，也位于周围，上达上肺部	散在毛玻璃样高密度，早期蜂窝样变，纵隔淋巴结中度肿大	UIP，早期
双侧，弥漫性或斑片状	周围性，背侧	肺基底部	胸膜下点状阴影，不规则小叶内网，胸膜下线，肺实质内束带，胸膜斑	早期石棉肺（石棉沉着病）

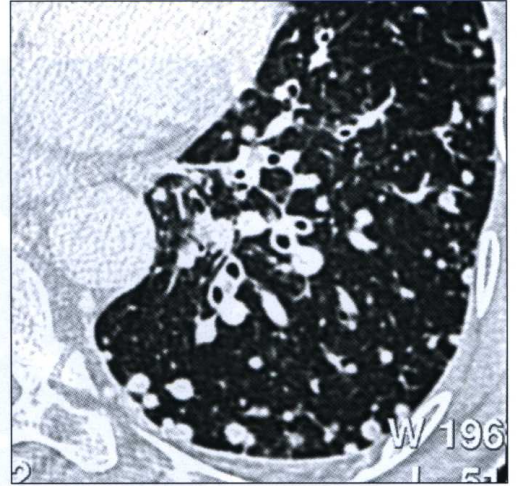
● 结节型

结节型

定义

主要改变为小圆形阴影(小结节是指直径小于3 mm的结节,大结节指3 mm到1 cm的结节),分布部位明确,位于次级小叶内,与胸膜表面相关。

直接起源于肺,或经血流来到小血管后同心性生长,或经支气管,例如支气管及其相邻区域对吸入物质的反应引起的不同肉芽肿性疾病都可形成结节型的肺改变。



结节性疾病的影像以结节型为主;然而,结节也可见于其他一些疾病,尽管其重要性较低或仅为散发改变,故此在相关章节亦有描述:

□淀粉样变性,间质; □胶原血管病,早期; □HP,慢性; □LC; □结节病,纤维化;
⌘ BAC; ⌘ CEP; ⌘ HP,急性; ⌘ 感染,支气管内的; ⌘ MALToma; ⌘ OP; ⌘ PCP;
○ LCH,进展期。



大于1 cm的多发圆形病变不属于结节型一类,因为其大小已超过了结节。此类病变在结节疾病一章之后描述,标题为: ● 大圆形阴影。

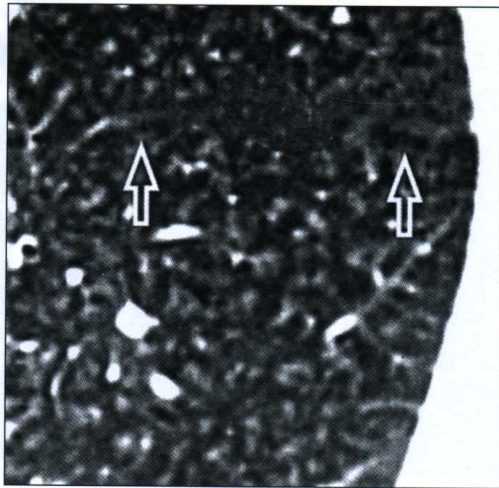
小叶中心性

定义

结节趋于出现在小叶中心，与胸膜表面有一定距离 (⇔)，有时也与小叶内间隔间有一定距离 (▷)。故此，结节与小叶边界，肋骨边缘与叶间裂之间有一透亮缘分离。

小叶中心性分布是疾病更典型的表现，这些基本病变起源于周围细支气管或其附近。

在相邻细支气管周围的含气间隙受累后，结节趋于表现为低密度，界限模糊（结节状毛玻璃样高密度）。



从类型到疾病

分布	◆	◆	相关征象	疾病
双侧，斑片状	均匀分布	上肺与中肺区	斑片状毛玻璃样高密度，小叶中心型肺气肿，支气管壁增厚，小叶内网（罕见）	RB-ILD
双侧，弥漫性	均匀分布	上肺与中肺区	边界清楚，高密度结节，可有空洞，肋膈角无受累，气滞留	LCH，早期
弥漫性，均匀	均匀分布	可以中肺与下肺为主	致密，边界清楚的周围淋巴结，毛玻璃样高密度，网合结节，薄壁囊，AIDS的淋巴结大	LIP
弥漫性或斑片状	均匀分布	可以中肺与下肺为主	斑片状毛玻璃样高密度，有时混杂有小叶气滞留（奶酪头型）	HP，亚急性

● 结节型

随机性

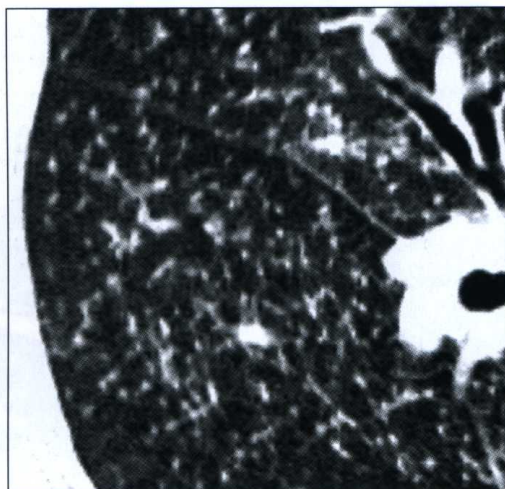
定义

由于结节限于间质内，常常表现为高密度，边界锐利。

因此，结节均匀分布于次级小叶与肺实质内。

有时，可见结节与血管结构的终末支接触，似乎结节来源于小血管（供血血管征），实际上此种结节确实多为血源性的。

然而，也可在胸膜下见到结节，但这并非规律。简言之，结节表现为均匀的空间分布。



从类型到疾病

分布	◆	◆	相关征象	疾病
双侧，右侧较为明显	趋于后部为主	上肺与中肺区多见	假斑块，“蛋壳样”纵隔淋巴结大，肺门旁较大团块影	硅沉着病（矽肺）
双侧，对称	均匀分布	均匀分布	弥漫性或局限性毛玻璃样高密度，纵隔淋巴结增大伴中心低密度，可有树芽征	TB，粟粒性
双侧，常对称	可于胸膜下	尤其是位于肺基底部	不同大小结节，可有空洞或钙化，供血血管征，纵隔淋巴结大	转移瘤

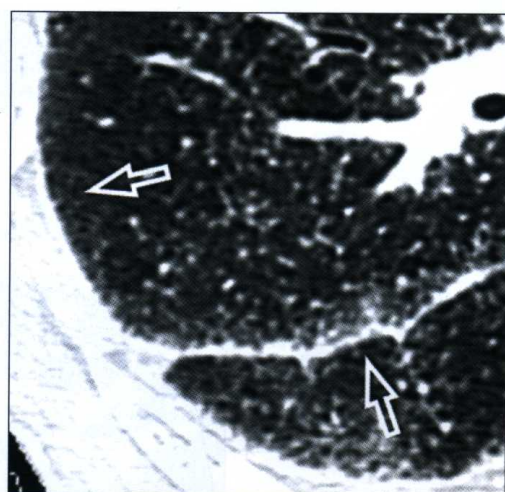
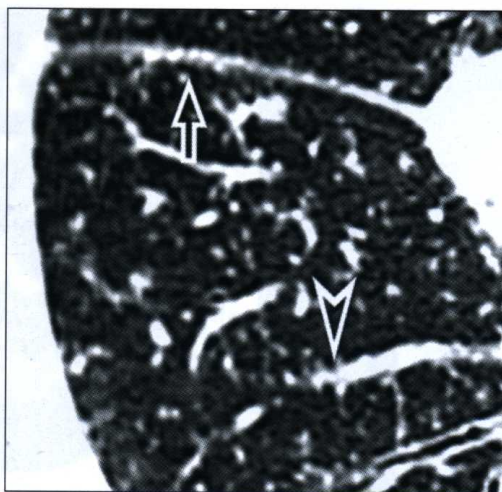
外淋巴性

定义

这些结节趋向分布于小叶周围与胸膜下间质 (⇔)，因此沿胸壁边缘与叶间裂分布较多。周围淋巴结常可见于沿淋巴播散的疾病，因此可见结节小叶内，也沿血管 (▷) 与支气管分布 (串珠状表现)。

结节边界清楚，密度较高，均匀。

病变的空间分布趋于片状，间隔以正常的肺实质区。



从类型到疾病

分布	◆	◆	相关征象	疾病
双侧，斑片状	肺门周围区，主要为背侧与胸膜下	上肺与中肺为主	支气管血管小结节，假斑块，肺门与纵隔淋巴结大，微小结节伴毛玻璃样高密度改变，小叶气滞留	结节病，肉芽肿性
弥漫，均匀	均匀分布	可以中、下肺为主	小叶中心毛玻璃样高密度改变，网合结节，薄壁囊，AIDS 的淋巴结大	LIP

肺泡型

定义

主要表现为肺泡充盈形成的高密度改变。

病变密度与肺泡充盈程度相关，部分充盈（毛玻璃样高密度）到完全充盈（实变）。

小呼吸道受累时，病变形式可为管腔狭窄（其直接征象为由于区域性缺血形成的远侧肺实质低密度改变），或管腔内不同物质填塞（此时小呼吸道扩张，在周围肺实质的对比下其影像更为突出）。



肺泡疾病以此型表现为主；然而虽然重要性较低或仅为散发改变，肺泡型改变也可见于其他一些疾病。因此，肺泡型表现在以下章节亦有描述：

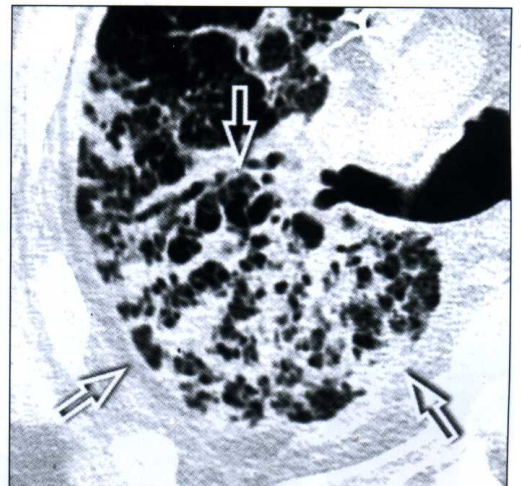
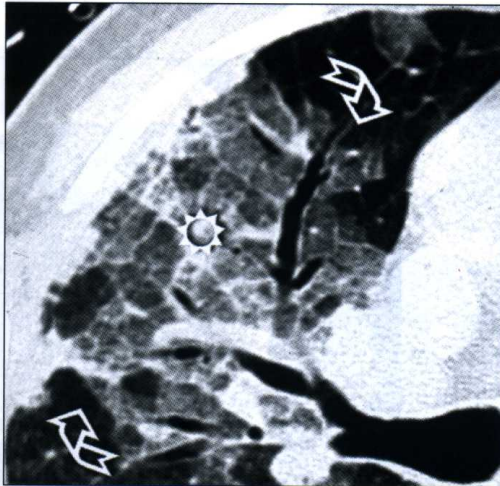
- 淀粉样变性，间质性；□ 石棉肺（石棉沉着病），早期；□ 胶原血管病，早期；□ 药物毒性；
- HP，慢性期；□ NSIP；□ PE，间质性；□ UIP，早期；
- HP，亚急性期；● LCH，早期；● RB-ILD；● 结节病，肉芽肿性；● TB，粟粒性；● 大圆形阴影：曲霉菌病；BAC；高级别原发性淋巴瘤；卡波齐肉瘤；OP；脓毒性血栓；结核球；韦格纳肉芽肿；
- 支气管扩张，囊性；○ CF；○ 胶原血管病，进展期；○ LAM；○ LCH，进展期；○ UIP，进展期。

混杂密度，急性

定义

此类型有两个肺泡疾病的特征性表现，毛玻璃样高密度 (☁) 与实变 (⇨) 以不同比例结合在一起。毛玻璃样高密度可伴有网状影 (⊙) (砾石路征)。同时伴有支气管受累 (支气管壁增厚，支气管扩张) 与肺泡充盈形成的边界模糊的小叶中心性结节也并不多见。

急性型通常表现为双侧，常常广泛的实变，其表现，部位与大小可在数小时或数日内改变。



从类型到疾病

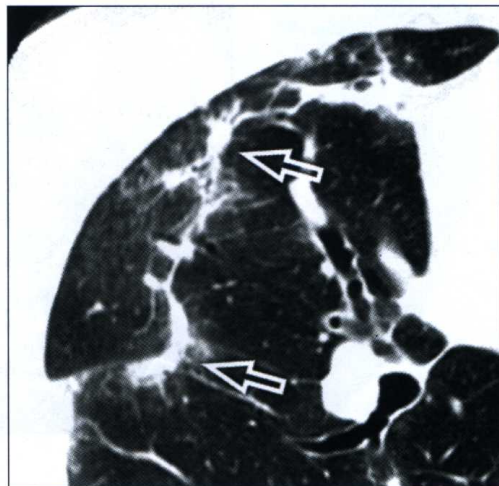
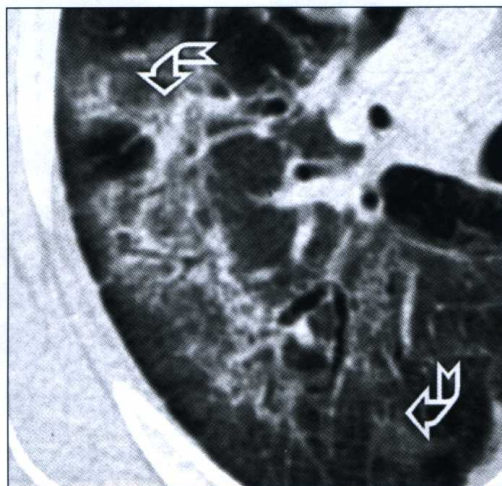
分布	◆	◆	相关征象	疾病
双侧对称，斑片状或弥漫性	常见肺门旁	上、中肺区	有壁的囊，砾石路征，模糊的微小结节，纵隔淋巴结大，胸腔积液	PCP
双侧，弥漫性或斑片状	肺门旁或弥漫性，周围不受累	不一	韦格纳：模糊的小叶中心结节，砾石路征，大空洞性结节与纵隔表现	DAH
双侧对称，弥漫性或斑片状	通常周围性，重力相关	不一	网状型，肺实质扭曲，牵拉性支气管扩张，散在蜂窝样变	AIP
双侧，斑片状，偶尔分布均匀	均匀	不一，最常见于基底部分	模糊的小叶中心结节，纵隔淋巴结大，马赛克样少血伴气滞留	HP，急性
双侧对称，斑片状	易发生于重力相关肺的部位	肺底部更广泛	如为肺 ARDS，则表现不对称并较少有重力相关性。砾石路征，少量胸腔积液	ARDS
双侧对称，弥漫性或斑片状	胸膜下，重力相关	基底部分好发	肺灌注再分布，平滑网状影，胸腔积液，心脏增大	PE，肺泡改变

混杂密度，慢性

定义

此类型可通过同时有两种特征的肺泡性疾病表现来辨认：毛玻璃样高密度 (☁) 与实变 (⇨) 以不同比例结合在一起。毛玻璃样高密度改变可伴有网状影 (⊗) (碎石路征)。同时出现的支气管受累 (支气管壁增厚，支气管扩张) 与边界肺泡充盈造成的模糊的小叶中心结节并非少见。

慢性病变通常表现为实变，常常为局部斑片状，进展缓慢，数周或数月才可有变化。



从类型到疾病

分布	◆	◆	相关征象	疾病
双侧，斑片状	周围与胸膜下	中上肺区域	边界模糊的结节纵隔淋巴结大，偶尔见胸腔积液	CEP
双侧或单侧，弥漫性或斑片状	支气管周围	不一	实变内支气管牵拉并变细；小叶中心结节，小或大的肿块，晕征	MALToma
双侧对称，弥漫性或斑片状	不一	不一	毛玻璃样高密度改变为主，广泛碎石路征，与健康肺实质间界面锐利	PAP
单或双侧，不对称，斑片状	常周围与胸膜下	常肺基底部	可有假性空洞，结节与模糊的毛玻璃样高密度改变，碎石路征，淋巴结大，胸腔积液	BAC
双侧对称，斑片状	胸膜下，但也可弥漫性	多见于肺基底部	毛玻璃样高密度为主，局限性肺实质扭曲伴牵拉性支气管扩张，微囊	DIP
双侧，斑片状	周围性，但也见于支气管周围	基底部	阴影内支气管气相与支气管扩张，边界模糊的小叶中心结节，大结节或肿块	OP
双侧对称，斑片状	周围性，但也见于支气管周围	基底部	胺碘酮：高密度实变（与肌肉相比），网状影与微小结节，胸膜增厚	药物毒性

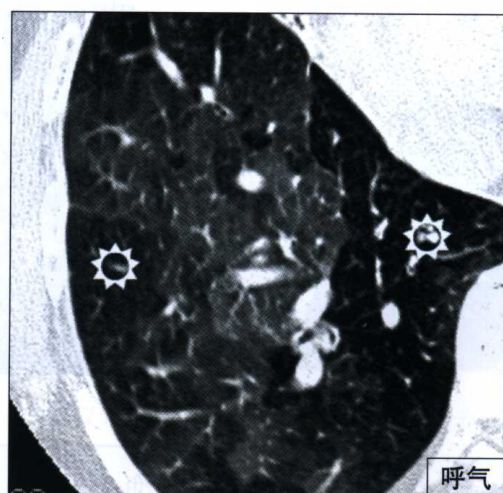
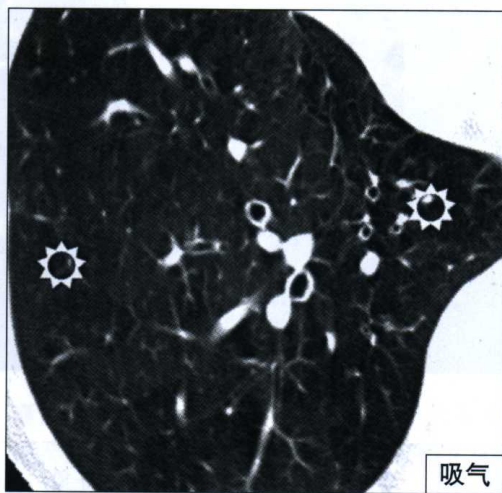
马赛克样少血伴气滞留

定义

此型的主要特征性是片状透亮区 (⊙)，常为小叶性分布，伴血管数量减少与直径变小。此型为小呼吸道阻塞的典型表现。少血区是由于肺泡低换气继发低氧性血管收缩造成的。周围正常的肺实质表现“相对”高密度，部分是由于高灌注造成的（假性毛玻璃样高密度）。如果吸气时没有血管阻塞性少血（即慢性肺血栓栓塞病人）改变，则应考虑为低氧性少血（气滞留）。



马赛克样灌注



从类型到疾病

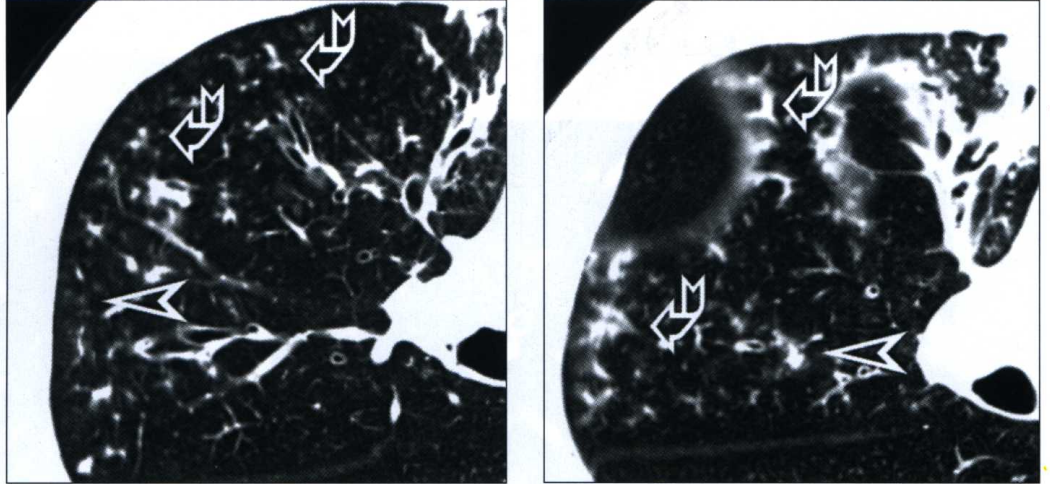
分布	◆	◆	相关征象	疾病
双侧不对称，斑片状	不一	不一	呼吸道疾病的直接征象（支气管扩张），正常换气区内假性毛玻璃样高密度	CB

树芽征

定义

此类型定义为在周围肺内有细小分支影，其终末端为不同密度的小结节（☛）。分支影像（即树）反映了扩张的细支气管，管腔内充盈物质而不是空气；而结节影像（即芽）代表了肺泡部分或完全填充，通常边界不清（☛）（小叶中心结节）。

树芽征为支气管播散性疾病的典型征象。



从类型到疾病

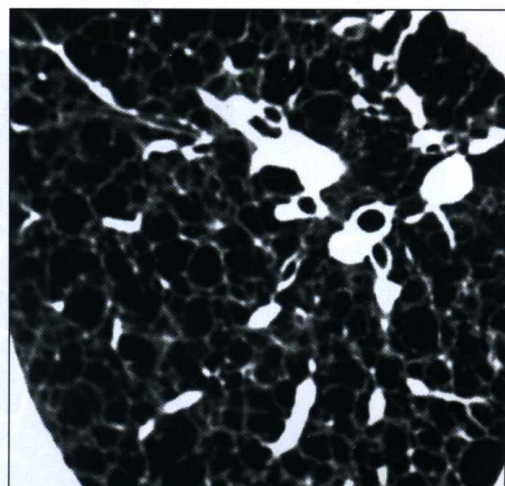
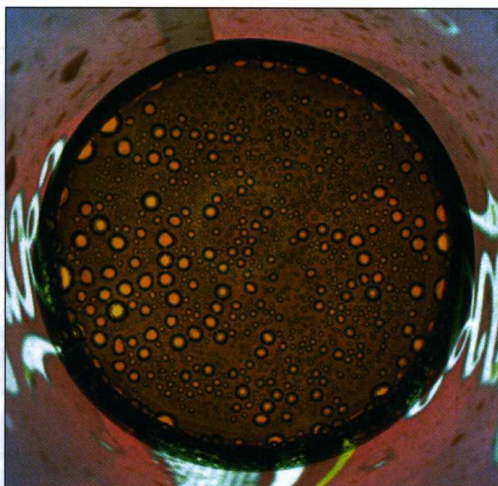
分布	◆	◆	相关征象	疾病
单侧或双侧，斑片状	不一，常与支气管相关	不一	不典型分枝杆菌病：支气管壁增厚，支气管扩张，空洞，可有空洞性实变	感染， 支气管内

囊状型

定义

主要的影像表现为小的完全透亮区（囊）— 占据肺实质的黑洞，其广泛程度不一，囊的界限可有也可没有壁。

由于壁扩张，牵引，腔内压力降低或因壁破裂引起局部含气间隙过度充气造成的支气管或细支气管增大可为囊形成的原因。



囊性疾病以此种类型为主，然而，虽然重要性较低或仅为散发改变，囊状改变还见于一些其他疾病。因此，囊状型改变在以下章节亦有描述：

□ 胶原血管病，早期； □ 药物毒性； □ HP，慢性； □ NSIP； □ 结节病，纤维化； □ UIP，早期；

● LCH，早期； ● LIP； ● RB-ILD；

⌘ BAC； ⌘ DIP； ⌘ PCP。

○ 囊状型

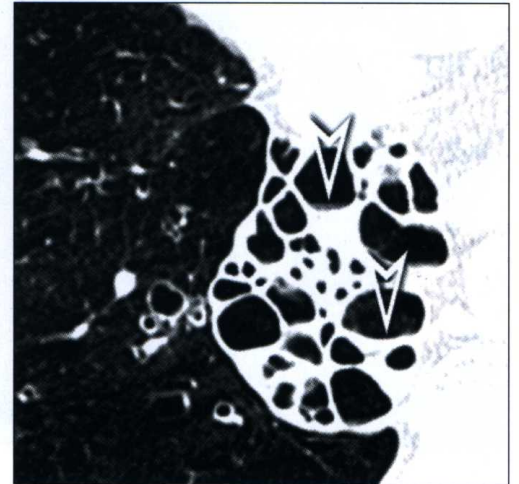
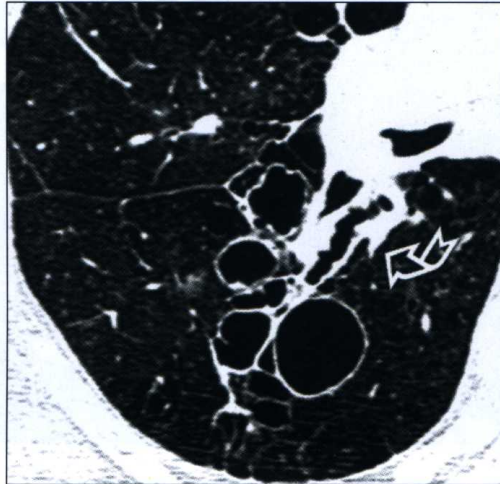
葡萄簇样

定义

囊排列为葡萄簇样状，常环绕着一个干（支气管肺泡蒂）(♣)。这些病变壁常较厚，其直径不均一。

囊内常可见气液平面或包涵物 (▷)。液体性质可不同：可以是黏液，脓或血液。囊内肿块常为真菌球，肿瘤极罕见；而只有真菌球随病人体位变动而改变位置。

有时，囊内可充满物质，表现为一假性结节。



从类型到疾病

分布	◀	◆	相关征象	疾病
单侧或双侧，斑片状	中央或周围	中肺与上肺	气-液平面，小管或曲张样支气管扩张与树芽征，肺血减少伴气滞留	囊性支气管扩张，CF

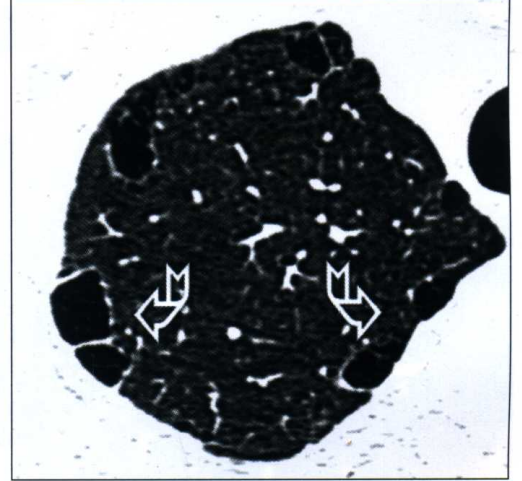
串珠样

定义

囊位于胸膜下，排列为单层 (⤵)，似串珠状。与叶间裂胸膜相比，病变的壁通常较薄。这些壁为小叶内间隔，轻微的纤维化有时可令其增厚。

如果囊的直径 > 1 cm，则称为肺大疱。

由于有更多的纤维化，肺大疱的壁常更厚。



从类型到疾病

分布	◆	◆	相关征象	疾病
单侧或双侧，斑片状	周围与胸膜下	中肺与上肺	小叶中心性肺气肿，自发性气胸	间隔旁型肺气肿

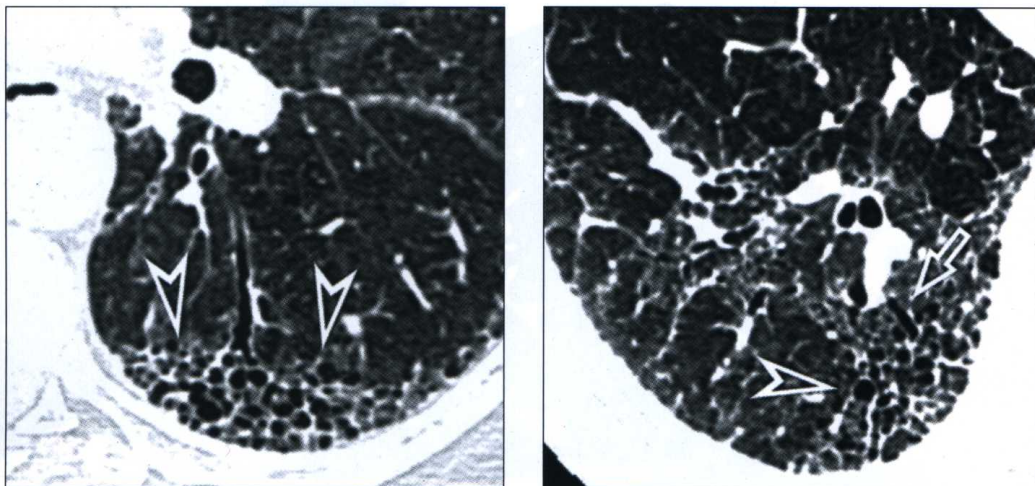
○ 囊状型

定义

蜂窝样变

此种类型是指排列为数层的厚壁，圆形的囊 (>)。受累部位常有肺结构扭曲，支气管与细支气管牵引性扩张 (⇨)。

蜂窝样变为多种纤维性疾病的终末期 (终末肺)。肺的典型表现为容积缩小。容积丧失的早期征象是如叶间裂等薄膜样结构的移位，而在进展期，支气管血管束与纵隔也可出现移位。



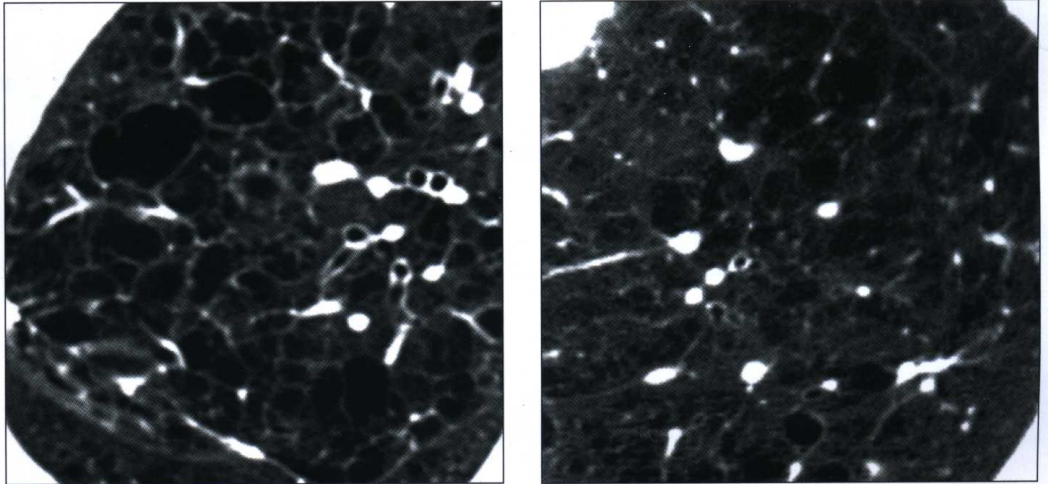
从类型到疾病

分布	◆	◆	相关征象	疾病
双侧，斑片状	周围、胸膜下	基底部与周围	牵引性支气管与细支气管扩张，不规则网状，纵隔淋巴结大	UIP, 进展期
双侧，斑片状	周围、胸膜下	基底部	牵引性支气管与细支气管扩张，不规则网状，疾病特异性征象	胶原血管病, 进展期
双侧，斑片状	周围、胸膜下	基底部	牵引性支气管与细支气管扩张，不规则网，胸膜下线，胸膜斑	石棉肺 (石棉沉着病), 进展期

定义

随机分布的囊

囊随机分布，没有明显聚集。囊壁厚度不一致，有些疾病看不到囊壁。有小的中央高密度时可提示为小叶中央小动脉。受累肺实质内囊的分布相对均匀，因而囊的多少是匀一的。此种类型的疾病总体表现十分相似。因此，鉴别诊断需要仔细评价病变的头-尾侧分布及病变是否累及了肋膈角。



从类型到疾病

分布	◆	◆	相关征象	疾病
双侧，对称或不对称	分布均一	中上肺	无囊壁，可见中央动脉，间隔旁肺气肿，刀鞘状气管	肺气肿，小叶中央型
双侧，对称	分布均一	中上肺，肋膈角不受累	壁厚，怪异的相互融合的囊，伴空洞性结节，可有气胸	LCH，进展期
双侧，对称	均一分布	弥漫性，肋膈角亦有病变	囊壁花边状，常有气胸，单侧胸腔积液，纵隔淋巴结大	LAM

□ 第3章 网状改变性疾病

临床特征	Alberto Pesci
病理学	Alessandra Cancellieri
影像学	Roberta Polverosi

淀粉样变性，间质	淀粉样变性	第 28 页
石棉肺（石棉沉着病），早期	石棉引起的石棉肺（石棉沉着病）	第 32 页
胶原血管病，早期	硬皮病	第 36 页
	☉ 进行性系统硬化 (PSS)	第 36 页
药物毒性	甲氨蝶呤引发的肺部疾病	第 40 页
HP，慢性	过敏性肺炎	第 46 页
	☉ 外源性过敏性肺泡炎 (EAA)	第 46 页
LC	淋巴管癌病	第 50 页
NSIP	非特异性间质性肺炎	第 54 页
PE，间质性	肺水肿	第 58 页
	☉ 心源性，血流动力学水肿	第 58 页
结节病，纤维化	结节病	第 62 页
UIP，早期	寻常性间质性肺炎	第 66 页
	☉ 原发性肺间质纤维化 (IPF)	第 66 页
	隐性纤维化性肺泡炎 (CFA)	第 66 页

□ 淀粉样变，间质

淀粉样变性

定义

淀粉样变性是对纤维状蛋白细胞外堆积的总称，这种蛋白是由低分子量的亚基构成的。肺部受累有 3 种主要类型：气管支气管淀粉样变性，结节状肺实质淀粉样变性和弥漫性肺泡间隔淀粉样变性。

✍

淀粉样变性可分为原发性（除多发骨髓瘤外不伴有相关疾病）与继发性（与慢性炎性疾病相关）病变。淀粉样变性也可分为局限性（只累及 1 个器官）或全身性：在胸部，除肺实质受累外，淀粉样变性还可累及胸膜、肺动脉、肺门和纵隔淋巴结与膈肌。

概况

病因学与发病机制

基本病变是细胞外淀粉样蛋白 L (AL) (原发型) 或淀粉样蛋白 A (AA) (继发型) 沉积。大多数肺淀粉样变性为 AL，虽然也可累及其他器官，估计所有原发性淀粉样变性中 30% ~ 90% 有肺受累。

流行病学
危险因素

该疾病十分罕见，最常见的原发性淀粉样变性发生率为每百万人中 9 例。慢性炎性疾病或浆细胞病。

临床特征

病史

弥漫性肺泡间隔淀粉样变性的病人常常有呼吸困难，有时伴有干咳。伴有肺动脉受累，肺动脉高压的病人可有咯血。大多数病人有肺外疾病，特别是多发骨髓瘤的表现。

👉

有全身疾病的病人，呼吸困难也可与心脏或膈肌受累相关。

体格检查
肺功能检测

双侧弥漫性细小啰音。

呼吸功能测试显示限制性功能通气障碍与轻中度 D_LCO (一氧化碳弥散) 损害。

📖

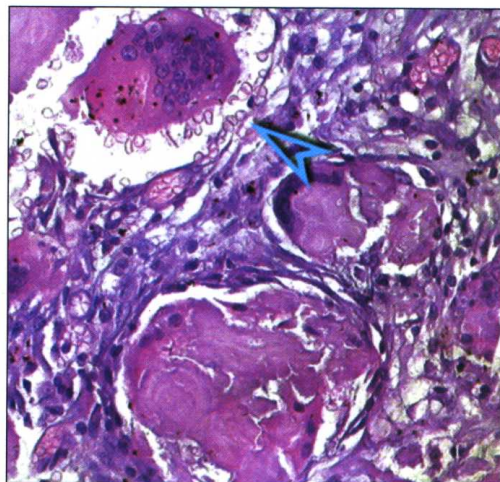
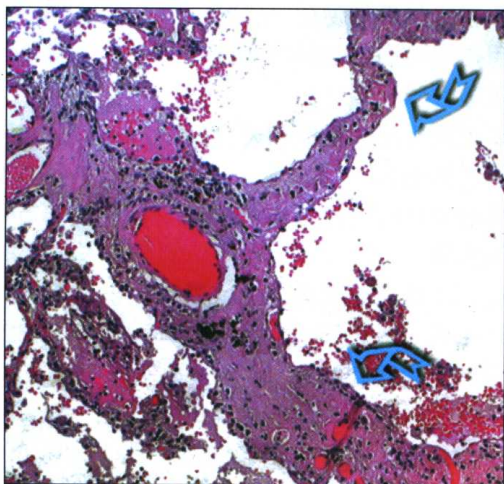
Gillmore JD. Amyloidosis and the respiratory tract. Thorax, 1999; 54:444

病理学

基础病变

弥漫性间质淀粉样变性，有以下表现形式。

- 无形态，嗜伊红且均匀的细胞外物质沉积于间隔与血管周围间质内 (☞)。
- 常有轻度的淋巴细胞或浆细胞浸润，伴特征性的多核巨细胞反应 (▷)。
- 可有钙化与骨化。





淀粉样蛋白是一种蛋白衍生物，沉积于细胞外间隙。在苏木精与伊红染色切片上表现为均匀，轻度嗜伊红，刚果红染色阳性，硫磺素染色后，在偏振光与荧光灯下表现为绿色双折射。

分布

肺泡与肺泡前间隔内间质。

鉴别诊断

组织病理学鉴别诊断

- 纤维化性疾病，如慢性 HP，纤维化性 NSIP，结节病等。肺泡间隔内出现致密结缔组织可与淀粉样蛋白沉积相似。但硫磺素与刚果红染色为阴性(应小心厚切片时的伪像!)，偏振光下无双折射，且有典型的结缔组织染色。



淀粉样蛋白沉积也可见于淋巴浸润性病变(骨髓瘤，不明意义的单克隆丙种球蛋白病，低分级 B 细胞淋巴瘤，LIP 等)，胶原血管病和神经内分泌肿瘤(类癌，小细胞癌等)。



Poh SC, Primary diffuse alveolar septal amyloidosis. *Thorax*, 1975; 30:186

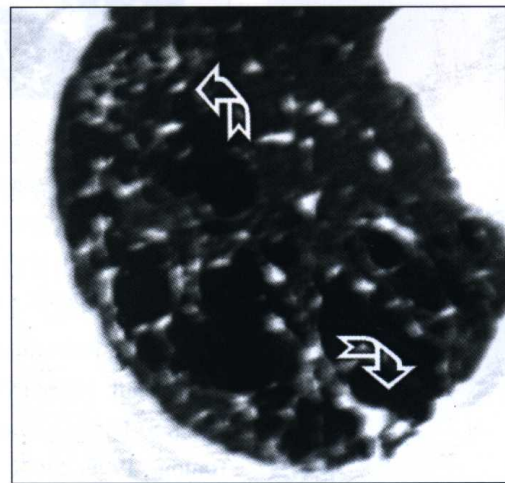
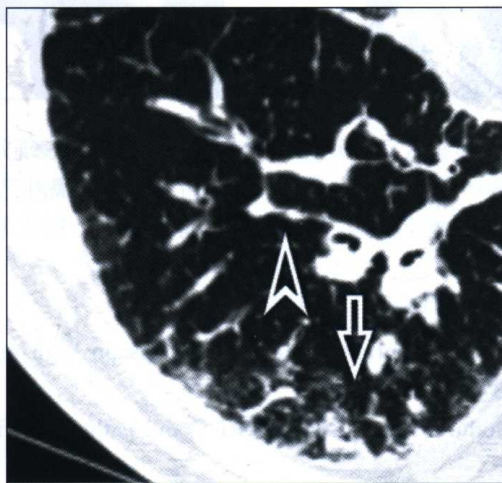
Sumiya M. Diffuse interstitial pulmonary amyloidosis in rheumatoid arthritis. *J Rheumatol*, 1996; 23:933

高分辨率 CT-HRCT

基本病变

基本放射学征象

- 平滑或结节状小叶间网 (▷)。
- 小叶内线状影 (⇔)。
- 边界清楚的微小结节，常为钙化 (⊕)。



Geusens EA. Primary pulmonary amyloidosis as a cause of interlobular septal thickening. *AJR Am J Roentgenol*, 1997; 168:1116

Graham. High-resolution CT appearance of diffuse alveolar septal amyloidosis. *AJR Am J Roentgenol*, 1992; 158:265

分布

双侧，斑片状。



Pickford HA. Thoracic cross-sectional imaging of amyloidosis. *AJR Am J Roentgenol*, 1997; 168:351

□ 淀粉样变，间质



背侧胸膜下。



肺中部与基底部。

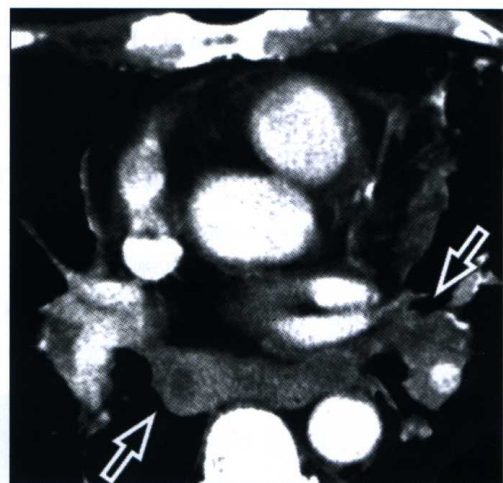


肺容积正常。

其他征象

其他特点

- 毛玻璃样高密度。
- 实变或肿块 (⚡)。
- 肺门淋巴大 (⇔)。
- 胸腔积液。
- 喉，气管与支气管壁增厚 (气管支气管淀粉样变性)。



鉴别诊断

同时存在的网与小结节明显扩大了鉴别诊断的范围。而钙化的表现则有助于诊断。

- 结节病：肺实质病变内的钙化散在分布，有时可分布于纵隔淋巴结内。病变多见于上叶。
- 硅沉着病（矽肺）与尘埃沉着病（尘肺）：只有结节影。钙化见于由结节融合形成的大肿块内，主要位于上肺。
- 肺泡内微结石：仅有大量细小，均匀分布的钙化。



Korn MA. Pulmonary alveolar microlithiasis: findings on high-resolution CT. AJR Am J Roentgenol, 1992; 158:981

Lee KS. Diffuse micronodular lung disease: HRCT and pathologic findings. J Comput Assist Tomogr, 1999; 23:99

病程与并发症

相关疾病

肺内淀粉样物质的沉积可与一些影响肺（慢性结核，支气管扩张，肺脓肿，慢性曲霉菌病，类风湿胸膜炎，外源性过敏性肺泡炎，纤维化）或其他器官（克罗恩病，霍奇金病，肾癌）相关。

临床经过

病变呈进行性，可导致严重的呼吸衰竭甚至死亡，常常见于其他器官（心脏和肾脏）受累时。自疾病诊断的平均生存时间仅为 16 个月。

影像演变

随着疾病的进展，基础病变趋于变得更为弥漫。可出现一定程度的蜂窝样变。

实验室检查结果

原发性淀粉样变的病人周围血内可发现单克隆免疫球蛋白轻链， λ 链较 κ 链更为常见。亚型病人的免疫球蛋白量可增多或减少。

临床诊断

在参考临床材料后，HRCT 表现为网合结节伴钙化的诊断正确率为 95 %。

Utz JP. Pulmonary amyloidosis. The Mayo Clinic experience from 1980 to 1993. *Ann Intern Med*, 1996; 124:407

有创性诊断

诊断需要组织学证实细胞外间隙有淀粉样蛋白沉积，多采用脐周脂肪细针穿刺抽吸活组织检查，直肠黏膜活组织检查或其他受累器官，包括肺的活组织检查。为诊断目的的肺实质标本可取自细针穿刺抽吸，经支气管或手术活组织检查。

少数研究提出淀粉样变支气管肺泡灌洗液内淋巴细胞增多及 CD 4/CD 8 比增大具有特征性。此外，原发性淀粉样变的病人支气管肺泡灌洗液内可有较血浆内浓度更高的副蛋白。

Morgan JE. Pulmonary immunologic features of alveolar septal amyloidosis associated with multiple myeloma. *Chest*, 1987; 92:704



支气管肺泡灌洗



□ 石棉肺（石棉沉着病），早期

石棉引起的石棉肺（石棉沉着病）

定义

石棉肺（石棉沉着病）是吸入石棉纤维造成的一种特殊的尘肺，即石棉肺（石棉沉着病），慢性进展性纤维化直至终末期囊性疾病 [○ 石棉肺（石棉沉着病），进展期] 为其特征。

概况

病因学与发病机制

认为石棉纤维产生的毒性作用于肺实质，引起炎性细胞的聚集，释放多种介质（活性氧、细胞因子、前列腺素与生长因子）。

流行病学

由于临床潜伏期长（从初期接触计算，潜伏期可长达 20 ~ 30 年），该病的确切流行病学不清。

危险因素

石棉肺（石棉沉着病）见于从事矿物提取，生产与装置含有石棉产品（工业纺织，绝缘，水泥与石棉产品）和修复与清除这些产品（海运与铁路）的工人。

临床特征

病史

病人从初次接触可在长达 20 ~ 30 年内没有症状。首发症状是用力时呼吸困难，有时伴有干咳。

体格检查

肺部体检可正常，或有特征性的弥漫性双基底部细啰音（32% ~ 64%）。

肺功能检测

最早的功能改变包括 D_LCO 下降与运动时的低氧血症。较晚期可见限制型呼吸困难。出现呼吸道阻塞一般是吸烟引起的。

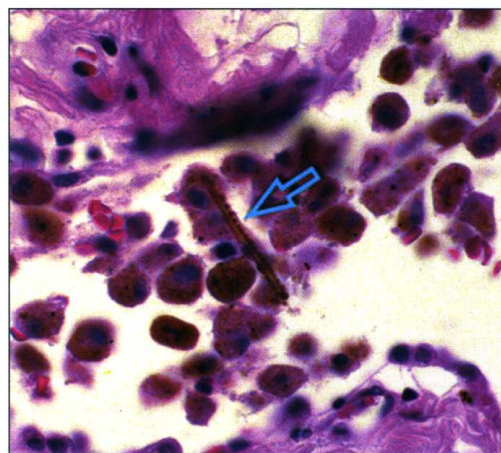
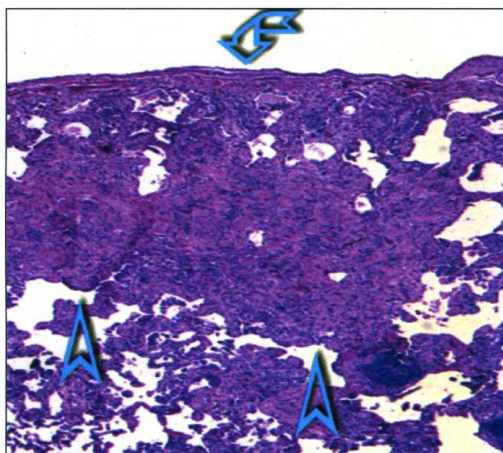


Mossman BT. Asbestos-related diseases. N Engl J Med, 1989; 320:1721

病理学

基础病变

包括间质纤维化，开始围绕于小呼吸道，肺泡管周围，随后累及肺实质的广泛区域 (▷)，可能伴有相关脏层胸膜的纤维化 (♣) 与蜂窝样变。也可有石棉小体 (⇔)。



石棉肺（石棉沉着病）的诊断需要有纤维化伴石棉小体（有作者认为至少要有 1 或 2 个）的证据。仅有石棉小体而不伴有纤维化提示有石棉接触，但不是石棉肺（石棉沉着病）。



与疾病相关的临床征象包括黏液栓塞，OP，轻度淋巴浆细胞浸润或明显巨噬细胞浸润伴含铁血黄素或炭末样色素沉着，常为肺泡内，造成 DIP 样改变。也可有石棉小体（石棉纤维伴铁蛋白外鞘）引发出现的多核巨细胞。

分布
鉴别诊断

初期位于小支气管旁与胸膜下，随后进展为弥漫分布。

已提出基于纤维化范围的组织学分级表。然而极少可能获取足够的材料来使用这些表。

组织病理学鉴别诊断

- UIP: 普遍的小叶周围纤维化伴细支气管扩张；与正常肺实质交界界面上纤维母细胞灶，无石棉小体。
- NSIP: 弥漫性肺泡间隔纤维化，非小叶中心病变，无石棉小体。
- 结节病: 纤维化伴淋巴分布的残余肉芽肿，无石棉小体。
- DIP: 肺泡内密集弥漫的巨噬细胞聚集，伴轻度间隔纤维化，无石棉小体。



Craighead JE. The pathology of asbestos-associated diseases of the lungs and pleural cavities: diagnostic criteria and proposed grading schema. Report of the Pneumoconiosis Committee of the College of American Pathologists and the National institute for Occupational Safety and Health. Arch Pathol Lab Med, 1982; 106:544

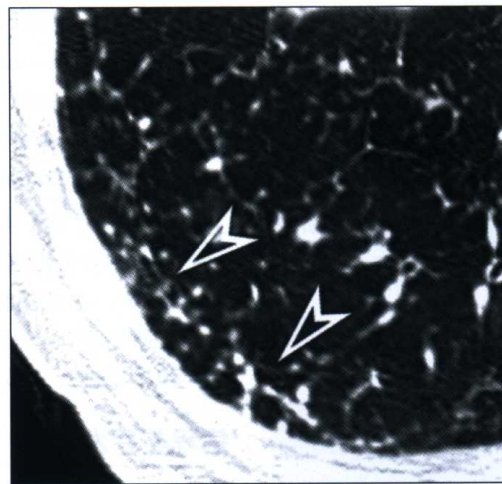
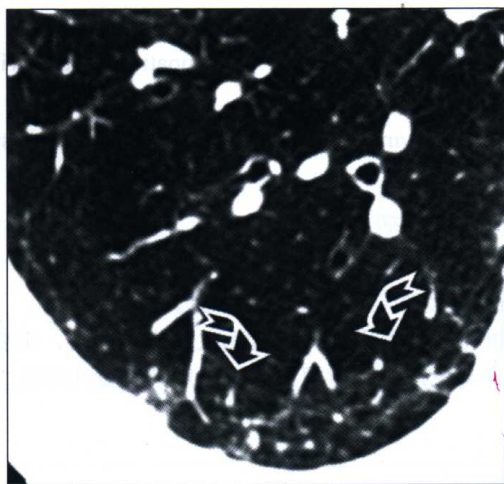
Mossman BT. Mechanisms in the pathogenesis of asbestosis and silicosis. Am J Respir Crit Care Med, 1998; 157:1666

高分辨率 CT—HRCT

基本病变

基本放射学征象

- 小叶间与小叶内不规则网 (⚡)。
- 胸膜下带或点状阴影 (▷) 伴网合结节。
- 胸膜下线。
- 肺实质带。



Akira M. High-resolution CT of asbestosis and idiopathic pulmonary fibrosis. AJR Am J Roentgenol, 2003; 181:163

分布



双侧，对称。



周围，背侧。



基底部多见。



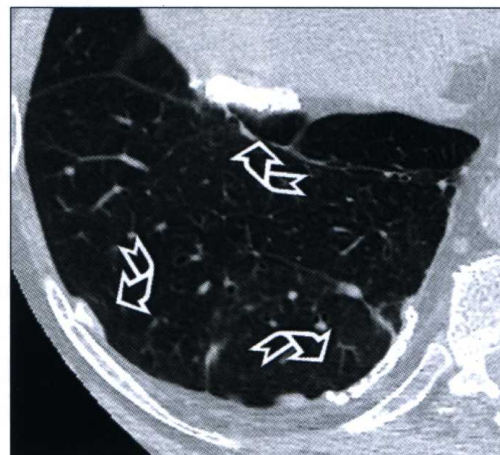
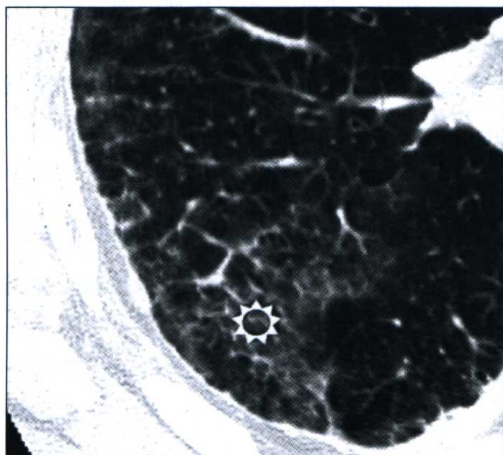
初期正常，肺容积进行性下降。

□ 石棉肺（石棉沉着病），早期

其他征象

其他放射学特征性表现

- 毛玻璃样高密度 (⊙)。
- 胸膜斑，其中 10% ~ 15% 可见钙化 (⊕)。
- 胸膜积液。
- 圆形肺不张。



胸膜斑：可双侧发生，长度不一，但厚度均 <1 cm，10% ~ 15% 的病例可有钙化；肺尖与肋膈窦内没有胸膜斑为其特点，病变螺旋状排列，从上前侧分布至后下侧。

圆形肺不张：为一圆形或长圆形高密度区，底部以胸壁支持，相应胸膜增厚；环绕病变的血管与支气管轻度弯曲，呈“慧尾”样，易于辨认。由于病变是由萎陷的肺实质构成的，虽然不含气但仍有灌注，注射对比剂后实变呈明显高密度改变。



Akira M. High-resolution CT in the evaluation of occupational and environmental disease Radiol Clin North Am, 2002;40:43

Polverosi R. [Pleural and parenchymal lung diseases from asbestos exposure. CT diagnosis]. Radiol Med 200, 100:326. Italian

鉴别诊断

上述征象也可见于其他纤维化疾病

- UIP：常见蜂窝样改变，常伴有牵引性支气管扩张。
- NSIP：毛玻璃样高密度改变与支气管扩张常见。
- 胶原血管病：除纤维化的征象之外，可有毛玻璃样高密度，实变与胸腔积液。
- 药物毒性：毛玻璃样高密度常为主要表现，进展为纤维化罕见。

病程与并发症

相关疾病

石棉沉着病的病人几乎都有胸膜斑，病变常有钙化；病人罹患癌肿，特别是间皮瘤与肺癌的危险增高。

临床经过

虽然较 UIP 更为缓慢，石棉沉着病可进展出现呼吸衰竭 (30%)；呼吸衰竭为大约 1/5 石棉沉着病人的死因。吸烟可加速肺纤维化的进展。

影像演变

从早期不规则网的放射学表现向囊性蜂窝肺进展 (○ 石棉肺 (石棉沉着病)，进展期)。

实验室检查结果

ESR (血沉) 增高，常发现有抗核抗体与类风湿因子，但与疾病活动不相关。

临床诊断

参考临床材料，详细的石棉接触史与初次接触石棉到出现临床症状的长时间潜伏期支持石棉沉着病的诊断。

20% ~ 30% 有明显石棉接触史的病人有症状或肺功能检测异常，但 X 线胸片正常，HRCT 可有助于发现肺实质异常。然而，CT 正常不能除外石棉沉着病的可能。



Staples CA. High resolution computed tomography and lung function in asbestos-exposed workers with normal chest radiographs. *Am Rev Respir Dis*, 1989; 139:1502



出现胸膜斑是石棉接触的标志。

有创性诊断

诊断不肯定的病人应做肺活组织检查的手术。

BAL 内常常可发现石棉小体，其数量与组织内的石棉小体的量相关。细胞计数可显示淋巴细胞与多形核中性白细胞增多。淋巴细胞中 CD8+ 细胞为主。

肺下叶灌洗时石棉小体增多。石棉小体可存在于有石棉接触但不患有石棉沉着病的人群。

Karjalainen A. Asbestos bodies in bronchoalveolar lavage in relation to asbestos bodies and asbestos fibres in lung parenchyma. *Eur Respir J*, 1996; 9:1000

支气管肺泡灌洗



硬皮病

定义

胶原血管病为一组表现不同的疾病，其共同特点是有循环系统的自身抗体，抗体导致不同器官与组织的炎性损伤。胶原血管病的肺部改变包括纤维化性肺泡炎、OP、肺实质结节、胸膜炎与血管炎。

硬皮病为一种胶原血管病，在本章作为代表病例进行讨论。肺部受累主要为弥漫性纤维性渗出，伴早期的网状放射学表现，可进展为囊性疾病（○ 胶原血管病，进展期）。

进行性系统硬化（PSS）。

其他可以纤维化性肺泡炎的方式累及肺的胶原血管病包括系统性红斑狼疮（SLE），类风湿关节炎（RA），CREST 综合征（肢端硬皮综合征 - 译者），Sjögren 综合征（干燥综合征 - 译者），皮炎 - 多肌炎（DM/PM），混合性结缔组织病（MCTD）。

Hunninghake GW. Pulmonary involvement in the collagen vascular diseases. *Am Rev Respir Dis*, 1979; 119:471

概况

病因学与发病机制

肺部受累的确切发病机制不清。实验数据提示肺泡内的巨噬细胞起着基本作用，巨噬细胞可能产生趋化因子并使纤维母细胞激活，如肿瘤坏死因子 α ，转化生长因子 β ，纤维连接蛋白与胰岛素样生长因子 -1。肺泡巨噬细胞还可能产生过量的白介素 -8，一种强烈的中性白细胞趋化因子，总可在硬皮病病人的 BAL 中发现。

肥大细胞及其介质也可能在疾病的发病机制中起着作用，与内皮缩血管肽 -1，一种内皮细胞产生的，可直接刺激纤维母细胞的因子共同作用。这一进程中“同位”细胞可能是 CD8+，主要为 Tc₂ 表现型的 T 细胞。

流行病学

硬皮病为一罕见的疾病 [12 例 / (百万人 · 年)]，主要见于 30 ~ 50 岁的成人，女性更常见 (3 : 1)。70% 以上的硬皮病人肺脏受累，为仅次于食管的第 2 最常见受累器官。

危险因素

肺部受累更常见于有基因标识的病人，如 HLA-DR3/DR52 a，特殊的自身抗体（ScL-70，抗-U3RNP，抗拓扑异构酶 1，抗组织蛋白）与非洲裔美国病人。

临床特征

病史

早期最常见的症状是运动时呼吸困难与干咳。胸痛与咯血较为少见。

体格检查

近 50% 的病人有双侧基底部的弥漫性细啰音。

肺功能测试

D_LCO 减低为最早期的功能改变，见于 70% 的病人，包括无症状，胸部 X 线片正常的病人。另一肺功能损害的早期征象是运动时肺泡 - 动脉氧梯度的改变。吸烟者的肺功能较不吸烟者更差。



见于硬皮病的纤维浸润性肺病的临床与体征、特点与 UIP 相似。



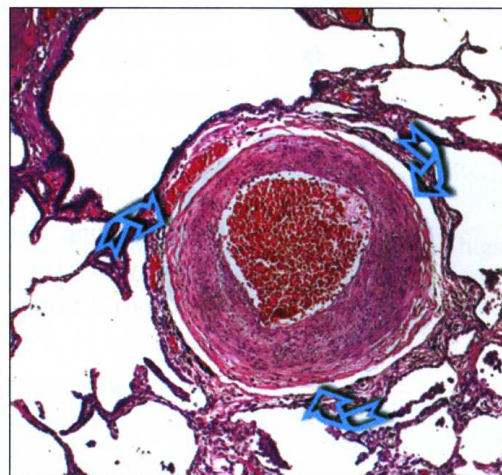
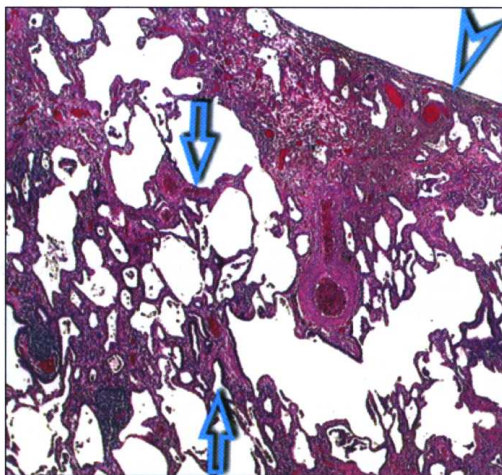
Lamblin C. Interstitial lung diseases in collagen vascular diseases. *Eur Respir J Suppl*, 2001; 32:69s

病理学

基本病变

硬皮病早期可见

- 间质纤维化 (⇔) 伴主要是淋巴细胞浆细胞浸润：常常伴有胸膜纤维化 (▷) 与粘连。
- 血管病变 (独立纤维化)：可见肺动脉中膜平滑肌肥大 (⚡) 与内膜纤维化，而类纤维蛋白坏死与丛状病变少见。



✓
分布
鉴别诊断

进行性系统硬化的纤维化形式与 NSIP 或 UIP 的纤维化极其相似。
弥漫间质性与胸膜下分布。

组织病理学鉴别诊断

- NSIP 与 UIP：除血管改变较为不明显并与纤维化相关外，病变在形态学上常常不能区分。



Colby TV. Pulmonary pathology in patients with systemic autoimmune diseases. Clin Chest Med, 1998; 19:587

Fujita J. Non-specific interstitial pneumonia as pulmonary involvement of systemic sclerosis. Ann Rheum Dis, 2001; 60:281

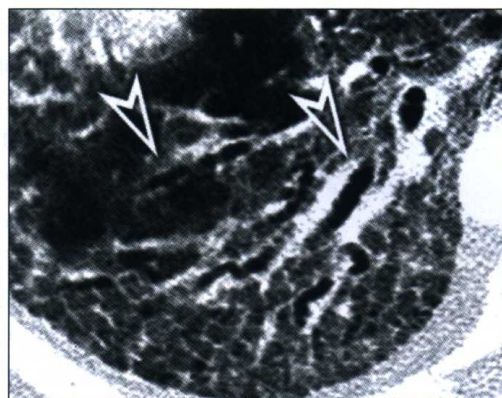
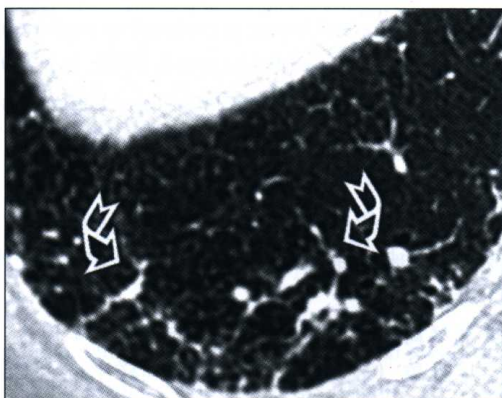
Yousem SA. The pulmonary pathologic manifestations of the CREST syndrome. Hum Pathol, 1990; 21:467

基本病变

高分辨率 CT-HRCT

基本放射学征象

- 小叶间与小叶内纤细不规则网 (⚡)。
- 界面征。
- 毛玻璃样高密度与实变内伴牵拉性支气管、细支气管扩张 (▷)。



Ooi GC. Interstitial lung disease in systemic sclerosis. Acta Radiol, 2003; 44:258

□ 胶原血管病，早期

分布



双侧，弥漫性。
周围，胸膜下，背侧。
基底部。
肺容积略减小。

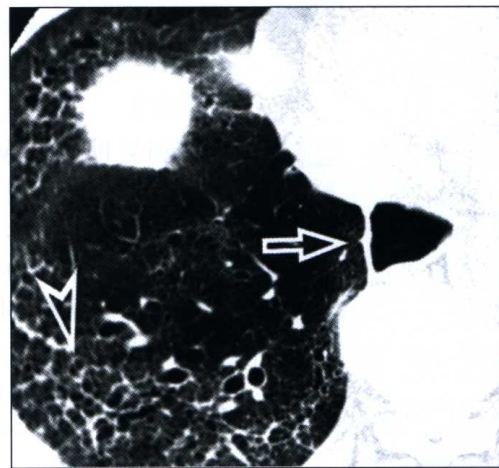
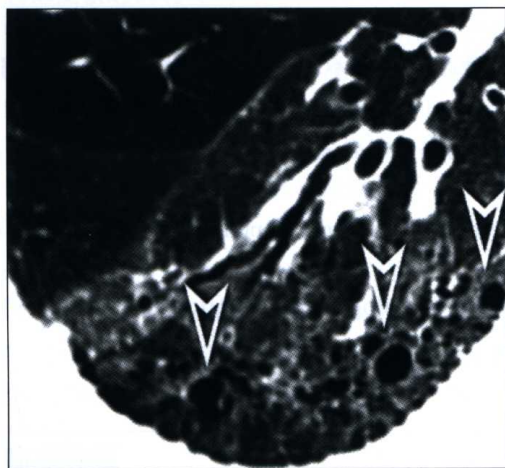
Gamsu G. Radiographic manifestations of thoracic involvement by collagen vascular diseases. J Thorac Imaging, 1992; 7:1

Mayberry JP. Thoracic manifestations of systemic autoimmune diseases: radiographic and high-resolution CT findings. Radiographics, 2000; 20:1623

其他征象

其他特征

- 由小囊构成的蜂窝样改变 (>)。
- 小叶中心小结节。
- 食管扩张 (40% ~ 80%) (⇔)。
- 纵隔淋巴结大 (60%)。
- 胸膜增厚。



胶原血管病病人肺的蜂窝样变较为少见，其含气间隙小于 UIP。肺实变为双侧，可由纤维化、肺泡内出血、吸入性肺炎或 OP 引起。相关细支气管肺炎可形成小叶中心结节，在本病中十分常见。

Bhalla M. Chest CT in patients with scleroderma: prevalence of asymptomatic esophageal dilatation and mediastinal lymphadenopathy. AJR Am J Roentgenol, 1993; 161:269

Franquet T. High-resolution CT of lung disease related to collagen vascular disease. Radiol Clin North Am, 2001; 39:1171

鉴别诊断

放射学鉴别诊断

- UIP：胸膜下蜂窝样变更为常见，其囊较大。
- 石棉肺（石棉沉着病）：毛玻璃样高密度较少见，细支气管扩张罕见；胸膜下线，肺实质条带与胸膜斑同时存在。
- 药物毒性：常见毛玻璃样高密度改变，而向纤维化进展罕见。
- 胶原血管病：所有上述征象（表现与分布）均可同样出现于其他胶原血管病。鉴别要点包括：
 - RA：单侧支气管扩张，且不在实变区内（与慢性感染相关）；气滞留与马赛克样灌注（来自阻塞性细支气管炎）；小叶中心结节伴模糊征（来自细支气管肺炎）；胸膜下空洞性圆形阴影。



相关疾病

临床经过
影像演变

- LES: 胸膜和 (或) 心包积液, 肺实质实变更为常见 (出血, 由于弥漫性肺泡损伤造成的狼疮性肺炎, OP)

Kim EA. Interstitial lung diseases associated with collagen vascular diseases: radiologic and histopathologic findings. *Radiographics*, 2002; 22:S151

Ooi GC. Systemic lupus erythematosus patients with respiratory symptoms: the value of HRCT. *Clin Radiol*, 1997; 52:775

Salaffi F. [Subclinical interstitial lung involvement in rheumatic diseases. Correlation of high resolution computerized tomography and functional and cytologic findings]. *Radiol Med*, 1999; 97:33. Italian

病程与并发症

约 10% 的硬皮病发展为肺动脉高压症。其他较少见的表现包括胸膜炎, 吸入性肺炎, 自发性气胸, 药物性肺炎, 肿瘤与淀粉样蛋白沉积。

硬皮病肺部受累鉴别诊断时应考虑到其他可能的病因, 如药物相关性肺炎 (□ 药物毒性; ✖ 药物毒性); 免疫抑制药物引发的机遇性感染, 并发性肿瘤。

疾病进展逐渐出现纤维化与呼吸衰竭。肺部受累是硬皮病患者最为常见的死亡原因。

病变向纤维化进展, 常见蜂窝样改变 (○ 胶原血管病, 进展期), 与 UIP 相比进展较慢。

实验室检查结果

大多数病人抗核抗体阳性。抗拓扑异构酶 I (topo I 或 Scl-70) 或抗组织蛋白阳性与严重肺纤维化相关。有报道表明, 硬皮病患者病程中出现纤维性肺炎时, 血清 KL-6 升高, 糖蛋白主要出现在 II 型肺泡壁细胞与肺泡巨噬细胞内。一些学者认为, KL-6 的水平可用于疾病的诊断与监测。

临床诊断

硬皮病患者 CT 扫描所显示的特征性表现可足以诊断肺纤维化受累, 不需要行肺活组织检查。

有创性诊断

下列情况需要行手术开胸肺活组织检查: 相对于肺容积 D_LCO 明显下降, 大面积胸膜受累, 以及 HRCT 不能清楚确定有网状表现。经支气管肺活组织检查只用于除外感染或肿瘤。

BAL 的特征性表现为细胞总数与粒细胞数增高, 尤其是中性粒细胞与嗜酸细胞。一些病例可见淋巴细胞与肥大细胞。BAL 为诊断的组成部分, 因为持续存在的肺炎与更严重的肺功能损害及疾病更快的进展相关。

BAL 有助于并发症的诊断 (吸入性肺炎, 药物性肺炎, 感染或肿瘤等)。

BAL 表现与 HRCT 显示病变范围具有相关性: 尚未受累的肺内淋巴细胞数量增多, 而嗜酸细胞是 HRCT 检出异常时最早出现增多的细胞, 在 50% 以上的灌洗肺叶受累时则中性粒细胞为主。

Manganelli P. Clinical and subclinical alveolitis in connective tissue diseases assessed by bronchoalveolar lavage. *Semin Arthritis Rheum*, 1997; 26:740

Silver RM. Evaluation and management of scleroderma lung disease using bronchoalveolar lavage. *Am J Med*, 1990; 88:470

支气管肺泡灌洗



甲氨蝶呤引发的肺部疾病

定义

一些药物可引起肺部疾病，其组织病理学表现形式不同（见本章末“药物性肺损伤：组织病理学类型”表）。

作为代表实例，在本章讨论的药物甲氨蝶呤可造成慢性间质性肺炎，HRCT 表现为网状改变。



应注意同一种药物可引起肺组织不同类型的损伤，甚至在同一病人不同时间引起不同类型的损伤。例如，虽然较慢性间质性肺炎少见，甲氨蝶呤自身也可引起肺水肿（※ PE，肺泡），OP（※ OP），甚至肺泡损伤（DAD），出现典型的 AIP（※ AIP）与 ARDS（※ ARDS）。



Rosenow EC 3rd. Drug-induced pulmonary disease. An update. Chest, 1992; 102:239

概况

病因学与发病机制

目前尚不清楚由甲氨蝶呤造成的肺损伤是由于过敏反应还是药物的直接毒性作用。临床观察到，在持续用药时，损伤可有消退，这提示同时存在有对病毒感染（巨细胞病毒与 EB 病毒）的异常反应。

流行病学

甲氨蝶呤引发的肺部疾病可发生于所有接受该药物治疗的疾病（肺与乳腺癌，骨肉瘤，头颈部上皮样癌，非霍奇金淋巴瘤，银屑病和严重的类风湿关节炎）。按其不同表现，甲氨蝶呤治疗期间肺损伤的发生率为 5% ~ 10%。

危险因素

接受甲氨蝶呤治疗的类风湿关节炎病人已确定有下列危险因素：> 60 岁，类风湿肺部受累，糖尿病，低蛋白血症与以前用过治疗风湿的药物。未观察到药物累积剂量与肺损伤间的相关性。同时为降低甲氨蝶呤结合蛋白的药物 [阿司匹林，苯丁酸氮芥（瘤可宁），氨苯磺胺，青霉素，保泰松，巴比妥类，非甾体抗炎药] 可能会增加甲氨蝶呤的毒性。

临床特征

病史

肺毒性一般出现于治疗中，极少在治疗后出现。病人在治疗开始后 3 ~ 4 个月出现亚急性发热伴干咳与呼吸困难。发热、寒战、咳嗽、呼吸困难与胸痛等急性症状仅见于 5% ~ 10% 的病例。

体格检查

临床体征包括双侧基底部弥漫性细小啰音，气促，有时出现发绀。小部分病人可有皮肤反应（15%）与胸腔积液的体征。

肺功能检测

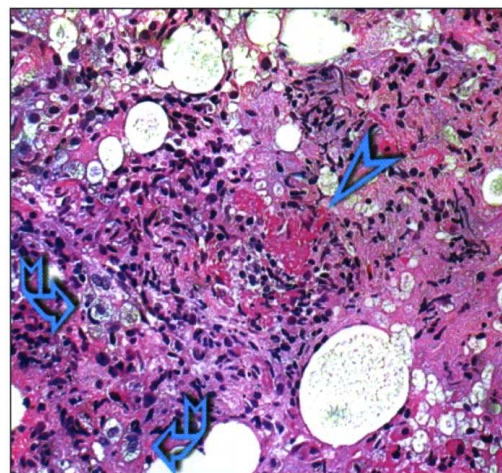
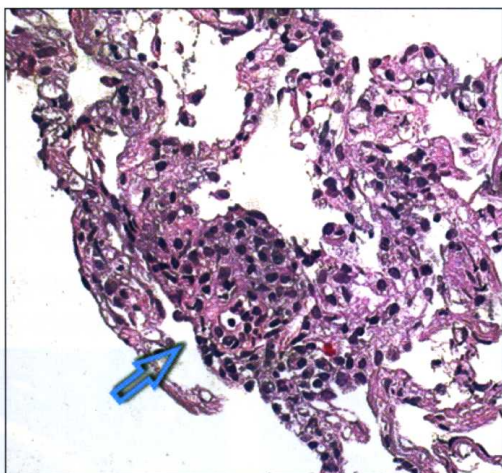
多数病人没有肺功能损害。极少数病例可有限制性呼吸缺陷，伴 D_LCO 减低，有时出现低血氧。有证据显示，肺功能检测不能预测甲氨蝶呤的肺部受累。

病理学

基本病变

包括

- 间质弥漫性淋巴细胞浸润，常常见于血管周围，静脉周围分布最多见（⇔）；可有非坏死性肉芽肿。
- 不同程度的纤维化，不伴有蜂窝样变。
- II 型肺泡壁细胞增生。



分布
鉴别诊断

甲氨蝶呤引起的肺毒性改变也具有清楚的急性或机化性 DAD 肺泡特征。其他可能出现的表现包括肺泡内泡沫巨噬细胞 (♣) 与嗜酸细胞，黏液栓塞与机化性血栓 (▷)。
弥漫间质内。

组织病理学鉴别诊断

- NSIP: 甲氨蝶呤引发的慢性间质性肺炎可有与 NSIP 相同的细胞学表现。
- 黏膜相关淋巴样组织淋巴瘤与分化好的淋巴细胞淋巴瘤: 弥漫性、致密均一的淋巴样浸润, 胸膜与黏膜相关淋巴样组织内的淋巴上皮复合体浸润。
- HP: 致密淋巴细胞质细胞浸润, 形成不良的间质肉芽肿, 小叶中心病变。



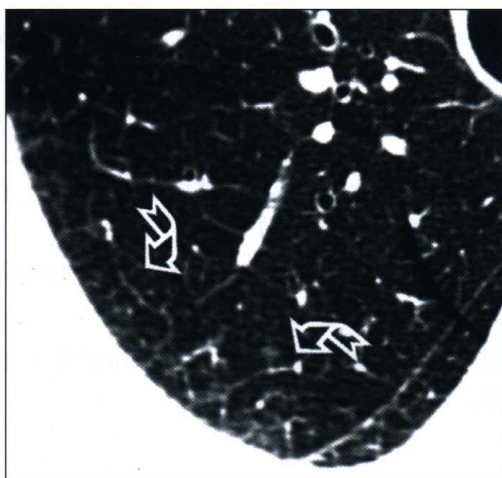
Imokawa S. Methotrexate pneumonitis: review of the literature and histopathological findings in nine patients. Eur Respir J, 2000; 15:373

高分辨率 CT-HRCT

基本病变

基本放射学表现

- 不规则网状影 (20%) (♣)。
- 毛玻璃样高密度改变 (100%) (⇔)。



□ 药物毒性

分布



双侧，斑片状。



不确定。



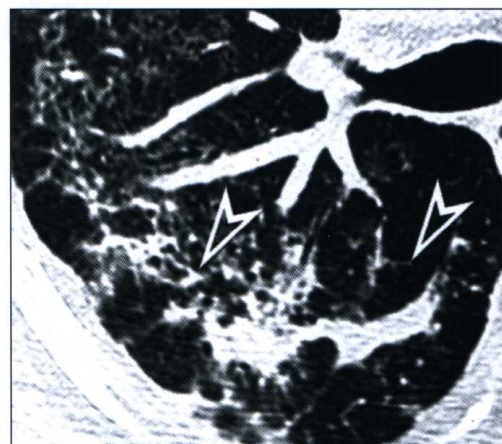
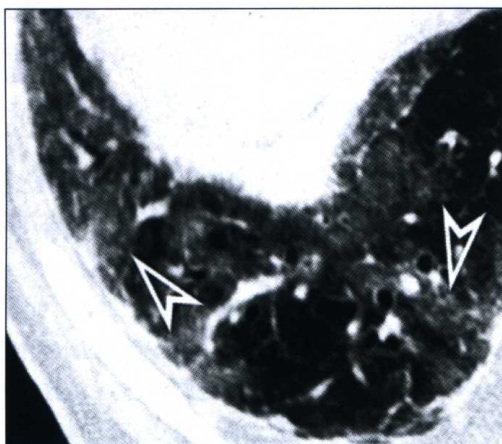
不确定。

其他征象

肺容积正常或略有减小。

其他放射学特征

- 肺实质实变伴支气管气相 (▷)。
- 蜂窝样变 (罕见)。



Pietra GG. Pathologic mechanisms of drug-induced lung disorders. J Thorac Imaging, 1991; 6:1
 Rossi SE. Pulmonary drug toxicity: radiologic and pathologic manifestations. Radiographics, 2000; 20:1245

鉴别诊断

放射学鉴别诊断包括

- UIP: 蜂窝样变为主，典型部位位于胸膜下与基底部。
- 胶原血管病: 肺基底部纤维化征象为主。
- 石棉肺 (石棉沉着病): 毛玻璃样高密度较少见，胸膜下线及条带与胸膜斑同时存在。



Erasmus JJ. High-resolution CT of drug-induced lung disease. Radiol Clin North Am, 2002;40:61
 McAdams HP. The alphabet soup revisited: the chronic interstitial pneumonias in the 1990s. Radiographics, 1996; 16:1009

病程与并发症

相关疾病

用细胞毒性药物，如甲氨蝶呤进行治疗，不仅造成肺的直接损伤，而且可促使感染（肺囊虫最为常见）或肺癌（特别是非霍奇金淋巴瘤）发生。

临床经过

大多数病人实际上可完全恢复，病死率低于 10%。病情进展也可出现呼吸衰竭，约 10% 的病人可向弥漫性肺纤维化发展。

影像演变

如果中止药物治疗，上述病变可消退（实变与毛玻璃样高密度改变），否则病变向蜂窝样变伴牵引性支气管扩张进展。

实验室检查结果

可见周围性嗜酸细胞 (40% ~ 65%)。

支气管肺泡灌洗



临床诊断

多数病人临床即可作出诊断，仅少数患者需要肺活组织检查。停药后病情改善和（或）对皮质激素治疗有反应是诊断的重要依据。在治疗前必须除外肺机遇性感染。

有创性诊断

参考临床表现，BAL 所见与经支气管肺活组织检查可提供进一步的诊断依据。

虽然有文献报告主要为 CD8+ T 细胞，大多数病人可见高密度的 CD4+ 淋巴细胞性肺炎。一些病例可见中性粒细胞。BAL 对除外机遇性感染非常有帮助。BAL 液内有不典型上皮细胞可以是向纤维化发展的早期征象。本章末尾名为“药物引发的肺损伤：BAL 所见”的表汇总了可能遇到药物性肺损伤的主要特征表现。

CD4+ 淋巴细胞性肺炎并非特异性表现，也可见于结节病，铍中毒，结核与类风湿关节炎。

Schnabel A. Bronchoalveolar lavage cell profile in methotrexate induced pneumonitis. *Thorax*, 1997;52:377

药物毒性表

后页的两个详表内列出了

- 药物引发的肺损伤：组织病理学类型。
- 药物引发的肺损伤：BAL 表现。

□ 药物毒性

药物引发的肺损伤：组织病理学类型	
慢性间质性肺炎	胺碘酮、卡氮芥、白消安、环磷酰胺、苯丁酸氮芥（瘤可宁）、可卡因、氟西汀、金盐、美法仑、赛氮芥、尼鲁米特、呋喃妥因、氮芥、苯妥英、吡哆洛尔、丙卡巴肼、奎尼丁、柳氮磺胺吡啶、妥卡尼、色氨酸
弥漫性肺泡损伤 (DAD)	胺碘酮、阿米替林、硫唑嘌呤、卡氮芥、博来霉素、白消安、环己亚硝脒、可卡因、秋水仙碱、环磷酰胺、胞嘧啶阿糖核苷、金盐、六羟季铵、美法仑、赛氮芥、丝裂霉素、氮芥、青霉胺、丙卡巴肼、链激酶、柳氮磺胺吡啶、替尼泊苷、长春碱、净司他丁
OP	胺碘酮、博来霉素、氯胺菌素、可卡因、环磷酰胺、头孢替坦、色甘酸二钠、金盐、六羟季铵、干扰素、美卡拉明、赛氮芥、丝裂霉素、尼鲁米特、苯妥英、柳氮磺胺吡啶、妥卡尼
BO	环己亚硝脒、青霉胺
CEP	对乙酰氨基酚、氨卡西林、博来霉素、卡马西平、氯磺丙脒、可卡因、色甘酸二钠、丙米嗪、美芬新、萘丁美酮、萘普生、呋喃妥因、对氨基水杨酸、保泰松、丙卡巴肼、偶氮磺胺、普萘洛尔、乙胺嘧啶、柳氮磺胺吡啶、四环素、曲唑酮
出血性肺泡炎	两性霉素 B、抗凝血药、可卡因、可待因、环磷酰胺、肾上腺素、氟哌啶醇、海洛因、胍苯达嗪、氢氯噻嗪、丝裂霉素、呋喃妥因、青霉胺、丙硫氧嘧啶、链激酶、氨磺胺、尿激酶
PE	丁丙诺啡、氯氮草、可卡因、可待因、胞嘧啶阿糖核苷、肾上腺素、氟哌啶醇、海洛因、氢氯噻嗪、异克舒令、利多卡因、镁盐、美沙酮、甲氨蝶呤、丝裂霉素、纳布啡、纳洛酮、硝苯地平、副醛青霉胺、丙氧芬、普萘洛尔、利托君、舒喘灵、水杨酸盐类、舒林酸、特布他林
肉芽肿性炎症	醋丁洛尔、卡介苗、可卡因、色甘酸二钠、氟西汀、甲氨蝶呤、呋喃妥因、丙卡巴肼

药物引发的肺损伤：BAL 表现

药物	引发的损伤	BAL 表现
博来霉素、环磷酰胺、甲氨蝶呤、亚硝基脲	细胞毒性反应	不典型细胞 脂蛋白性物质 嗜酸细胞增多
醋丁洛尔、胺碘酮、硫唑嘌呤、博来霉素、白消安、环磷酰胺、金盐、甲氨蝶呤*、呋喃妥因、普萘洛尔、柳氮磺胺吡啶	淋巴细胞性肺泡炎	淋巴细胞增多 >40% T CD8+ 淋巴细胞增多 CD4:CD8 的比例下降 *CD4+ 淋巴细胞增多
博来霉素、白消安	嗜中性肺泡炎	中性粒细胞增多
氨卡西林、博来霉素、呋喃妥因、青霉素、柳氮磺胺吡啶、四环素	嗜酸性肺泡炎	嗜酸细胞增多
两性霉素 B、青霉胺	出血性肺泡炎	红血细胞与含铁血黄素肺泡巨噬细胞
胺碘酮	贮积病	泡沫巨噬细胞
矿物油	脂质肺炎	空泡肺泡细胞 苏丹红或油红染色阳性的肺泡巨噬细胞

过敏性肺炎

定义

过敏性肺炎 (HP) 是指一组由于反复吸入多种不同低分子量的有机抗体与化学物质, 并被致敏后引起的弥漫性肉芽肿性实质性肺部疾病。病人的临床表现可以是急性的 (☼ HP, 急性), 亚急性的 (● HP, 亚急性) 或慢性的。本章仅讨论慢性 HP。



外源性过敏性肺泡炎 (EAA)

病因学与发病机制

相关致病抗体的数量众多 (300 以上), 且确认的新抗体还在不断出现。最为众所周知的疾病是由于吸入霉变的干草中直杆干草菌或直逗号糖多胞菌引起的“农夫肺”和接触鸟类蛋白引起的“爱鸟人肺”。



Ⅲ型与Ⅳ型细胞及 Coombs 免疫反应在疾病的免疫病理学基本机制中起着作用。进行性纤维化改变可能与疑似病人纤维母细胞的调节异常相关连。

流行病学

该病的发生率与流行病学情况估计困难, 这是因为由于从事不同职务, 处于不同季节, 不同地理区域, 不同工业化程度的环境, 每个人对过敏原的敏感及反应强度有很大不同。“农夫肺”的发生率为 2% ~ 9% 不等, 而“养鸟人肺”的发生率为 6% ~ 15%。

危险因素

慢性型可能是由于持续接触低水平的抗原。非吸烟者更易患病。

临床特征

病史

致病抗原检测困难, 有些病例甚至一直都不清楚。慢性型症状隐匿, 可有咳嗽, 呼吸困难, 乏力与体重减轻。病人也可没有急性发作的历史。

体格检查

体检时常可闻及双肺底部弥漫性细小啰音。病人可有消瘦与杵状指的体征。

肺功能检测

异常包括中到重度的限制性呼吸缺陷, 限制与阻塞混合性呼吸缺陷, 偶见一侧阻塞性呼吸缺陷。可有休息时低血氧, D_LCO 常有减低。



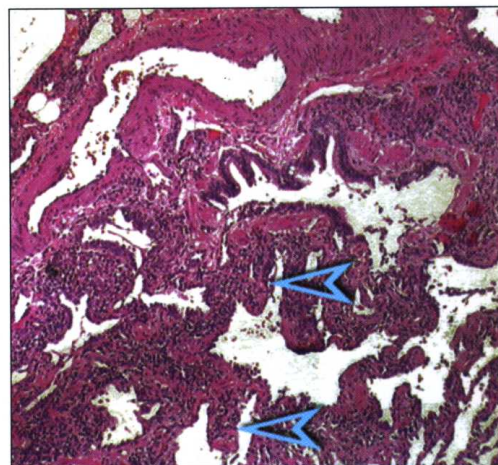
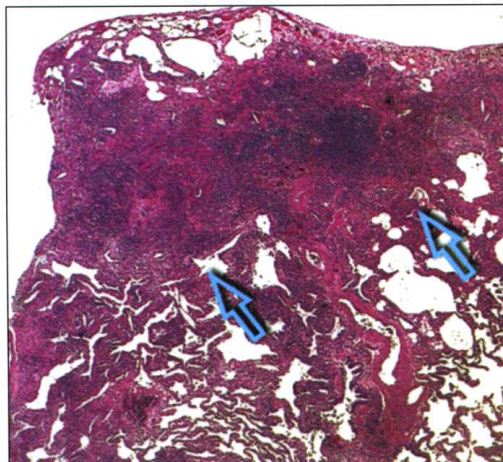
Patel AM. Hypersensitivity pneumonitis: current concepts and future questions. J Allergy Clin Immunol, 2001; 108:661

病理学

基本病变

在进展期, HP 典型的组织学三联征 [单核细胞细支气管炎, 有时伴有腔内纤维母细胞斑, 弥漫性慢性炎性浸润 (➤), 非坏死性小肉芽肿] 可不断由下列改变替代。

- 时间分布均匀的纤维化, 多少较为广泛, 不特异 (⇔)。
- 结构改变, 可有蜂窝样变。



分布
鉴别诊断

肺纤维化开始于细支气管周围区，随后向肺泡间隙扩展。

组织病理学鉴别诊断

- UIP: 短暂，不均匀分布的纤维化，开始于胸膜下区，很少炎性浸润。
- 没有肉芽肿，没有腔内纤维母细胞斑。
- NSIP: 弥漫性，非细支气管中心性病变；肉芽肿罕见。
- 结节病: 形成良好的肉芽肿，常沿淋巴通路与较大呼吸道的黏膜固有层分布；缺乏炎性浸润。

没有腔内纤维母细胞斑，纤维化为层状。



在 Katzenstein 与 Fiorelli 发表的系列文章中，过敏性肺炎的病例可能包括在 NSIP 的病例内了。



Cheung OY. Surgical pathology of granulomatous interstitial pneumonia. *Ann Diagn Pathol*, 2003;7:127

Coleman A. Histologic diagnosis of extrinsic allergic alveolitis. *Am J Surg Pathol*, 1988; 12:514

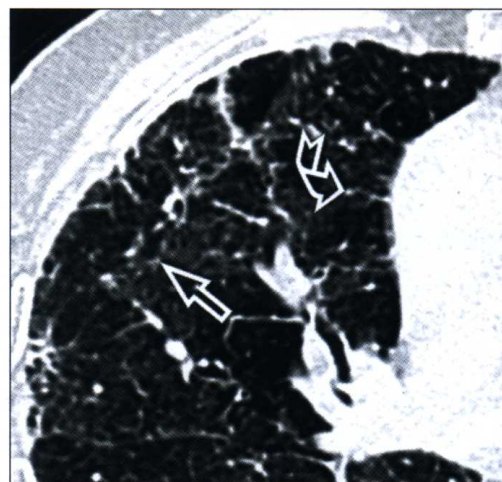
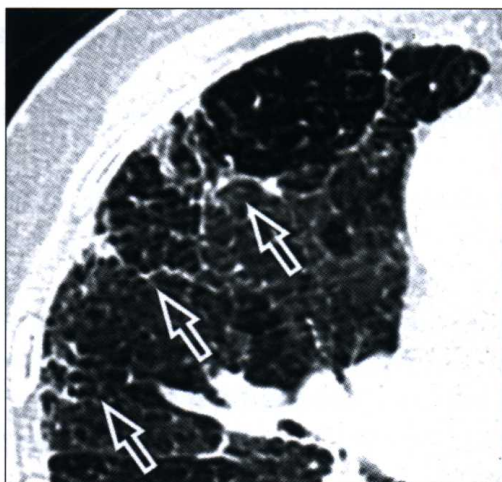
Katzenstein AL. Nonspecific interstitial pneumonia/fibrosis. Histologic features and clinical significance. *Am J Surg Pathol*, 1994; 18:136

高分辨率 CT-HRCT

基本病变

基本放射学征象

- 不规则小叶间与小叶内结节 (⇔)。
- 界面征 (☁)。



分布



双侧，斑片状。

不确定，虽然也可见于支气管血管周围间质，但可能主要分布于周围胸膜下区。



不确定。



Adler BD. Chronic hypersensitivity pneumonitis: high-resolution CT and radiographic features in 16 patients. *Radiology*, 1992; 185:91

Buschman DL. Chronic hypersensitivity pneumonitis: use of CT in diagnosis. *AJR Am J Roentgenol*, 1992;159:957

□ HP, 慢性



其他征象

肺容积减小。

其他特征

- 牵引性支气管、细支气管扩张 (⇔)。
- 蜂窝样变 (>)。
- 斑片状毛玻璃样高密度改变与小叶中心细小结节。
- 小叶或小叶以上分布马赛克状少血与气滞留 (⊙)。



鉴别诊断

过敏性肺炎十分常见的缩窄性细支气管炎为马赛克状少血的原因。

Small JH. Air-trapping in extrinsic allergic alveolitis on computed tomography. Clin Radiol, 1996; 51:684

肺实质结构紊乱。毛玻璃样高密度与结节为亚急性期的典型表现，提示至少是部分可恢复性疾病。

Glazer CS. Clinical and radiologic manifestations of hypersensitivity pneumonitis. J Thorac Imaging, 2002;17:261

放射学鉴别诊断

如果高密度改变主要位于肺基底部分

- UIP: 蜂窝样改变广泛，斑片状，主要位于基底部分与周围。
- NSIP: 毛玻璃样高密度为主；限局性向蜂窝样变进展。
- 石棉肺（石棉沉着病）：胸膜下线，胸膜斑与圆形肺不张常并发出现；限局性向蜂窝样变进展。
- 胶原血管病：表现更多样，有时伴有特殊疾病。

如果高密度改变主要位于中上肺。

- 结节病：外淋巴微小结节，肿大淋巴结位于气管旁，肺门和纵隔。

Collins J. CT signs and patterns of lung disease. Radiol Clin North Am, 2001; 39:1115

Lynch DA. Can CT distinguish hypersensitivity pneumonitis from idiopathic pulmonary fibrosis? AJR Am J Roentgenol, 1995;165:807



相关疾病



临床经过

影像演变



病程与并发症

慢性支气管炎的发生率更高。约 1/4 的病人对乙酰甲胆碱有高度非特异性支气管反应。气胸或纵膈气肿罕见。

相关慢性支气管炎似乎与接触致病抗原的联系更为密切，而与吸烟关系不明显。

一旦进展出现纤维化，疾病则成为不可恢复性的。纤维化进展多少较快，导致慢性呼吸衰竭伴肺动脉高压。与抗原脱离接触仅可有部分改善，因而常常需要长期激素治疗。疾病进展期可见杵状指（趾），是预后不良的征象。

病变影像的进展依疾病的进展而不同；当疾病恶化，网状改变与蜂窝样变更广泛。

Remy-Jardin M. Subacute and chronic bird breeder hypersensitivity pneumonitis: sequential evaluation with CT and correlation with lung function tests and bronchoalveolar lavage. *Radiology*, 1993; 189:111

Zompatori M. Chronic hypersensitivity pneumonitis of idiopathic pulmonary fibrosis? Diagnostic role of high resolution Computed Tomography (HRCT). *Radiol Med*, 2003; 106:135

实验室检查结果

抗相关抗原的血浆沉积抗体阳性为特异性表现。可见炎症指标（ESR 与 CRP）轻度增高，以及免疫球蛋白量明显升高。

血浆 IgG 与 IgM 阳性可认为是有抗体接触的指标，但不能以此作出诊断，其与疾病活动也不相关。

临床诊断

慢性型过敏性肺炎与原发间质性肺炎，如 UIP 或 NSIP 临床鉴别困难。肯定可能的致病抗原接触史需要有相关职业与环境史佐证。曾吸入致病抗原的历史是否有助于诊断尚有争论。HRCT 有助于诊断，其阳性预期值为 80%。

有创性诊断

在较早期，经支气管肺活组织检查极少可能发现小而形成不良的上皮样非干酪样肉芽肿累及的肺实质。组织学与经支气管肺活组织检查未能诊断的病例，需要行手术肺活组织检查。

在进展期，与有高比例淋巴细胞的急性型不同，灌洗液沉积物中中性粒细胞（>5%）与嗜酸细胞（>5%）增多。有时仍有淋巴细胞（10% ~ 20%）。

这种伴有中心粒细胞，嗜酸细胞与淋巴细胞增多的混合性肺泡炎也可见于 OP 与 NSIP 的肺泡灌洗。

Costabel U. Bronchoalveolar lavage in interstitial lung disease. *Curr Opin Pulm Med*, 2001;7:255

Pardo A. Increase of lung neutrophils in hypersensitivity pneumonitis is associated with lung fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*, 2000; 161:1698

支气管肺泡灌洗



淋巴管癌病

定义



淋巴管癌病 (LC) 是肺内或肺外肿瘤在肺内的播散。

大多数病例原发肿瘤为乳腺癌、胃癌、胰腺癌、前列腺癌或肺自身的癌。

病因学与发病机制

肿瘤淋巴系统受累有 3 条途径：血源性播散至肺小动脉，随后侵犯相邻间质与淋巴，并向肺门与周围肺内播散；自纵隔淋巴结逆行性播散；经上腹部淋巴结或腹腔淋巴结与膈胸膜淋巴间的交通播散。

流行病学 危险因素

淋巴管癌为一常见的向肺内播散的癌 (35% ~ 55%)。

原发肿瘤。

临床特征

病史

虽然病变的进展迅速 (数月)，但症状的出现隐袭。最常见的症状是呼吸困难，少部分病人可伴有干咳 (因为病变累及了支气管黏膜下淋巴)。有些病人症状与支气管哮喘相似。

体格检查

有时在基底部可闻及弥漫性细小啰音。

肺功能检测

限制型换气缺陷伴肺顺应性与 D_LCO 降低。并发肿瘤性肺栓塞时可出现迅速进展的呼吸衰竭，导致低血氧与肺动脉高压。

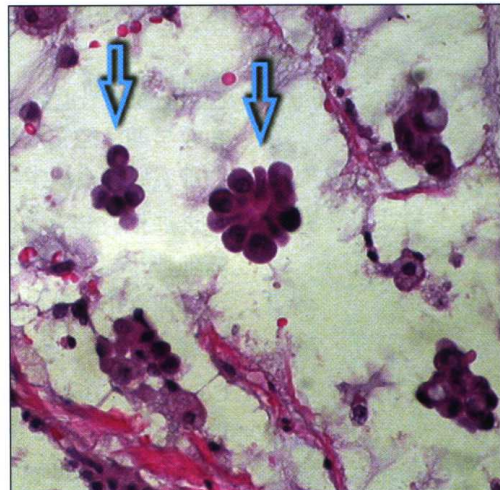
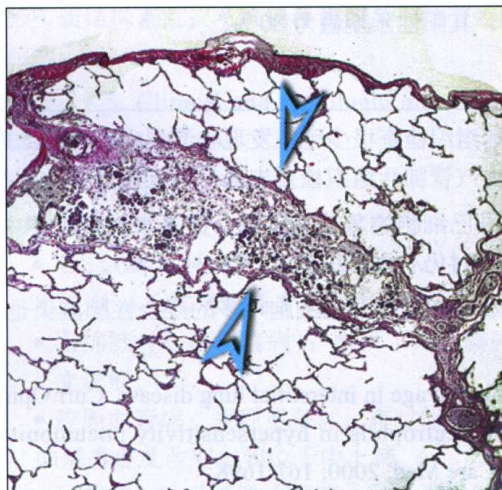


Soares FA. Pulmonary tumor embolism to arterial vessels and carcinomatous lymphangitis. A comparative clinicopathological study. Arch Pathol Lab Med, 1993; 117:827

病理学

基本病变

肺结构保留，但淋巴管由于癌细胞浸润 (⇔) 而表现扩张 (>)。常有外淋巴结缔组织纤维化反应。



分布

淋巴分布 (沿支气管血管束，胸膜与小叶间隔分布)。

鉴别诊断

组织病理学鉴别诊断

- PE: 肺泡间隔水肿，没有癌细胞。
- 结节病: 常有肉芽肿，没有淋巴管扩张伴癌细胞。
- 血液恶性病变 (淋巴瘤，白血病): 淋巴内的肿瘤细胞具有不同原发病变特征; 免疫组织化学可有助于诊断。



免疫组织化学技术可帮助确定原发病变的部位。

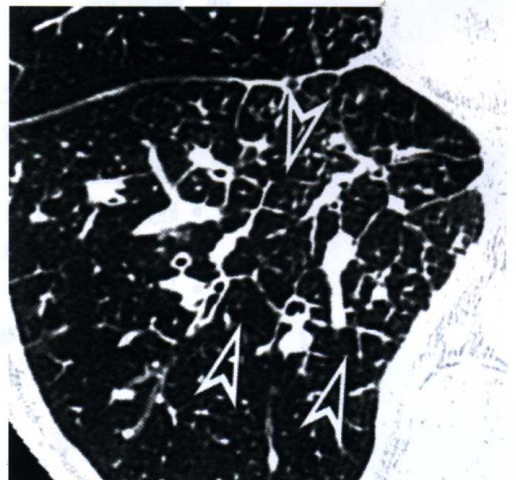
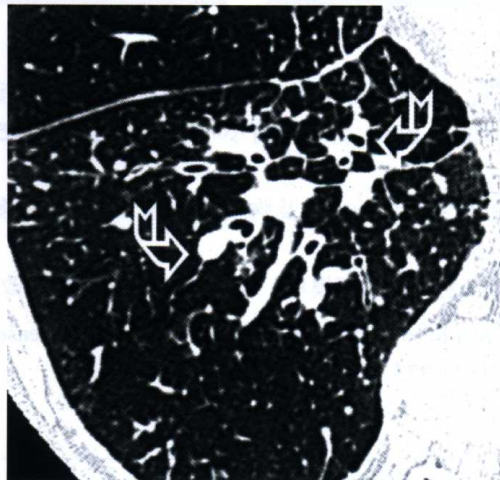
Sweeney S. Vasculitis carcinomatosa occurring in association with adenocarcinoma of the stomach. Ann Diagn Pathol, 1998; 2:247

高分辨率 CT-HRCT

基本病变

间质光滑或结节样改变 (串珠样)

- 中心支气管血管周围 (⤵)。
- 小叶中心。
- 间隔 (▷)。
- 胸膜下。



网状结节型，串珠样



肺结构保留: 小叶由于间隔增厚而更易观察，其形态保持正常。



Johkoh T. CT findings in lymphangitic carcinomatosis of the lung: correlation with histologic findings and pulmonary function tests. AJR Am J Roentgenol, 1992;158:1217

分布

单侧，罕见双侧，斑片状。



不确定。



不确定。

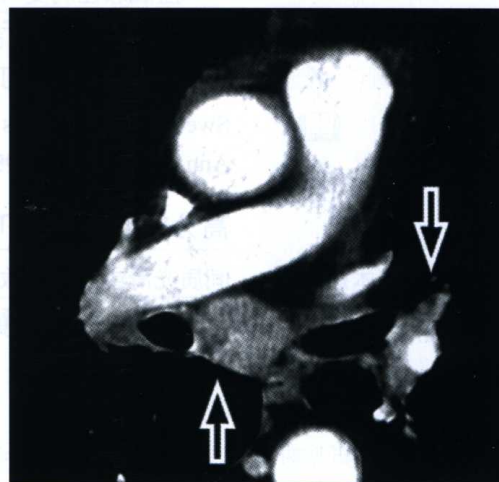
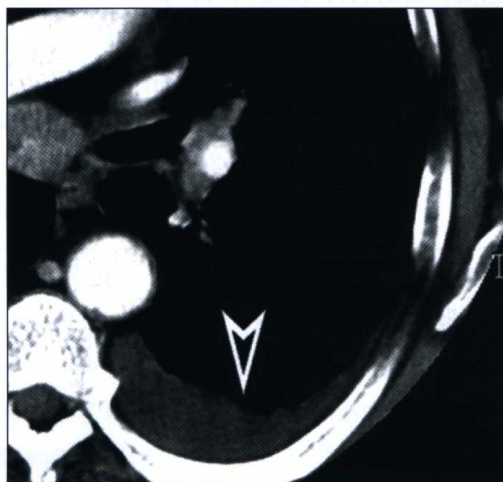


肺容积正常。

其他征象

其他非恒定特征

- 胸腔积液，常为单侧（50%）（>）。
- 肺门与纵隔淋巴结肿大（25% ~ 50%）（⇔）。



鉴别诊断

放射学鉴别诊断

- PE：没有外淋巴结，而因相关肺泡水肿形成的毛玻璃样高密度改变与实变同时出现。
- 结节病：病变双侧，位于上叶，并可伴有小叶结构扭曲；外淋巴小结节为主而不伴有胸腔积液。
- 硅沉着病：上叶分布为主的小叶中心及胸膜下小结节，伴相关多个肿块，肺结构扭曲但不伴有胸腔积液。
- LIP：小叶中心结节为主，边缘可模糊，伴有毛玻璃样高密度改变，偶见囊。



Schaefer-Prokop C. High-resolution CT of diffuse interstitial lung disease: key findings in common disorders. Eur Radiol, 2001; 11:373

病程与并发症

相关疾病

在病程之中，可发生肿瘤栓塞伴肺源性心脏病，相关胸腔积液并非少见。

临床经过

临床表现可迅速恶化，导致发生肺动脉高压。半数病人死于诊断后3个月，而仅有15%可存活超过6个月。

影像学演变

放射学影像可逐渐进展出现大量圆形转移病变（●大圆形阴影：转移），病变来自原发肿瘤的血行播散。

实验室检查结果

原发肿瘤向其他器官及骨髓的播散可造成微血管病性溶血性贫血，血小板减少并导致循环血中出现免疫粒细胞与有核红细胞。

临床诊断

肺的临床表现和影像学表现具有特征性，有已知原发肿瘤时可肯定诊断，HRCT诊断正确率为92%。

有创性诊断

在未明确原发肿瘤时，诊断主要依细胞学检查（BAL，支气管灌洗，肺动脉取血，经肺针吸活组织检查，胸腔积液检查）或病理标本检查（经支气管或手术肺活组织检查）。

支气管肺泡灌洗



支气管肺泡灌洗液内常可发现癌细胞（65% ~ 70%）与淋巴细胞非特异性增多。

可出现见于不同原发性间质性肺炎 BAL 液中与弥漫性肺泡损伤机化期的活性 II 型肺泡壁细胞。这些细胞不典型，可与癌细胞混淆。



Levy H. The value of bronchial washings and bronchoalveolar lavage in the diagnosis of lymphangitic carcinomatosis. Chest 1988,94:1028



非特异性间质性肺炎

定义

非特异性间质性肺炎 (NSIP) 为原发性间质性肺炎之一, 在一定方面与 UIP (□ UIP, 早期) 相似, 但预后更好。



American Thoracic Society/European Respiratory Society International Multidisciplinary Consensus Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. Am J Respir Crit Care Med, 2002; 165:277



一般术语: 原发性间质性肺炎 (IIP) 包括不同疾病, 特别指寻常性间质性肺炎 (□ UIP, 早期; ○ UIP, 进展期), 非特异性间质性肺炎 (□ NSIP), 脱屑性间质性肺炎 (⌘ DIP), 急性间质性肺炎 (⌘ AIP), 淋巴细胞性间质性肺炎 (● LIP) 与隐源性机化性间质性肺炎 (⌘ OP)。

病因学与发病机制

虽然病因尚不清楚, 但无论何期病变, 其组织学的一过性表现提示为单一触发因素引起的疾病。

流行病学

虽然儿童也可罹患, 但发病的平均年龄为 40 ~ 50 岁, 男女发病率相同。NSIP 较 UIP 少见, 但较其他原发性间质性肺炎更为常见。疾病与吸烟之间无相关性。

危险因素

未知。

临床特征

病史

主要为亚急性发病。诊断前症状持续时间从 18 ~ 31 个月不等。最常见的症状为劳力性呼吸困难, 咳嗽与乏力, 半数病人主诉体重下降, 1/3 病人有发热。

体格检查

双肺基底部细小捻发音与一些病例吸气时的干鸣音为体检特征性体征。10% ~ 35% 的病例可有杵状指 (趾)。

肺功能检测

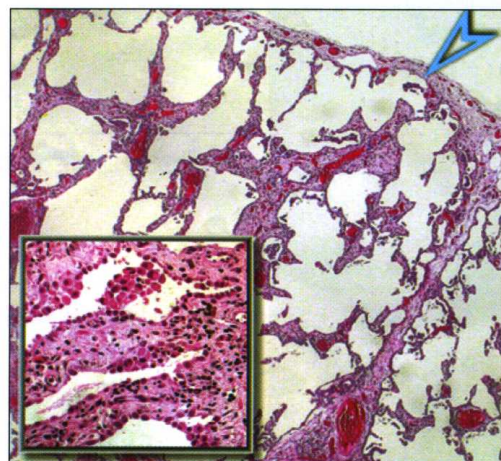
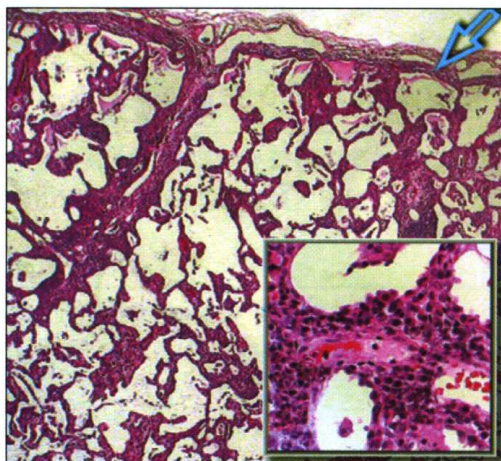
所有病人均有 D_LCO 降低, 并且 90% 的病例同时有限制性呼吸缺陷。少部分病人还有轻度阻塞综合征, 而 2/3 可出现劳力性低血氧。

病理学

基本病变

组织学特征为肺泡间质不同程度的纤维化与炎症。病变分布均匀 (空间均一), 且出现于同一阶段 (时间均一), 纤维母细胞灶罕见或没有。依据以纤维化为主还是炎症为主病变可分为两型。

- 细胞型 NSIP (⇔): 由淋巴细胞和浆细胞构成的炎性浸润为中等强度, 较纤维化更为明显。
- 纤维化型 NSIP (➤): 致密或疏松纤维化为主, 使肺泡间隔增宽, 而由淋巴细胞和浆细胞构成的炎性浸润较为轻微。





虽然 NSIP 也可表现为斑片状分布，病变间的肺实质相对正常，但与 UIP 不同，其特征为每一病灶均表现为质地均一。

分布

弥漫性肺间质。



纤维化型 NSIP，如果纤维化不规则分布于胸膜下，缺乏纤维母细胞灶至关重要。而 UIP 时这种细胞灶常见，且位于正常肺与纤维化区的分界处。

鉴别诊断

组织病理学鉴别诊断

- UIP: 空间分布与时间分布不均伴位于正常肺实质与纤维化区交界的纤维母细胞灶。纤维化主要分布于胸膜下区。
- HP: 明显的淋巴浆细胞浸润，形成不良的间质性肉芽肿，小叶中心性病变。
- 机化性弥漫性肺泡损伤 (DAD): 疏松纤维化与间隔增厚；II 型肺泡壁细胞增生显著。
- 高分化淋巴细胞淋巴瘤: 致密弥漫性肿瘤性淋巴样浸润，主要由小淋巴细胞构成，常伴胸膜浸润；BALT (支气管相关淋巴组织 - 译者) 内淋巴上皮复合体。
- DIP: 肺泡内充满色素性巨噬细胞；炎性浸润与间质纤维化轻微。



Katzenstein AL. Nonspecific interstitial pneumonia/fibrosis. Histologic features and clinical significance. *Am J Surg Pathol*, 1994; 18:136

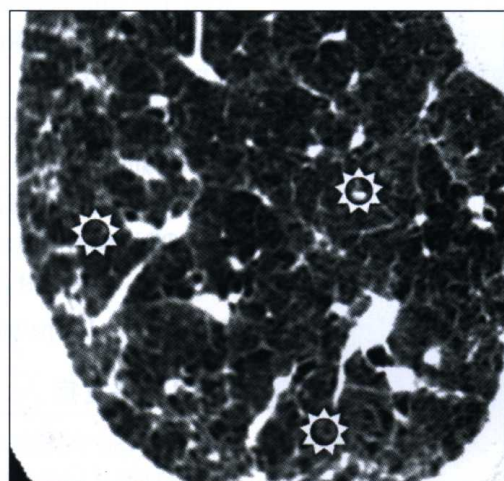
Travis WD. Idiopathic nonspecific interstitial pneumonia: prognostic significance of cellular and fibrosing patterns: survival comparison with usual interstitial pneumonia and desquamative interstitial pneumonia. *Am J Surg Pathol*, 2000;24:19

高分辨率 CT-HRCT

基本病变

基本影像学征象

- 网状影 (>30%) (⇔)。
- 毛玻璃样高密度改变 (100%) (⊗)。
- 肺实质实变区 (40% ~ 70%)。



Hartman TE. Nonspecific interstitial pneumonia: variable appearance at high-resolution chest CT. *Radiology*, 2000; 217:701

Johkoh T. Nonspecific interstitial pneumonia: correlation between thin-section CT finding and pathologic subgroups in 55 patients. *Radiology*, 2002; 225:199

□ NSIP

分布



双侧，对称，常斑片状。



周围性，虽然也可中心性分布；弥漫性分布较少见。



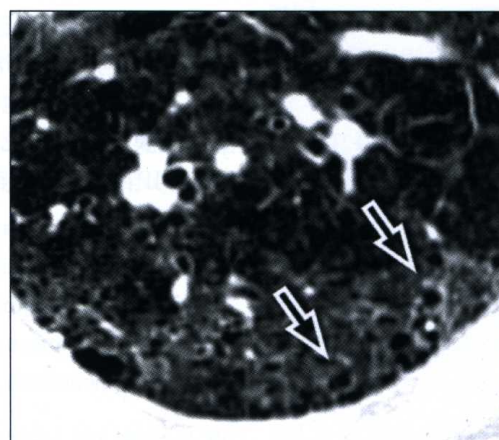
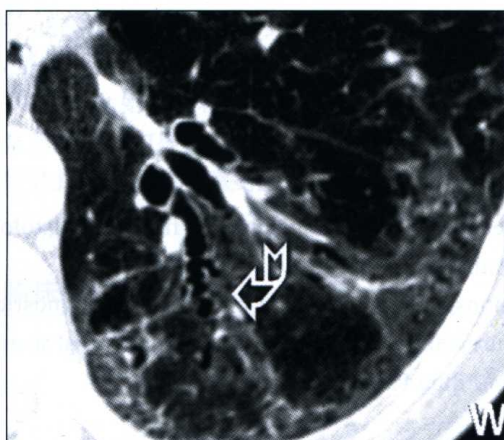
基底部。

其他征象

肺容积正常或略减小。

其他非恒定性特征

- 支气管壁增厚。
- 病变阴影内牵引性支气管扩张 (⚡)。
- 蜂窝样改变 (< 25%) (⇒)。



NSIP 时，支气管扩张并非是不可恢复性纤维化的必要指征，因纤维化可在开始治疗后消退（与 UIP 相反）。



Johkoh T. Idiopathic interstitial pneumonias: diagnostic accuracy of thin-section CT in 129 patients. Radiology, 1999; 211:555

Kim TS. Nonspecific interstitial pneumonia with fibrosis: high-resolution CT and pathologic findings. AJR Am J Roentgenol, 1998;171:1645

鉴别诊断

放射学鉴别诊断

- UIP: 清楚的周围肺内网，分布可达上肺；毛玻璃样高密度改变有限而蜂窝样改变更为常见。
- DIP: 毛玻璃样高密度改变为主，而网样改变有限或不存在。
- OP: 实变为主，趋向分布于周围肺，但也可支气管中心分布。
- HP: 毛玻璃样高密度背景上清楚的网样改变。



Polverosi R. Idiopathic interstitial pneumonias. Radiol Med, 2003;105:403

病程与并发症

相关疾病

应注意 NSIP 的组织病理学表现形式也可见于其他相关临床情况，如胶原血管病 (□ 胶原血管病，早期)，过敏性肺炎 (□ HP，慢性)，药物诱发性肺炎 (□ 药物毒性)，放射性损伤，感染与免疫缺陷病包括 HIV+ 状态。这些病例的 NSIP 为肺对不同刺激原的反应。

临床经过

NSIP 的预后远较 UIP (□ UIP, 早期) 为好, 显示与手术活组织检查时所见的纤维化范围相关。虽然没有自行消退的报告, 文献中确有高达 75% 的治疗病例病变稳定不变, 改善, 甚至完全恢复, 但中断治疗疾病也可能复发。仅有少数病例的疾病进展, 最终导致病人死于呼吸衰竭。

影像演变

经皮质激素治疗毛玻璃样高密度改变与实变区可变小消失 (>80% 病例), 进展型病例, 不规则网状阴影可发展为纤维化, 呈蜂窝样变。



Akira M. Non-specific interstitial pneumonia: findings on sequential CT scans of nine patients. *Thorax*, 2000; 55:854

Nishiyama O. Serial high resolution CT findings in nonspecific interstitial pneumonia/fibrosis. *J Comput Assist Tomogr*, 2000;24:41

实验室检查结果

ESR 升高, 约半数病人还可出现 CRP 与纤维蛋白原增高。一些病人可有低滴度的抗核抗体阳性。

临床诊断

怀疑原发性间质性肺炎的病人, HRCT 显示斑片状或胸膜下毛玻璃样高密度改变与有限的网状影则强烈提示 NSIP, 而如果蜂窝样变为主时最为可能的诊断为 UIP。与其他疾病相反, 肺活组织检查对确定不同肺叶, 甚或同一肺叶的病变与两种情况是否相关十分重要, 可影响疾病的预后与治疗选择。



Flaherty KR. Histopathologic variability in usual and nonspecific interstitial pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med*, 2001; 164:1722

有创性诊断

仅有手术肺活组织检查可证实诊断。经支气管肺活组织检查无帮助。

支气管肺泡灌洗

约 50% 的病人淋巴细胞增多, CD4 : CD8 比例降低 (细胞型 NSIP), 而约 50% 的病例中性粒细胞与嗜酸细胞增多 (纤维化型 NSIP)。两种类型改变可同时存在。BAL 不能区分 UIP 与纤维化型 NSIP。



Nagai S. Idiopathic nonspecific interstitial pneumonia/fibrosis: comparison with idiopathic pulmonary fibrosis and BOOP. *Eur Respir J*, 1998;12:1010

Veeraraghavan S. BAL finding in idiopathic nonspecific interstitial pneumonia and usual interstitial pneumonia. *Eur Respir J*, 2003; 22:239



□ PE, 间质性

肺水肿

定义



肺水肿是指肺间质内的液体聚积，当病情严重时液体进入肺泡 (⌘ PE, 肺泡)。心源性，血流动力学水肿

病因学与发病机制



概况

肺内的水与蛋白的运动取决于静水压与血管内外渗透压的平衡，以及肺泡 - 毛细血管壁膜的渗透性。静水压的增高可引起过多液体 (水肿) 自微循环向血管外间隙的渗透，起初聚积于肺间质，随后可进入肺泡间隙。

肺水肿最常见的原因因为心源性水肿 (左心室收缩或舒张功能不良，左心房流出损害)。较少的病因是毛细血管内渗透压下降 (肾病，肝硬化，液体负荷过度)，神经源性病变 (头外伤，颅内压增高，非出血性脑卒中) 与肺静脉的疾病 (原发性静脉阻塞性疾病，纤维化性纵隔炎)。

流行病学
危险因素

肺水肿为住院治疗的常见原因。
包括影响左心房与左心室功能的疾病，肝硬化与肾功能衰竭。

临床特征

病史

在本病的这一期 (间质水肿)，症状发作缓慢隐袭。有时，主要症状为仅在用力时出现干咳与呼吸困难。端坐呼吸与夜间发作性呼吸困难相对罕见。

体格检查

虽然可闻及哮鸣音，但肺部体检常阴性。瓣膜功能障碍的病例听诊可发现奔马律。有些病人有肝 - 颈静脉反流但不伴有周围水肿。

肺功能检测



间质性水肿的病人，观察到的惟一功能缺陷是肺的顺应性降低与肺阻力增加。一些病人可有支气管反应性增高，也可有轻度低血氧伴有或不伴有低碳酸血症。



这些病人最常需要鉴别的疾病是支气管哮喘与慢性阻塞性肺病。

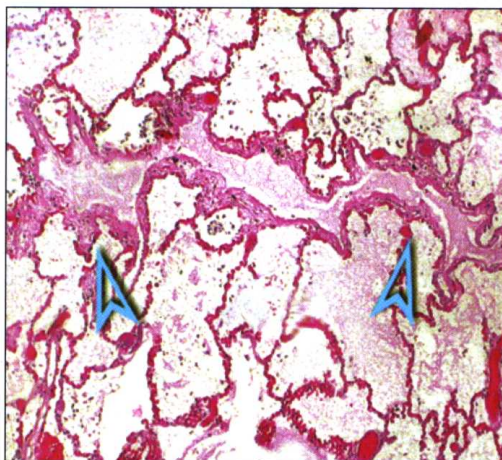
Gandhi SK. The pathogenesis of acute pulmonary edema associated with hypertension. N Engl J Med, 2001;344:17

Gropper MA. Acute cardiogenic pulmonary edema. Clin Chest, Med, 1994;15:501

病理学

基本病变

包括间质积液，特别是小叶间隔积液 (>)，表现为增厚；也可见到淋巴管扩张 (⤵)。



分布
鉴别诊断

小叶间, 血管周围, 支气管周围与胸膜下间质。

组织病理学鉴别诊断

- 正常肺实质: 无淋巴管扩张, 正常小叶间隔。
- ARDS 与 AIP: 有透明膜与小血管栓塞。
- LC: 扩张的淋巴管内含有癌细胞。



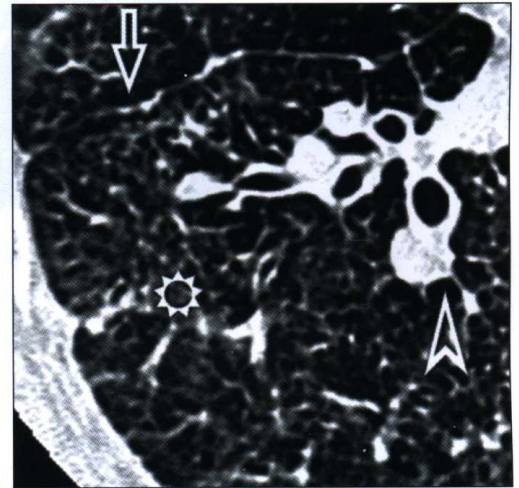
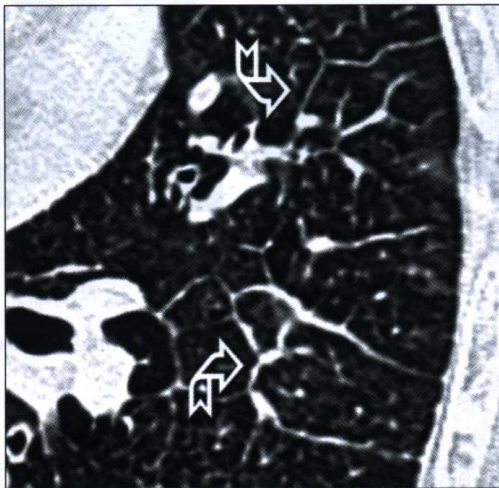
Colby TV. Pulmonary histology for the surgical pathologist. Am J Surg Pathol, 1988;12:223

高分辨率 CT-HRCT

基本病变

基本影像学征象

- 小叶间隔 (☞) 与小叶内间质 (⊙) 平滑增厚。
- 支气管血管周围结缔组织平滑增厚 (▷)。
- 胸膜下结缔组织平滑增厚 (⇨)。



Storto ML. Hydrostatic pulmonary edema: high-resolution CT findings. AJR Am J Roentgenol, 1995; 165:817

分布

双侧, 弥漫性。



中央区, 肺门与重力相关区支气管血管周围。



双侧, 重力相关部位。



肺容积正常。



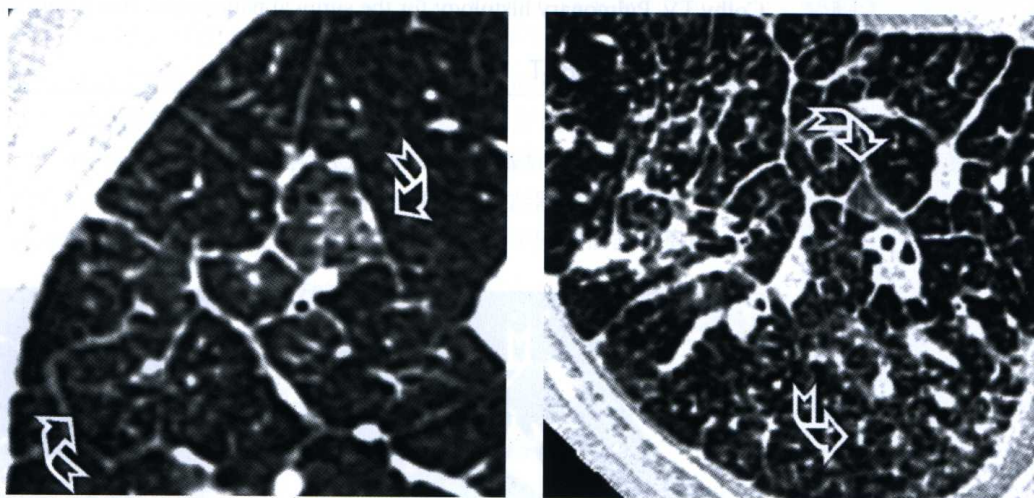
Gluecker T. Clinical and radiologic features of pulmonary edema. Radiographics, 1999;19:1507

□ PE, 间质性

其他征象

其他特征

- 斑片状毛玻璃样高密度改变 (☁)。
- 腺泡大小的模糊结节。
- 胸腔积液，常为双侧。
- 肺血管直径增宽与左心增大。



鉴别诊断

主要放射影像学鉴别诊断

- LC: 病变分布不很均匀，网状影更常见为结节状，边界清晰。

Schaefer-Prokop C. High-resolution CT of diffuse interstitial lung disease: key findings in common disorders. Eur Radiol, 2001;11:373

病程与并发症

相关疾病

怀疑有肺水肿时，应研究不同器官（心脏，肾等）在水肿的发病机制中是否有功能受累。

临床经过

间质性肺水肿可向肺泡性肺水肿与急性呼吸衰竭发展 (☞ PE, 肺泡)。有报道慢性肺水肿可进展为轻度间质纤维化。

影像演变

间质水肿可消退，也可进展到肺泡期 (☞ PE, 肺泡)；后者的间质征象可逐渐明显，形成肺泡征象。

实验室检查结果

虽然不是诊断或制定治疗计划必不可少的，还是应做基本实验室检查，可有助于除外可能参与病变的因素，如合并感染或贫血。



除外心肌感染时心肌酶水平检测十分重要，血肌酐异常提示有肾功能衰竭。检测血浆内脑利钠肽 (BNP) 有助于鉴别引起呼吸困难的心力衰竭与肺部疾病。

临床诊断

根据临床与影像表现常可作出诊断。临床的拟诊可由无创性检查，如BNP血浆水平，心电图与超声心动图证实。

临床病史与放射学改变不一致时可行HRCT检查。

有创性诊断

肺水肿不是BAL检查的指征，如果做BAL检查，其结果与出血性肺泡炎相似（☞DAH），表现为红血细胞，含铁血黄素巨噬细胞与中性粒细胞增多。

Nakos G. proteins and phospholipids in BAL from patients with hydrostatic pulmonary edema. Am J Respir Crit Care Med, 1997;155:945

支气管肺泡灌洗



□ 结节病，纤维化

结节病

定义

结节病为一种不明原因的多系统肉芽肿性病变，受累器官内非干酪样上皮样肉芽肿为其特征。其结果使病变在 HRCT 上表现为结节型改变 (● 结节病，肉芽肿)，但偶可表现为纤维化的网状影像。这两种表现的后者将在本章中讨论。

概况

以前认为引起病变向纤维化进展的机制，是肺 T 细胞向产生 Th₂ 型细胞因子转变，伴纤维增生反应并在细胞外基质内沉积。

不足 10% 的肺结节病进展为纤维化型病变。

非洲裔美国人患病率及其严重程度是白种人的 3 ~ 4 倍。不利的预后因素包括冻疮样狼疮，慢性葡萄膜炎，高钙血症，肾钙质沉着症，骨囊性病变与神经系统受累。

临床特征

处于该期的病人有劳力性呼吸困难与干咳。

体检结果可以正常，但有时局部可闻及细啰音。慢性纤维化性结节病人杵状指(趾)并不常见。一些病情更严重的病人，可见肺源性心脏病(颈静脉怒张，周围性水肿，肝大，肺部收缩期射血杂音等)。

可有不同严重程度的限制性综合征，与纤维化范围相关；D_LCO 降低。病人有劳力性低血氧，严重时休息时即可有低血氧。

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). Am J Respir Crit Care Med, 1999; 160:736

病理学

结节病的典型病变 - 非干酪样上皮样肉芽肿 (☛) 与不同程度的纤维化 (⊙) 相关。每个肉芽肿内的纤维化表现为向心性分布(自肉芽肿的外缘到中心)。透明层状的纤维化沉积于间质内，起初保持其沿淋巴管的分布，而进展期病变内纤维化扩展到肺，变为纤维性肿块。甚至可有轻度间质内的炎性浸润。

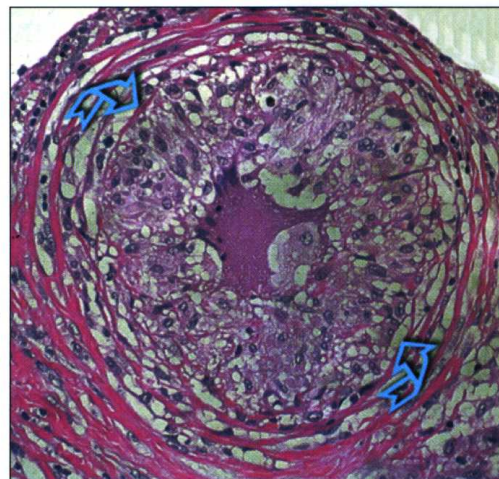
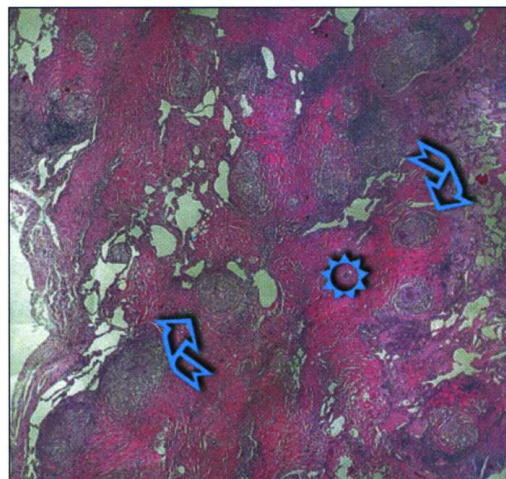
病因学与
发病机制
流行病学
危险因素

病史
体格检查

肺功能检测



基本病变



✓
分布

广泛纤维化的病例，病理学检查发现残存的肉芽肿可确定其原发疾病。

早期病变沿淋巴道分布（沿支气管血管束分布，位于小叶间隔与胸膜下），进展期则弥漫分布。

鉴别诊断

组织病理学鉴别诊断

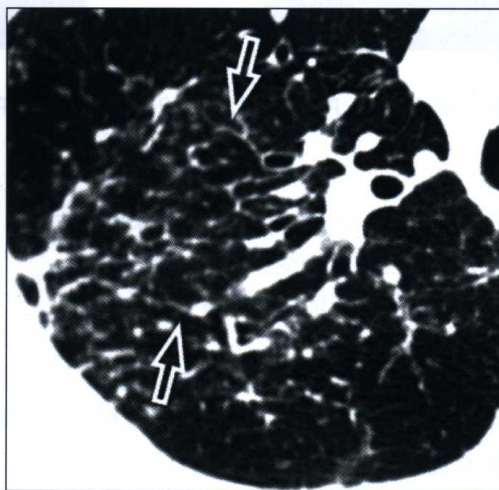
- NSIP：肺泡间隔均匀增厚，不伴有淋巴为主的分布，罕见肉芽肿。
- HP：病变位于小叶中心，可见明显的淋巴浆细胞性炎症，肉芽肿形成不良。
- UIP：纤维化趋向分布于胸膜下区与沿小叶间隔分布，与正常肺的分界内可见纤维母细胞灶；不存在肉芽肿。

高分辨率 CT-HRCT

基本病变

基本影像学征象

- 肺实质内分布的不规则网状改变 (⇔)。
- 肺门与肺门旁聚合阴影 (⚡)。
- 阴影内牵引性支气管扩张。



分布



双侧，斑片状。



主要为中心性分布，特别是背侧。



上肺区域。



肺容积减小，支气管与大血管有向后移位的趋势。

Abehsera M. Sarcoidosis with pulmonary fibrosis: CT patterns and correlateion with pulmonary function. *AJR Am J Roentgenol*, 2000; 174:1751

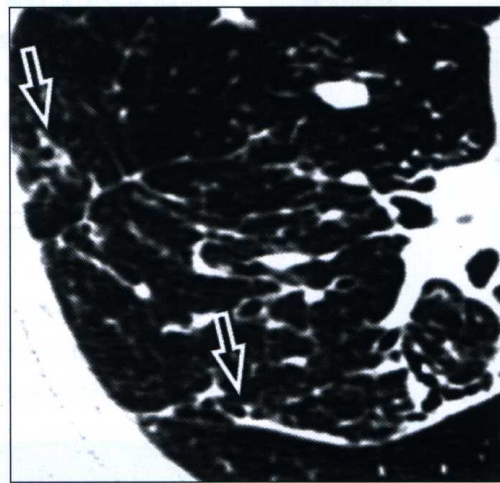
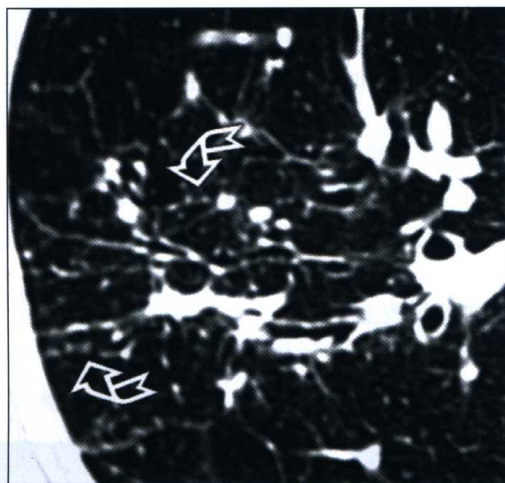
Trail ZC, High-resolution CT findings of pulmonary sarcoidosis. *AJR Am J Roentgenol*, 1997;168:1557

□ 结节病，纤维化

其他征象

其他影像特征

- 结节位于胸膜下区并沿支气管血管周围结缔组织分布 (☞)。
- 肺门与纵隔淋巴结肿大，可能有钙化。
- 散发的蜂窝样改变 (⇔)。



Lynch DA. Computed tomography in pulmonary sarcoidosis. J Comput Assist Tomogr, 1989; 13:405

鉴别诊断

放射学鉴别诊断

- HP: 病变以胸膜下为主，呈斑片状分布，没有外淋巴结节。
- 放射性肺损伤: 纤维化选择性累及接受放射的一侧。
- UIP: 病变主要位于肺周围与基底部，以蜂窝样变为为主。

病程与并发症

这一期的结节病可见纤维化形成的囊内间隙并发感染，特别是曲霉菌感染，而气胸相对罕见。出现咯血应高度怀疑并发有曲霉菌感染。

从未有过本期结节病自行消退的报道，纤维化可逐渐导致呼吸衰竭与慢性肺心病。病变内可见支气管与血管聚集，可伴有空洞形成与真菌球。

实验室检查结果

纤维型结节病较结节型结节病 (● 结节病，肉芽肿) ESR 与血浆 ACE 的增高更为明显。2/3 的病人皮肤 Mantoux 试验 (译者注: 结核菌素皮内试验) 阴性。

临床诊断

诊断主要根据临床与影像表现是否一致，并肯定排除其他肉芽肿性疾病。

相应疾病

临床经过 影像演变

支气管肺泡灌洗



有创性诊断

在肺内仍有活动性病变时（结节或毛玻璃样高密度改变表现），经支气管肺活组织检查有助于证实病变肉芽肿的性质。

结节型结节病（● 结节病，肉芽肿）BAL 没有特异性，表现为细胞总数，淋巴细胞（小于结节型）与中性粒细胞（>3%）增加。可有 CD8+ T 细胞与肥大细胞（>1%）增多。

Poulter LW. The value of bronchoalveolar lavage in the diagnosis and prognosis of sarcoidosis. Eur Respir J, 1990;3:943



寻常性间质性肺炎

定义

寻常性间质性肺炎 (UIP) 为原发性肺纤维化 (IPF) 的组织病理学类型, 一种不明原因的慢性纤维化性间质性肺病。UIP 这一术语已应用得如此广泛, 甚至在临床工作中也常常用作 IPF 的代名词。如果在早期进行检查, 则病变主要表现为网状改变。



原发性肺间质纤维化 (IPF), 隐性纤维化性肺泡炎 (CFA)



一般术语原发性肺纤维化 (IPF) 是指一组不同的疾病, 特别是寻常性间质性肺炎 (□ UIP, 早期; ○ UIP, 进展期), 非特异性间质性肺炎 (□ NSIP), 脱屑性间质性肺炎 (⌘ DIP), 急性间质性肺炎 (⌘ AIP), 淋巴细胞性间质性肺炎 (● LIP) 与隐源性机化性肺炎 (⌘ OP)。

概况

病因学与
发病机制

IPF 的病因不清。主要有两种有关病因的假说

1. 炎症假说 在疾病早期, 慢性间质与肺泡炎症 (巨噬细胞、中性粒细胞、嗜酸细胞) 损伤肺的结构, 使纤维原细胞因子产生增多, 既而修复反应被放大, 导致终末期的纤维化病变。
2. 纤维母细胞失调假说 不明原因的损伤后, 修复反应放大, 其特征为纤维母细胞的迁徙与增生, 出现纤维母细胞自身的凋亡减少而对纤维原细胞因子的反应增强。这一情况与缺乏肺泡结构再上皮化与细胞外基质不适当的重塑改型相关。

流行病学

根据报道, 疾病的发生率为男性每 10 万人中 20.2 人, 女性为 13.2 人。诊断时平均年龄为 66 岁, 发生率随年龄有增长。虽然有家族性病例的报告, 但患病与地域及人种无关。

危险因素

抗抑郁药物, 慢性胃 - 食管反流, 吸入金属与木质粉尘与吸烟 (1.6 ~ 2.3 倍) 被认为是危险因素, 但其在致病机制上的重要性不清。

临床特征

病史

症状发作隐袭; 多数病人的症状在诊断时已出现 6 个月以上。最常见的症状是用力时呼吸困难与干咳。全身症状少见, 包括体征下降与乏力。也可有关节肌肉疼痛。

体格检查

多数病人有气促。在早期, 听诊后胸底部可闻及弥漫性细小啰音。随着病情的进展, 啰音扩展到全肺。25% ~ 50% 的病例出现杵状指。

肺功能检测

肺功能检测可发现轻到中度的限制性缺陷, D_LCO 下降与休息时轻度低血氧, 用力时加重。吸烟者也可表现为阻塞性缺陷。虽然少见, 也有报告病例在诊断时肺功能正常。



Idiopathic pulmonary fibrosis: diagnosis and treatment. International consensus statement. American Thoracic Society (ATS), and the European Respiratory Society (ERS). Am J Respir Crit Care Med, 2000;161:646

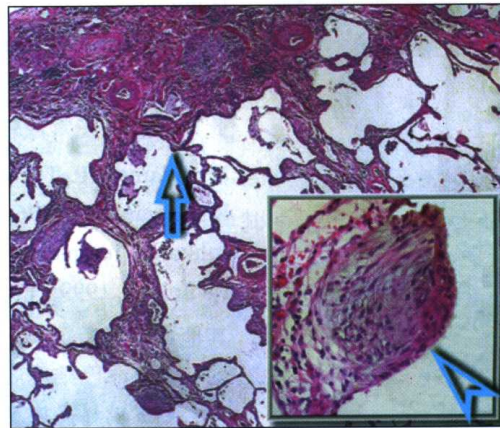
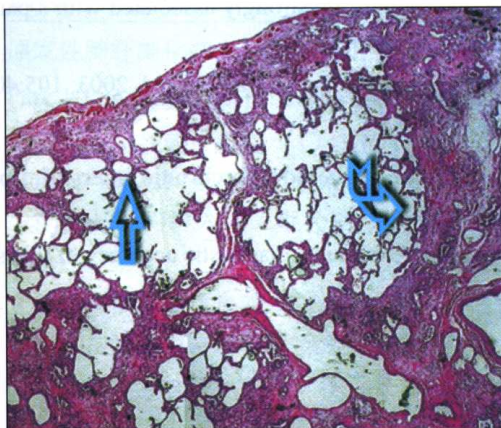
American Thoracic Society/European Respiratory Society international Multidisciplinary Consensus Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. Am J Respir Crit Care Med, 2002;165:277

基本病变

病理学

早期 UIP 的病变

- 小纤维区, 开始于胸膜下 (⇔) 或小叶间隔内 (↘), 或沿支气管血管束分布, 但较少见。肺结构略有变形。
- 病变区间大面积正常肺实质。
- 正常肺与纤维化区分界处特征性的纤维母细胞灶 (▷)。



空间分布不均匀 (纤维化区间以正常肺实质) 与时间分布不均匀 (“老”纤维化间以含有 “年轻”的纤维母细胞灶区) 为其特征。

分布

胸膜下与间隔旁。

鉴别诊断

组织病理学鉴别诊断

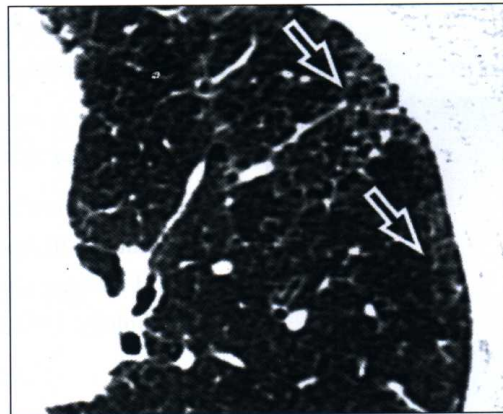
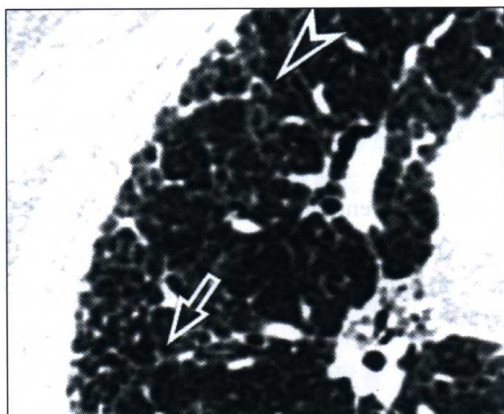
- NSIP: 病变空间与时间分布均匀, 缺乏纤维母细胞灶。
- HP: 细支气管周围分布, 可见肉芽肿与更明显的炎性间质浸润。
- LCH: 小叶中心卫星结节, 结节内含郎汉斯细胞与常常是嗜酸细胞的混合性浸润。
- 石棉沉着病: 纤维化位于小叶中心, 至少见于早期, 可见石棉小体。

高分辨率 CT-HRCT

基本病变

HRCT 通常显示为不规则网

- 小叶内 (更明显) (⇔)。
- 小叶间 (不很明显) (▷)。



□ UIP, 早期



疾病的一个特征是纤维化造成的小叶结构破坏。

Muller NL. Idiopathic interstitial pneumonias: high-resolution CT and histologic findings. Radiographics, 1997;17:1016

分布

双侧，斑片状，散布于多少较广泛的未受累肺实质与病变区之间，病变区域边界清楚。



最先见于周围肺（胸膜下），主要为背侧。



沿胸膜下从肺尖至肺底，但主要分布于背侧。



Hunninghake GW. Radiologic findings are strongly associated with a pathologic diagnosis of usual interstitial pneumonia. Chest, 2003;124:1215

Polverosi R. Idiopathic interstitial pneumonias. Radiol Med, 2003; 105:403



此期肺容积正常或轻度减小。



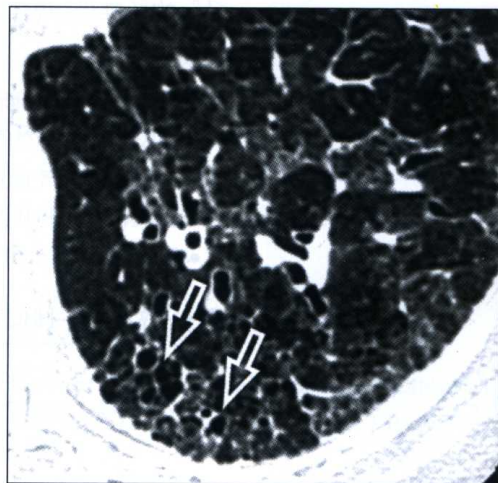
McAdams HP. The alphabet soup revisited: the chronic interstitial pneumonias in the 1990s. Radiographics, 1996;16:1009

Johkoh T. Idiopathic interstitial pneumonias: diagnostic accuracy of thin-section CT in 129 patients. Radiology, 1999;211:555

其他征象

其他影像学特征

- 纵隔淋巴结反应性增大 (70% ~ 90%) (>).
- 毛玻璃样高密度改变 (有限)。
- 蜂窝样变 (⇔) (限于疾病的此期)。



毛玻璃样高密度改变不仅与有肺泡炎病变区域及活动性纤维母细胞浸润相关，而且与轻度纤维化引起的小叶内间隔增厚关连。



毛玻璃样高密度内细支气管不规则扩张为不可复性纤维化的征象，与囊性型一样，提示从病变网状改变向蜂窝样变进展。



Bergin C. Mediastinal lymph node enlargement on CT scans in patients with usual interstitial pneumonitis. AJR Am J Roentgenol, 1990;154:251

Lee JS. Fibrosing alveolitis: prognostic implication of ground-glass attenuation at high-resolution CT. Radiology, 1992;184:451

鉴别诊断

影像学鉴别诊断

- NSIP: 毛玻璃样高密度改变为主, 周围肺内病变少见。上肺胸膜下罕见受累, 如蜂窝样变。
- 石棉沉着病 (石棉肺): 胸膜下条带或点状影, 胸膜下线与肺实质内条带。
- 胶原血管病: 毛玻璃样高密度改变与实变内支气管与细支气管扩张。
- 药物毒性: 毛玻璃样高密度改变与实变为主。

病程与并发症

相关疾病

原发性肺纤维化病人肺癌, 包括腺癌与鳞状细胞癌的发病率增高。



临床经过

Park J. Lung cancer in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Eur Respir J*, 2001;17:1216

病情经过呈残酷进行性 (○ UIP, 进展期)。自诊断后的平均生存时间为 2.5 ~ 3.5 年。多数病人 (40%) 死于呼吸衰竭, 合并感染常加速病情进展; 20% 的病人死于心血管并发症。少部分 IPF 的病人可表现为病情急性恶化 (IPF 加速期), 弥漫性肺泡损伤 (DAD) 为其特点。



在病人病情出现急骤恶化时, 鉴别病人病情急性进展与可能存在的并发症, 如气胸、肺栓塞、感染、左侧心力衰竭与药物毒性反应至关重要。

影像演变

向蜂窝样变进展 (○ UIP, 进展期) 伴有与纤维化严重程度相关的进行性肺容积减小。



Gay SE. Idiopathic pulmonary fibrosis: predicting response to therapy and survival. *Am J Respir Crit Med*, 1998; 157:1063

Lee JS. Usual interstitial pneumonia: relationship between disease activity and the progression of honeycombing at thin-section computed tomography. *J Thorac Imaging*, 1998;13:199

实验室检查结果

ESR, 免疫球蛋白定量与 LDH 水平非特异性增高。10% ~ 20% 的病人有抗核抗体低滴度阳性或类风湿因子轻度升高。



抗核抗体阳性高于 1:160 时, 应怀疑胶原血管病。一些胶原血管病 (特别是硬皮病) 确实伴有类似 IPF 的肺部受累, 但在肺部改变出现之前即有数月或数年更典型的全身表现了。

临床诊断

免疫功能正常的成人, 出现以下所有主要诊断根据表现, 且至少 4 项次要表现中的 3 项, 在没有肺活组织检查时也可诊断为 IPF。

主要依据:

- (1) 除其他已知的弥漫性浸润性肺部疾病, 如药物毒性, 接触环境污染与结缔组织病。
- (2) 肺功能检测异常, 包括限制性缺陷 [肺活量下降伴 FEV_1/FVC (译者注: 第 1 秒用力呼气量 / 用力肺活量) 比升高] 与气体交换损害 (D_LCO 下降或肺泡 - 动脉氧梯度增高)。
- (3) HRCT 示双肺基底部网状异常伴轻度毛玻璃样高密度改变。
- (4) 经支气管肺活组织学检查或 BAL 无支持其他诊断的证据。

次要依据:

- (1) 年龄 >50 岁。
- (2) 发病隐袭, 或出现不能说明原因的劳力性呼吸困难。
- (3) 患病时间 >3 个月。
- (4) 双肺基底部吸气时间闻及捻发音 (尼龙拉链样音)。

□ UIP, 早期



65 岁左右的病人，重度肥胖伴严重呼吸衰竭或并发有严重慢性的其他器官疾病，手术肺活组织检查具有高风险性。

有创性诊断

手术肺活组织检查是最为可靠的诊断（UIP 类型）方法，常常用于上述诊断依据不清的病人。经支气管肺活组织检查不能用于诊断 IPF，但有助于除外一些其他特殊诊断（4 项主要临床依据）。

支气管肺泡灌洗

BAL 液显示细胞总数与多形核中性粒细胞 (>5%) 增多，与见于 CT 的网状改变范围相关。多形核嗜酸细胞也可增多 (>5%)。这种表现在大多数原发性间质性肺炎或其他纤维化性肺部疾病时相同。BAL 液中细胞的数量与种类没有诊断意义，因此不建议利用多次 BAL 来监测疾病的进展或对治疗的反应。



与单纯淋巴细胞增多 (>15%) 很少见于 IPF 一样，单纯嗜酸粒细胞增多 (>20%) 提示嗜酸粒细胞性肺炎。混合性肺炎（淋巴细胞，中性粒细胞与嗜酸粒细胞增多）提示有非特异性间质性肺炎（NSIP）或隐性机化性肺炎（COP）。



Haslam PL. Bronchoalveolar lavage fluid cell counts in cryptogenic fibrosing alveolitis and their relation to herapy. Thorax, 1980;35:328

Veeraraghavan S. BAL findings in idiopathic nonspecific interstitial pneumonia and usual interstitial pneumonia. Eur Respir J, 2003;22:239





临床
病理
影像

HP

LCH

HP
病理

DE

临床

TB

大

仅供学习参考，不得用于非法用途！

● 第 4 章 结节样病变性疾病

临床特征	Alberto Pesci
病理	Alessandra Cancellieri
影像	Mario Maffessanti

HP、亚急性	过敏性肺炎	第 74 页
LCH、早期	☉ 吸入性变态反应性肺炎	第 74 页
	郎汉斯细胞组织细胞病	第 78 页
	☉ 肺嗜酸性肉芽肿 肺郎汉斯细胞肉芽肿 组织细胞病 X	
LIP	淋巴细胞性间质性肺炎	第 82 页
转移瘤	转移瘤	第 86 页
RB-ILD	呼吸性细支气管炎与间质性肺病	第 90 页
结节病、肉芽肿 矽肺（硅沉着病） TB，粟粒性	☉ 吸烟者细支气管炎	
	结节病	第 94 页
	矽引起的尘肺（尘埃沉着病） 粟粒性结核	第 98 页 第 102 页
大圆形阴影	• 曲霉菌病	第 106 页
	• 淀粉样变性	第 107 页
	• 细支气管肺泡癌（BAC）	第 109 页
	• 高分级的原发性淋巴瘤	第 110 页
	• 卡波奇肉瘤	第 111 页
	• 转移瘤	第 112 页
	• 机化性肺炎（OP）	第 114 页
	• 类风湿关节炎（RA）	第 115 页
	• 结节病	第 116 页
	• 脓毒性栓塞	第 117 页
	• 结核病	第 118 页
• (Wegener) 肉芽肿病	第 119 页	

● HP, 亚急性

过敏性肺炎

定义

结节样改变是过敏性肺炎 (HP) 亚急性型的典型表现。HP 表现为一组由反复吸入多种不同低分子量有机抗原与化学物质, 并对其过敏造成的弥漫性肉芽肿性肺实质疾病。临床表现可为急性 (☞ HP, 急性) 或慢性 (□ HP, 慢性) 过程。



吸人性变态反应性肺泡炎

病因学与发病机制

致病原抗体数量很大 (300 种以上), 而且还在不断确定新的抗体。最为众所周知的疾病是由于吸入发霉草中直枝干草菌引起的“农夫肺”, 与接触鸟类蛋白引起的“养鸟人肺”。此种疾病的亚急性型可能与接触的致病抗原较急性型较少有关。Gell-Coombs III型与IV型反应为疾病免疫病理学基础。

流行病学

疾病的发病率与流行情况估计困难, 因为每个人的不同职业、在不同季节, 处于不同地区与工业环境, 对致病抗原的易感性及接触强度很不一样。“农夫肺”的发病率在 2% ~ 9%, 而“养鸟人肺”则为 6% ~ 15%。

危险因素

非吸烟者患病更为常见。

临床特征

病史

亚急性过敏性肺炎的起病隐袭, 缓慢加重的咳嗽, 呼吸困难, 乏力, 厌食与体重下降等症状为其特点。偶见症状急性加重。与急性型相反, 并非总能够发现临床病史、出现症状与接触致病因素 (如霉变的干草, 鸟类蛋白等) 间 (4 ~ 12 h) 的相关性。

体格检查

体检时常可闻及双肺底部弥漫性细啰音。病人可有消瘦体征。

肺功能检测

异常包括中度至重度限制性呼吸缺陷与混合性及阻塞性呼吸缺陷。大多数病人有静息性低血氧与 D_LCO 下降。



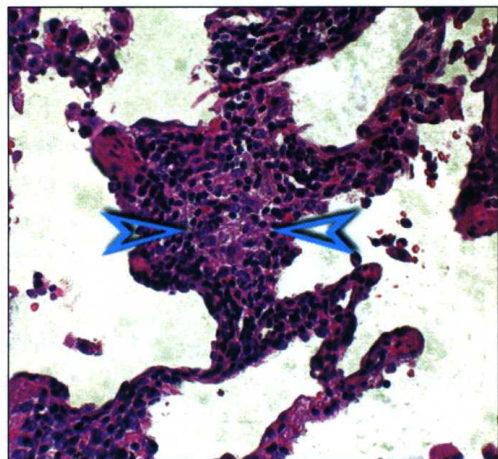
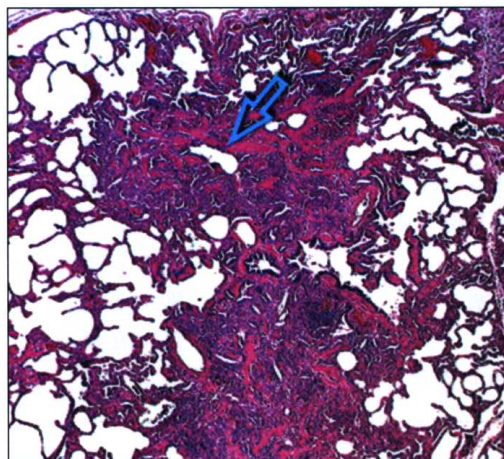
Patel AM. Hypersensitivity pneumonitis: current concepts and future questions. J Allergy Clin Immunol, 2001;108:661

病理学

基本病变

间质肉芽肿性肺炎, 75% ~ 80% 的病例有以下组织学三联表现:

- 支气管中心分布的慢性间质性肺炎 (⇔) (细支气管肺炎)。常常有致密浸润, 内含淋巴细胞与浆细胞。
- 小而形成不良, 非坏死性肉芽肿 (▷), 病变内分布于细支气管周围间质内的上皮样小聚集灶十分常见。
- 机化性肺炎灶。





其他表现

- 散在多核巨细胞，常常含有胆固醇结晶。
- 阻塞性肺炎伴空气间隙内泡沫组织细胞。

分布



支气管中心性。

Cheung OY. Surgical pathology of granulomatous interstitial pneumonia. *Ann Diagn Pathol*, 2003;7:127

Coleman A. Histologic diagnosis of extrinsic allergic alveolitis. *Am J Surg Pathol* 1988, 12:514

鉴别诊断

组织病理学鉴别诊断

- 结节病：大量形成良好的肉芽肿，周围纤维环绕，伴轻度单核细胞浸润，沿淋巴管分布并有融合趋势。
- NSIP：均匀弥漫性炎性浸润，无肉芽肿。
- LIP：淋巴样浸润弥漫或沿淋巴管分布。
- 分枝杆菌感染：形成良好的干酪样肉芽肿，不同技术可检出分枝杆菌。



最近有免疫抑制病人接触细胞内分枝杆菌污染的气溶胶后出现间质性肉芽肿性肺炎的报告。此种病变，所谓热水澡肺在许多方面与过敏性肺炎相似（如间质浸润，极少出现干酪样细支气管中心性肉芽肿）。查找分枝杆菌阴性为其特征。



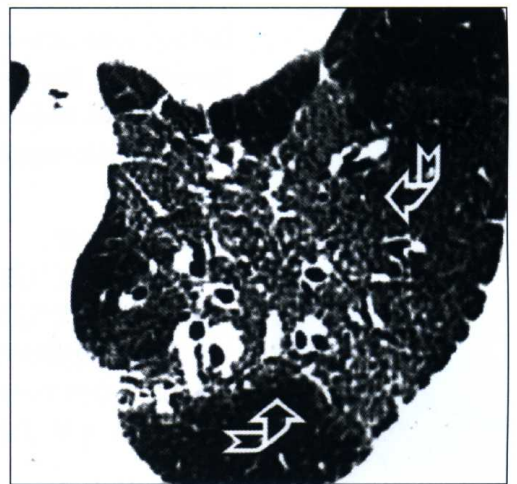
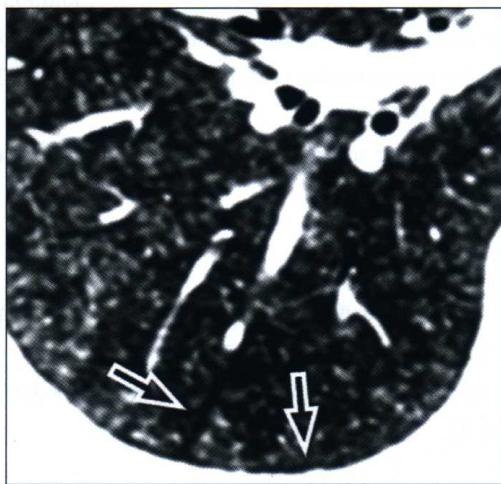
Khoor A. Diffuse pulmonary disease caused by nontuberculous mycobacteria in immunocompetent people (hot tub lung). *Am J Clin Pathol*, 2001;115:755

高分辨率 CT-HRCT

基本病变

基本放射学征象

- 小叶中心结节 (⇔)：直径 1 ~ 5 mm，低密度，边缘模糊。
- 毛玻璃样高密度：弥漫或斑片状，可覆盖小结节 (⇔) (常见)。



分布



弥漫或斑片状。



均匀分布。

不确定，可以中下肺为主。

● HP, 亚急性



Hansell DM. High-resolution computed tomography in extrinsic allergic alveolitis. Clin Radiol, 1991;43:8

Lynch DA. Hypersensitivity pneumonitis: sensitivity of high-resolution CT in a population-based study. AJR Am J Roentgenol, 1992;159:469

Remy-Jardin M. Subacute and chronic bird breeder hypersensitivity pneumonitis: sequential evaluation with CT and correlation with lung function tests and bronchoalveolar lavage. Radiology, 1993;189:111

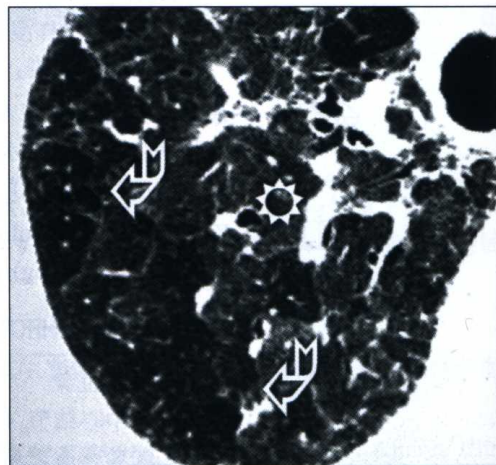


其他征象

肺容积正常。

其他放射学表现

- 气滞留，常分叶状，但也可呈广泛 (▷) 马赛克样 (常见，高达 86%)。
- 毛玻璃样高密度 (⊙) + 气滞留 (⊂): 肉冻征。



Chung MH. Mixed infiltrative and obstructive disease on high-resolution CT: differential diagnosis and functional correlates in a consecutive series. J Thorac Imaging, 2001;16:69

Hansell DM. Hypersensitivity pneumonitis: correlation of individual CT patterns with functional abnormalities. Radiology, 1996;199:123

Small JH. Air-trapping in extrinsic allergic alveolitis on computed tomography. Clin Radiol, 1996;51:684

鉴别诊断

影像学鉴别诊断

- 感染性细支气管炎：同时存在树芽征。
- 呼吸性细支气管炎：斑片状，主要分布于中上肺，没有马赛克样灌注伴气滞留。
- BAC：没有呼气性气滞留，常伴相关肺实质实变。
- LIP：小结节同时分布于胸膜下区，并可同时存在微小囊样表现。
- LCH：小结节密度更高，常形成空洞。

病程与并发症

相关疾病



慢性支气管炎的发病率很高。约 1/4 的病人对乙酰甲胆碱呈非特异性高反应。

相关慢性支气管炎与接触致病抗原的关系较吸烟更为明显。

预后

尽管可能需要皮质激素治疗，与致病抗原脱离接触通常足以使病情得以缓解。与急性型相比，亚急性型的恢复较慢（数月）。持续与致病抗原接触可使疾病发展为慢性型，出现肺弥漫性纤维化 (□ HP, 慢性)。

✓
影像演变

“养鸟人肺”的预后较“农夫肺”更差。出现杵状指为阴性预后指征。

向慢性期进展的特征，是结节减少，取而代之的是网状改变逐渐明显（□ HP，慢性）。

实验室检查结果

血浆有抗攻击抗原的沉淀抗体为其特征。可见炎症指标（ESR 与 CRP）轻度增高，及免疫球蛋白定量明显增加。

虽然不足以做出诊断或与疾病的活动性相关，沉淀 IgG 与 IgM 血浆抗体阳性仍认为是抗原接触的指标。

临床诊断

与急性型 HP（⚡ HP，急性）不同，亚急性型 HP 没有明确的诊断依据。基于有与可能引发疾病抗原的接触史和（或）综合考虑临床、影像与肺功能检测结果来做出诊断。吸入攻击性抗原的激发实验是否有助于诊断尚有争论。

有创性诊断

如果不能检测到致病抗原，如果没有特征性的临床、影像与肺功能表现，应行纤维支气管镜与 BAL，并行经支气管肺活组织检查。仅有特殊病例才需要手术肺活组织检查。

如果在最近一次接触抗原的 2 ~ 3 天做 BAL，则可有中性粒细胞为主的特异性发现。另一方面，如果距最近一次接触抗原较长时间做 BAL，则可见全细胞计数明显增加，以淋巴细胞为主（常 >50%），并有泡沫巨噬细胞与肥大细胞（>1%）。淋巴细胞以 CD3+（T 细胞）和 CD8+（细胞毒性抑制因子）为主。CD4+/CD8+ 比通常降至低于 1.0。

OP, NSIP 及石棉沉着病的 BAL 液内也可见到以 CD8+ 为主的淋巴细胞性肺炎的表现。

Costabel U. Bronchoalveolar lavage in interstitial lung disease. *Curr Opin Pulm Med*, 2001;7:255

Drent M. Bronchoalveolar lavage in extrinsic allergic alveolitis: effect of time elapsed since antigen exposure. *Eur Respir J*, 1993;6:1276

支气管肺泡灌洗



● LCH, 早期

郎汉斯细胞组织细胞病

定义

郎汉斯细胞组织细胞病 (LCH) 罕见, 主要见于年轻人。肺可单独受累, 也可为伴发于其他器官和 (或) 其他系统病变。在疾病早期, LCH 表现为弥漫性结节, 但如果疾病进展, 病变在影像上则向囊性改变演变 (○ LCH, 进展期)。



肺嗜酸性肉芽肿, 肺郎汉斯细胞肉芽肿, 组织细胞病 X

概况

病因学与发病机制

流行病学数据强烈提示其与吸烟有关, 但该病的确切发病机制不清。病毒感染与肿瘤也可能与该病有关。

流行病学

该病罕见, 确切的发病与流行情况不清。疾病主要累及青年人 (20 ~ 40 岁), 没有性别差异, 白人患病较黑人更常见。

危险因素

几乎所有病人均为吸烟者或曾为吸烟者。没有已知的地域或职业性危险因素。



Vassallo R. pulmonary Langerhans' cell histiocytosis. N Engl J Med, 2000;342:1969

临床特征

病史

早期 LCH 可偶然发现。病人可有干咳和 (或) 全身症状 (发热、体重下降、乏力)。

体格检查

通常无阳性发现。

肺功能检测

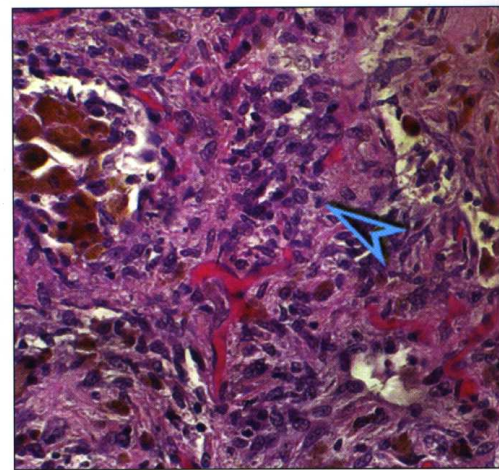
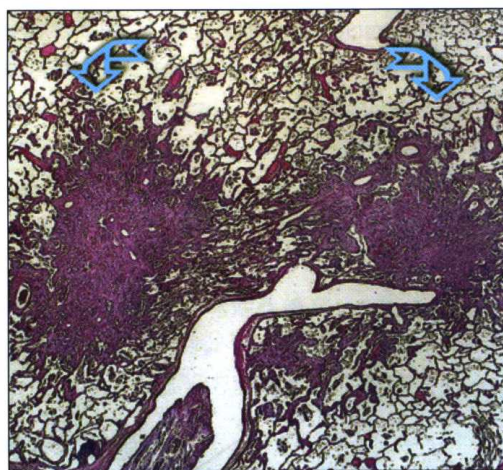
肺功能检测主要数据正常为疾病早期特点。

病理学

基本病变

组织病理学表现

- 细支气管或肺泡管周围小结节渗出, 并向周围环绕的间质内漫延 (☞)。
- 小结节内为郎汉斯细胞渗出 (▷), 其细胞核有折叠为特征, 并混杂有嗜酸细胞, 色素沉着性巨噬细胞, 淋巴细胞, 纤维母细胞与巨细胞。



结节大小不一, 细胞组成不同, 并随时间自细胞性病变进展为星状纤维灶。病灶内的郎汉斯细胞可由免疫细胞化学证实 (S-100 与 CD1a 染色阳性)。

分布
鉴别诊断

小病变为细支气管中心分布。进展期病变的原发部位常不能确定。

组织病理学鉴别诊断

- DIP: 巨噬细胞的聚集不是在间质内, 而是位于肺泡内。没有郎汉斯细胞。
- CEP: 主要为肺泡受累, 没有郎汉斯细胞; 有明显的嗜酸细胞浸润。
- UIP: 纤维化位于胸膜下, 而非小叶中心; 没有散在分布的星状结节。



Colby TV. Histiocytosis X in the lung. Hum Pathol, 1983;14:847

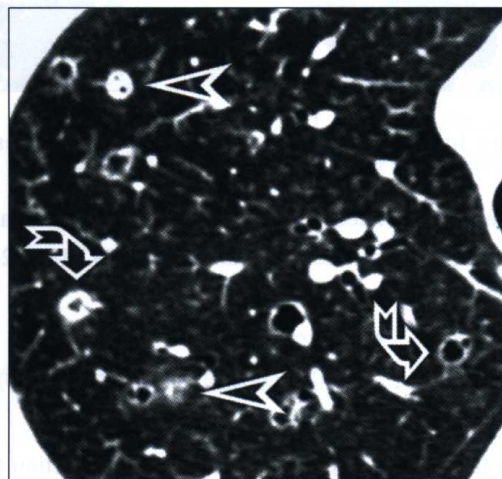
Travis WD. Pulmonary Langerhans' cell granulomatosis (histiocytosis X). A clinicopathologic study of 48 cases. Am J Surg Pathol, 1993;17:971

高分辨率 CT-HRCT

基本病变

基本影像学征象

- 高密度小叶中心型结节, 边界清楚, 边缘细微不规则 (▷)。常见空洞 (⊂) [切里奥斯麦片 (一种小环形麦片, 译者注) 征]。
- 结节数量不一, 从极少到为数众多, 周围肺实质正常。



结节间线状阴影提示疾病的囊性进展。

Giron J. Contribution of high resolution x-ray computed tomography to the diagnosis of pulmonary histiocytosis X. Apropos of 12 cases. Ann Radiol, 1990;33:31

Grenier P. Chronic diffuse interstitial lung disease: diagnostic value of chest radiography and high-resolution CT. Radiology, 1991;179:123



分布



双侧对称。



均匀分布。



上肺与中肺区域: 肋膈角内没有病变为特征性表现。



肺体积正常或略有减小。

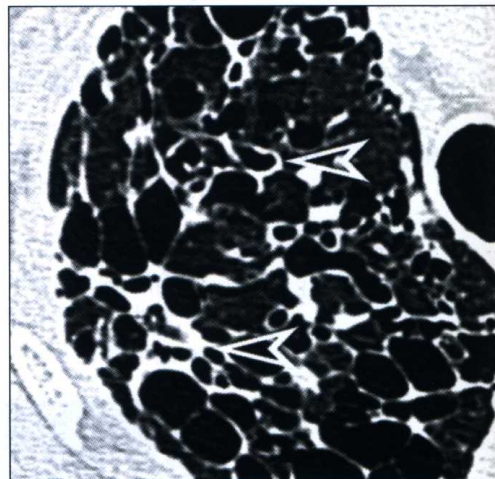
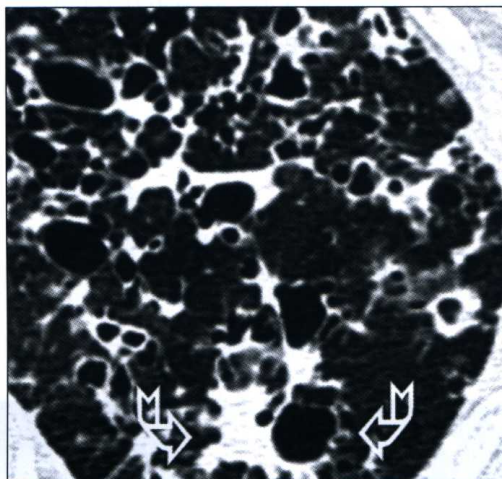
Moore AD. Pulmonary histiocytosis X: comparison of radiographic and CT findings. Radiology, 1989;172:249

● LCH, 早期

其他征象

其他较少见的征象

- 微小结节，可伴有空洞 (☛) (25% ~ 30%)。
- 厚壁的囊 (>)。
- 马赛克样缺血区伴气滞留。



Brauner MW. Pulmonary histiocytosis X: evaluation with high-resolution CT. Radiology, 1989;172:255

Stem EJ. Cystic lung disease associated with eosinophilic granuloma and tuberous sclerosis air-trapping at dynamic ultrafast high-resolution CT. Radiology, 1992;182:325

鉴别诊断

放射学鉴别诊断

- TB: 结节更小，数量更多，不形成空洞。
- 转移瘤: 病变直径大小不一，分布以肺底部为主，肋膈角内亦可见到病灶。
- 硅沉着病: 不形成空洞，但有相互融合趋势。



Gruden JF. Multinodular disease: anatomic localization at thin-section CT-multireader evaluation of a simple algorithm. Radiology, 1999;210:711

病程与并发症

相关疾病

LCH 可与一些良性或恶性肿瘤相关，特别是支气管肺癌 (5%)，淋巴瘤与肺类癌。

临床经过

见于青春期病人的系统型疾病 [Hand-Schüller-Christian 病 (译者注: 汉 - 许 - 克三氏综合征, ——慢性特发性黄色瘤病)] 可有骨受累 (溶骨性病变) 或下丘脑受累 (糖尿病)。



此期疾病可自行消退，特别是不再吸烟的病人。然而，病变向囊性型进展则更为常见。也有报告在放射影像异常消退后数年病变再度恶化的病例。

影像演变

如果停止吸烟，均匀厚壁的囊性结节可消退。薄壁的囊性结节趋于保持不变或明显进展为囊状，并累及越来越广泛的肺实质 (○ LCH, 进展期)。



Brauner MW. Pulmonary Langerhans' cell histiocytosis: evolution of lesions on CT scans. Radiology, 1997;204:497

实验室检查结果

实验室检查无异常发现。



周围血嗜酸细胞计数正常。所谓嗜酸细胞肉芽肿不应错误理解为在周围血内嗜酸细胞增多，而只是在病变组织内有嗜酸细胞。

临床诊断

虽然影像学表现可能有所提示，但此期疾病临床不能做出诊断。



出现溶骨性病变和（或）糖尿病可提示为青春期病人系统性 LCH (Hand-Schüller-Christian 病)。

有创性诊断

如果 BAL 所见不能做出诊断 (CD1+ 细胞 < 5 %), 则需要组织学诊断, 虽然手术活体组织学检查一般可确立诊断, 但有时可行经支气管镜透壁活组织检查。

支气管肺泡灌洗

BAL 液的特点包括细胞总计数、中性粒细胞比例, 可能还有嗜酸细胞比例增高。这些表现不特异。然而, 结合临床和影像学的综合表现, 出现 > 5 % 郎汉斯细胞 (CD1+) 则有诊断意义。



BAL 内 CD1+ 细胞增多也可见于健康的吸烟者。

Auerswald U. Value of CD-1 positive cells in bronchoalveolar lavage fluid for the diagnosis of pulmonary histiocytosis X. Lung, 1991;169:305



淋巴细胞性间质性肺炎

定义

淋巴细胞性间质性肺炎为一罕见的综合征，可为原发性，也可伴发于其他疾病。其特征为间质内淋巴细胞，浆细胞与其他淋巴系统成分浸润。

✓

最近，原发性淋巴细胞性间质性肺炎分类于原发性间质性肺炎。然而，一些作者推测其为该系统自身的淋巴增生性疾病。

👓

一般所谓原发性间质性肺炎 (IIP) 包括不同疾病，特别是寻常性间质性肺炎 (□ UIP, 早期; ○ UIP, 进展期), 非特异性间质性肺炎 (□ NSIP), 脱屑性间质性肺炎 (⌘ DIP), 急性间质性肺炎 (⌘ AIP), 淋巴细胞性间质性肺炎 (● LIP) 与隐源性机化性肺炎 (⌘ OP)。

📖

American Thoracic Society/European Respiratory Society International multidisciplinary Consensus Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. Am J Respir Crit Care Med, 2002; 165:277

病因学与
发病机制
流行病学
危险因素

概况

除肺淋巴组织原发性增生与低分级非霍奇金淋巴瘤的理论之外，还提出了免疫与感染 (某种特殊的病毒) 病因的假说。

LIP 的发病率不清，但似乎很少见，主要见于 40 ~ 50 岁的成人，女性发病率较高。

尚无已知的危险因素。

临床特征

病史

起病隐匿，主要症状为咳嗽 (71%) 与逐渐严重的呼吸困难 (61%)。也可出现其他症状，如发热 (10%)，体重减轻 (16%)，胸痛 (6%) 与关节疼痛。

体格检查
肺功能检测

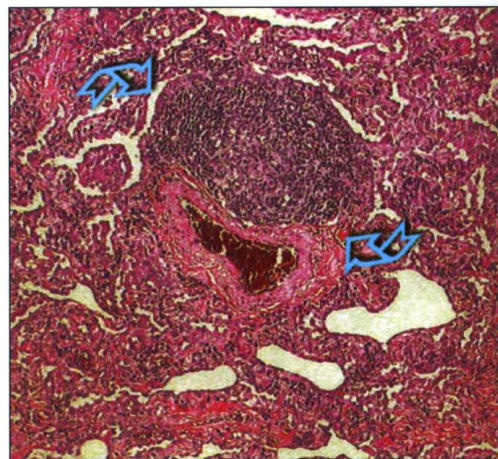
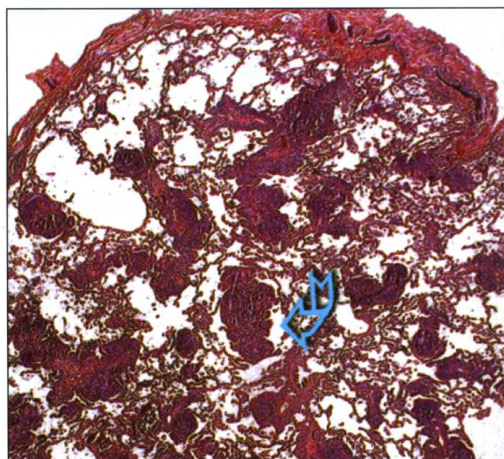
大多数病人可有弥漫性细啰音，可有周围淋巴结大和 (或) 脾大。杵状指 (趾) 少见 (< 10%)。最常见的肺功能改变是限制性通气障碍和较低的 D_LCO 。

病理学

基本病变

组织病理学表现

- 小淋巴细胞与浆细胞于肺泡间隔内或伴有淋巴分布的明显间质浸润。
- 常见淋巴样滤泡 (👉) 伴生发中心，通常为淋巴分布。



鉴别诊断

基本病变

分布

分布

淋巴增生为多克隆性，常常伴有数量明显多的 T 细胞。

肺泡内巨噬细胞与机化性肺炎病灶可与间质性纤维化和非坏死性肉芽肿相伴出现。

支气管周围，淋巴性或弥漫性。

组织病理学鉴别诊断

- 黏膜相关性淋巴组织淋巴瘤 (MALToma)，小淋巴细胞淋巴瘤：单一形态淋巴细胞浸润伴肺结构破坏与胸膜、淋巴结和软骨浸润。淋巴增生为单克隆性。淋巴上皮病变见于 MALToma。
- 结节状淋巴样增生：病变为局限性而非弥漫性，淋巴样浸润主要在呼吸道与淋巴管周围，伴更大量明显的生发中心。
- HP：浸润较轻，分布于细支气管周围，形成不良的肉芽肿与细胞性毛细支气管炎。
- NSIP：浸润较轻并且为弥漫性的，淋巴样滤泡伴生发中心罕见。

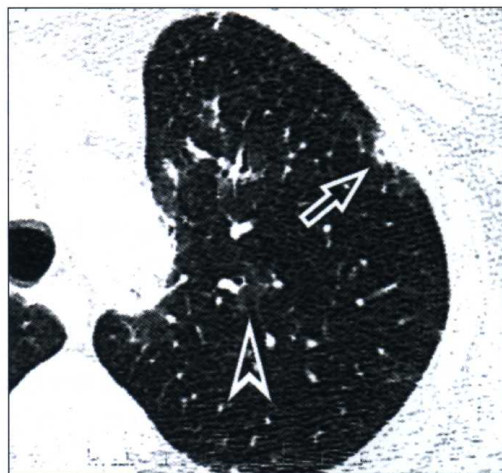
LIP 属于增生性淋巴样肺病变，包括滤泡性毛细支气管炎，结节状淋巴样增生与低分级淋巴瘤。一些病例开始归类 LIP，随后分类为低分级淋巴瘤。

American Thoracic Society/European Respiratory Society International Multidisciplinary Consensus Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. Am J Respir Crit Care Med, 2002;165:277

高分辨率 CT-HRCT

基本放射学征象

- 小叶中心小结节，边缘低密度，模糊 (\triangleright)。
- 胸膜下与小叶周边结节，结节边缘清楚，密度较高 (\Rightarrow) (86%)。



Johkoh T. Lymphocytic interstitial pneumonia: thin-section CT findings in 22 patients. Radiology, 1999; 212:567

弥漫，均匀。

均匀分布。

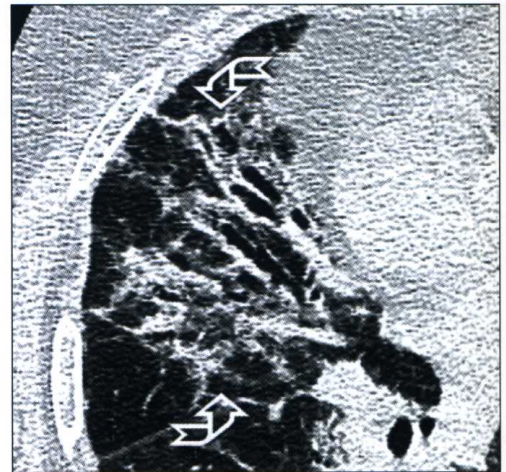
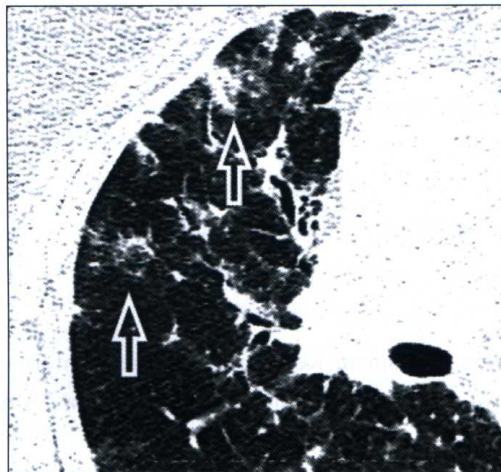
没有主要分布区或中肺到下肺的分布趋势。

肺体积正常。

其他征象

其他放射学表现

- 毛玻璃样高密度改变 (⇔) (70% ~ 100%)。
- 支气管血管周围与小叶周围间质结节状增厚 (80%)。
- 1 ~ 3 cm 直径的薄壁囊 (60% ~ 80%)。
- 片状肺实质实变 (☁) (20% ~ 40%)。
- 纵隔淋巴结肿大，特别是艾滋病 (获得性免疫缺陷综合征) 病人 (70%)。



Ichikawa Y. Lung cyst formation in lymphocytic interstitial pneumonia: CT features. J Comput Assist Tomogr, 1994; 18:745

放射学鉴别诊断

- 滤泡性毛细支气管炎：结节仅为小叶中心型，结节为支气管相关淋巴组织 (BALT) 增生的结果。
- RB-ILD：病变主要分布于中上肺，仅表现为小叶中心型的模糊结节。
- HP：没有支气管血管周围与小叶周围间质增厚，淋巴结正常。
- LCH：表现为高密度，可有空洞的结节；毛玻璃样高密度改变与实变罕见。
- 结节病：结节以支气管血管周围和胸膜下为主，边缘清楚，密度较高，分布于中上肺区域。

Howling SJ. Follicular bronchiolitis: thin-section CT and histologic findings. Radiology, 1999; 212:637

病程与并发症

淋巴细胞间质性肺炎可以是单发的，也可并发于其他疾病，如类风湿关节炎，Sjögren 综合征 (译者注：干燥综合征)，Hashimoto 病 (译者注：桥本甲状腺炎即慢性淋巴性甲状腺炎)，恶性贫血，活动性慢性肝炎，系统性红斑狼疮，自身免疫性溶血性贫血，原发性胆管硬化，重症肌无力，异常蛋白血症与免疫缺陷 [特别是儿童的艾滋病 (获得性免疫缺陷综合征)]。有其他疾病存在时，认为 LIP 为继发性改变。

虽然有病变自行消退或对皮质激素及免疫抑制治疗有反应的病例报告，1/3 以上的病人病变向肺纤维化进展。一些病例于诊断数年后可演变为淋巴瘤 (5%)。自 LIP 演变为淋巴瘤的病人生存率较高。

鉴别诊断

相关疾病

临床经过

影像演变



影像经过可表现为好转，也可进展，出现蜂窝样改变。

Johkoh T. Lymphocytic interstitial pneumonia: follow-up CT findings in 14 patients. J Thorac Imaging, 2000;15:162

实验室检查结果

75% 的病人可有轻度贫血与多克隆或单克隆 (IgG 或 IgM) 异常蛋白血症。

临床诊断

有创检查是 LIP 必不可少的诊断依据。

有创性诊断

确立诊断需要手术肺活组织检查。

BAL 内以 CD4+ 高密度 T 细胞性肺炎为主，不伴有单克隆特性为其特点。

Betsuyaku T. Establishing diagnosis of pulmonary malignant lymphoma by gene rearrangement analysis of lymphocytes in bronchoalveolar lavage fluid. Am J Respir Crit Care Med, 1994;149:526

支气管肺泡灌洗



● 转移瘤

转移瘤

定义

继发性肿瘤累及肺部极其常见。肿瘤可经不同途径累及肺脏，包括直接蔓延，经肺动脉，及较少见的经支气管动脉与肺淋巴管播散。本章论述血行转移，其主要表现为肺实质内一个或多个结节。



任何恶性肿瘤均可转移到肺，高血液供应肿瘤与直接引流至全身静脉系统的肿瘤（肾细胞癌，骨肉瘤与生殖细胞瘤）肺转移的发生率高。

病因学与
发病机制

概况

肿瘤栓子的生长受多种因素的影响，包括局部炎症与免疫反应，栓子的机化程度，肿瘤细胞在其新环境中的生存能力，以及栓塞损伤对肿瘤细胞的作用等。如果肿瘤细胞存活下来，这些细胞将在相邻肺实质内增生。



流行病学

肺转移一般很小，不足以引起肺梗死。

放射学发现肺内多发圆形病变的病人中 84% ~ 98%（特别是睾丸、卵巢、肾、乳腺癌病人，黑色素瘤与肉瘤病人）提示为转移瘤。相反，单发结节为继发性肿瘤病变的可能性仅 2% ~ 10%（尤其是结肠、肾、乳腺与睾丸癌病人，黑色素瘤与肉瘤病人）。



危险因素

高分级恶性肉瘤或侵袭性黑色素瘤病人发现肺内单发结节时更可能为转移瘤，而同样的结节在口咽部鳞癌病人则更可能为同时发生的原发性肿瘤。



任何器官或系统的肿瘤性疾病。80% ~ 90% 多发肺转移的病人肺外肿瘤病史阳性。

多发转移结节的发生率不一，取决于不同国家纳入研究的病人中感染性肉芽肿病例的数量。

病史

临床特征

多发肺内结节的病人一般没有症状。然而也可有如下症状：

- (1) 气管支气管壁播散病人可有咳嗽，血痰或哮喘。
- (2) 胸膜受累时可有胸痛。
- (3) 大而多量转移时可出现呼吸困难。
- (4) 大量肿瘤栓塞病人可有血栓栓塞的症状与体征。

体格检查

除有胸膜受累外，体检异常多不明显。副肿瘤综合征的病人可有相关体征与症状 [杵状指(趾)，表玻璃样指甲，男性乳腺发育等]。

肺功能检测

肺功能检测正常，只有非常弥漫性病变的病人才可有限制性通气障碍。



Libshitz HI. Pulmonary metastases. Radiol Clin North Am, 1982;20:437

基本病变

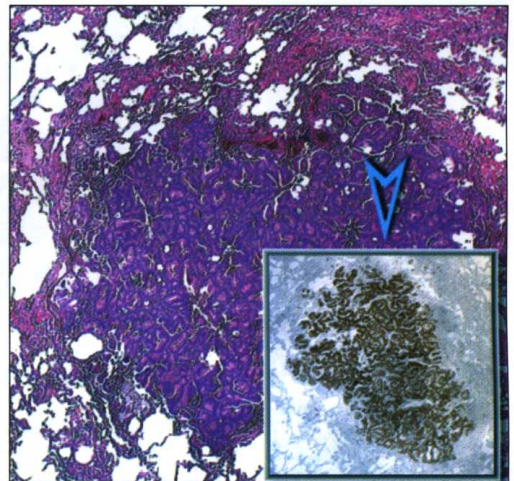
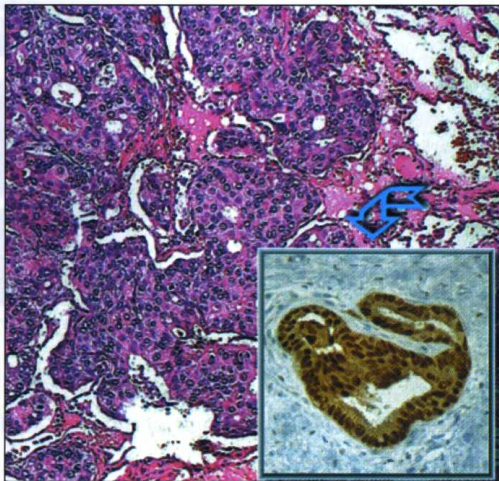
病理学

组织病理学表现

- 单发或多发结节病变，界限常清楚，可按血管分布。
- 形态与免疫组织化学特点与原发肿瘤相同。

例如：

- 来自原发乳腺癌的转移：雌激素与孕酮受体 (♀) 及 GCD-FP15 (巨囊性病的液状蛋白 15) 染色阳性，TTF-1 染色阴性。
- 来自原发结肠 - 直肠癌的转移：CDX-2 (▷) 和细胞角蛋白 20 染色阳性，细胞角蛋白 7 与 TTF-1 染色阴性。结节周边可有皮层样生长，因而与黏液性 BAC 相似。
- 来自原发肾癌的转移：波形蛋白与细胞角蛋白染色阳性，TTF-1 染色阴性。原发肾细胞癌可经血行与淋巴转移到肺，甚至可转移到支气管，表现为支气管内肿块。鉴别诊断包括原发肺肿瘤，如大细胞，透明细胞型癌与良性透明细胞“糖”细胞瘤。
- 来自原发黑色素瘤的转移：S-100 与 HMB-45 染色阳性，细胞角蛋白 (多数病例) 与 TTF-1 染色阴性。这些病变也可位于支气管内。



✓
分布
📖

原发性与继发性鳞状细胞肿瘤均较其他肿瘤更易形成空洞。
随机分布。

Barbareschi M. CDX-2 homeobox gene expression is a reliable marker of colorectal adenocarcinoma metastases to the lungs. *Am J Surg Pathol*, 2003;27:141

Gaffey MJ. Clear cell tumor of the lung. Immunohistochemical and ultrastructural evidence of melanogenesis. *Am J Surg Pathol*, 1991;15:644

● 转移瘤

鉴别诊断

组织病理学鉴别诊断

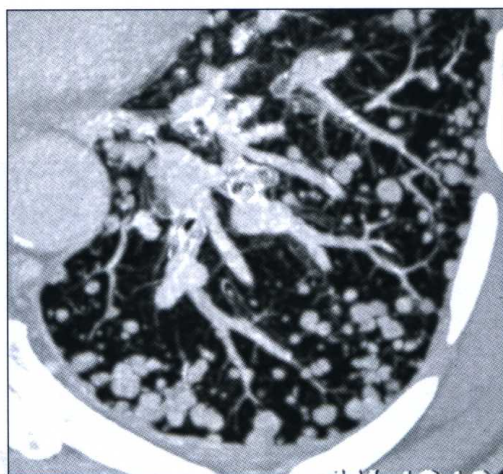
- 原发肺肿瘤：如果已知肺外的恶性肿瘤，肺内可能为转移的病变应与原发肿瘤进行对照。没有已知原发肿瘤，免疫组织化学，电子显微镜与分子生物学可用于确定转移瘤的来源。
- 原发或继发性鳞状细胞癌：来自鳞状细胞癌（子宫颈、头颈部）的转移相对罕见，肺肿瘤为此种组织学类型时，更可能为原发肺肿瘤。

高分辨率 CT-HRCT

基本病变

基本放射学征象

- 结节边界清楚，大小不一，从微小结节到更大病变。
- 结节为实性均匀密度，也可有空洞 (▷) (切里奥斯麦片征) 或钙化。



结节与周围血管可相联紧密，提示病变为血行来源 (供血血管征)。

Murata K. Pulmonary metastatic nodules: CT-pathologic correlation. Radiology, 1992; 182:331

Remy-Jardin M. Diffuse infiltrative lung disease: clinical value of sliding-thin-slab maximum intensity projection CT scans in the detection of mild micronodular patterns. Radiology, 1996; 200:333



病变直径的不均一性可能与分批发生的转移性播散有关。结节内的透亮区使结节有一个特殊表现，即所谓切里奥斯麦片征。空洞提示原发瘤可为头颈部、子宫颈、膀胱鳞状细胞癌或较少见的腺鳞癌（特别是胃肠）或肉瘤。钙化则提示肿瘤可能来自骨肉瘤，软骨肉瘤，乳头状甲状腺癌，骨大细胞肿瘤，滑膜癌，转移瘤治疗后，乳腺或胃肠道黏液腺癌。

分布



早期以胸膜下为主。



常见于肺基底部。

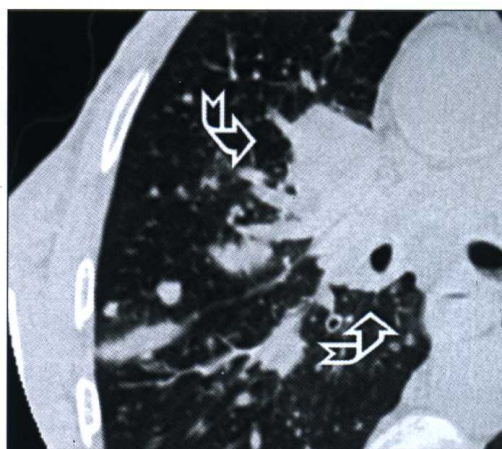
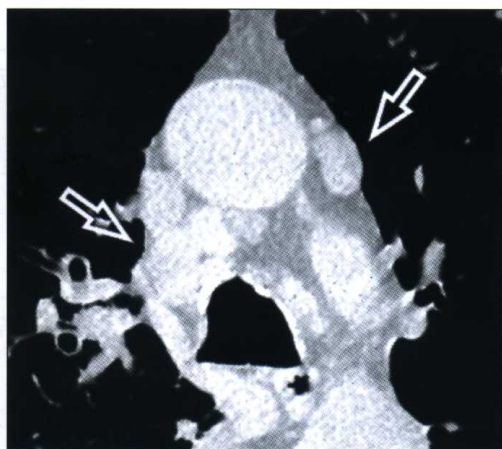


肺体积正常。

其他征象

其他可能出现的表现

- 纵隔淋巴结大 (⇔)。
- 淋巴管癌 (□ LC)。
- 原发胸部肿瘤 (♁)。



Seo JB. Atypical pulmonary metastases: spectrum of radiologic findings. Radiographics, 2001;21:403

鉴别诊断

放射学鉴别诊断

- TB: 均匀分布的粟粒大小结节，不以基底部分布为主。
- LCH: 小叶中心结节，以上肺分布为主。
- 脓毒栓塞: 空洞最为常见，可有肺梗死造成的周围性阴影。
- “囊性”BAC: 实变，常位于周围；基底部结节或毛玻璃样高密度改变常常同时存在。

相关疾病

位于周围胸膜下的空洞性转移可破裂进入胸腔，继发气胸与肿瘤播散。

临床经过

预后不良。原发肿瘤（肾细胞癌或绒毛膜癌）切除后转移瘤完全缓解的病例也有报告。

影像演变

随着疾病的进展，转移瘤的数量增多，体积增大，进行性地分布更为广泛。

实验室检查结果

痰中可检出肿瘤细胞（35% ~ 50%）。提示原发肿瘤部位的血浆肿瘤标志物增高。

临床诊断

结合临床资料（有已知原发肿瘤），多发肺内结节的病人痰中找到肿瘤细胞时可确立诊断。

有创检查

如果细胞学检查阴性，依结节的大小与位置，经支气管或CT引导下经肺穿刺行活组织检查可得到组织学诊断。支气管冲洗与刷片为辅助方法。如果这些技术未能证实诊断，则可选择手术肺活组织检查。

支气管肺泡灌洗

BAL 可有助于诊断支气管内镜不能看到的周围性肿瘤。该技术的诊断正确率为 65% ~ 70%。



Linder J. Bronchoalveolar lavage in the cytologic diagnosis of carcinoma of the lung. Acta Cytol, 1987; 31:796

呼吸性细支气管炎与间质性肺病

定义

呼吸性细支气管炎与间质性肺病 (RB-ILD) 为一吸烟相关性疾病，慢性呼吸性细支气管炎伴累及肺泡壁周围的纤维瘢痕为其主要病变。



吸烟者细支气管炎

概况

与单纯呼吸性细支气管炎相比，该病患者可能属于对吸烟有更严重反应的人群，呼吸性细支气管炎为吸烟者中常见的病理改变。

患者多见于 30 ~ 50 岁，每年 30 条以上吸烟史的人群。男性比女性患病更为常见 (2 : 1)。吸烟。

临床特征

呼吸困难与咳嗽为最常见的亚急性症状，一般较轻。杵状指 (趾) 罕见。

近 50 % 的病人双肺基底部可闻及呼气末捻发音。

肺功能检测可以是正常的。可有限制 - 阻塞混合型通气障碍与 D_LCO 轻度下降。也有报告发现单纯肺残气量增加。

American Thoracic Society/European Respiratory Society International Multidisciplinary Consensus Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med*, 2002; 165:277

病理学

组织病理学表现

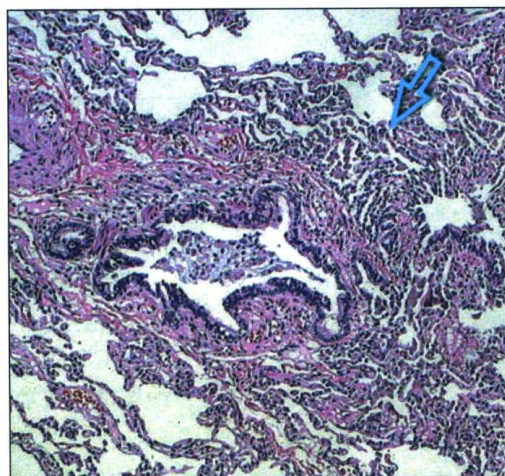
- 呼吸性细支气管与周围肺泡间隙 (⇔) 内色素沉着性巨噬细胞多灶性聚集。胞质内色素为棕 - 黄色的细小颗粒 (▷)。
- 可见呼吸道轻度纤维化, 轻度慢性细支气管周围炎症与细支气管上皮杯状细胞化生 (♁)。
- 细支气管周围肺泡间隔可轻度增厚, 被覆细支气管上皮 (细支气管化生或细支气管化), 细支气管间的肺实质大体正常。

病因学与
发病机制
流行病学
危险因素

病史
体格检查
肺功能检测



基本病变



分布
鉴别诊断

支气管中心性分布。

组织病理学鉴别诊断

- DIP: 病变弥漫, 但细支气管部分没有病变或病变不明显。巨噬细胞聚集不明显, 而肺泡间隔增厚为弥漫性, 且并不局限于细支气管周围肺泡内。
- 细胞性毛细支气管炎: 没有色素沉着性巨噬细胞, 没有细支气管周围肺泡间隔增厚, 而细支气管壁内炎性浸润则更为明显。
- 石棉引发的细支气管炎: 纤维化更为明显而且累及呼吸性细支气管, 特别是肺泡管。有石棉小体。
- 肺泡内出血: 没有毛细支气管炎。病变为弥漫性, 非细支气管周围分布。巨噬细胞内的含铁血黄素颗粒粗大。
- LCH: 有星状边缘的瘢痕, 含有郎汉斯细胞与其他炎性成分的囊 (注意: LCH 与 RB-ILD 均可发生于吸烟者, 而且可同时存在!)。
- HP: 可见间质内明显的淋巴-浆细胞浸润与形成不良的肉芽肿。



American Thoracic Society/European Respiratory Society International Multidisciplinary Consensus Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med*, 2002;165:277

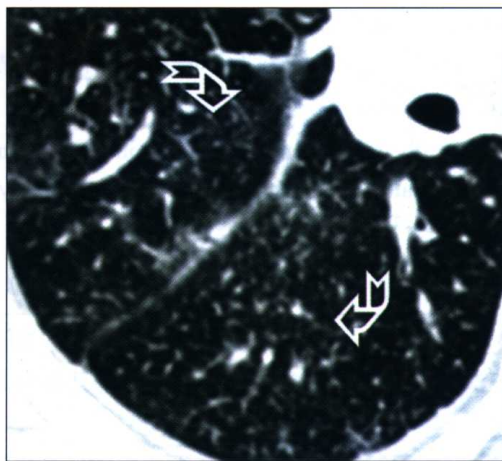
Yousem SA. Respiratory bronchiolitis-associated interstitial lung disease and its relationship to desquamative interstitial pneumonia. *Mayo Clin Proc*, 1989;64:1373

高分辨率 CT-HRCT

基本病变

基本放射学征象

- 低密度小叶中心性微小结节 (3~5 mm 直径), 边界模糊 (☁)。



分布



双侧, 片状。



随机分布。



上、中肺区域。



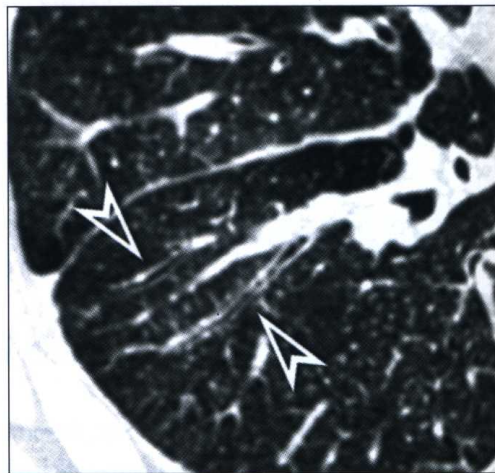
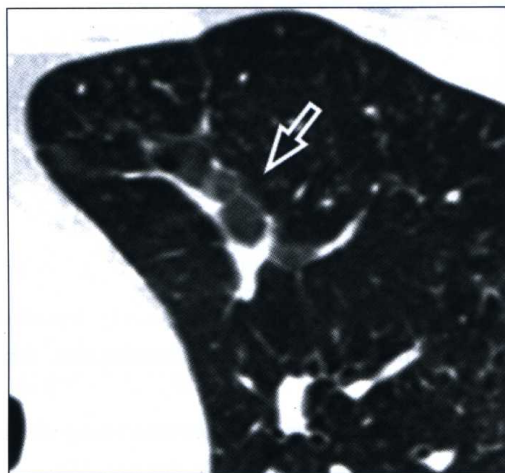
肺容积正常。

Heyneman LE. Respiratory bronchiolitis, respiratory bronchiolitis-associated interstitial lung disease, and desquamative interstitial pneumonia: different entities or part of the spectrum of the same disease process? *AJR Am J Roentgenol*, 1999; 173:1617

其他征象

其他放射学表现

- 中上肺野片状毛玻璃样高密度改变 (⇔) (85%)。
- 支气管壁增厚 (▷) (94%)。
- 小叶中心型肺气肿 (50%)。
- 小叶内网状改变 (罕见)。



Holt RM. High resolution CT in respiratory bronchiolitis-associated interstitial lung disease. J Comput Assist Tomogr, 1993;17:46



鉴别诊断

放射学鉴别诊断

- RB: 为 RB-ILD 的无症状型, 因而其表现相似, 一般限于结节与毛玻璃样高密度改变。
- HP: 分布可以中下肺为主, 常常伴有缺血与气滞留区。
- LIP: 分布可为中下肺。结节也为胸膜下与小叶周围分布, 结节边界清楚, 可同时伴有肺实质实变。可有相关囊性病变。

Remy-Jardin M. Morphologic effects of cigarette smoking on airways and pulmonary parenchyma in healthy adult volunteers: CT evaluation and correlation with pulmonary function tests. Radiology, 1993;186:107



相关疾病

该病可与其他吸烟相关疾病相关联, 特别是小叶中心型肺气肿。RB-ILD 是否是早期脱屑性间质性肺炎 (DIP) 尚不清楚, 因为 DIP 也见于吸烟者, 并且有与 RB-ILD 相似的组织病理学表现 (⚡ DIP)。

临床经过
影像演变

多数病人戒烟后病情改善或临床经过稳定。向肺纤维化进展尚无病例报告。病变可完全消退, 或相反, 戒烟失败的病人病变有增多。

Remy-Jardin M. Longitudinal follow-up study of smoker's lung with thin-section CT in correlation with pulmonary function tests. Radiology, 2002;222:261



实验室检查结果

常规实验室检查无特异性, 对诊断帮助不大。

临床诊断

结合临床与影像学表现，有吸烟史的病人可拟诊为 RB-ILD。

有创性诊断

只有手术肺活组织检查才能证实诊断，也是鉴别 RB-ILD 与其他不同病因引起的弥漫性肺浸润性疾病，特别是 NSIP 与 DIP 的必要方法。经支气管肺活组织检查不能提供诊断的有用依据。

支气管肺泡灌洗

BAL 液内有褐色色素包涵体的肺泡巨噬细胞具有特异性，但不能与正常吸烟者 BAL 液内的细胞区别。没有这些细胞时 BAL 对 RB-ILD 诊断的帮助不大。可有多形核中性粒细胞轻度增多。



Nagai S. Classification and recent advance in idiopathic interstitial pneumonia. *Curr Opin Pulm Med*, 1998;4:256



● 结节病，肉芽肿性的

结节病

定义

结节病为一多系统性肉芽肿性疾病，病因不清，受累器官内出现非干酪样肉芽肿为其特征。

概况

病因学与发病机制

疾病病因尚不清楚。目前认为其发病机制与遗传易感个体接触特异性抗原（丙酸杆菌与分枝杆菌）有关。



这一理论推测其发病机制为传统的抗原刺激，T 细胞 VB 受体库内有 1 型辅助 T 细胞 (Th1) 活化与增生及寡克隆为支持该理论的依据。

流行病学

结节病主要见于 40 岁以下的成人（发病峰值年龄为 30 ~ 39 岁），发病率为 10 ~ 20/10 万人，全世界均有发病，两性发病大致相同。有家族患病的报告。

危险因素

非洲裔美国人结节病患病率及严重程度是高加索人的 3 ~ 4 倍，非吸烟者患病率高于吸烟者。一些职业人群中更为常见，如护士、消防队员、运输服务工人，也有人认为该奇怪的现象与这些人依照法律医学体检更频繁有关。

病史

常常发现肺部受累（90%）。50% 的病人为常规胸部照像时偶然发现。主要症状为干咳、呼吸困难与胸痛（30% ~ 50%）。乏力、疲劳、低热、多发关节炎与体征下降等系统症状报告见于 30% 的病例。累及其他器官的症状不常见，如皮肤（20%）、眼（20%）、中枢神经系统（5%），等。



年轻急性发作结节性红斑与多关节痛，同时 X 线发现纵隔淋巴结大则强烈提示结节病 (Löfgren 综合征)。

体格检查

大多数病例胸部体检阴性。闻及啰音者罕见。

肺功能检测

D_LCO 减低为最早期的功能改变，而肺容积常正常。随疾病的进展，可出现限制性通气障碍。一些病人可有不可逆性支气管缩窄。



支气管缩窄可由自支气管内的病变或支气管周围淋巴结内肉芽肿造成的外压引起。



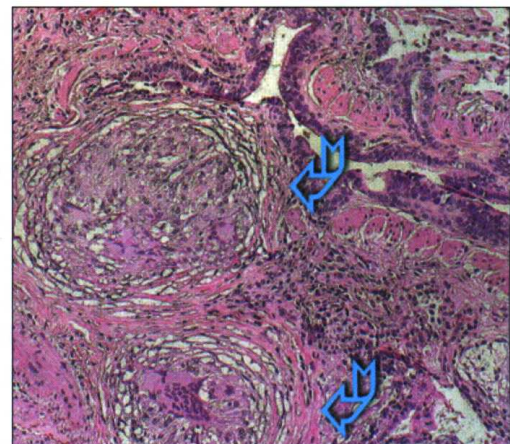
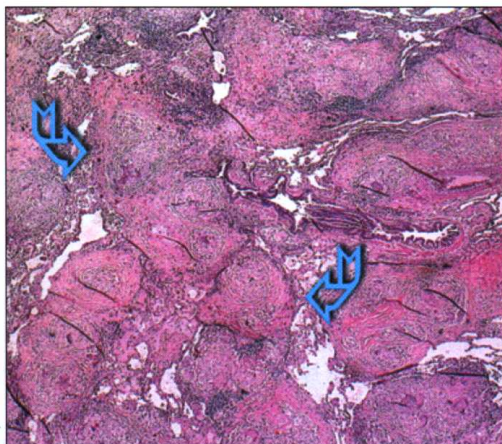
Statement on sarcoidosis. Joint Statement of the American Thoracic Society (ATS), the European Respiratory Society (ERS) and the World Association of Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders (WASOG). Am J Respir Crit Care Med, 1999;160:736

病理学

基本病变

组织病理学表现

- 多发非干酪样大细胞肉芽肿 (☞)，淋巴性分布（沿支气管血管束，小叶间隔与胸膜下结缔组织分布）。
- 肉芽肿为不连续的上皮样组织细胞聚集，极少有淋巴细胞与多核巨细胞，有时可有胞质内包涵体（Schaumann 小体，星状小体，Hamazaki-Wesenberg 小体）。肉芽肿常消失，并趋于由透明纤维包绕。



肉芽肿偶可表现有凝固性坏死灶或纤维蛋白样退变。间质炎性浸润轻微。可有肉芽肿性或淋巴浆细胞性血管炎。

分布

淋巴性分布（沿支气管血管束，小叶间隔与胸膜下结缔组织分布）。



沿呼吸道常常可见黏膜固有层与黏膜下结缔组织内的肉芽肿，使其在支气管镜检查时易于活组织检查。

鉴别诊断

组织病理学鉴别诊断

- HP：肉芽肿内含肺泡间隔内与细支气管周围间质内上皮样巨噬细胞的小聚集团（形成不良的肉芽肿），伴有明显的相关炎性渗出。
- 分枝杆菌与真菌感染：随机分布的坏死性肉芽肿，可位于细支气管中心，伴有相关炎性渗出。抗酸染色与真菌染色阳性。
- 慢性铍中毒：组织学不能与结节病鉴别。有铍接触史。



Cheung OY. Surgical pathology of granulomatous interstitial pneumonia. *Ann Diagn Pathol*, 2003;7:127

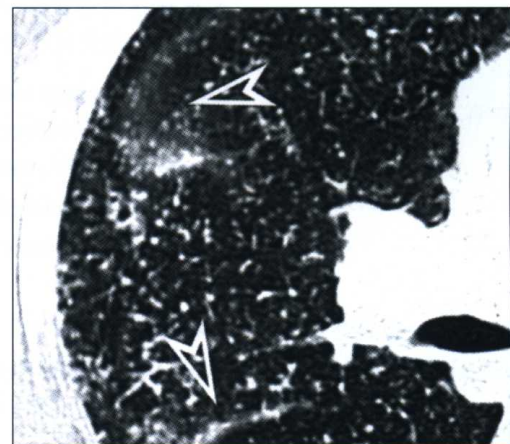
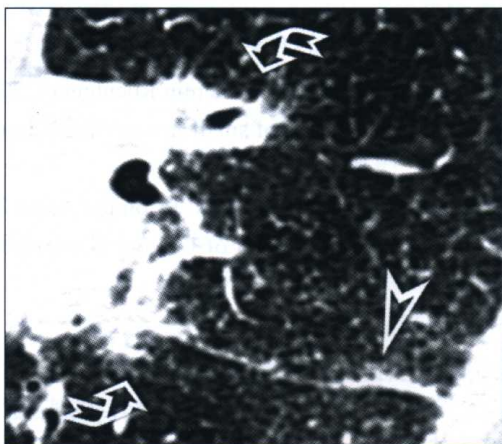
Statement on sarcoidosis. Joint Statement of the American Thoracic Society (ATS), the European Respiratory Society (ERS) and the World Association of Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders (WASOG). *Am J Respir Crit Care Med*, 1999;160:736

高分辨率 CT-HRCT

基本病变

基本影像学征象

- 边界清楚的小结节，沿支气管血管束（☞），脏层胸膜下与沿叶间裂（▷）分布（外淋巴型分布）。



● 结节病，肉芽肿性的

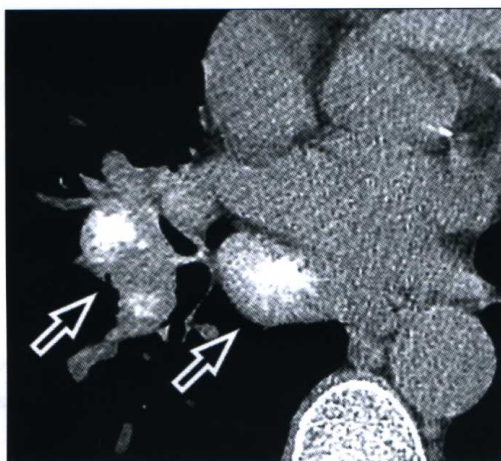
分布
◆
◆
其他征象

双侧，片状。
肺门周围，背侧及胸膜下区域。
中上肺野 (2/3 的病例)。

Brauner MW. Pulmonary sarcoidosis: evaluation with high-resolution CT. Radiology, 1989;172:467
肺容积正常。

较少见的表现

- 肺门与纵隔淋巴结肿大 (⇔)。
- 假性斑块：周围性、小而长形、长轴与相邻肋骨边缘平行。
- 毛玻璃样高密度改变：非均匀性、片状、密度增高区内可见细小结节伴小支气管与血管 (▷)。
- 圆形影：致密阴影，边界清楚而不规则，最大直径达数毫米伴晕状卫星微小结节 (银河征) (15% ~ 25%) (● 大圆形影：结节病)。
- 肺实质实变：双侧、对称，伴条带状影自肺门与肺门旁向周围放射，常有支气管狭窄或扩张。也可有肺结构扭曲征象。
- 气滞留：常为小叶性，但也可更广泛，马赛克样表现 (常见)。



淋巴结肿大为双侧、对称、不仅为肺门，也还见于右侧气管旁间隙、隆突下间隙与主动脉肺动脉窗内。肿大的淋巴结内可有“斑点状”钙化。

肺实质实变与圆形影伴银河征是由肉芽肿融合形成的。甚至假性斑块也是肉芽肿位于胸膜下区的早期聚集。

毛玻璃样高密度改变是由多数小于 HRCT 空间分辨力的小肉芽肿形成的。位于小呼吸道内的肉芽肿可造成小叶的气滞留或更明显的马赛克样缺血。



Chiles C. Imaging features of thoracic sarcoidosis. Semin Roentgenol, 2002;37:82

Gleeson FV. Evidence of expiratory CT scans of small-airway obstruction in sarcoidosis. AJR Am J Roentgenol, 1996;166:1052

Johkoh T. CT findings in "pseudoalveolar" sarcoidosis. J Comput Assist Tomogr, 1992; 16:904

Nishimura K. Pulmonary sarcoidosis: correlation of CT and histopathologic findings. Radiology, 1993;189:105

鉴别诊断

放射学鉴别诊断

- LC：结节仅为普遍的网状改变的一部分。
- 矽肺 (硅沉着病)：结节没有胸膜下分布的趋势，广泛的实变区为疾病的晚期表现，不含支气管气相。没有毛玻璃样高密度改变。

相关疾病
临床经过

影像演变



支气管肺泡灌洗



- LIP: 小而低密度的小叶中心结节，边界模糊，常可伴有相关的薄壁囊，分布以中上肺为主。

病程与并发症

有报告结节病可并发肿瘤，淋巴增生性疾病与结缔组织病，但它们之间的发病关联机制不清。50% ~ 70% 的病例可自行缓解。Löfgren 综合征的特征是有更高的自行缓解率，因而不需要治疗，只需要在一定时间内密切观察。有利的预后因素包括结节性红斑与急性炎症表现（如发热，多发关节炎），而冻疮样狼疮，慢性葡萄膜炎，肾钙质沉着，骨囊性病变，神经结节病与进行性肺结节病为不良预后因素。如果皮质激素治疗减量或不能连续治疗，16% ~ 74% 的病人疾病复发。慢性或进行性结节病的病人可进展为肺纤维化（□ 结节病，纤维化）。10% ~ 20% 的病人发生不可逆的器官损伤。病死率约为 1%，主要死于心脏受累，中枢神经系统受累与呼吸衰竭。

结节的数量可减少，或疾病转为慢性，出现肺实质纤维化的征象（□ 结节病，纤维化）。

Abehsera M. Sarcoidosis with pulmonary fibrosis: CT patterns and correlation with pulmonary function. *AJR Am J Roentgenol*, 2000;174:1751

实验室检查结果

实验室检查可发现白细胞减少（5% ~ 10%），嗜酸细胞增多血症（25%），球蛋白增高血症（30% ~ 80%），高钙血症（10%）与高尿钙（30%），而贫血与血小板减少症较为少见。ESR 常升高，但与疾病活动性无相关性。75% 未治疗的病人血清血管紧张素转化酶（ACE）增高，但其临床意义不清。也有报告结节病人血清溶菌酶与碱性磷酸酶升高。2/3 的病人 Mantoux 皮肤试验（译者注：结核菌素试验）阴性。

血清 ACE 水平升高的特异性低，对诊断帮助不大。实际上，该表现可见于尘埃沉着病（尘肺），Gaucher 病，甲状腺功能亢进，结核与其他肉芽肿性病。

临床诊断

根据活组织检查证实有非干酪样肉芽肿，临床与影像表现相符合，并除外其他肉芽肿性病（特别是结核）后，可确立结节病的诊断。如果临床与影像学表现提示为典型的 Löfgren 综合征（98% 的可能性），则不需要活组织检查证实。

有创性诊断

活组织检查应选择最容易施行的部位，如皮肤，表浅淋巴结或泪腺。如果这些部位没有可能活组织检查，可采用支气管镜下支气管活组织检查（诊断率为 41% ~ 57%）和（或）支气管透壁肺活组织检查（诊断率为 40% ~ 90%）。最后选择方法为纵隔镜（90% 以上的病人可得以诊断）或手术肺活组织检查（诊断率 90% 以上）。

结节性红斑不应作为皮肤活组织检查部位，因为证实诊断必不可少的肉芽肿性病并不存在于此种改变的皮肤内（因此不应做结节性红斑的活组织检查）。

BAL 内总细胞计数升高与淋巴细胞比例增大为其特点，但淋巴细胞比例增大没有敏感性与特异性。BAL 淋巴细胞内大量的细胞为 CD4+ 的 T 细胞，因此可见 CD4/CD8 比例增高。CD4/CD8 比 > 3.5 时，诊断的敏感性为 53%，特异性为 94%。

淋巴细胞的数量或其活性状态均无预后诊断价值，也不能用于指导治疗。

Poulter LW. The value of bronchoalveolar lavage in the diagnosis and prognosis of sarcoidosis. *Eur Respir J*, 1990; 3:943

● 矽肺

矽引起的尘肺（尘埃沉着病）

定义

尘肺为一组由长期吸入可造成肺损伤的矿尘而引发疾病的总称；包括数种疾病，其中最为大家所周知的是矽肺（硅沉着病）（矽）、矿工尘肺（尘埃沉着病）（煤粉）、石棉肺（石棉沉着病）（石棉尘肺），滑石尘肺（滑石沉着病），铁尘肺（铁沉着病），铍尘肺（铍沉着病）与钴、钨尘肺（硬金属沉着病）。矽肺尘肺（硅沉着病）做为代表实例将在本章讨论。

概况

病因学与发病机制

矽（ $< 5 \mu\text{m}$ 的颗粒）与巨噬细胞间的相互作用是疾病的首要原因。肺泡巨噬细胞出现于矽尘颗粒沉积部位并被激活，释放出多种细胞因子，包括肿瘤坏死因子，转化生长因子- β ，干扰素，纤维连接蛋白与白介素-1，诱发受累部位淋巴细胞与纤维母细胞增生。这些细胞成分间的相互作用引发肉芽肿反应，并可演变为肺纤维化。

流行病学

虽然没有关于矽肺（硅沉着病）发病率与流行病学的确切数据，但其无疑是 20 世纪最后 25 年内最为常见的尘肺（尘埃沉着病）。在美国，1979 - 1991 年，矽肺（硅沉着病）作为首要死因的工人在 4 000 人以上。在发展中国家，职业健康监控尚不严格，矽肺（硅沉着病）的发生仍很广泛。

危险因素

职业性或环境性吸入矽的微粒（如石刻、采石矿、铸造、在岩石中挖掘隧道、喷砂等）。

临床特征

病史

自初次接触矽尘到首次临床发病，典型的潜伏期约为 20 年。轻型疾病的病人一般没有症状，而进展期则可有呼吸困难；咳嗽咳痰，常常是由于吸烟或反复发生感染造成的慢性支气管炎引发的症状。病人也可有进展期的放射影像表现但临床症状轻微。



出现低热，血痰与体重下降提示可能有分枝杆菌感染。分枝杆菌感染是矽肺（硅沉着病）的常见并发症。

体格检查

肺部听诊一般不能闻及异常呼吸音，但合并相关慢性支气管炎（哮鸣音）的患者除外。杵状指（趾）罕见。

肺功能检测

单纯结节性矽肺（硅沉着病）没有肺功能异常，而进展期病人可见限制性，阻塞性或混合性通气障碍。一些病人可有 D_LCO 降低，气流量下降与过度通气，与肺气肿表现相似。



吸入矽尘颗粒与吸烟是否在促进慢性支气管炎与随后的肺气肿发作上有协同作用尚不清楚。



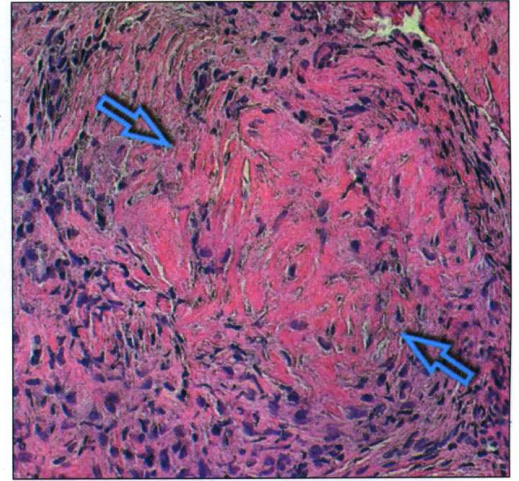
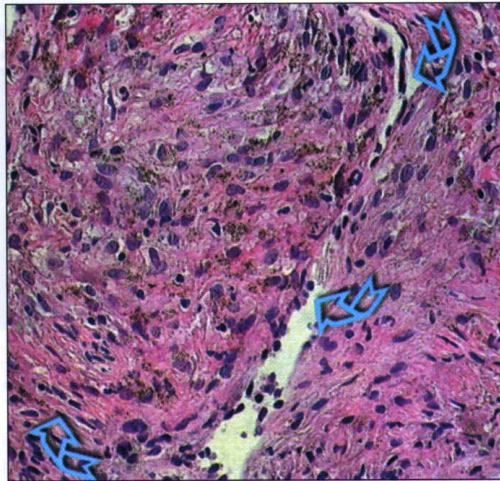
Balaan MR. Clinical aspects of coal workers' pneumoconiosis and silicosis. *Occup Med*, 1993;8:19

病理学

基本病变

组织病理学表现

- 坚实、圆形、相互不融合的结节，直径 3 ~ 6 mm，内含不同量的灰黑色色素。周围肺实质正常。
- 结节 (↖) 含有同心性胶原带 (⇔)，周围环绕不同量的载尘巨噬细胞。



早期病变内有更多细胞（甚至仅有载色素的巨噬细胞），而进展期病变主要成分为无细胞的胶原，有时伴有钙化。



边缘不规则或星状，呈“海蛇头”样的结节性病变更可能是由相关不同矿尘引起的，即所谓混合性尘埃沉着病（尘肺）。

分布

结节沿淋巴管，围绕支气管血管带分布，并分布于胸膜下与间隔旁区。

鉴别诊断

组织病理学鉴别诊断

- TB 与分枝杆菌病：干酪样肉芽肿伴多核巨细胞。可见分枝杆菌，而没有色素性巨噬细胞与典型的旋涡状胶原沉积。较老的病变内看不到坏死与分枝杆菌，而以纤维化为主，使鉴别诊断困难。
- 结节病：非坏死性肉芽肿伴多核巨细胞，沿淋巴道分布。没有色素性巨噬细胞，有明显纤维母细胞成分与旋涡状排列的胶原。
- 其他感染性肉芽肿：有坏死与中性粒细胞；可分离出病原菌。



Mossman BT. Mechanisms in the pathogenesis of asbestosis and silicosis. Am J Respir Crit Care Med, 1998; 157:1666

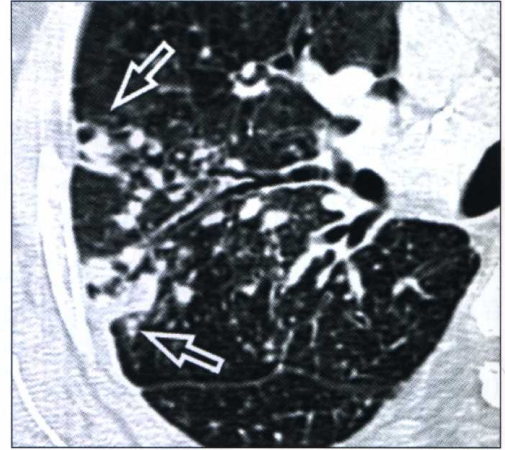
● 矽肺

基本病变

高分辨率 CT-HRCT

基本放射学征象

- 小叶中心性 (⇩) 与胸膜下 (⇨) 结节，直径不一，可达数毫米。



小结节 (1 ~ 2 mm) 的边界较大结节 (> 3 mm) 更趋于清楚, 大结节逐渐进展为不规则形, 不再表现为圆形。

Akira M. Radiographic type p pneumoconiosis: high-resolution CT. Radiology, 1989;171:117

虽然可见右侧分布为主; 但一般为双侧, 对称分布。

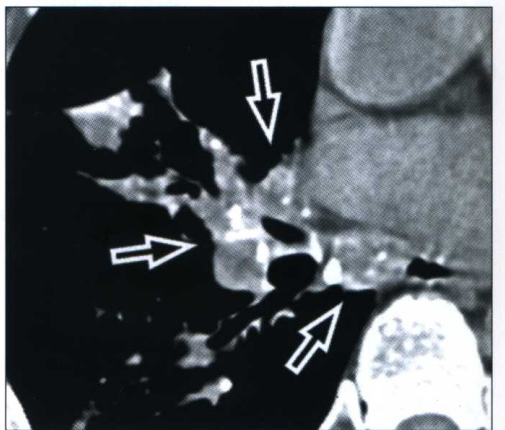
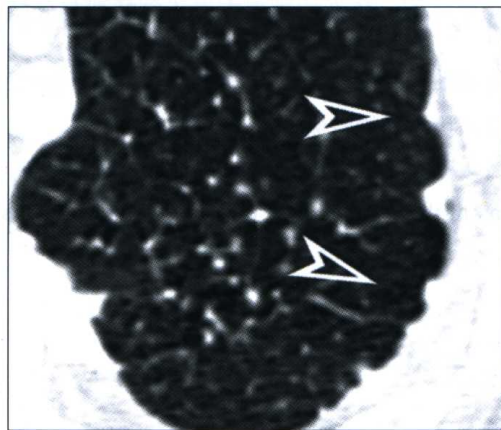
随机分布, 有后侧为主的趋势, 特别是上叶背段与下叶尖段 (原文如此)。

上肺野和中肺野。

肺容积正常或有增大。

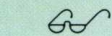
其他特征

- 假性斑块 (➤): 沿肋骨边缘聚集的结节, 与胸膜斑块 (早期) 相似。
- 纵隔淋巴结大 (⇨) (15% ~ 40%): “蛋壳”样钙化具有特征性 (晚期)。



Grenier P. Chronic diffuse infiltrative lung disease: determination of the diagnostic value of clinical data, chest radiography, and CT and Bayesian analysis. Radiology, 1994;191:383

Remy-Jardin M. Subpleural micronodules in diffuse infiltrative lung diseases: evaluation with thin-section CT scans. Radiology, 1990;177:133



分布



其他征象





接触高浓度的矽尘可引起进行性病变[进行性矽肺(硅沉着病)]甚或病变的急性型(矽蛋白沉积症)。进行性矽肺(硅沉着病)的病人影像表现为网状相关结节影。急性矽肺(硅沉着病)病人则看不到结节,HRCT的表现与肺泡蛋白沉积症相似。



Akira M. high-resolution CT in the evaluation of occupational and environmental disease. Radiol Clin North Am, 2002;40:43

鉴别诊断

放射学鉴别诊断

- 结节病: 结节趋于沿肺门旁支气管血管带, 与胸膜下区分布, 多片状分布。
- TB: 结节较小, 数量更多, 大小均匀。
- 转移瘤: 病变结节大小更不均匀, 更多见于肺基底部分。
- LIP: 可为中下肺分布。小而低密度的小叶中心结节, 边界模糊。可有毛玻璃样高密度改变与肺实质实变, 可与囊性病变相关连。
- LCH: 结节可有空洞。

病程与并发症

相关疾病

矽肺(硅沉着病)可并发结核(认为矽可降低肺泡巨噬细胞内的杀伤能力), 肺癌(矽分类为职业性致癌因子)与胶原血管病(特别是硬皮病, 类风湿关节炎与系统性红斑狼疮)。

临床经过

疾病临床发病常隐袭, 持续性进展, 甚至在与矽脱离接触后病情依然进展。并发慢性支气管炎与其他并发症, 如结核或癌, 预后不良。进行性矽肺(硅沉着病)与进行性呼吸衰竭相关, 伴或不伴有肺源性心脏病。

影像演变

结节融合为肿块, 数量进行性增多, 中心区为著, 而周围胸膜下呈肺气肿伴肺实质破坏。



如果病灶 > 4 cm, 则由于坏死或空洞形成病灶中心表现为低密度。病灶也可钙化。



Remy-Jardin M. Coal worker's pneumoconiosis: CT assessment in exposed workers and correlation with radiographic findings. Radiology, 1990;177:363

实验室检查结果

矽肺(硅沉着病)一般为放射学影像表现, 结合职业矽尘接触史并排除其他结节性肺病后可做出诊断。



因为疾病甚至在与矽脱离接触后还可持续存在, 病变详细的病史十分重要, 特别应注意所有的职业经历, 甚至是很久以前的工作经历, 因疾病的潜伏期很长。

有创性诊断

手术肺活组织检查仅在没有明确粉尘接触病史, 或临床-放射学表现不典型时采用。

支气管肺泡灌洗

矽肺(硅沉着病)病人的BAL液可见肺泡巨噬细胞增多, 白介素-1与纤维连接蛋白增高。进行性矽肺的肿块性纤维化造成多形核中性粒细胞增多。有矽尘接触但未患病的工人也可有淋巴细胞增多, 提示有亚急性肺炎。



BAL液光学显微镜与电子显微镜检查可证实粉尘接触或发现尚不清楚的粉尘接触。



Christman JW. Effects of work exposure, retirement, and smoking on bronchoalveolar lavage measurements of lung dust in Vermont granite workers. Am Rev Respir Dis, 1991;144:1307

粟粒性结核

定义



所谓粟粒性结核（粟粒性 TB）包括了所有形式有血行播散的进展性结核。

虽然肺是血行播散的最常见靶器官（占病人的 50% 以上），实际上任何其他器官（如脾、肝、骨髓等）均可受累。

病因学与
发病机制



概况

大多数病例 TB 是由分枝结核杆菌（MT）引起的，而其他病人的病原菌则为牛分枝杆菌与非洲分枝杆菌。需要区分原发性感染还是原有病变的进展，而原有病变即可为原发也可为继发性的。粟粒性 TB 有着继发性结核的所有临床表现特征。文献中有肾结石术后，输尿管插管及心脏瓣膜置入术后发病的病例报告。MT 为喜氧，抗酸性酒精杆菌，生长缓慢（倍增时间 12 ~ 18 h）。白介素 -12 与干扰素 γ 被认为是肉芽肿发育与防御 MT 的重要细胞因子。原发性肺结核发生血行性播散少见，可能是由于体内的细菌数量较少，体内免疫宿主防御更为有效。

流行病学
危险因素



血行播散至影像学显示病变的潜伏期可能有数周。

粟粒性 TB 更常见于老年人与 1 岁以下儿童。1.3% ~ 4% 的 TB 病人为粟粒性 TB。

不同危险因素包括社会经济状况（营养不良与贫困），吸毒与酗酒（可能对免疫系统有不良反应），性别与年龄（疾病更多见于老年男性），种族及遗传因素（非洲裔美国人较白人更常见，且病情更重），相关疾病 [（矽肺（硅沉着病），糖尿病，慢性肾功能衰竭，肺泡蛋白沉积症，胃切除）] 与免疫抑制（HIV，皮质激素治疗，器官移植）。

病史

发病常隐匿，出现症状到确立诊断平均为 16 周。最常见的症状不典型，包括疲劳，乏力，食欲减退，体重下降，发热与盗汗。呼吸系统特征性症状为咳嗽。头痛，精神状况改变与腹痛提示病变累及脑膜或腹膜。发热与呼吸困难急性发作并非罕见，也可见到暴发性多器官衰竭或脓毒性休克伴成人呼吸窘迫综合征（ARDS）。

体格检查

胸部体检一般为正常。啰音与干啰音罕见，有胸腔积液时可闻及。眼底检查 30% ~ 60% 的病人可见多发脉络膜小结节。肝大伴或不伴有脾大并非少见。

肺功能检测



粟粒性 TB 可造成限制性通气障碍，伴 D_LCO 明显不足。

Diagnostic Standards and Classification of Tuberculosis in Adults and Children. Official statement of the American Thoracic Society and the Centers for Disease Control and Prevention. Am J Respir Crit Care Med, 2000;161:1376

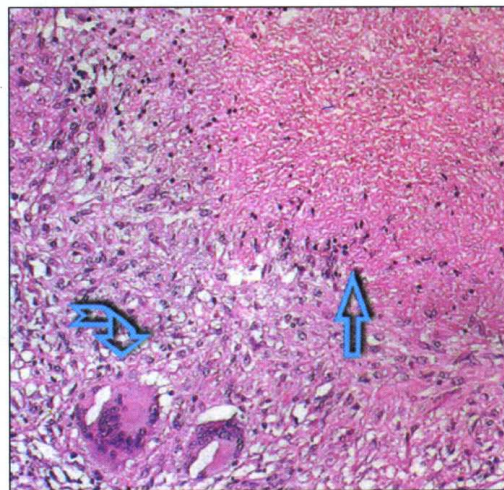
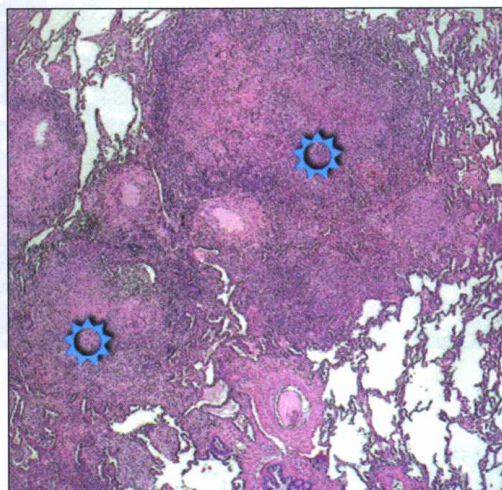
Kim JH. Miliary tuberculosis: epidemiology, clinical manifestations, diagnosis, and outcome. Rev Infect Dis, 1990; 12:583

基本病变

病理学

组织病理学表现

- 多发小肉芽肿 (2 ~ 3 mm)，常为干酪样，虽然可沿血管壁与呼吸道呈簇状聚集 (⊗)，但通常为随机分布。
- 病变大小与年龄大小呈正相关，典型病变含有干酪样坏死灶 (⇔)，环绕以上皮样巨噬细胞与郎汉斯巨细胞 (可见马蹄铁形周围排列的细胞核) 混合形成的壁 (⊕)。
- 可伴随有不等量的中性粒细胞与伴或不伴坏死的小星状肉芽肿。



HIV 感染的病人，结核病灶可表现为形成不良的肉芽肿或完全没有肉芽肿的表现，甚至也没有干酪样坏死。

分布

随机分布，有时分布于细支气管周围。

鉴别诊断

组织病理学鉴别诊断

- 真菌感染：分离出病原菌。
- Wegener 肉芽肿：片状分布的非干酪样坏死，由于大量中性粒细胞而呈“蓝色”；富血管；无分枝杆菌。
- 结节病：非干酪性肉芽肿，沿淋巴管分布，无分枝杆菌。
- HP：肉芽肿小，形成不良，为非干酪性，小叶中心性分布。伴相关明显的间质内淋巴细胞与浆细胞浸润，无分枝杆菌。



分枝杆菌苏木精 - 伊红染色阴性，但可用特殊染色，即所谓 Ziehl-Neelsen (齐 - 尼) 染色法来检出分枝杆菌，分枝杆菌染为红色，使其在光学显微镜下易于观察。然而，组织中的分枝杆菌数量至少要达到 $10^5 \sim 10^6$ /ml 染色才能阳性。分枝杆菌检出更为敏感的方法包括分子杂交与 DNA 扩增技术。



Cheung OY. Surgical pathology of granulomatous interstitial pneumonia. *Ann Diagn Pathol*, 2003;7:127

Ikononopoulos JA. Multiplex polymerase chain reaction for the detection of mycobacterial DNA in cases of tuberculosis and sarcoidosis. *Mod Pathol*, 1999;12:854

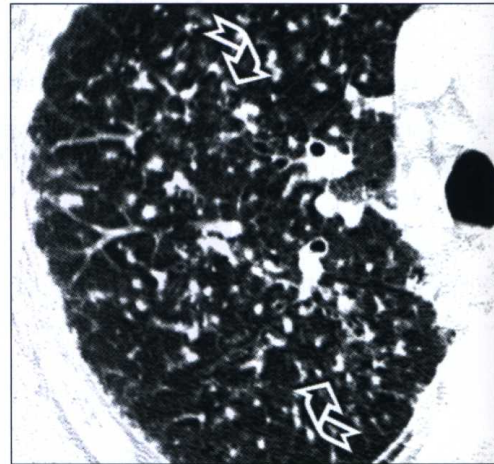
● TB, 粟粒性

基本病变

高分辨率 CT (HRCT)

基本放射学征象

- 直径 1 ~ 3 mm 结节于肺叶内随机分布，大小均一 (☞)。



Hong SH. High resolution CT findings of military tuberculosis. J Comput Assist Tomogr, 1998;22:220

Oh YW. High-resolution CT appearance of military tuberculosis. J Comput Assist Tomogr, 1994;18:862

分布



双侧，对称，弥漫性。



均匀分布。



均匀分布。



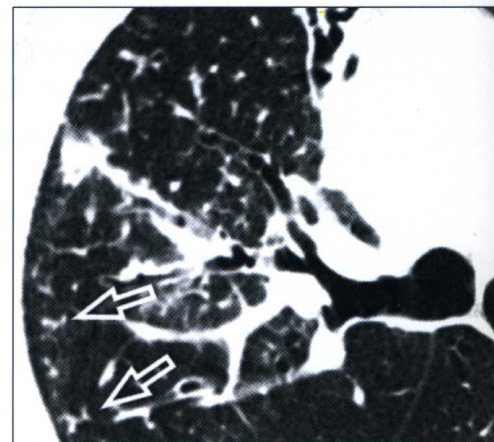
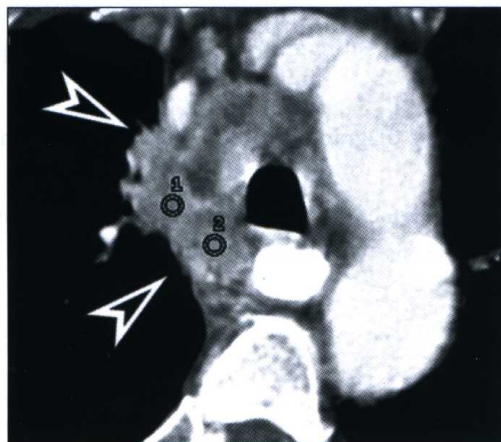
肺容积正常。

结节也可见于胸膜下区或沿叶间裂两侧，但总体印象为随机分布，没有好发部位。有时可见与最外围的血管相关连。

其他征象

其他特征

- 弥漫性或局部毛玻璃样高密度改变中心。
- 纵隔淋巴结大，可有坏死形成的中心低密度 (>)。
- 疾病支气管播散形成的征象 - 树芽征 (⇨)。





鉴别诊断

毛玻璃样改变有不同百分比。病变广泛时表现为大范围肺受累，为急性呼吸衰竭的前兆或同时伴有急性呼吸衰竭。

放射学鉴别诊断

- 转移瘤：病变的直径常不均一，结节分布以基底部为主。
- 结节病：结节沿支气管壁分布，呈片状，以胸膜下为著。结节还主要分布于上肺与肺门周围区。
- 矽肺（硅沉着病）：结节大小相似，在肺叶内分布，以上叶及背侧区为著。病人的病史也具有疾病特异性。
- LIP：可为中下肺分布。小而低密度结节，边界模糊，位于小叶中心。可有毛玻璃样高密度改变，可有相关囊性病变。
- TB：小叶中心结节，边界模糊，周围可见树芽征。病变大小不一，片状分布，可有空洞。

病程与并发症

相关疾病

多种临床状况可与粟粒样 TB 相关，特别是可引起免疫抑制的情况（如 HIV，皮质激素治疗、器官移植、糖尿病）或其他情况，如矽肺（硅沉着病），肺泡蛋白沉积症、胶原血管病、肿瘤、妊娠或产后。

临床经过

粟粒样 TB 的预后不一，这是因为粟粒样 TB 为一播散性疾病，不同危险因素可同时存在，诊断可被延误。文献报告病死率为 20%，特别是 ARDS 或并发相关弥散性血管内凝血的病人。

影像演变

如果感染进展，结节融合，可形成空洞，而如果感染消退，则结节的密度、数量与大小进行性下降。

实验室检查结果

常可见正色素性贫血与低钠血症。5% ~ 50% 的病人可有高钙血症，而少数病人有异常 ADH 分泌与低血钾。白血病样反应，全血细胞减少，嗜血细胞综合征与弥散性血管内凝血均有报告。30% 的病人可见无菌性脓尿。



25% ~ 50% 的病人 Mantoux 皮肤试验阴性。

临床诊断

粟粒样 TB 常常因放射学影像的发现而首先提出诊断，可有相应的临床症状，也可完全没有临床表现。仅在活组织检查标本直接检查或培养发现 MT 后才能证实诊断。痰、胃引流物、尿与胸腔或腹腔积液中可分离出分枝杆菌。然而，MT 检出的阳性率仅占病例的 30% ~ 35%。分子生物学技术可增加诊断的正确率，但仍不能区分活动性与非活动性感染。活组织检查偶然发现粟粒样 TB 并非少见，特别是老年病人（20%）。

有创性诊断

经支气管肺活组织检查结合 BAL 诊断的正确率为 65%。肝或骨髓活组织检查也可证实诊断。痰中没有检出杆菌的病人 BAL 可对发现 MT 有帮助。BAL 液的细胞学检查显示淋巴细胞与中性粒细胞数量增高。患粟粒样 TB 病人 BAL 内 T 细胞的 CD4+/CD8+ 比值一般正常或升高。

BAL 显微镜检查应非常仔细地进行，因为可能仅在肺泡巨噬细胞的胞质内发现杆菌。

Hoheisel GB. Bronchoalveolar lavage cytology and immunocytology in pulmonary tuberculosis. Am J Respir Crit Care Med, 1994;149:460

支气管肺泡灌洗



● 大圆形阴影

大圆形阴影

定义

直径 1 到数厘米的圆形影可能与小而弥漫性病变相关，成为疾病的特异性表现。有这种特征的弥漫性肺病变如下。

- 曲霉菌病。
- 淀粉样变性。
- 细支气管肺泡癌 (BAC)。
- 高分级的原发性淋巴瘤。
- 卡波齐肉瘤。
- 转移瘤。
- 机化性肺炎 (OP)。
- 类风湿关节炎 (RA)。
- 结节病。
- 脓毒性栓塞。
- 结核瘤。
- Wegener 肉芽肿。



虽然多发病变最为常见，单发结节偶尔也可见到。此时，病变内部影像特征是无创诊断方法提出诊断的惟一根据。

曲霉菌病

临床特征

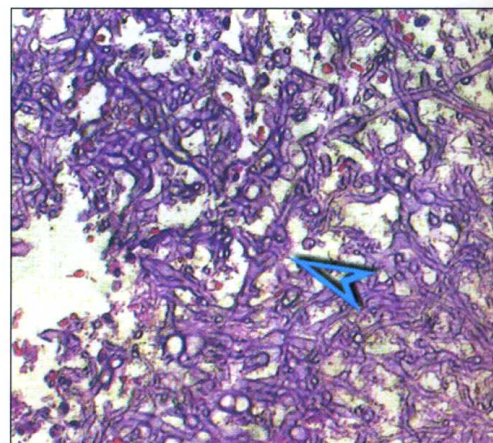
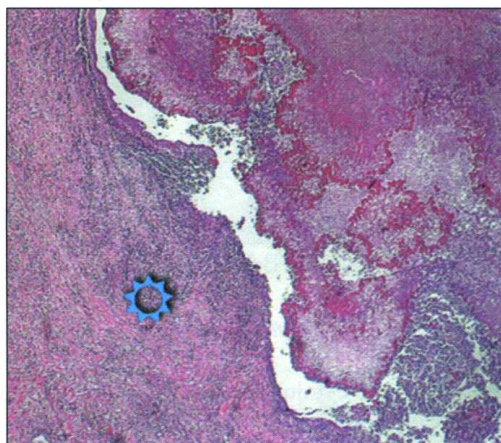
侵袭性曲霉菌病为一严重、常可危及生命的感染，患者几乎无一例外地是免疫抑制病人。发热与咳嗽为最常见的症状（分别为 80% 与 70%），常见于弥漫型病变病人的呼吸困难较为少见（60%）。如果有空洞，则可有咯血。结合临床 - 放射学表现，仅肺分泌物内检测曲霉菌的结果即足以确定采用特殊治疗。慢性坏死性曲霉菌病（半侵袭性）在 COPD，纤维化或尘肺病人很常见。患者可无症状，也可有症状，如咳嗽咳痰，咯血与发热。临床进展缓慢（数月甚至数年）。然而疾病最终可危及生命。



Miller WT. Pulmonary aspergillosis in patients with AIDS. Clinical and radiographic correlations. Chest, 1994;105:37

病理学

急性侵袭性曲霉菌病的特点为曲霉菌菌丝侵袭血管伴肺结节状梗死。坏死的病变可形成空洞，或含有真菌球。慢性坏死性曲霉菌病的特点为肉芽肿性炎与不同程度的坏死及纤维化结合出现 (⊗)。常规染色常常不能检出菌丝及其孢子 (▷)，需要特殊染色与技术（如 PAS，乌洛托品银，免疫荧光，组织培养等）。





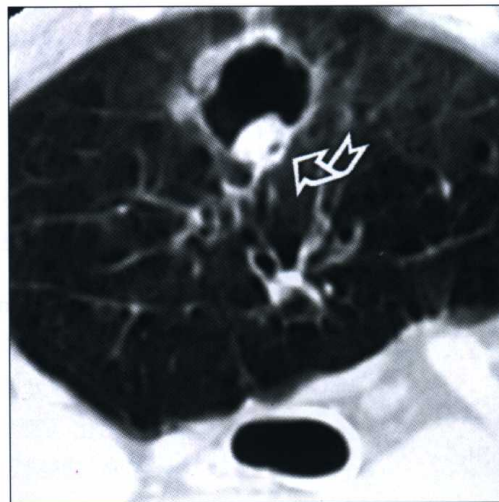
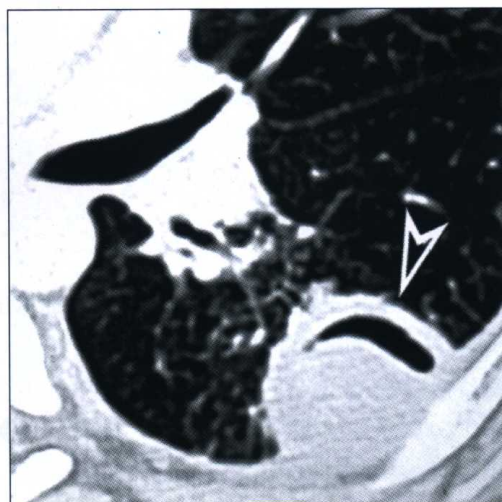
Sarosi GA. Fungal diseases of the lung. 3rd ed. Lippincott William and Wilkins, 2000
Yousem SA. The histological spectrum of chronic necrotizing forms of pulmonary aspergillosis. Hum Pathol, 1997;28:650

HRCT

血管侵袭性曲霉菌病：可见外形与大小不一的多发圆形影，环绕以毛玻璃样高密度晕为其特征，代表病变周围的出血（晕征）。病变可有空洞，空洞内可见包涵体，由新月形的透亮带与空洞壁分隔（>）（新月空气征）。可与以胸膜为基底，楔形的片状肺实质实变相关。

慢性坏死性曲霉菌病：可见多发 > 1 cm 的阴影。病变常有空洞，并与肺实变相关出现，实变的肺内也可见空洞。空洞内常包涵有真菌球（☛）。

见于上肺的实变与空洞可与 TB 相似。



Logan PM. High-resolution computed tomography and pathologic findings in pulmonary aspergillosis: a pictorial essay. Can Assoc Radiol J, 1996;47:444

淀粉样变性

临床特征

结节性淀粉样变性的病人通常无症状，病变常为胸部 X 线检查时偶然发现。文献报告只有一例有大咯血的病人。有多发结节时，可发生如咳嗽与咯血等症状。

肺部体检与肺功能检测一般正常，预后良好。

大多数病例病变结节稳定或缓慢长大为其特征。一般手术肺活组织检查才能做出诊断。

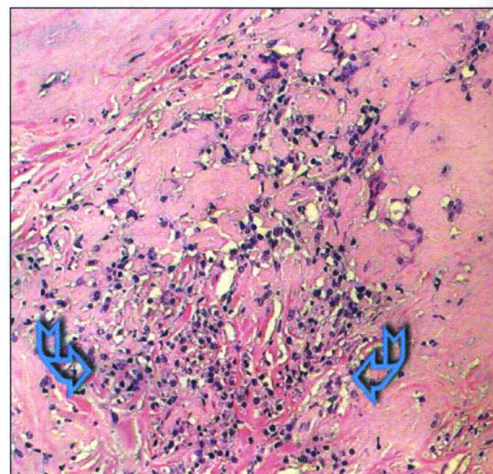


Gillmore JD. Amyloidosis and the respiratory tract. Thorax, 1999; 54:444

● 大圆形阴影

病理学

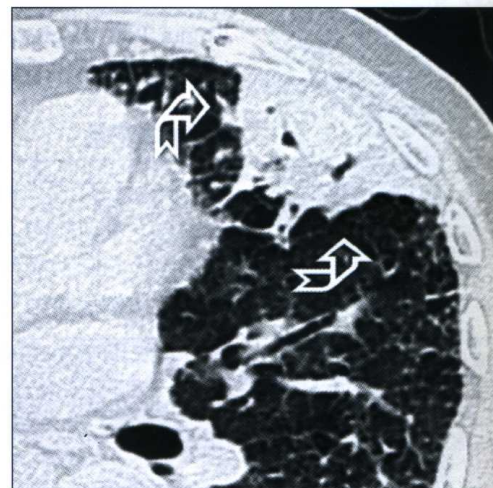
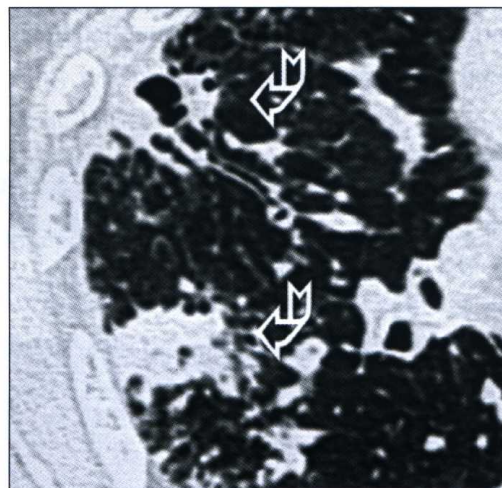
结节性淀粉样变性内淀粉样蛋白沉积，含有无形态，嗜伊红且均匀的细胞外物质形成的圆形团块。病变取代了正常的肺结构 (⊗)。这些沉积内可见骨化生或钙化灶，而其周围常见淋巴细胞与浆细胞浸润 (⊣) 与多核巨细胞反应。淀粉样蛋白刚果红染色阳性，偏振光下呈绿色双折射，硫代黄素染色后可见荧光。



Dacic S. Nodular amyloidoma and primary pulmonary lymphoma with amyloid production: a differential diagnostic problem. Mod Pathol, 2000;13:934

HRCT

疾病的特点为多发圆形影 (⊣) (尽管也可见单发结节的病例)，大小不一，直径可高达数厘米。可见钙化 (20% ~ 50%)；空洞罕见。分布：(◀▶) 周围与 (◆) 底部为主。病变可缓慢长大成为肿块。可见相关 LIP (● LIP)。



Urban BA. CT evaluation of amyloidosis: spectrum of disease. Radiographics, 1993;13:1295

临床特征

细支气管肺泡癌 (BAC)

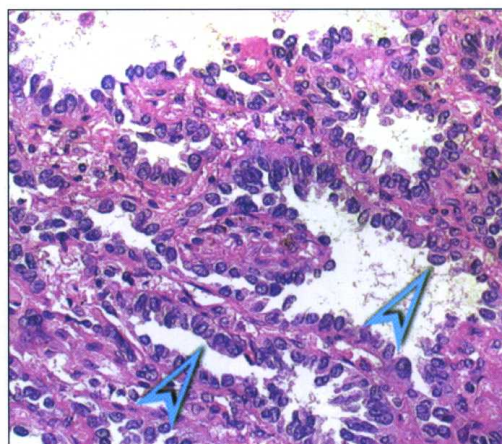
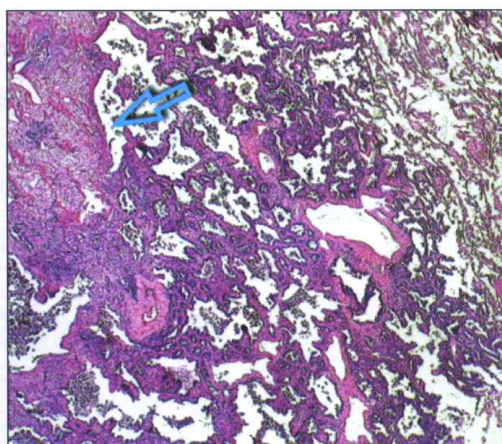
约半数的病人无症状。有症状时，最常见的症状（初发症状到诊断时间为6个月~1年）包括咳嗽（50%~70%），咳痰（10%~25%）与体重减轻（25%）。支气管溢液（译者注：大量泡沫样痰）为弥漫型病变的症状，可造成血容量不足伴肾前性肾功能衰竭与低钠血症。体格检查肺部可闻及细啰音，偶有胸腔积液体征。肺功能检测正常。也可见限制性通气障碍伴弥漫性换气不足甚至低血氧。虽然手术肺活组织检查可诊断单纯 BAC，但经支气管肺活组织检查也可做出 BAC 的诊断。



Harpole DH. Alveolar cell carcinoma of the lung: a retrospective analysis of 205 patients. *Ann Thorac Surg*, 1988;46:502

病理学

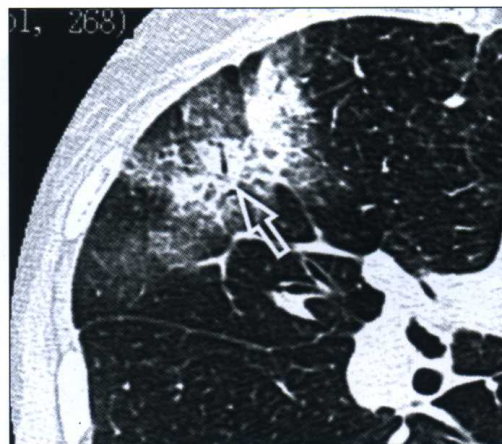
病变的组织学特征为沿肺泡壁生长 (>) (脂状生长)，无基质，胸膜或血管侵犯表现。大结节往往表现为中心硬化区 (⇨)，据此应想到间质浸润的可能，腺癌除外。



HRCT

Travis WD. *Histological typing of lung and pleural tumors*, 3rd ed. Springer, 1999

病变可为数众多，大小不一，直径可达3cm。典型病变表现为边界模糊 (⚡)，常有晕征 (>)。病变常为支气管中心性分布 (⇨)。可能有空洞。病变内见狭窄的支气管为其特征之一，而没有钙化。结节趋于周围性分布 (◀)，但没有沿头-足方向分布 (◆) 的倾向。常有片状毛玻璃样高密度与肺实变。



Akira M. High-resolution CT findings of diffuse bronchioloalveolar carcinoma in 38 patients. *AJR Am J Roentgenol*, 1999; 173:1623

Gaeta M. Ground-glass attenuation in nodular bronchioloalveolar carcinoma: CT patterns and prognostic value. *J Comput Assist Tomogr*, 1998; 22:215

● 大圆形阴影

临床特征

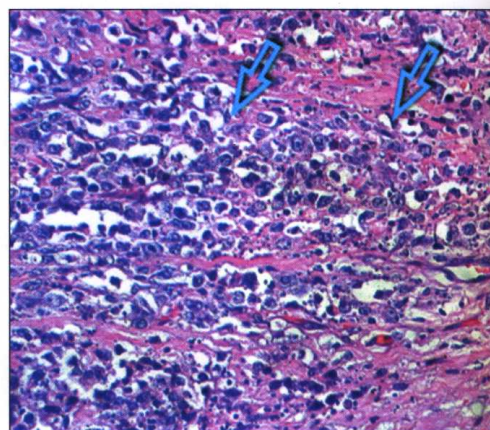
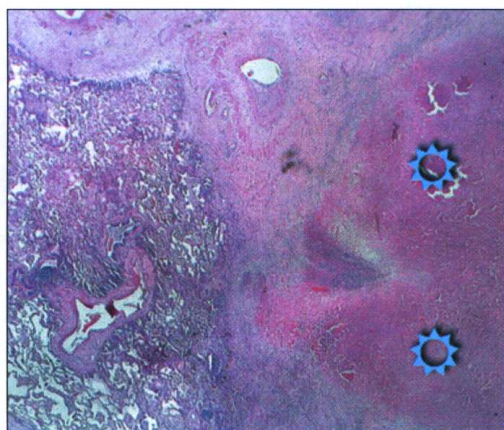
高分级的原发性淋巴瘤

免疫抑制病人淋巴瘤特别常见。80% ~ 90% 的病例肿瘤为中度到高度恶性，并几乎均为B细胞型。肺部症状（如咳嗽，呼吸困难与咯血）罕见，且无特异性。病人更常见的主诉症状为系统性受累表现，如发热，多汗与体重减轻。虽然经支气管（58% ~ 75%）或经胸（5% ~ 10%）肺活组织检查可证实诊断，诊断通常需要手术肺活组织检查。淋巴瘤的预后极差，平均生存期为6.5个月。

Ray P. AIDS-related primary pulmonary lymphoma. Am J Respir Crit Care Med, 1998;158:1221

病理学

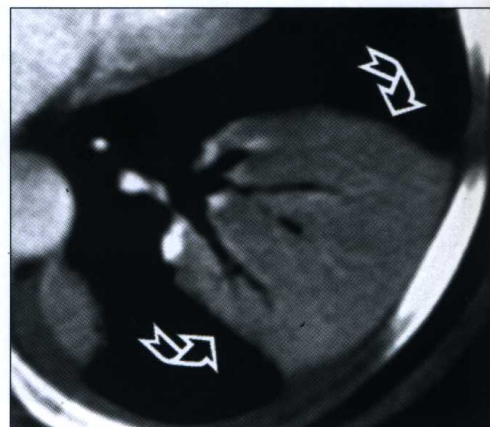
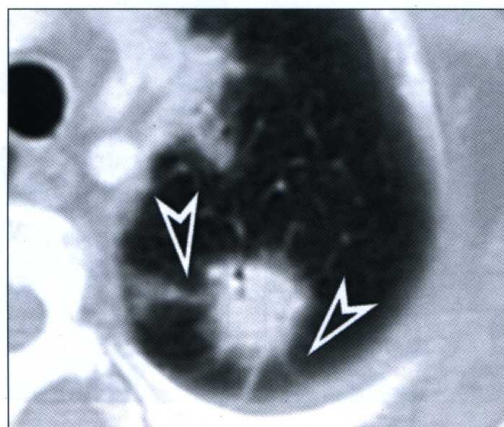
器官移植与免疫抑制病人发生的淋巴瘤，表现与血管中心型淋巴瘤与淋巴样肉芽肿（AIL/LYG）非常相似。组织学表现不一，从含有小转化性淋巴细胞的多形性浸润到几乎不能与大细胞淋巴瘤区分的单一形态增生（⇔）多种形态均可见到。EBV 感染见于绝大多数病例。血管壁的坏死（⊗）与浸润可为该组织病理学类型的主要特征。



Saxena A. Posttransplant diffuse large B-cell lymphoma of "lymphomatoid granulomatosis" type. Virchows Arch, 2002;441:622

HRCT

病变多发，边界清楚，通常可见毛刺（>>），常位于支气管中心伴支气管气相。病变的直径可达5cm。可有空洞，而无钙化。可有网状影，肺实变（⊕），纵隔淋巴结肿大与胸腔积液（常见）。病变倾向于（◀▶）中心性分布，但（◀▶）没有头-尾方向分布的趋势。



Eisner MD. The pulmonary manifestations of AIDS-related non-Hodgkin's lymphoma. Chest, 1996;110:729

Lee KS. Imaging of pulmonary lymphomas. AJR Am J Roentgenol, 1997;168:339

临床特征

卡波奇肉瘤

约 1/3 的卡波奇肉瘤患者的临床证实有肺部受累。卡波奇肉瘤肺部受累可为结节型 (25%) 或间质型。呼吸道，胸膜与胸内淋巴结也可受累。一般症状包括呼吸困难与咳嗽，咯血与发热较为少见。有典型的支气管内病变的病人纤维内镜检查可证实临床诊断 (支气管与经支气管肺的活组织检查的诊断正确率低，并且 30% 的病人可引起明显出血)。其余病人需要手术肺活组织检查。BAL 液中检出 (PCR 分析) 致病原 (人类疱疹病毒-8-HHV8) 时也提示诊断。

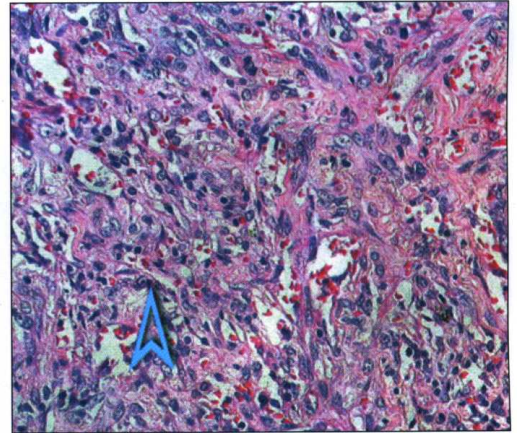
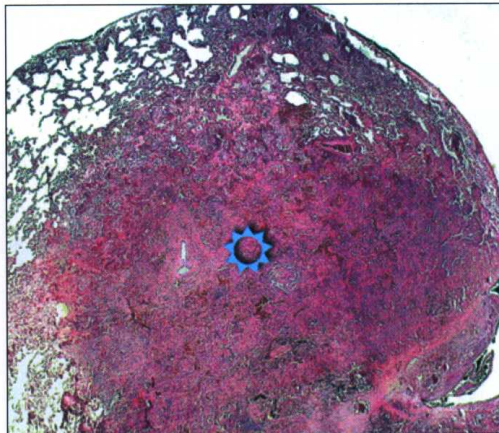


Miller RF. Bronchopulmonary Kaposi's sarcoma in patients with AIDS. *Thorax*, 1992;47:721

Tamm M. Diagnosis of pulmonary Kaposi's sarcoma by detection of human herpes virus 8 in bronchoalveolar lavage. *Am J Respir Crit Care Med*, 1998;157:458

病理学

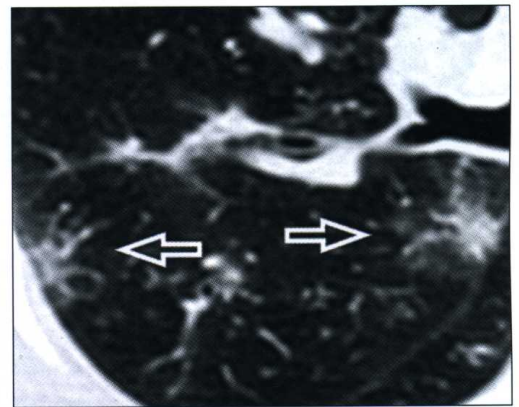
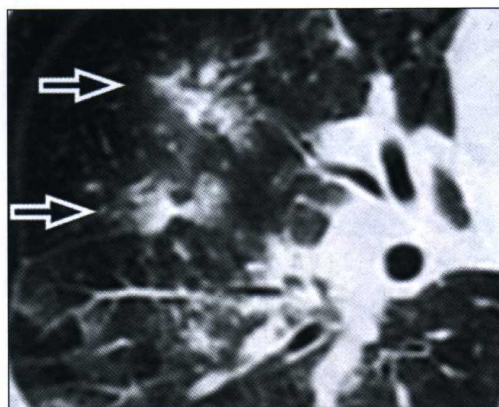
肿瘤由沿淋巴管分布的出血性结节组成，起初围绕血管分布，随后向周围结构蔓延 (⊙)。在组织学上，结节内有梭形细胞增生，由相互吻合的血管管道 (▷) 伴间质内血管外红细胞与含铁血黄素沉积分隔。肿瘤细胞的胞质含 PAS 阳性的嗜伊红颗粒为其特征。周围实质内不同程度的慢性炎症渗出与血管扩张也与病变相关。



Purdy LJ. Pulmonary Kaposi's sarcoma. Premortem histologic diagnosis. *Am J Surg Pathol*, 1986;10:301

HRCT

结节边界毛糙模糊并且不规则，常呈火焰样，直径可达数厘米 (⇨)。非空洞性，非钙化性病变趋于肺门旁区支气管中心性分布 (◀◆)，特别是肺基底部 (◆)。其他征象：支气管周围间质增厚，胸腔积液 (35%)，淋巴结大 (50%)，实变与毛玻璃样高密度区 (30%)。



Hartman TE. Diagnosis of thoracic complications in AIDS: accuracy of CT. *AJR Am J Roentgenol*, 1994;162:547

● 大圆形阴影

临床特征



病理学

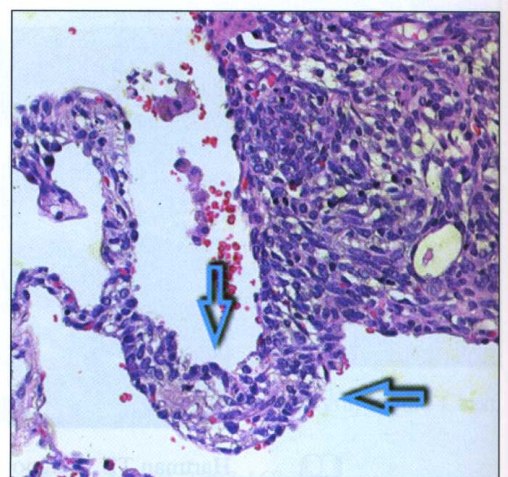
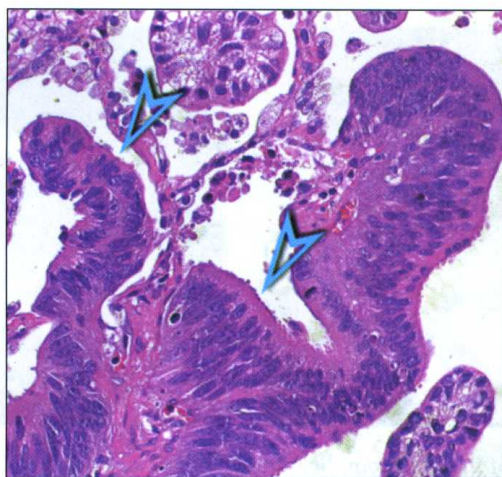
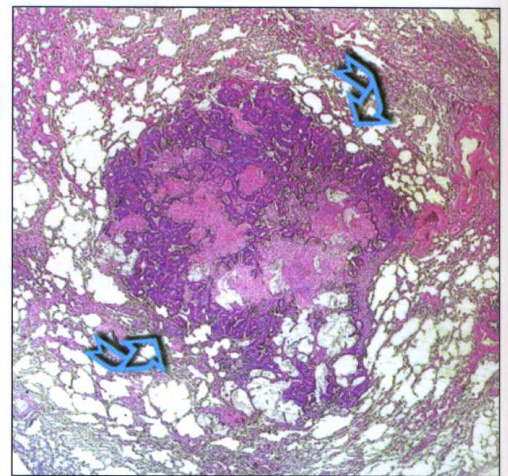
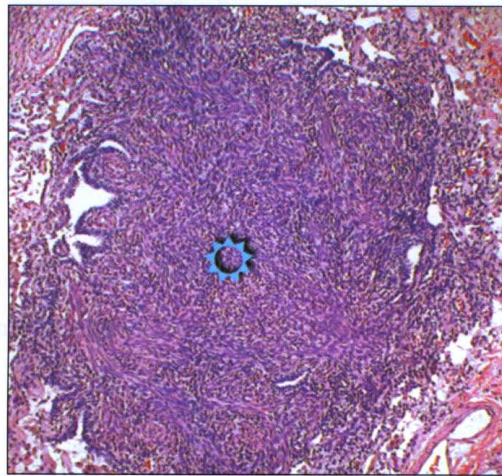
转移瘤

84% ~ 94% 的肺内多发圆形病变为转移瘤。原发肿瘤常常发生于睾丸、卵巢、肾、乳腺、或黑色素瘤或肉瘤。病人一般无症状，咳嗽、咯血（呼吸道）与胸痛（胸膜）等症状仅偶见于肿瘤蔓延到相邻结构的病人。多发大病变的病人可有呼吸困难。原发肿瘤切除后（如肾癌或绒毛膜癌）有转移瘤偶可自行消退的病例报告。

Libshitz HI. Pulmonary metastases. Radiol Clin North Am, 1982;20:437

来自黑色素瘤、肾癌与甲状腺髓样癌的转移瘤常见粟粒样结节，而“炮弹”样结节为肉瘤（⊗）与结肠直肠癌，以及上述肾癌与黑色素瘤的典型转移。组织学上，转移瘤的生长方式可分为5组：

- (1) 脂样生长 (⊃) (典型例子为细支气管肺泡癌)，可见于各种腺癌，特别是结肠直肠癌；常常有坏死，纤维化区没有炭末沉着性色素。
- (2) 不累及相邻肺泡上皮的间质性生长，为典型的低分级恶性肉瘤的转移 (⇔) (如平滑肌肉瘤，子宫内膜基质肉瘤等)。
- (3) 来自头颈部、子宫颈、膀胱、结肠与乳腺癌的转移瘤内常有空洞形成。
- (4) 薄壁囊可见于肉瘤。
- (5) 空洞与囊见于畸胎瘤，淋巴瘤与黑色素瘤。

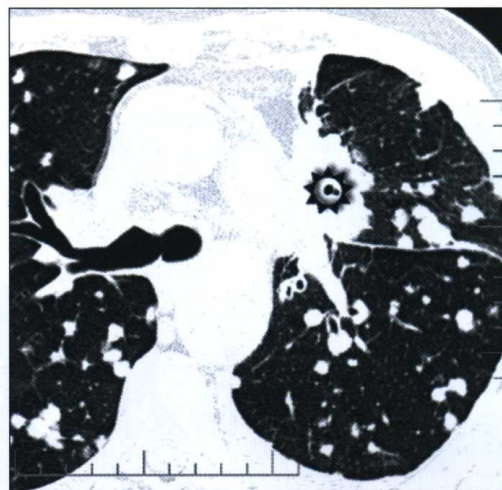
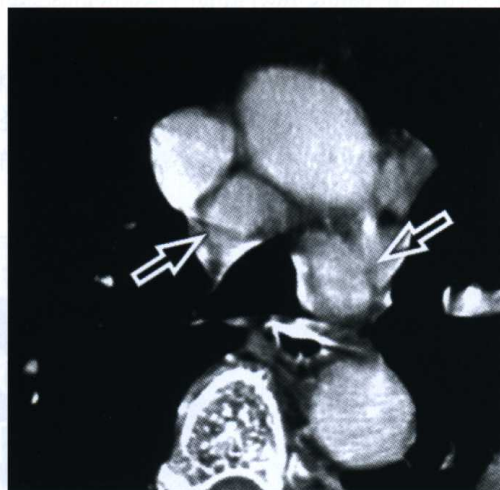
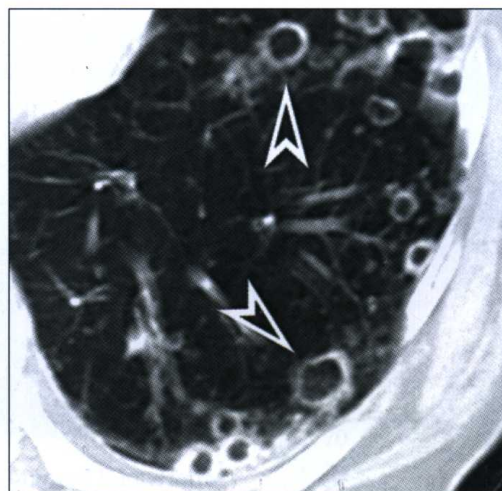
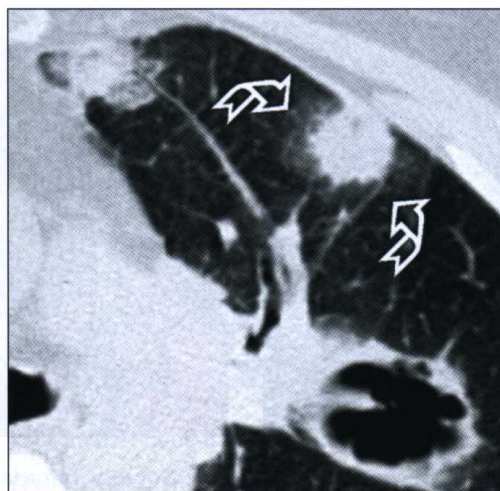




HRCT

Askin FB. Something old? Something new? Second primary or pulmonary metastasis in the patient with known extrathoracic carcinoma. *Am J Clin Pathol*, 1993;100:4

病变的数量多少不一，同一病人的病变的大小也不同，最大可达数厘米。病变的边界规则清楚，但绒毛膜癌与血管肉瘤的转移边界可模糊，有晕征 (⚡)。来自头颈部、子宫颈的鳞癌、膀胱癌、胃肠道腺癌与肉瘤的转移可能出现空洞 (▷)。来自骨肉瘤、软骨肉瘤、甲状腺乳头状癌、骨巨细胞瘤、滑膜肉瘤、胃肠道黏液癌、乳腺癌及治疗后的转移瘤有钙化的可能。病变周围性分布 (◀) 以肺底部为著 (◆)。也可有纵隔淋巴结肿大 (⇔)，淋巴管癌病 (□LC) 与继发肺肿瘤 (⊗)。



Diederich S. Hilical CT of pulmonary modules in patients with extrathoracic malignancy: CT-surgical correlation. *AJR Am J Roentgenol*, 1999;172:353

Seo JB. Atypical pulmonary metastases: spectrum of radiologic findings. *Radiographics*, 2001; 21:403

● 大圆形阴影

临床特征

机化性肺炎 (OP)

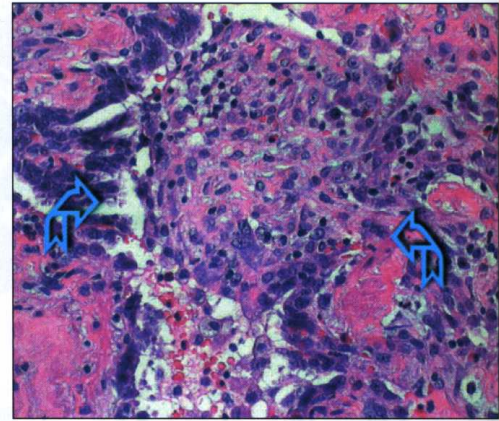
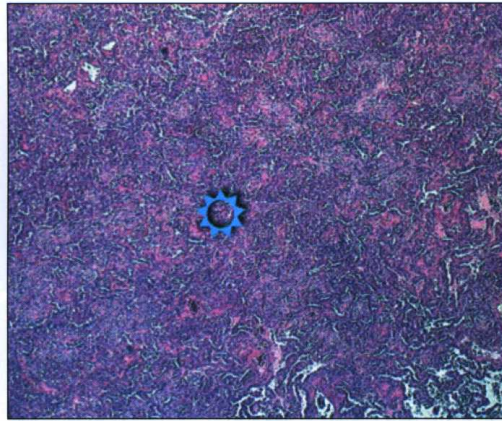
机化性肺炎为一临床状态，病因不明 (⚡ OP) 或继发于不同疾病，均可为感染或非感染性病变。一般，疾病有肺炎样表现，但也可以呈肺内大圆形阴影。75% 的病人诊断前至少有 3 个月的症状，疾病发病的临床表现常常与流感相似。



Lohr RH. Organizing pneumonia. Feature and prognosis of cryptogenic, secondary, and focal variants. Arch Intern Med, 1997;157:1323

病理学

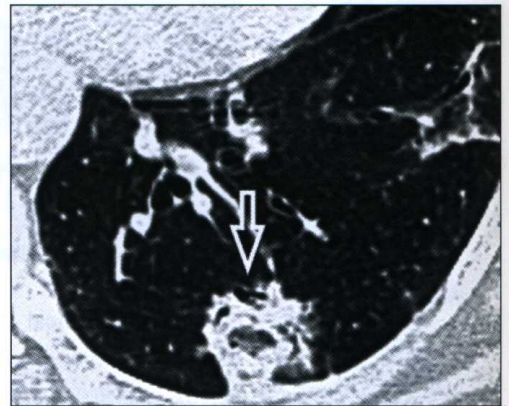
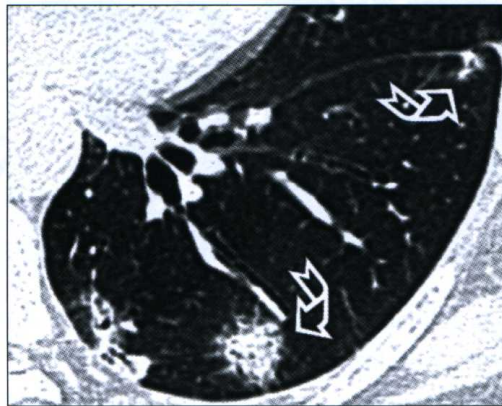
早期使用 BOOP 的简称描述病变，提示疾病的两种组成成分，即闭塞性细支气管炎 (bronchiolitis obliterans, ⚡) 与机化性肺炎 (organizing pneumonia, ⚙️)。细支气管，肺泡管与肺泡内有疏松结缔组织斑块填充，斑块内含富黏多糖的基质，与基质内的纤维母细胞与炎性细胞。病变短时间内质地均匀。



American Thoracic Society/European Respiratory Society International multidisciplinary Consensus Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. Am J Respir Crit Care Med, 2002; 165:277

HRCT

影像表现特征为多发软组织病变 (⚡) (2 ~ 8 个)，边界清楚或模糊而不规则，可有毛刺，与胸膜相接触 (38%)。也可有反晕征 (环礁征) (⇨)。病变的直径 1 ~ 5 cm。病变间常可见到支气管。没有钙化。病变趋于周围分布 (⬄)，头 - 足方向分布 (⬇) 无特殊。可见肺实变，小叶间隔增厚，肺实质条带与胸膜增厚。



Akira M. Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia manifesting as multiple large nodules or masses. AJR Am J Roentgenol, 1998;170:291

Zompatori M. Bronchiolitis obliterans with organizing pneumonia (BOOP), presenting as a ring-shaped opacity at HRCT (the atoll sign): A case report. Radiol Med, 1999;97:308

临床特征



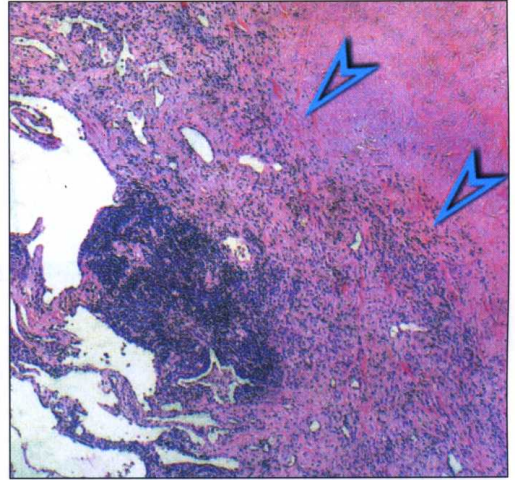
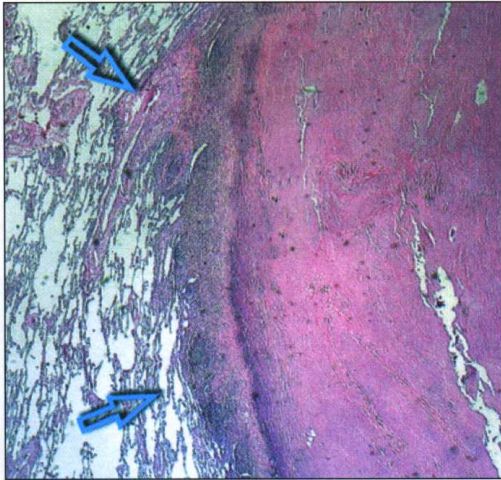
病理学

类风湿关节炎 (RA)

类风湿结节为该病肺内的惟一标志。确切的发病率不清，从影像检查的 0.5% 到活组织检查的 32%。一般病变不造成症状，但可并发感染和（或）空洞，伴气胸、脓胸、支气管胸膜瘘与咯血。预后通常良好，病变可自行消退。

Yousem SA. Lung biopsy in rheumatoid arthritis. *Am Rev Respir Dis*, 1985;131:770

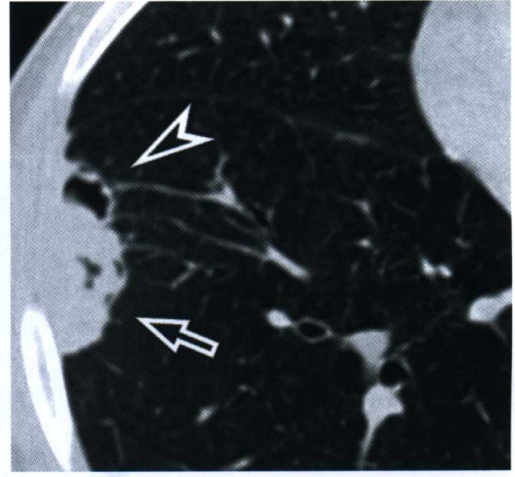
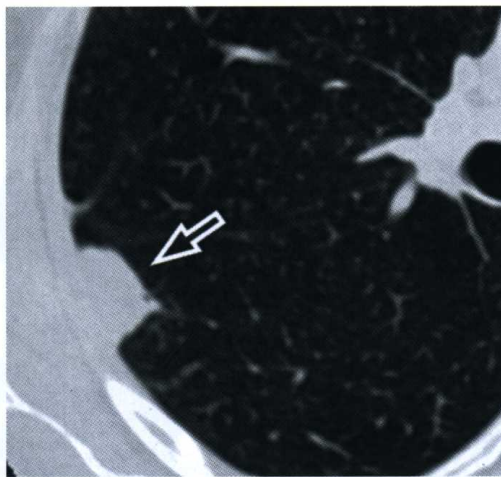
位于胸膜下与间隔旁区的结节 (⇔) 为坏死性，由栅栏样组织细胞，可能还有纤维包膜 (➤) 环绕。结节可感染与形成空洞，或成为出血的部位。疾病的典型病变可见于周围肺实质内。



HRCT

Yousem SA. Lung biopsy in rheumatoid arthritis. *Am Rev Respir Dis*, 1985;131:770

直径可达数厘米的相互分离的软组织病变；疾病的急性期病变可增大，增大程度与抗体滴度相称。结节边界清楚，边缘分叶状 (⇔)。常见空洞 (➤) (50%)，而没有钙化。病变周围性分布 (◆)，与胸膜相近，头足方向分布 (◆) 无特殊。可见到相关气管支气管结节。



Sarkar TK. Pulmonary necrobiotic nodule. *J Rheumatol*, 1984;11:557

Walters MN. Pleuropulmonary necrobiotic rheumatoid nodules. A review and clinicopathological study of six patients. *Med J Aust*, 1986;144:648

● 大圆形阴影

临床特征



病理学



HRCT

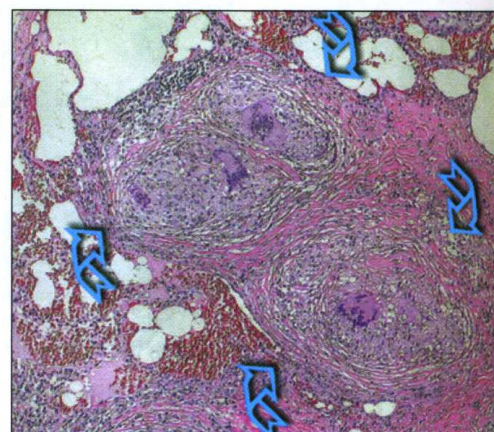
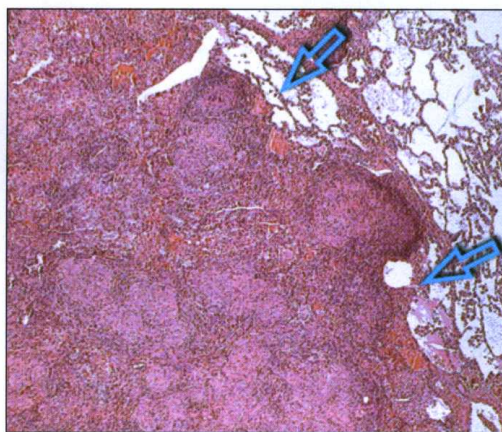


结节病

有 < 5% 的结节病表现为单发或多发的大结节。约 50% 的病人是胸部拍片时偶然发现的。呼吸系统症状包括干咳，呼吸困难与胸痛。如果病变有空洞形成，则临床可见咯血。约 30% 的病例可出现系统性症状，如乏力、疲劳、低热、多关节痛与体重下降等。肺外器官受累的症状较少见，包括皮肤 (20%)、眼 (20%)、CNS (5%) 等。胸部体检一般正常。诊断可能需要经支气管或手术肺活组织检查。

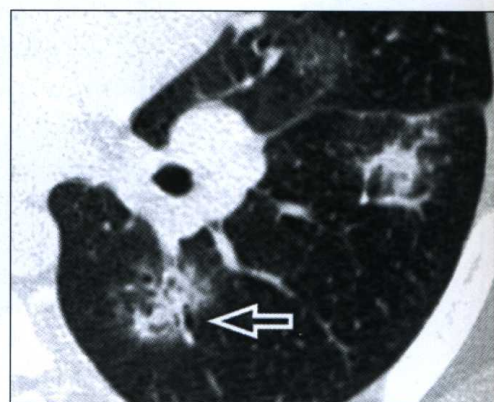
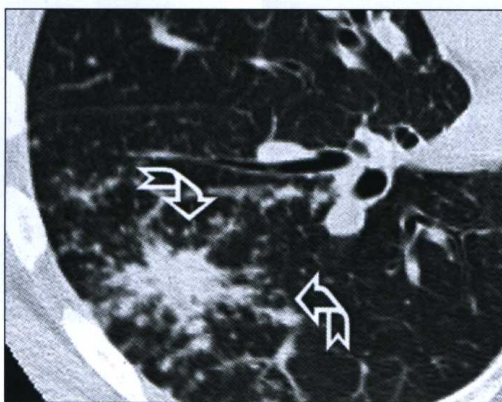
Costabel U. ATS/ERS/WASOG statement on sarcoidosis. Sarcoidosis Statement Committee, American Thoracic Society. European Respiratory Society. World Association for Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders. Eur Respir J, 1999;14:735

结节病极少在肺内表现为大结节 (⇨)，主要沿呼吸道与位于胸膜下区分布。这些大结节由单个的，非坏死性的，上皮样肉芽肿相互融合形成 (⇩)，伴多核巨细胞，胞质内常含有包涵体，周围可见纤维化。病变间的肺实质正常或可见形成良好的非坏死性肉芽肿，呈淋巴性分布。



Abramowicz MJ. Tumour-like presentation of pulmonary sarcoidosis. Eur Respir J, 1992;5:1286

结节病的结节可单发也可多发，直径最大可达数厘米。病变边界可清楚或不规则，有多个细小卫星结节环绕 (⇩) (银河征)，或边界模糊不规则，内含变窄的支气管 (⇨)，无钙化。可见坏死变异。病变趋于支气管中心性分布 (◆)，倾向于上肺为主 (◆)。大结节影的出现通常与外淋巴微小结节、肺门与纵隔淋巴结肿大相关。



Muller NL. Ground-glass attenuation, nodules, alveolitis, and sarcoid granulomas. Radiology, 1993;189:31

Nakatsu M. Large coalescent parenchymal nodules in pulmonary sarcoidosis: "sarcoid galaxy" sign. AJR Am J Roentgenol, 2002;178:1389

临床特征



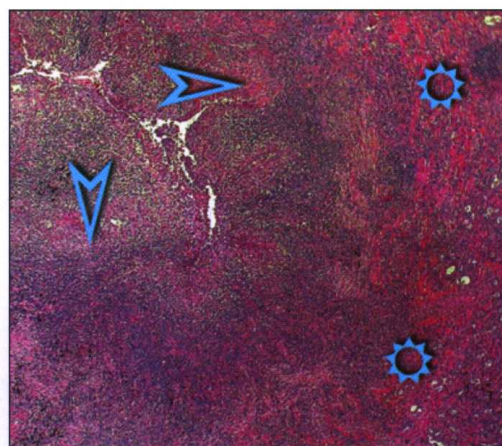
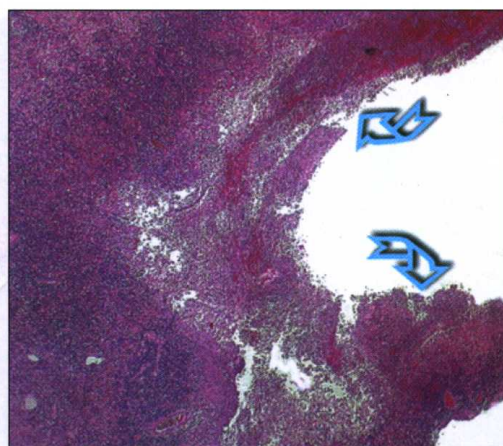
病理学

脓毒性栓塞

脓毒性血栓的主要来源为下肢或盆腔的脓毒性深静脉血栓，深静脉导管、三尖瓣心内膜炎与静脉吸毒较为少见。最多见的并发症包括肺脓肿或脓毒性肺梗死，肺气肿（30%）与支气管胸膜瘘（罕见）。症状与肺栓塞相同（即呼吸困难、胸痛与咯血），伴脓毒症。可迅速进展出现肺动脉高压伴右侧心力衰竭体征。

Libby LS. Pulmonary cavitation following pulmonary infarction. *Medicine*, 1985;64:342

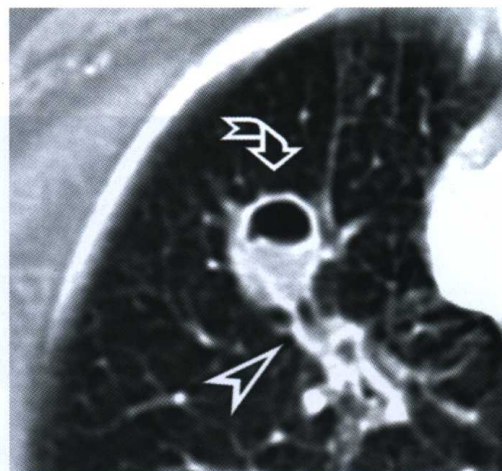
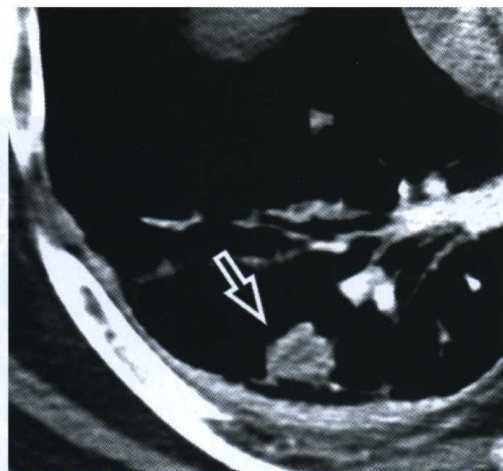
在进展过程中出现空洞性病变的肺脓肿内含有脓性物。在急性期，位于薄壁空洞中的脓与坏死物丰富（♣）；而在慢性期，粒细胞浸润逐渐转为淋巴细胞、浆细胞与巨噬细胞（▷）浸润，由于纤维化（⊗）与肉芽组织增生，空洞的壁厚。



HRCT

Kumar V. Robbins. Basic Pathology. Elsevier Science, 2002

圆形病变（⇔）的典型表现为多发，边界清楚或模糊，大小不一，直径可达3cm，通常为周围血管性分布（▷）。常见空洞（♣），无钙化。病变趋于周围性分布（◀），以肺基底部为主（◆）。可见相关（50%~70%）因肺梗死形成的周围肺以胸膜为基底的楔形影，无增强。



Huang RM. Septic pulmonary emboli: CT-radiographic correlation. *AJR Am J Roentgenol*, 1989; 153:41

Kuhlman JE. Pulmonary septic emboli: diagnosis with CT. *Radiology*, 1990;174:211

● 大圆形阴影

临床特征

结核瘤

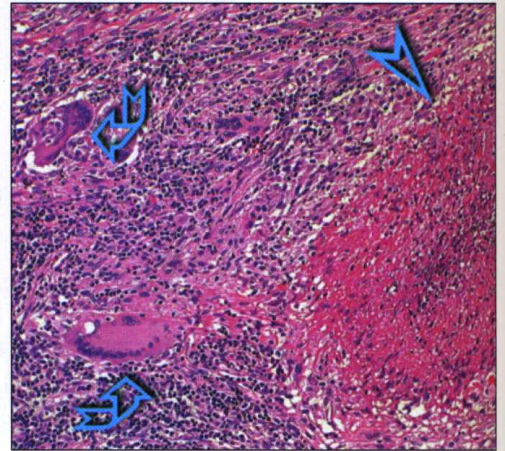
结核瘤可发生于原发性感染或由继发性结核复燃病灶包裹而形成。这些病变常为孤立性的，并可出现空洞。病人几乎总是无症状，因而结核瘤一般为胸部拍片时偶然发现。由于支气管灌洗，BAL 与组织培养等常为阴性，诊断困难。因此需要手术肺活组织检查或经胸针刺活组织检查。



Congregado Loscertales M. usefulness of video-assisted thoracoscopy for the diagnosis of solitary pulmonary nелules. Arch Bronconeumol, 2002;38:415

病理学

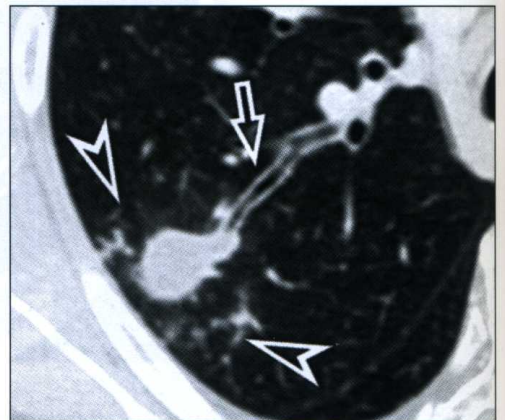
在组织学上，病变有着与结核感染相同的特点。孤立性结节具有坏死性（干酪样）中心（▷），细胞内马蹄样周围分布细胞核的多核巨细胞（郎汉斯细胞）（♁），周围环绕有栅栏样组织细胞与混杂其中的上皮样细胞和不同程度的淋巴细胞浸润。包膜通常较厚，常有空洞。



American Thoracic Society and the Centers for Disease Control and Prevention. Diagnostic standards and classification of tuberculosis in adults and children. Am J Respir Crit Care Med, 2000; 161:1376

HRCT

绝大多数病变为单发，但也可多发，双侧。在进展期，结核瘤为致密病变，边界清楚，有特异性的中心钙化。在早期，病变表现为低密度，给予对比剂后周边可见高密度环，可能出现空洞。此期病变边界清楚，但也可有晕征（♁）。病变相对为周围性分布（◀◆），可能有中心支气管（⇨），常有卫星病灶环绕（▷）（边界模糊的微小结节，厚壁支气管，树芽征）。



Lee JY. Pulmonary tuberculosis: CT and pathologic correlation. J Comput Assist Tomogr, 2000; 24:691

Gaeta M. Computed tomography halo sign in pulmonary nodules: frequency and diagnostic value. J Thorac Imaging, 1999;14:109

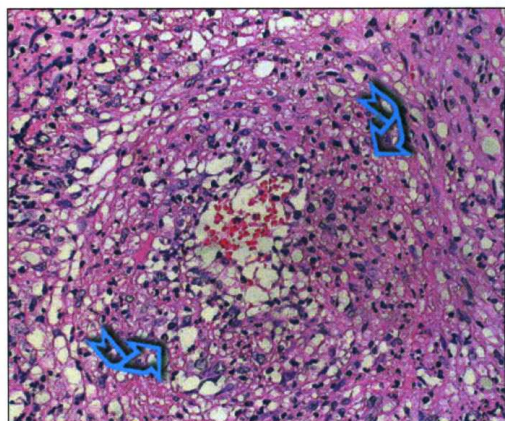
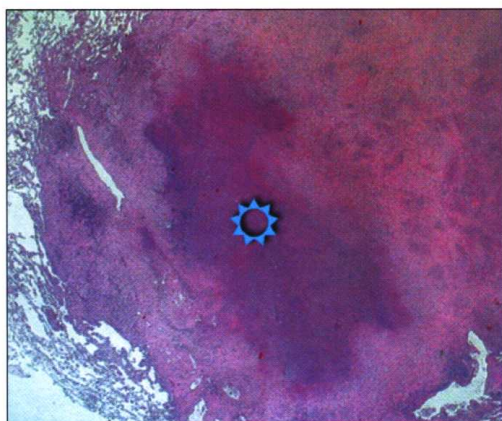
临床特征

Wegener 肉芽肿病

Wegener 肉芽肿病累及下呼吸道时产生的症状包括咳嗽 (60% ~ 77%)、咯血 (30% ~ 40%)、呼吸困难与胸痛。临床表现可与系统性症状, 如发热、厌食、体重减轻与乏力不适, 以及其他器官和 (或) 系统受累的体征与症状相关 (肾脏: 75% ~ 85%; 多发性神经炎: 20% ~ 35%; 眼部症状: 10% ~ 15%; 皮肤病变: 10% ~ 15%; 肌肉骨骼系统病变 30%)。结节形成空洞可引起咳嗽与咯血。肺部较大病变的病人, 胸部体检可发现肺实变的体征。抗中性粒细胞胞质抗体 (ANCA) 染色阳性, 特别是 C-ANCA 抗靶抗原蛋白酶 3 阳性, 结合临床放射学表现可做出诊断。

病理学

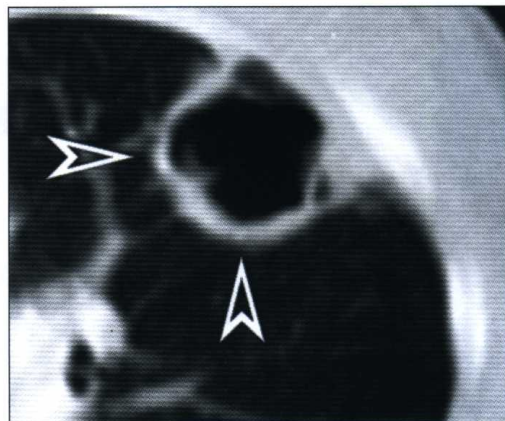
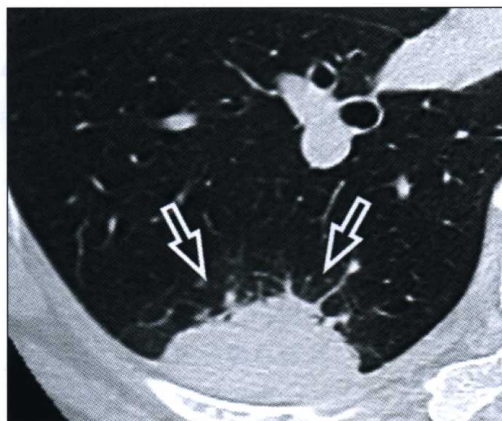
Hoffman GS, Wegener granulomatosis: an analysis of 158 patients. *Ann Intern Med*, 1992;116:488
 在组织学上, 结节代表炎症背景上的肺实变区, 伴坏死。病变特征为坏死 (☼) (常为嗜碱性, 这是由于有大量中性粒细胞, 形态学上以小脓肿形式出现), 血管炎 (☽) (可累及动脉、静脉或毛细血管, 通常为局灶性, 偏于血管壁一侧), 与炎症浸润 (含有中性粒细胞、淋巴细胞、浆细胞、巨噬细胞、嗜酸粒细胞与巨细胞混合在一起)。周围肺内可见肺泡内出血, OP 或组织嗜酸粒细胞增多, 疾病的一些变异型这些表现可为主要特征 (☿ DAH)。



HRCT

Katzenstein AL. Solitary lung lesions in Wegener's granulomatosis. Pathologic findings and clinical significance in 25 cases. *Am J Surg Pathol*, 1995;19:545

散在单侧或双侧病变, 85% 的病例为多发。病变边界可清楚, 边缘不规则 (⇔)。病变直径可达 10 cm。空洞 (▷) 常见, 壁厚不规则。无钙化。病变可沿支气管血管带 (◀) 周围性分布, 但 (◆) 头足方向分布无特殊。常有毛玻璃样高密度改变与肺实质实变。



影像学

Aberle DR. Thoracic manifestations of Wegener granulomatosis: diagnosis and course. *Radiology*, 1990; 174:703

第 5 章 肺泡病变性疾病

临床特征	Alberto Pesci
病理学	Alessandra Cancellieri
放射影像学	Maurizio Zompatori

AIP	急性间质性肺炎 ① Hamman-Rich综合征 暴发性间质性肺炎	122 页
ARDS	成人呼吸窘迫综合征 ① 非心源性肺水肿 膜损伤性肺水肿 休克肺	126 页
BAC	细支气管肺泡癌 ① 肺泡癌 肺腺瘤病	130 页
CB	缩窄性细支气管炎	134 页
CEP	慢性嗜酸细胞性肺炎	138 页
DAH	Wegener肉芽肿的DAH ① 弥散性肺泡内出血	144 页
DIP	脱屑性间质性肺炎 ① 肺泡巨噬细胞性肺炎	150 页
药物毒性	胺碘酮引发的肺病	154 页
HP, 急性	过敏性肺炎 ① 外源性过敏性肺炎 (EAA)	160 页
感染, 支气管内膜	不典型分枝杆菌病	164 页
MALToma	黏膜相关性淋巴组织淋巴瘤 ① MALT淋巴瘤, BALT淋巴瘤 边缘区 B 细胞淋巴瘤	168 页
OP	隐源性机化性肺炎 (COP) ① 闭塞性机化性毛细支气管炎肺炎 (BOOP)	172 页
PAP	肺泡蛋白沉积症	178 页
PCP	卡氏肺囊虫肺炎 ① 肺囊虫病	182 页
PE, 肺泡	肺水肿 ① 心源性, 血流动力性水肿	186 页

急性间质性肺炎

定义

急性间质性肺炎 (AIP) 为一罕见, 但进展迅速的肺损伤, 患者平素健康, 起病突然。病变原因不清, 类属于原发性间质性肺炎。



Hamman-Rich 综合征, 暴发性间质性肺炎

原发性间质性肺炎 (IIP) 为一总称, 包括不同疾病, 特别是寻常性间质性肺炎 (□ UIP, 早期; ○ UIP, 进展期), 非特异性间质性肺炎 (□ NSIP), 脱屑性间质性肺炎 (⌘ DIP), 急性间质性肺炎 (⌘ AIP), 淋巴细胞性间质性肺炎 (● LIP) 与隐源性机化性肺炎 (⌘ OP)。



American Thoracic Society/European Respiratory Society International Multidisciplinary Consensus Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. Am J Respir Crit Care Med, 2002;165:277

病因学与
发病机制
流行病学
危险因素

概况

虽然病因与发病机制不清, 一般认为肺损伤是由多形核中性粒细胞释放的有毒氧自由基簇与蛋白水解酶引起的。

发病的平均年龄为 50 岁。两性发病无差别, 与吸烟无关。

无已知危险因素。

临床特征

病史

起病急骤, 最常见的症状为咳嗽 (100%)、呼吸困难 (80% ~ 100%) 与发热。病人常常主诉有一前驱性流感样不适 (关节肌肉疼痛、发热、寒战与力弱)。

体格检查
肺功能检测

体检可发现呼吸急促与周围性发绀。50% 的病人双肺可闻及细啰音。

所有病人均有 D_LCO 降低限制性通气障碍。中度到重度低血氧, 有时随后可迅速出现氧治疗抵抗。常见迅速进展为呼吸衰竭, 与急性成人呼吸窘迫综合征 (ARDS) 相似。



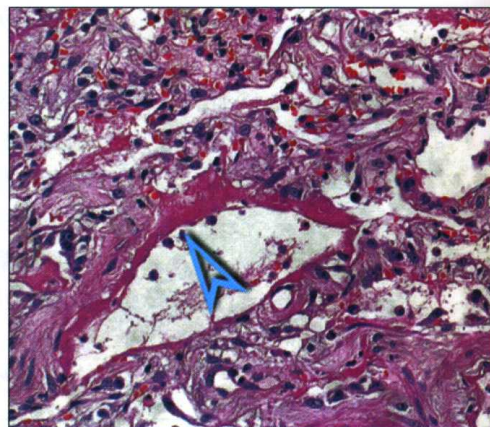
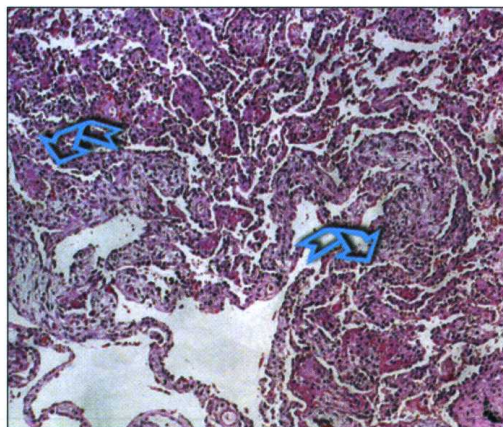
Vourlekis JS. Acute interstitial pneumonitis. Case series and review of the literature. Medicine, 2000;79:369

病理学

基本病变

AIP 的组织学特征为弥漫性肺泡损伤 (DAD) 的病理学表现

- 急性 (渗出) 期, 偶有活组织检查: 可见衬于肺泡壁上的透明膜, 为急性上皮损伤的表现。肺泡间隔水肿与不同程度的急性炎性浸润和慢性炎性浸润。常见小到中等大小的动脉血栓。
- 机化 (增生) 期: 自间质移行到肺泡间隙内的肌纤维母细胞增殖; 肺泡间隔内透明膜 (>) 吸收机化, 肺泡间隔增厚 (♣)。增生的 II 型肺泡细胞增殖修复肺泡上皮。
- 慢性 (纤维化) 期: 密集的纤维化, 可伴有肺结构扭曲。



分布
鉴别诊断

弥漫性（肺泡与肺泡间隔）

组织病理学鉴别诊断

- DAD 伴相关感染：肉芽肿，病毒包涵体，坏死灶，脓肿；特殊染色确认病原菌。
- UIP 基础上发生 DAD（迅速进展的 UIP）：伴有相关 UIP 的特征。
- 其他原因引起的 DAD：非原发性，而是继发于其他病因（休克、外伤、物理或化学性病因等）。
- OP：主要为肺泡内纤维母细胞机化灶，明显的炎性浸润，细支气管受累（非恒定出现）。



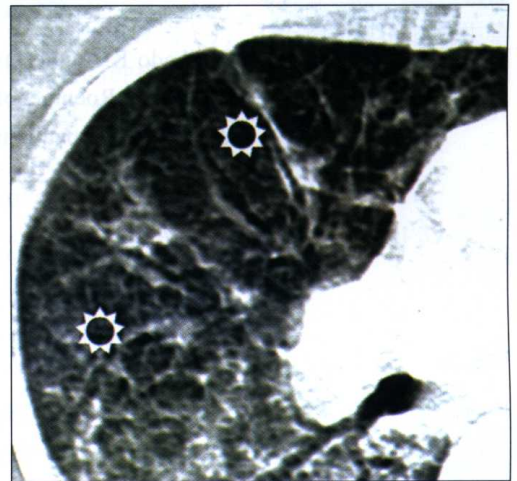
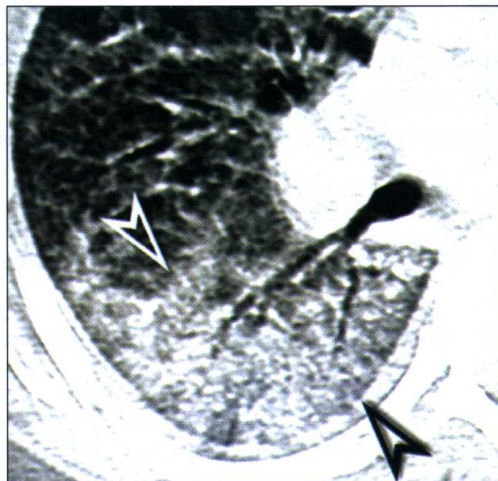
Katzenstein AL. Acute interstitial pneumonia. A clinicopathologic, ultrastructural, and cell kinetic study. *Am J Surg pathol*, 1986;10:256

高分辨率 CT (HRCT)

基本病变

基本放射学征象，早期（1 ~ 7 d）的典型表现

- 肺实质实变 (▷)。
- 毛玻璃样高密度 (⊙)。



Akira M. Computed tomography and pathologic findings in fulminant forms of idiopathic interstitial pneumonia. *J Thorac Imaging*, 1999; 14:76

分布

弥漫性或片状，一般为双侧对称。



病变可主要分布于周边肺及下肺。



变化不一。



肺容积正常或减小。

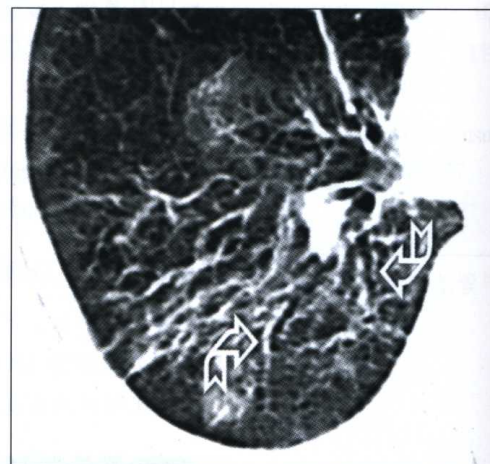


Primack SL. Acute interstitial pneumonia: radiographic and CT findings in nine patients. *Radiology*, 1993;188:817

其他征象

病变演变为纤维性增生期时表现

- 网 (>) 伴肺实质结构扭曲。
- 牵引性支气管扩张 (⤴) 与轻度蜂窝样变。



Ichikado K. Acute interstitial pneumonia: high-resolution CT findings correlated with pathology. *AJR Am J Roentgenol*, 1997;168:333

Johkoh T. Idiopathic interstitial pneumonias: diagnostic accuracy of thin-section CT in 129 patients. *Radiology*, 1999;211:555

鉴别诊断

放射学鉴别诊断

- 具有免疫能力病人的不典型肺炎与免疫抑制病人的机遇性肺炎：临床不能鉴别诊断，需要手术肺活组织检查。
- OP：周边肺和（或）支气管周围肺实变趋于三角形或多边形，迅速进展型病变与AIP表现相似。
- DAH：实变更倾向于中心性分布，胸膜下没有病变。
- PE：病变分布更明确与重力相关，位于肺门或肺门周围，小叶间隔与周围间质平滑增厚。



Ichikado K. A case of acute interstitial pneumonia indistinguishable from bronchiolitis obliterans organizing pneumonia/cryptogenic organizing pneumonia: high-resolution CT findings and pathologic correlation. *Radiat Med*, 1998;16:367

Mihara N. Can acute interstitial pneumonia be differentiated from bronchiolitis obliterans organizing pneumonia by high-resolution CT? *Radiat Med*, 2000;18:299

病程与并发症

相关疾病

无已知相关疾病。

预后

疾病倾向于向呼吸衰竭进展，最终需要机械通气。发病1~2个月的病死率为50%。而恢复的病例可发展为慢性肺间质病变，逐渐进展为纤维化。

影像演变

存活的病人肺泡病变逐渐消退，而或轻或重的广泛不规则网样改变与蜂窝样变影像可持续存在。

实验室检查结果

周围血中性白细胞增多为常见表现。血浆肌酐增高，血细胞比容降低提示预后不良。

临床诊断

临床急性发病与顽固性呼吸衰竭伴有相关影像表现：弥漫性，双侧含气间隙密度增高，而没有任何可能的原因则应提示 AIP 的诊断。

有创性诊断

众多的鉴别诊断，不良的预后与需要开始大剂量的免疫抑制治疗均需要明确诊断，而明确诊断仅能由手术肺活组织检查做出。经支气管肺活组织检查没有诊断价值，然而，其可有效缩小鉴别诊断范围。

BAL 液内细胞总数增多，出现肺泡内出血的征象，如出现红细胞与载含铁血黄素的巨噬细胞，多形核中性粒细胞水平增高（> 50%）与偶尔增多的淋巴细胞。还应做 BAL 液细胞学制剂检查以检出其中活性 II 型肺泡细胞（此类细胞不典型表现可很明显，与癌相似），以及透明膜的残片。

在监护室，BAL 可部分用于鉴别 AIP ①弥漫性肺泡内出血（血性液体，红细胞与载含铁血黄素的巨噬细胞）；②急性嗜酸细胞性肺炎（嗜酸细胞明显增多）；③药物引发的肺型中毒（CD 8+ 淋巴细胞增多与泡沫巨噬细胞）；④快速生长的肿瘤（癌细胞）；⑤感染伴相关急性肺损伤（直接观察到致病菌或定量培养致病菌阳性）；⑥隐源性机化性肺炎（CD 8+ 淋巴细胞，中性粒细胞与泡沫巨噬细胞增多）。

Bonaccorsi A. Acute interstitial pneumonia: report of a series. *Eur Respir J*, 2003;21:187

Pesci A. Bronchoalveolar lavage in intensive care units. *Monaldi Arch Chest Dis*, 2004;61:39

支气管肺泡灌洗



成人呼吸窘迫综合征

定义

成人呼吸窘迫综合征 (ARDS) 为一种急性呼吸衰竭, 其特征包括严重低血氧 $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2$ (译者注: 血氧分压 / 吸入气体氧分数) < 200 , 肺毛细血管楔压 $< 18 \text{ mmHg}$ 与胸部 X 线片肺弥漫性阴影。常可确定有发病诱因 (败血症、外伤、手术、烧伤、感染、药物等)。
非心源性肺水肿, 膜损伤性肺水肿, 休克肺



病因学与发病机制



水肿是由肺泡-毛细血管屏障破坏引起的; 肺泡内充满富蛋白的液体, 血细胞与细胞碎屑而模糊不清; 表面活性物质丧失导致肺不张。较早的渗出期后为机化期, 肺泡间隙与间质内纤维母细胞增生, II 型细胞增生。

肺损伤的发病机制复杂, 与涉及如白介素-1 (IL-1), 肿瘤坏死因子 α (TNF- α), 粒细胞巨噬细胞刺激因子 (GM-CSF), 炎症趋化因子 (IL-8) 与炎症介质 (白细胞三稀 B_4) 的炎症现象相关联。炎症使多形核中性粒细胞聚集, 活化并释放有毒氧自由基簇与蛋白水解酶, 损伤上皮与内皮细胞。

流行病学危险因素

ARDS 的发病率, 文献报告为每年 1.5% ~ 13.5%。

主要危险因素为败血症、胃内容物吸入、严重外伤、多重输液、溺水、急性胰腺炎、长期低血压、严重细菌性肺炎与弥散性血管内凝血。多种危险因素并存时发生 ARDS 的可能性增大。

临床特征

病史

ARDS 的体征与症状可在原发病起病后 8 ~ 48 h 内隐袭发生, 也可即刻出现。其主要症状为迅速进展的呼吸困难, 干咳, 胸痛与焦躁。出现轻度或严重咯血提示完全性 ARDS。

体检

病人有明显呼吸困难、气促、发绀与焦躁不安; 胸部听诊可闻及双侧啰音。常出现相关肺动脉高压伴右侧心力衰竭 (颈静脉怒张、肝大有压痛、周围性水肿)。

肺功能检测

肺功能试验显示有低 D_LCO 与功能性残气量, 肺顺应性降低。在供氧、呼气末正压 (PEEP) 机械通气或其他复苏治疗时病人出现典型的顽固性重度缺氧。功能损害的严重程度并不与预后相关。



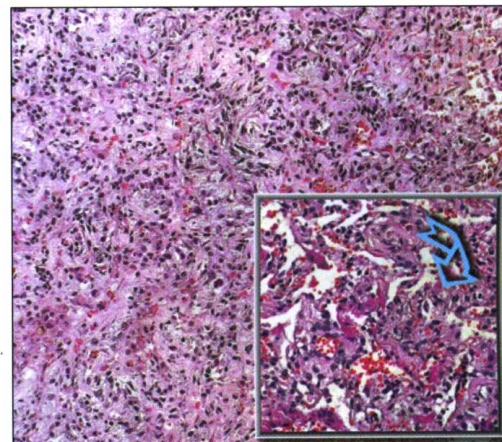
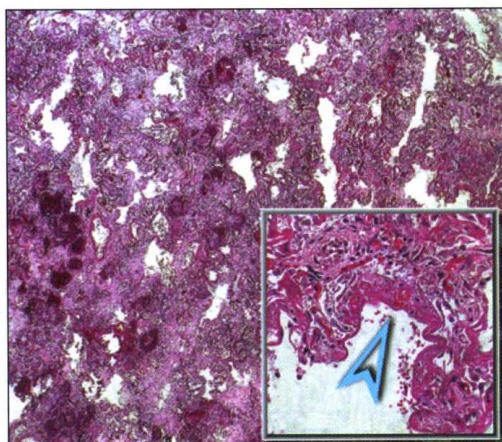
Ware LB. The acute respiratory distress syndrome. N Engl J Med, 2000;342:1334

病理学

ARDS 为临床综合征伴相关继发于不同疾病时弥漫性肺泡损伤 (DAD) 的组织学表现。病变依疾病的不同时期有不同组织学改变特点。

- 急性 (渗出) 期, 病变主要为透明膜, 是由坏死的 I 型肺泡细胞与血浆蛋白构成的一层嗜酸性物质, 附于肺泡表面 (\triangleright)。还可见相关间质水肿与微小血栓形成。
- 机化 (增生) 期, 出现 II 型肺泡细胞, 纤维母细胞与肌纤维母细胞增生。肌纤维母细胞来自间质, 渗出到肺泡内, 转变为肉芽组织 (\heartsuit), 这些肉芽最终可完全吸收, 病变完全愈合, 也可向纤维化进展。
- 慢性 (纤维化) 期, 致密纤维组织沉积, 造成肺结构的重塑。

基本病变



分布
鉴别诊断

弥漫性（肺泡与肺泡间隔）。

组织病理学鉴别诊断

- DAD 相关感染：肉芽肿、病毒包涵体、坏死灶、脓肿；特殊染色显示病原菌。
- UIP 基础上发生的 DAD（迅速进展性 UIP）：可见 UIP 的特征表现，即在空间与时间上不均匀分布的胸膜下纤维化机化，伴有与正常肺实质分界处的纤维母细胞灶。
- OP：肺泡内纤维母细胞机化灶为主，密集的炎性浸润，细支气管受累（并非恒定存在）。



最近报告一种可能是变异型的 DAD，急性纤维化性与机化性肺炎（AFOP），其组织特征为以“纤维蛋白球”形式出现的肺泡内纤维蛋白聚集，没有典型的细支气管与肺泡管内透明膜与相关机化性肺炎灶。



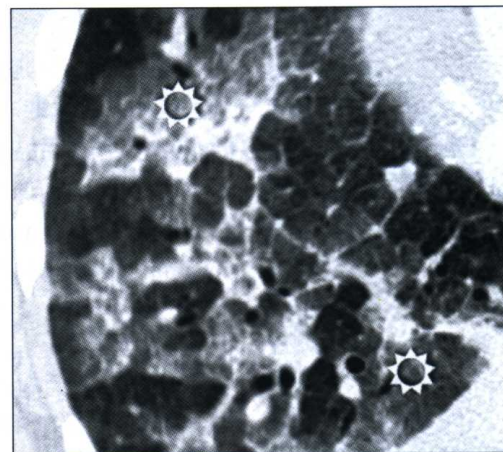
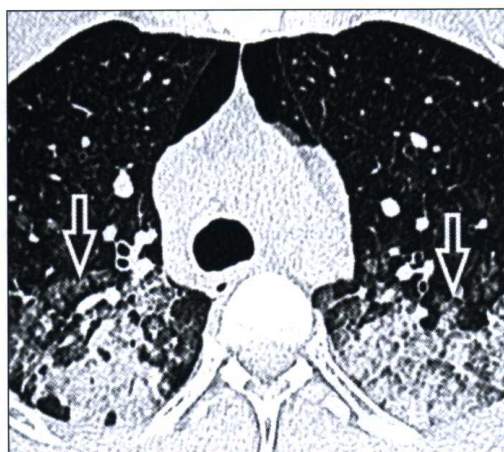
Beasley MB. Acute fibrinous and organizing pneumonia: a histological pattern of lung injury and possible variant of diffuse alveolar damage. Arch Pathol Lab Med, 2002;126:1064

高分辨率 CT-HRCT

基本病变

基本放射学征象

- 肺实质实变伴支气管气相（⇔）。
- 毛玻璃样高密度改变伴相关支气管气相（⊙）。



Goodman LR. Adult respiratory distress syndrome due to pulmonary and extrapulmonary causes: CT, clinical, and unctional correlations. Radiology, 1999;213:545

⌘ ARDS

分布

肺外病因引起的 ARDS 病变双侧，片状分布，多对称；而原发性肺部病因引起的 ARDS 病变不对称。



虽然病变趋于变得更均匀，坠积部位病变更致密，特别是肺外病因引起的 ARDS，病变分布仍为弥漫性。



弥漫性，肺底部实变更明显。



重力方向更低部位病变倾向于更严重，原因是其上部高密度肺的重力下病变肺实质进行性地出现不张。

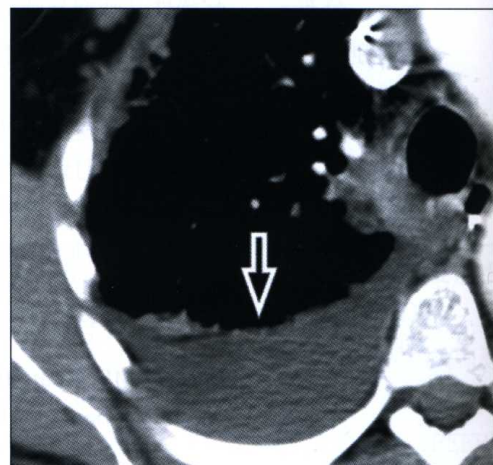
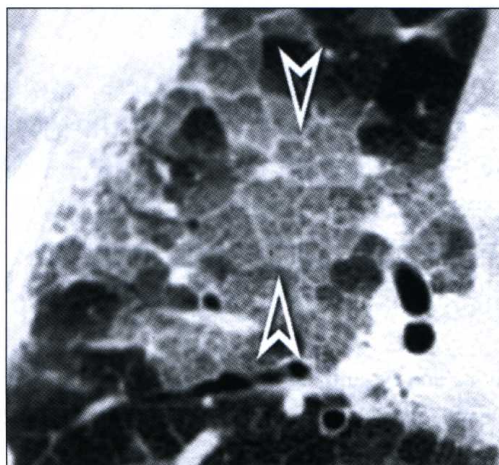


肺容积可减小。

其他征象

其他非恒定出现的放射学征象

- 间隔增厚形成的规则网状改变。
- 网与毛玻璃样高密度改变关联出现 (▷) (碎石路征)。
- 胸腔积液 (中度) (⇨)。



Desai SR. Acute respiratory distress syndrome: imaging of the injured lung. Clin Radiol, 2002; 57:8

鉴别诊断

放射学鉴别诊断

- AIP: 放射影像表现可与 ARDS 相同，因为 AIP 为原发型 ARDS。
- PE: 病变更均匀，分布明显与重力相关但无支气管气相。几乎总可见到网样改变，常见心脏增大与胸腔积液。
- 液体负荷过量: 上腔静脉增宽 (因循环血量增加) 与胸壁软组织增厚。



Gluecker T. Clinical and radiologic features of pulmonary edema. Radiographics, 1999;19: 1507

Ketai LH. A new view of pulmonary edema and acute respiratory distress syndrome. J Thorac Imaging, 1998;13:147

相关疾病

病程与并发症

需要机械通气的病人为并发典型 ARDS 的高危病人 (人工呼吸相关性肺炎, 多器官衰竭) 或具有发生与治疗相关并发症 (气压损伤伴气胸, 纵隔气肿与胸壁气肿) 的高度危险性。

预后

预后差,35%~40%的病例因病致死。其中90%于出现症状后2周内死亡,出现感染或多器官衰竭为不良预后的指征。存活下来的病人肺功能可恢复正常,一些病例可出现肺纤维化。

影像演变

随着临床病程地进展,可观察到以下影像表现

- 病变逐渐消退,疾病完全痊愈。
- 肺泡病变影消退,但先前的网样改变与肺实质结构扭曲持续存在。
- 病变进行性增多伴线状影与肺结构的重塑(纤维化)及由于血管阻塞造成的不规则透亮区。



Desai SR. Acute respiratory distress syndrome: CT abnormalities at long-term follow-up. *Radiology*, 1999;210:29

实验室检查结果

周围血内中性粒细胞增多为常见表现,符合弥漫性血管内凝血(DIC)的血液改变相对常见。

临床诊断

成人呼吸窘迫综合征的诊断依据包括临床表现(急性发作,不伴有左侧心力衰竭但有明显的致病因素),影像学异常(胸片双侧阴影)与肺功能表现($\text{PaO}_2/\text{FiO}_2 < 200$;肺毛细血管楔入压 $< 18 \text{ mmHg}$)。

有创性诊断

极少需要手术肺活组织检查。经支气管肺活组织检查没有诊断价值,然而可明显缩窄鉴别诊断范围。

支气管肺泡灌洗

ARDS早期,BAL液内中性粒细胞明显增多,而晚期ARDS则主要为淋巴细胞与嗜酸细胞增多。ARDS晚期的大量中性粒细胞提示预后不良。还应做BAL液细胞学检查以观察反应性II型肺泡细胞(不典型的II型肺泡细胞可有明显异型性,与癌细胞相似),以及透明膜的残片。可有上清液内有毒氧自由基簇、蛋白水解酶、细胞因子与趋化因子($\text{TNF-}\alpha$ 、IL-1与IL-8)浓度增高。



在监护室内,BAL特别有助于鉴别ARDS:①弥漫性肺泡内出血(血性液体,红细胞与负载含铁血黄素的巨噬细胞);②急性嗜酸细胞性肺炎(嗜酸细胞明显增多);③药物引发的肺型中毒(CD8+淋巴细胞增多与泡沫巨噬细胞);④迅速生长的肿瘤(癌细胞);⑤伴相关肺损伤的感染(直接观察到致病菌或致病菌培养阳性);⑥隐源性机化性肺炎(CD8+淋巴细胞增多与泡沫巨噬细胞)。



Nakos G. Bronchoalveolar lavage fluid characteristics of early intermediate and late phases of ARDS. Alterations in leukocytes, proteins, PAF and surfactant components. *Intensive Care Med*, 1998; 24:296

细支气管肺泡癌

定义

细支气管肺泡癌 (BAC) 为一肺的原发肿瘤，可表现为局灶型 (更常见) 或弥漫型病变，在发病时或病程中，两种病变形式均可见到。本章仅讨论弥漫型细支气管肺泡癌。



肺泡癌，肺腺瘤病

病因学与发病机制

目前认为 BAC 起源于细支气管干细胞，这种细胞可分化为不同类型的细胞。多灶型病变可能形成于原发单一病变经呼吸道播散，也可能为同时生长的相互独立的肿瘤簇。病毒性病因说 (反转录病毒) 的根据是 BAC 的形态与南非羊肺炎 (羊的一种接触性传染病病毒) 相似。

流行病学危险因素

BAC 占有肺原发肿瘤的 1% ~ 9%，诊断年龄为 50 ~ 70 岁，发病无种族及性别差异。陈旧性或弥漫性瘢痕病变内可见到 BAC 的组织学特征。

临床特征

病史

弥漫型 BAC 的病人最常见的症状 (常常出现于诊断前 6 个月 ~ 1 年) 为咳嗽 (50% ~ 70%)、咳痰 (20% ~ 50%)、大量泡沫痰 (支气管黏液溢出) > 100 ml/d (5% ~ 25%)、胸痛 (30% ~ 50%)、呼吸困难 (25% ~ 50%)、咯血 (10% ~ 25%) 与体重下降 (25%)。

体格检查

体格检查胸部可闻及局部或弥漫性啰音，有时可见胸腔积液体征。

肺功能检测

肺功能检测结果常正常。可有限制性通气障碍伴 D_LCO 减低与低血氧，可能与生理性分流有关。



大量泡沫痰提示为弥漫型病变，其量可很大，甚至造成低血容量与肾前性肾功能衰竭伴营养不良。

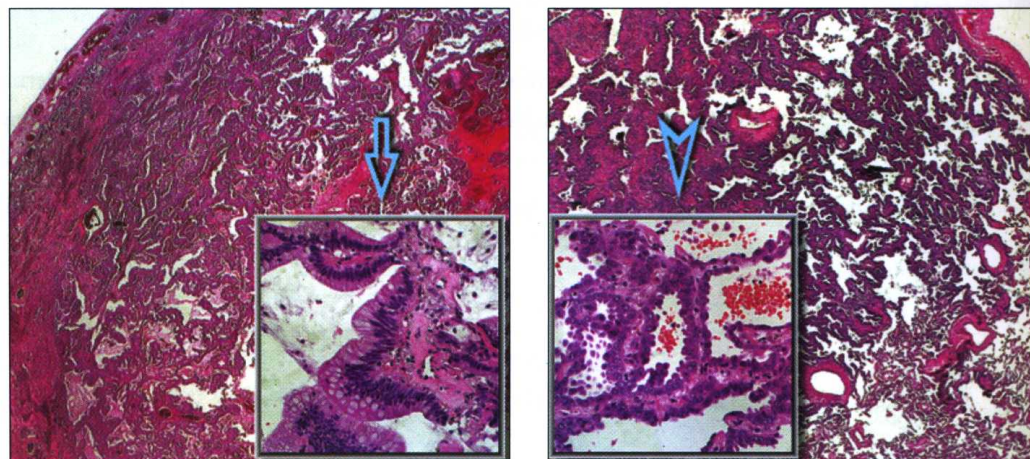


Harpole DH. Alveolar cell carcinoma of the lung: a retrospective analysis of 205 patients. *Ann Thorac Surg*, 1988;46:502

病理

组织病理学特征

- 腺癌，肿瘤细胞沿肺泡壁生长 (鳞样生长方式)。无基质，无血管，无胸膜侵犯。
- 纤维化或慢性炎症性浸润可造成肺泡间隔与间质增厚。
- 肿瘤细胞可分泌黏液，也可不分泌黏液，基于此，细支气管肺泡癌可分类为黏液型 (⇨)，非黏液型 (⇧) 与混合型。





黏液型 BAC 含有柱状细胞，细胞核圆形，位于基底部，细胞质丰富，清亮，富含黏液，常常形成微小乳头。此种类型肿瘤可表现为实性结节，多发结节或肺泡实变（弥漫性肺炎型），常常发生沿呼吸道播散，形成卫星小结节并迅速进展为弥漫性肺内病变。

非黏液型 BAC 可表现为远端小叶内两种明确不同的细胞：一种与 Clara 细胞相似，立方体或柱状，胞浆嗜酸染色，顶端有突出，含 PAS 染色阳性颗粒；另一种与 II 型肺泡细胞相似，含鳞状细胞，胞核圆形，胞浆内可见空泡甚至呈泡沫状。两型细胞的胞核可显示有嗜酸性包涵体，周围环绕透亮晕。此型病变经呼吸道播散罕见。

混合型或不确定的 BAC 常由黏液细胞和非黏液细胞或是不确定的细胞组成，它们沿没有外来基质的肺泡壁生长。



非黏液性 BAC 常常伴有相关中央肺泡萎陷，可导致纤维化。不应将此种纤维化误为见于周围型腺癌中心的瘢痕（瘢痕癌）。

分布

沿肺泡间隔弥漫性分布。



有基质侵犯伴相关支气管肺泡生长特点的腺癌灶并非罕见；因此，“纯”BAC 的组织病理学诊断须有广泛的病理标本，以除外有基质侵犯。

目前提出了一个基质侵犯的 4 点分级系统，具有预后指导意义：BAC 无侵犯（0 级），有不同程度的腺癌侵犯（1、2、3 级）。



Bramabilla E. The new World Health Organization classification of lung tumours. *Eur Respir J*, 2001;18:1059

Sakural H. Grade of stromal invasion in small adenocarcinoma of the lung: histopathological minimal invasion and prognosis. *Am J Surg Pathol*, 2004;28:198

鉴别诊断

组织病理学鉴别诊断

- 不典型腺瘤性增生：病灶 < 5 mm，细胞为单层排列，细胞异型性表现不明显。
- 细支气管化生（lambrtosis，译者注：指纤维化的肺泡表面由细支气管上皮增生覆盖）：小叶中心性病变，起源于细支气管。可确认病变与肯定为良性的上皮相连。细胞常有纤毛，没有恶性表现或核包涵体。
- II 型肺泡细胞增生：没有 BAC 典型的单一形态细胞鳞状生长，向正常上皮的转化是逐步进行的。
- Clara 细胞，乳头状与肺泡腺瘤：小、界限清楚的病变、无细胞的异型性。
- 硬化性血管瘤：乳头状、界限清楚的病变、伴有新旧出血区与硬化区。
- 转移瘤：浸润肺泡间隔、明显的异型性、肿瘤病史。



虽然原发性与转移性腺癌（如结肠癌与胰腺癌）的周围可表现为细支气管肺泡型（鳞状的）生长，但也可见肿瘤侵犯基质，血管（血源性或淋巴源性转移）或胸膜。



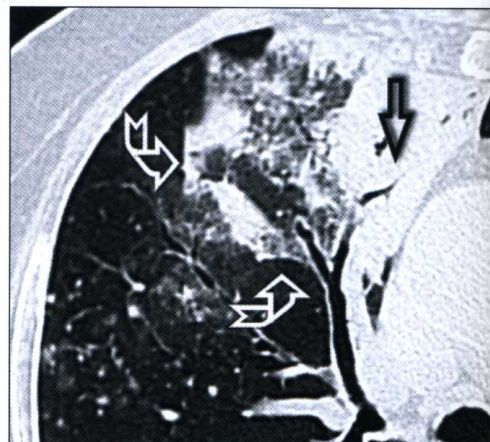
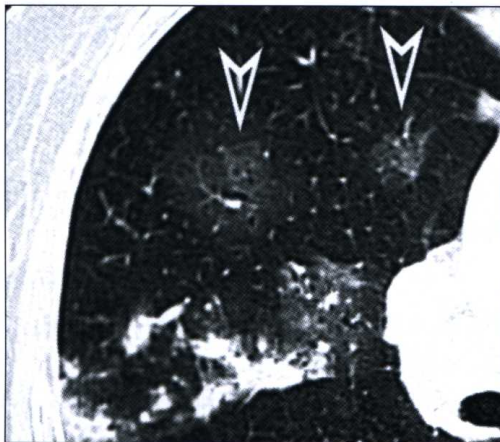
Travis WD. Histopathologic typing of lung and pleural tumours: World Health Organization International Histological Classification of Tumours, 3rd ed. Springer, 1999

高分辨率 CT (HRCT)

基本病变

基本放射学征象

- 多发肺实质实变 (☁)。
- 毛玻璃样高密度，边缘模糊不规则 (▷)。
- 病变内支气管气相，使病变呈枯枝状 (⇨)。



Adler B. High-resolution CT of bronchioalveolar carcinoma. AJR Am J Roentgenol, 1992;159:275

Akira M. High-resolution CT findings of diffuse bronchioalveolar carcinoma in 38 patients. AJR Am J Roentgenol, 1999;173:1623

- ✓ 分布

通常肺实质内的病变之一为主要病变，这里指病变的密度或范围。

单侧或双侧，通常不对称，常常为片状分布。



周围性与胸膜下 (50%)。



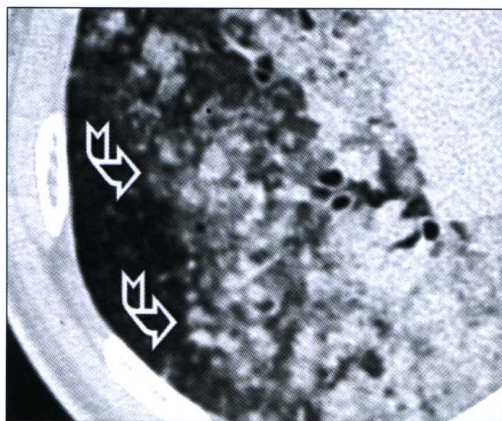
肺基底部 (50%)。



其他征象

其他放射学特征

- 边界模糊的结节 (☁) 或真性大结节 (● 大圆形病变)。
- 肺内透亮区，表现为假性空洞或假性囊肿。
- 肺实质低密度实变，伴给予对比剂后病变内血管强化 (血管造影征)。
- 肺泡间隔增厚形成的线样带，伴相关毛玻璃样高密度改变 (碎石路征) (▷)。
- 淋巴结大、胸腔积液、钙化 (发生于黏液基质)。





Im JG. Lobar bronchiolalveolar carcinoma: "angiogram sign" on CT scans. *Radiology*, 1990; 176:749



最近的研究提示，过去曾认为可能是 BAC 的边界清楚的结节型病变，为典型的腺癌血行播散。

尽管也可发生真性空洞（罕见），假性空洞的透亮区与细支气管阻塞有关。



Gaeta M. Radiolucencies and cavitation in bronchiolalveolar carcinoma: CT-rathologic correlation. *Eur Radiol*, 1999; 9:55

鉴别诊断

所有以慢性肺实变为特点的疾病均需作以下鉴别

- 缓慢消退的感染：临床病史与随后的 X 线照像示病灶有消退征象为诊断关键。
- OP：周围肺和（或）支气管周围区的实变外形更倾向于三角形或多边形。
- PAP：双侧、对称、横断影像上范围更广泛；广泛的碎石路征。
- CEP：实变区更明确地位于胸膜下，更多见于上肺野。
- MALToma：除病变缓慢进展外，可能无法与之鉴别诊断；鉴别诊断依活组织检查的病理学表现
- 外源性脂质性肺炎：临床病史，有时 CT 可见脂肪密度。



Aquino SL. Distinction of consolidative bronchiolalveolar carcinoma from pneumonia: do CT criteria work? *AJR Am J Roentgenol*, 1998;171:359

病程与并发症

相关疾病

并发急性细菌性弥漫性或局限性肺炎。

临床经过

弥漫型 BAC 的临床进展非常迅速，有时在诊断数周内病人即可死亡。最常见的死亡原因是呼吸衰竭、肺水肿、心脏填塞、气胸与肺炎。

影像演变

病变顽固进展，实变区变得更致密，均匀，出现新的实变区，甚至出现于对侧，为支气管播散的结果。

实验室检查结果

约半数的病人血清癌胚抗原水平增高，较小部分病人的血淀粉酶与 CA19-9 升高。由于肾前性肾功能衰竭与电解质紊乱，大量泡沫痰的病人可有氮质血症。

临床诊断

参考临床与影像表现，痰检反复发现分化良好的癌细胞具有诊断意义（病例的 25% ~ 50%）。

有创性诊断

一些病例诊断需要组织学证据，可行经支气管或经肺活组织检查。然而“纯”BAC 的肯定诊断需要范围较广的病理标本，因此需要手术肺活组织检查。

支气管肺泡灌洗

BAL 液分析常可发现有分化良好的肿瘤性肺泡细胞，但这些发现不足以对 BAC 与原发性或转移性腺癌进行鉴别。



AIP 或 ARDS 时 BAL 液的细胞制剂检查可发现有反应性 II 型肺泡细胞，具有一致的异型性。



Sprigmeier SC. Bronchiolalveolar cell carcinoma diagnosed by bronchoalveolar lavage. *Chest*, 1983; 83:278

缩窄性细支气管炎

定义

细支气管炎是指一组表现各异的疾病，其共同特点为小呼吸道的非特异性炎症。本章讨论主要组织病理学改变为远端细支气管狭窄的细支气管炎，主要是原发性缩窄性细支气管炎（CB）。



闭塞性细支气管炎



不同疾病可有与 CB 相同的组织学改变，相应的临床与放射学表现

- 愈合性感染（如腺病毒、呼吸性合胞病毒、支原体、流感）。
- 胶原血管病（如类风湿关节炎）。
- 接触有毒烟尘。
- 由天绿香（学名守宫木），一种用于减肥的大戟科蔬菜引发的损伤。
- 肺、心 - 肺与同种骨髓移植（移植物抗宿主病 -GVHD）。
- 弥漫性原发性肺神经内分泌细胞增生。
- 支气管哮喘。
- 结节病。
- HP。

概况

发病原因与病理学机制不清。

病因学与
发病机制

流行病学

原发性 CB 为一罕见的临床 - 病理综合征，见于中年人，女性更多见。CB 占有阻塞性肺病的 4%。

危险因素

无已知危险因素，甚至包括吸烟。

临床特征

病史

主要症状为呼吸困难，干咳与哮鸣，但罕见。也可有系统性症状，如不适与乏力。症状可在诊断前持续数月。

体格检查
肺功能检测

胸部体检一般对诊断没有帮助，极少报告病人可闻及哮鸣音，啰音与干啰音。

不可恢复性阻塞性通气为典型表现。阻塞常严重，伴 D_LCO 降低。





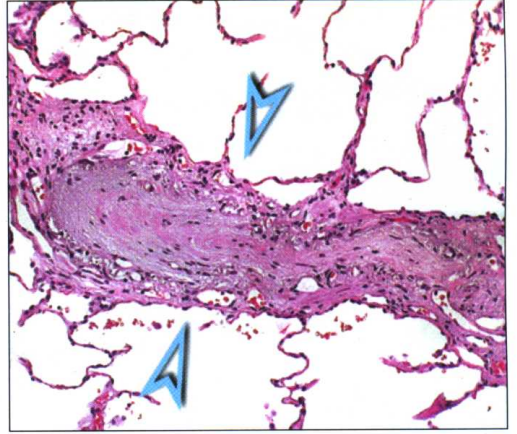
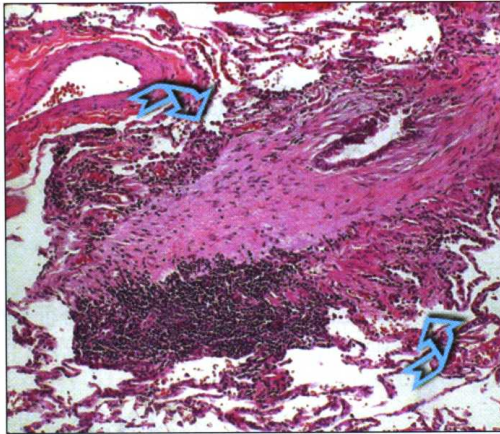
Kraft M. Cryptogenic constrictive bronchiolitis. A clinicopathologic study. Am Rev Respir Dis, 1993;148:1093

病理学

基本病变

CB 通常表现为一孤立性的细支气管病变，偶可伴有周围肺实质的轻微改变。基本病变如下：

- 黏膜下与外膜纤维化造成的小呼吸道管腔狭窄与扭曲（）。更严重的病例，小呼吸道管腔可完全闭塞（）。
- 细支气管壁平滑肌增生。
- 细支气管扩张伴黏液阻塞。
- 肺泡细支气管上皮化生（“细支气管化”或“细支气管化生”）。



分布
鉴别诊断

小叶中心性。

组织病理学鉴别诊断

- 正常肺：细支气管与伴行的肺动脉分支管径相似，细支气管壁内无纤维化。
- LCH：细支气管周围结节与囊，含有纤维组织伴炎性细胞，如郎汉斯细胞与嗜酸细胞。
- RB：细支气管周围肺泡间隙内色素性巨噬细胞，伴相关细支气管壁轻度改变。
- OP：肉芽组织斑块阻塞远端呼吸性细支气管管腔。



Colby TV. Bronchiolitis. Pathologic considerations. Am J Clin Pathol, 1998; 109:101

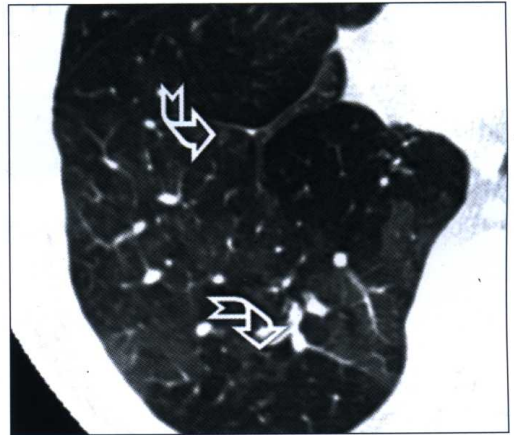
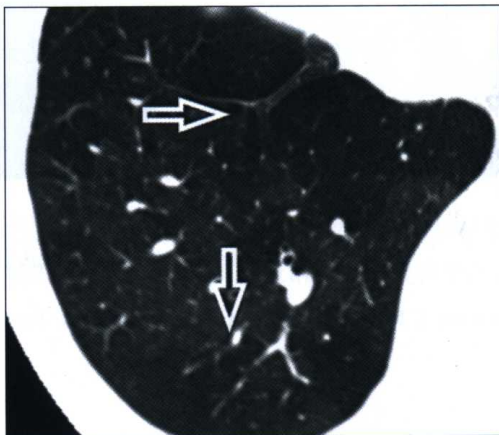
细支气管与伴行的肺动脉分支直径相似，在周围肺实质内分布均匀。这种状态的任何变化均提示小呼吸道病变。另外，正常的细支气管上皮下有疏松结缔组织层。有小呼吸道病变的病人可见这一区域内纤维组织沉积。

高分辨率 CT (HRCT)

基本病变

基本放射学征象

- 边界清楚的肺实质密度减低区 (⇔)，在正常肺的背景上可清楚显示。
- 病变区内血管结构减少 (数量与直径降低)，而小叶结构无扭曲 (马赛克征)。
- 呼气相时气滞留 (⊕)。





约 1/3 的病例病变区仅见于呼气相扫描。

由于细支气管狭窄而通气量下降累及的肺内反射性血管缩窄，造成这部分的肺灌注减低。这种狭窄还造成这部分肺内气滞留，在呼气相 CT 扫描时可很好显示。



Hansell DM. HRCT of obliterative bronchiolitis and other small airways diseases. Semin Roentgenol, 2001;36:51

Stem EJ. Small-airway diseases of the lungs: findings at expiratory CT. AJR Am J Roentgenol, 1994;163:37

分布

一般为双侧，不对称，片状分布。



一些继发性局部 CB，如 Swyer-James 综合征（MacLeod 综合征）感染后 CB，病变可主要位于一侧肺或单一肺叶；相反，严重与广泛的病变（罕见）分布几乎为均匀的，与肺气肿相似。



Swyer-James 综合征为感染后 CB 的结果，通常是婴儿早期病毒性感染性缩窄造成的 CB。细支气管损伤导致远侧呼吸性结构发育不全与近侧的支气管扩张。肺血管随之减少。



不确定。



不确定。

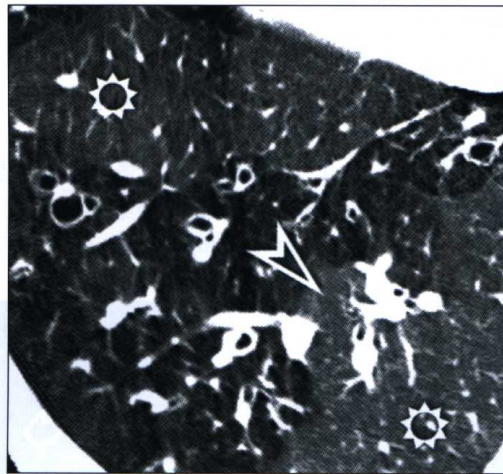


其他征象

肺容积正常或增大，Swyer-James 综合征除外，此时受累部分的肺容积减小。

其他影像学征象

- 由于过度灌注，正常通气区内血管增大 (➤)，密度增高 (⊗)，有时与病变相似（假性毛玻璃样高密度改变）。
- 呼吸道病变的直接征象（支气管壁增厚 (⚡)，支气管扩张等）。



一些疾病，如外源性过敏性肺炎与呼吸道感染（支原体）可显示三种不同水平密度的病变区（肉冻征）：真性毛玻璃样高密度，正常通气肺实质区，与气滞留造成的过度透亮区。



Waitches GM. High-resolution CT of peripheral airways diseases. Radiol Clin North Am, 2002; 40:21

鉴别诊断

放射学鉴别诊断

- 慢性肺血栓栓塞：缺血区内的血管数量与直径减小，但没有呼气性气滞留。中心肺动脉可因慢性肺动脉高压而扩张。
- 与片状毛玻璃样高密度改变相应的疾病：低密度区与高密度区内的肺血管同样显示清楚，大小相似。没有呼气性气滞留。
- 全小叶性肺气肿：透亮区弥漫性分布而非片状分布，双侧对称，下肺叶为主。另外，可有结构扭曲，血管纹理拉伸僵直。
- 闭塞后肺气肿：过度透亮区均一而非片状分布，甚至局限性受累时也是如此。闭塞的原因常可确认。



总之，70%以上的病例 HRCT 能够区别 CB 与其他原因引起的马赛克灌注。

Copley SJ. Thin-section CT in obstructive pulmonary disease: discriminatory value. *Radiology*, 2002; 223:612

Worthy SA. Mosaic attenuation pattern on thin-section CT scans of the lung: differentiation among infiltrative lung, airway and vascular diseases as a cause. *Radiology*, 1997;205:465

病程与并发症

相关疾病

临床经过

影像演变

复发性细支气管重复感染，伴临床明显的反复发作。

从迅速演变到长期稳定，疾病的临床经过不一。没有明确有效的治疗。

影像学经过也不一致。继发型 CB，如继发于类风湿关节炎，骨髓移植抗宿主病，与肺移植慢性排异的病人病变呈进行性进展，治疗反应差。微小肉芽肿病型（结节病、HP）可随疾病的好转病变完全或部分消退。

实验室检查结果

实验室检查结果通常没有特异性，对诊断帮助不大。

临床诊断

有不可逆性阻塞性通气障碍，而没有相关疾病的病史或临床表现时应怀疑为原发性 CB。大多数病例 HRCT 可证实临床拟诊。

有创性诊断

经支气管肺活组织检查对诊断帮助不大，因而手术肺活组织检查可成为不能肯定诊断病例的必要诊断方法，如可能有多种病因或考虑肺移植的病人。

BAL 液内可见中性粒细胞明显增多 (> 25%) 与中性粒细胞产物，如胶原酶与髓过氧化物酶增高。对治疗有反应的病人 BAL 液内中性粒细胞可有减少。

Dorinsky PM. Adult bronchiolitis. Evaluation by bronchoalveolar lavage and response to prednisone therapy. *Chest*, 1985; 88:58

支气管肺泡灌洗



慢性嗜酸细胞性肺炎

定义

慢性嗜酸细胞性肺炎 (CEP) 为一原发性疾病, 其特征为肺内异常聚集的嗜酸细胞。临床病程持续 3 个月以上。

病因学与发病机制

病因不清, 但也偶有报告称病变与曲霉菌感染, 类风湿关节炎与皮肤血管炎相关。患者常有遗传过敏症及 IgE 水平增高, 提示可能存在库-格二氏 I 型免疫反应机制。病人的肺内有大量活化的嗜酸细胞, 产生嗜酸性阳离子蛋白 (ECP); 并且活化的辅助性淋巴细胞 (CD4+) 增多, 产生白介素 (IL): IL-5, IL-6 与 IL-10。

流行病学

嗜酸细胞性肺炎罕见, 确切的流行与发病情况不清。女性更常见 (2 : 1), 发病峰值年龄为 20 和 50 岁。几乎没有家族性患病的报告。

危险因素

遗传性过敏症, 过敏免疫治疗。

临床特征

病史

疾病的发病隐袭, 诊断前症状至少已持续 2 ~ 3 个月。最常见的症状为咳嗽 (80% ~ 90%)、可高达 40℃ 的发热 (80% ~ 90%)、呼吸困难、体重下降、盗汗与不适。约 50% 的病人伴有或以前就有哮喘。咯血、胸痛与肌痛罕见。

体格检查

胸部体检发现无特异性, 可有哮鸣, 啰音与肺实变的体征。

肺功能检测

常有限制型或混合型通气障碍, 伴 D_LCO 减低。在急性期, 可有严重的低血氧。症状缓解后, 常见阻塞性通气障碍, 有时与不可逆性小呼吸道阻塞相关。



Allen JN. Eosinophilic lung diseases. *Am J Respir Crit Care Med*, 1994;150:1423

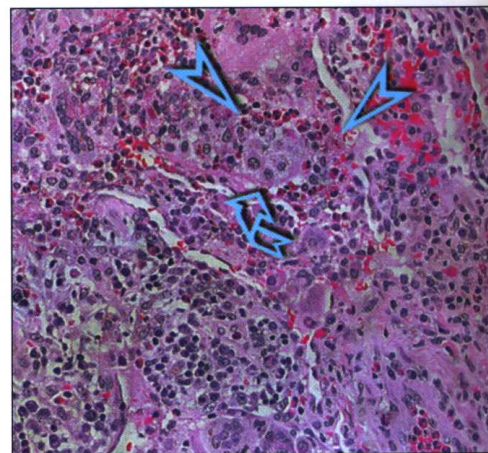
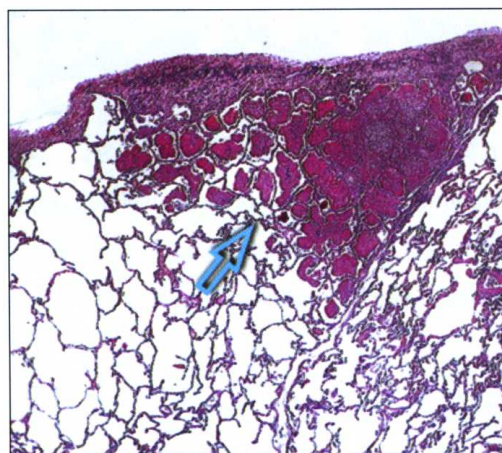
Naughton M. chronic eosinophilic pneumonia. A long-term follow-up of 12 patients. *Chest*, 1993;103:162

病理学

基本病变

CEP 的特征

- 嗜酸细胞 (▷) 与巨噬细胞 (♁) 聚集, 填充含气间隙 (⇔)。
- II 型肺泡细胞增生。
- 间质内嗜酸细胞增多。





分布
鉴别诊断

肺泡内聚集的嗜酸细胞内常含有坏死灶（嗜酸细胞脓肿）。巨噬细胞与肺泡细胞有典型的致密嗜酸性胞质。与 OP 相似，可见大量肺泡内纤维母细胞机化灶，与间质内的淋巴浆细胞浸润。也可有巨细胞与轻度非坏死性小动脉、小静脉血管炎。

弥漫性肺泡内。

组织病理学鉴别诊断

- DIP: 肺泡间隙内罕见嗜酸细胞，以巨噬细胞为主。II 型肺泡细胞增生不很明显，肺泡内聚集的细胞内无坏死。
- LCH: 星状瘢痕与小囊伴有郎汉斯细胞。间质内嗜酸细胞较少。
- Churg-Strauss 综合征（译者注：变应性肉芽肿性血管炎）：富含嗜酸细胞的坏死性肉芽肿（“红色”坏死）。同时可见坏死性血管炎。
- Wegener 肉芽肿，嗜酸细胞性变异型：含中性粒细胞的片状坏死（“蓝”坏死）与明显的血管炎。嗜酸细胞浸润位于间质内，并混杂有肉芽肿性炎。



Jederlinic PJ. Chronic eosinophilic pneumonia. A report of 19 cases and a review of the literature. *Medicine*, 1988;67:154

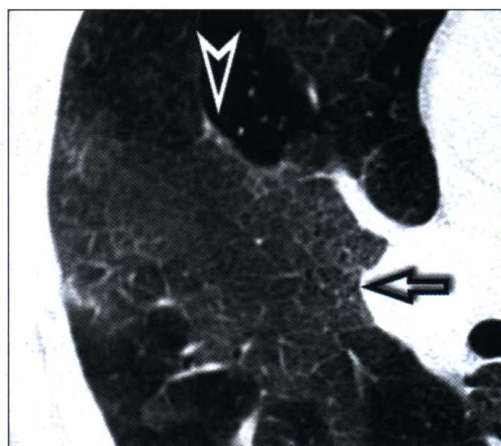
Olopade CO. Chronic eosinophilic pneumonia and idiopathic bronchiolitis obliterans organizing pneumonia: comparison of eosinophil number and degranulation by immunofluorescence staining for eosinophil-derived major basic protein. *Mayo Clin Proc*, 1995;70:137

高分辨率 CT-HRCT

基本病变

基本放射学征象

- 多发实变区 (☁) 伴非肺段性分布。
- 毛玻璃样高密度改变 (>)。
- 片状毛玻璃样高密度伴相关光滑的间隔增厚 (碎石路征) (⇨)。



分布

- ◆
- ◆
- ✓

单侧或双侧，片状分布。

周围性，胸膜下。

常主要为上肺或且中央区。

典型表现已有描述，即 X 线照像没有见到肺泡水肿的“蝴蝶样”或“蝙蝠翼样”阴影。



Johkoh T. Eosinophilic lung diseases: diagnostic accuracy of thin-section CT in 111 patients. Radiology, 2000;216:773

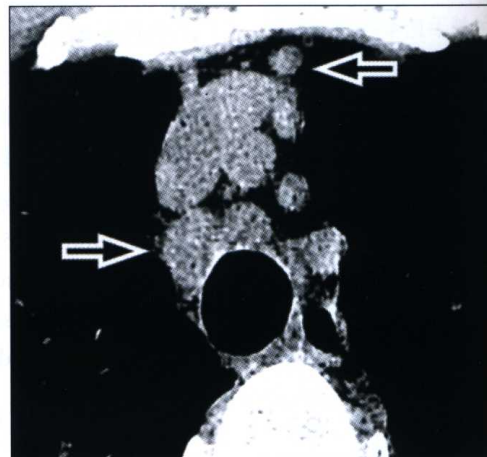
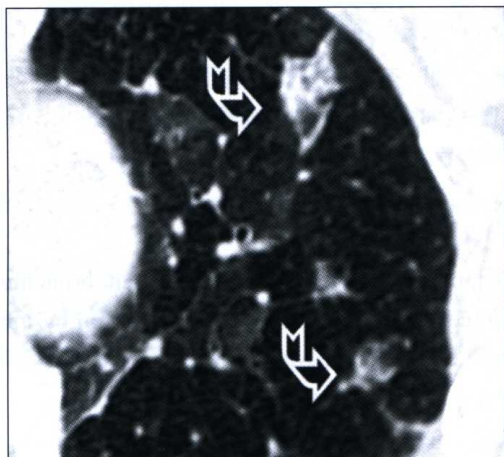


肺容积保持正常。

其他征象

其他影像学征象

- 边界模糊的结节状影像 (⚡) (20%)。
- 肺不张区。
- 纵隔淋巴结肿大 (⇔)。
- 胸腔积液 (罕见)。



Jederlinic PJ. Chronic eosinophilic pneumonia. A report of 19 cases and a review of the literature. Medicine, 1988; 67:154

Mayo JR. Chronic eosinophilic pneumonia: CT findings in six cases. AJR Am J Roentgenol, 1989; 153:727

鉴别诊断

放射学鉴别诊断

- OP: 病变不仅限于周围肺内，也可见支气管中心性分布，并主要见于肺下叶。另外，常见大结节或圆形病变表现。可有片状气滞留。间隔增厚或肺实质内条带罕见。
- 缓慢吸收的细菌性感染: 病变分布与见于 CEP 的典型分布不同，临床表现也不支持 CEP 的诊断。
- Churg-Strauss 综合征: 实变区为随机分布，并可转移。尽管如此，鉴别诊断仍困难。
- 药物毒性 (胺碘酮引发的肺病): 肺实质的实变区常为高密度，并倾向出现于肺下叶。可有肝与脾脏高密度改变，有时心肌也可见高密度改变。



Arakawa H. Bronchiolitis obliterans with organizing pneumonia versus chronic eosinophilic pneumonia: high-resolution CT findings in 81 patients. AJR Am J Roentgenol, 2001; 176:1053

Bain GA. Pulmonary eosinophilia. Eur J Radiol, 1996;23:3

Worthy SA. Churg-Strauss syndrome: the spectrum of pulmonary CT findings in 17 patients. AJR Am J Roentgenol, 1998;170:297

病程与并发症

相关疾病

约 50% 的病人并发有哮喘。

预后

病变一般对皮质激素的治疗反应极好，24 h 内症状即可出现改善，临床与影像学异常在 3 周内缓解。罕见进展为弥漫性肺纤维化。然而在皮质激素治疗停止后病变常有复发（75%）。

影像演变

激素治疗失败时，应重新考虑 CEP 的诊断是否正确。

在病变消退过程中，实变倾向于离心性消失，最后遗留胸膜下弧线形带。如果未能治疗，病变数量可进行性增多，甚至出现转移。



Ebara H. chronic eosinophilic pneumonia: evolution of chest radiograms and CT features. J Comput Assist Tomogr, 1994;18:737

实验室检查结果

85% 的病人有周围血嗜酸细胞增多（占白细胞总数的 10% ~ 40%，或 > 500 个嗜酸细胞/mm³）。红细胞沉降率（ESR）可超过 100 mm/h。可有低色素性贫血，血小板增多与 IgE 水平升高。

外周血嗜酸细胞持续性 > 1 500（细胞）/mm³ 6 个月以上应提示嗜酸细胞增多综合征的诊断。

临床诊断

结合临床表现特点与实验室检查及影像学表现，可对疾病做出诊断。

除 CEP 以外，一些其他疾病也可引起肺嗜酸细胞增多（见本章结尾的表“嗜酸性肺炎”）。这些疾病的鉴别诊断复杂。然而可利用以下判断根据

- ①嗜酸细胞肺炎病人总 IgE 水平正常，可除外过敏性支气管肺曲霉菌病与寄生虫感染；
- ②哮喘通常见于过敏性支气管肺曲霉菌病与 50% CEP 的病人，并且是 Churg-Strauss 综合征病人的特征；
- ③药物毒性，寄生虫感染性肺嗜酸细胞性肺炎与急性嗜酸细胞性肺炎的病人很少有遗传性过敏症。

有创性诊断

临床、影像与实验室检查无特异性表现，特别是没有周围血嗜酸细胞增多，为经支气管肺活组织检查的指征。

如果做活组织检查，则应在放射影像引导下进行，因为实变区可从肺内的一个部位迅速转移到另一部位。

活组织检查应在皮质激素治疗前进行，因为激素可明显降低肺泡内与间质内的嗜酸细胞的数量。

BAL 液内嗜酸细胞 > 25% ~ 40% 为其特征。嗜酸细胞常表现为脱颗粒，常见退变的肺泡巨噬细胞。上清液内可见明显高浓度的 ECP。

BAL 液内嗜酸细胞最高比例见于 CEP 与 Churg-Strauss 综合征。

Allen JN. Diagnostic significance of increased bronchoalveolar lavage fluid eosinophils. Am Rev Respir Dis, 1990; 142:642

Olivieri D. Eosinophilic alveolitis in immunologic interstitial lung disorders. Lung, 1990; 168 Suppl: 964

支气管肺泡灌洗



表

- 嗜酸性细胞性肺病

嗜酸性细胞性肺病	
CEP	疾病特征为双侧，周围肺含气间隙实变，伴持续数周的发热，呼吸困难，体重下降与不适。通常有嗜酸性细胞增多与血清 IgE 水平升高
寄生虫感染	许多寄生虫感染可引起嗜酸性细胞性肺炎，包括人蛔虫，粪类圆线虫，犬弓蛔线虫等
高嗜酸性细胞综合征	病变特征为成熟的嗜酸性细胞浸润不同器官：心脏与神经系统最常受累，30% ~ 40% 的病人累及肺部。通常病人有 6 个月以上的周围血嗜酸性细胞 > 1500 (细胞) / mm^3 。
Churg-Strauss 综合征	小血管系统血管炎，累及不同器官。最典型的特征为哮喘，副鼻窦炎与周围血嗜酸性细胞增多。约 2/3 的病人有肺浸润
药物毒性	许多药物可引发嗜酸性细胞性肺炎，包括抗感染，抗炎症，细胞毒性药物，与 L- 色氨酸
过敏性支气管曲霉菌病	为一临床综合征，见于慢性哮喘伴发对真菌抗原，特别是曲霉菌过敏的病人。约 1/3 的病人可出现嗜酸性细胞肺浸润



守其其暴变病证
基本病机

(HAC) 血出内所

gual fibr syndrome

肝胃大 ● 肝脾

肝脾病发已年因和

对肝脾病证到中心

因素因受

肝至天降受女界

或胃中降发平主



人育 (血海天降人

育) 对血海受育在

关育理 於 21 一

新其其共育正

肝血海受育正

肝 水 腹 脾 肝 脾

育) 对血海受育在

对血海 因未育

gual fibr syndrome

Wegener 肉芽肿的 DAH

定义

系统性血管炎为一种以血管壁炎性病变为特征的疾病。累及肺部的这种类型改变最常见于 Wegener 肉芽肿、Churg-Strauss 过敏性血管炎、肉芽肿病和多血管炎。

本章将 Wegener 肉芽肿作为例子进行讨论，特别讨论病变出现的弥漫性肺泡内出血 (DAH) 改变双肺弥漫性受累 (见本章结尾题为“伴 DAH 的血管炎综合征”的表)。



弥漫性肺泡出血



Travis WD. A clinicopathologic study of 34 cases of diffuse pulmonary hemorrhage with lung biopsy confirmation. *Am J Surg Pathol*,1990; 14:1112

Travis WD. Vasculitis of the lung. *Pathology*, 1996;4:23



Wegener 肉芽肿的解剖与影像学表现并不只限于 DAH，还包括大结节或肿块 (●大圆形病变：Wegener 肉芽肿)。

概况

病因学与发病机制

虽然不同发病因素与病理机制可能与 Wegener 肉芽肿的发生有关，但其病因学与发病机制尚不清。可能的有关病因包括遗传素质，感染原，自身抗体，(特别是抗中性粒细胞胞质抗体 C-ANCA)，免疫复合物沉积，与相关细胞-介导性免疫。病因极可能为多因素的。

流行病学

发病率为每 10 万人口中 1.5 ~ 3 例。患者主要见于 30 ~ 50 岁的成人，男女发病无差异。约 5% 的病例就诊时有 DAH。

危险因素

包括春季、妊娠、接触硅、过敏综合征 (皮肤、药物性、昆虫叮咬反应)。老年发病与肾脏受累为负性预后指征。

临床特征

病史

通常为突然发病，伴呼吸困难，咳嗽与咯血 (然而高达 1/3 的 DAH 病人可无咯血)。病人可主诉有上呼吸道受累的症状 (占病例的 50% ~ 75%)，以及可归于其他器官受累的症状 (肾脏：75% ~ 85%，多神经炎：20% ~ 35%，眼 10% ~ 15%，皮肤：10% ~ 15%，肌肉关节 30%)。

体格检查

如果有 DAH，胸部体格检查可闻及弥漫性细小啰音或发现肺实变的体征。可有并发其他器官系统性血管炎的相应体征。

肺功能检测

由于 DAH 造成肺含气间隙内出现大量的血红蛋白，使 D_LCO 增高。常有中度到重度低血氧。在疾病的随访过程中，对 D_LCO 的监测可发现疾病复发。



Wegener 肉芽肿的 DAH 需要与其他形式伴有毛细管炎的血管炎 (见本章结尾题为“伴 DAH 的血管炎综合征”的表)，以及其他可能伴有 DAH 的疾病，如药物引发的肺损伤 (青霉胺、呋喃妥因、丙硫氧嘧啶) (⌘ 药物毒性) 或有毒物质吸入 (苯偏三酞、可卡因、百草枯、农药、异氰酸盐类) 鉴别。



Imoto EM. Pulmonary capillaritis and hemorrhage. A clue to the diagnosis of systemic necrotizing vasculitis. *Chest*, 1989;96:927

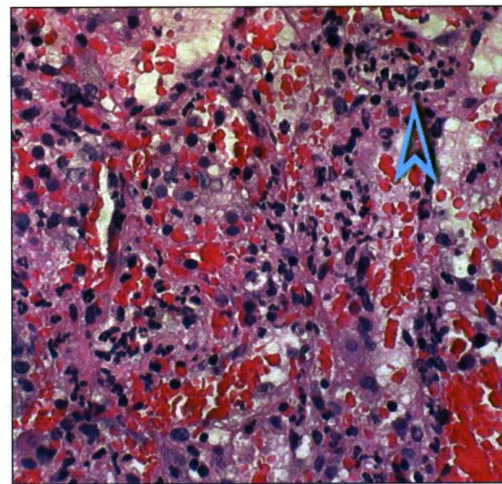
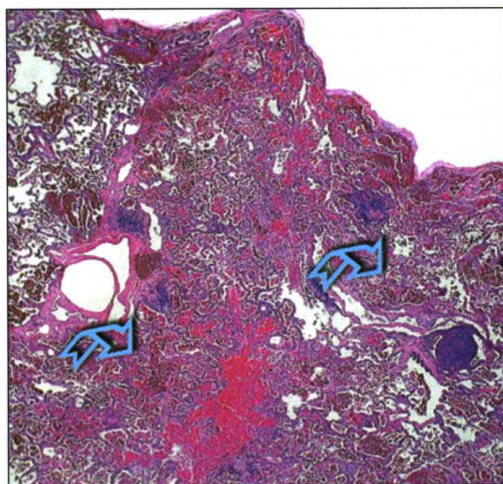
Langford CA. Wegener's granulomatosis. *Thorax*, 1999;64:629

病理学

基本病变

Wegener 肉芽肿的 DAH 表现

- 肺泡内聚集红细胞与充满含铁血黄素的巨噬细胞 (☞)，可与毛细管炎相关，可见肺泡间隔内毛细血管周围致密的中性粒细胞浸润 (☞)，以及机化性肺炎 (OP) 灶。
- 慢性出血时，还可见纤维性肺泡间隔增厚与充满含铁血黄素的肺泡间隔与肺泡内巨噬细胞。



毛细管炎常常为局灶性，一过性改变，是否存在要看活组织检查的时间。

典型的 Wegener 肉芽肿应考虑为间质内病变：可为原发性，也可为继发性的。

原发性病变为肉芽肿性的炎症背景上的坏死与血管炎。由于有大量的中性粒细胞，坏死改变可表现为中性粒细胞性微小脓肿与广泛片状（“地图样”）嗜碱细胞（“蓝”）区两种形式。血管炎可累及动脉，静脉或毛细血管。病变常局限，可见到几乎所有的炎性细胞。肉芽肿性炎可表现为坏死灶周围散在或小团状巨细胞与栅栏样组织细胞。

支气管或肺实质的继发性病变包括肺泡出血、OP、淋巴样增生、内源性脂质肺炎、急性细支气管炎、慢性细支气管炎及滤泡性细支气管炎，组织嗜酸细胞增多症。继发性病变有时为病变的主要形态。

分布



弥漫性，肺泡内。

“内源性尘肺（尘埃沉着病）”常见于慢性出血。

包括含铁血黄素沉积于血管壁，伴血管壁弹力层破碎与随后出现的巨细胞肉芽肿性反应（不应误为 Wegener 肉芽肿性炎）。

鉴别诊断

组织病理学鉴别诊断

- 外伤性出血（活组织检查相关性的）：为最常见的肺泡内出血原因。巨噬细胞显示无含铁血黄素或吞噬红细胞的作用，红细胞不混有纤维蛋白。没有毛细管炎。
- 中性粒细胞着边：毛细血管内的中性粒细胞可黏附于血管壁，刺激产生血管炎。
- 显微镜下多血管炎（MPA）：无肉芽肿。
- Churg-Strauss 综合征：明显的嗜酸细胞浸润（“红”坏死）。
- 原发性肺含铁血黄素沉着症：不常见毛细管炎，但鉴别需要临床与放射学依据。
- 其他肺出血综合征（抗基底膜抗体性弥漫性肺出血，系统性红斑狼疮（SLE），原发性肾小球肾炎，药物，Henoch-Schönlein 紫癜（译者注：过敏性紫癜），IgA 病，冷球蛋白血症，肺肾综合征）：鉴别诊断依据为血清学表现和免疫荧光与电子显微镜所见。没有典型的 Wegener 肉芽肿。
- 出血性 DAD（由于吸食可卡因）：存在有急性期的透明膜，与 II 型肺泡细胞明显增生。
- 感染性出血性肺炎：中性粒细胞主要位于肺泡内与支气管周围。
- DIP 与 RB-ILD，吸烟者肺：巨噬细胞内含有细碎散布的色素颗粒，铁染色阴性或弱阳性，而慢性出血时的颗粒粗大，铁染色呈强阳性。



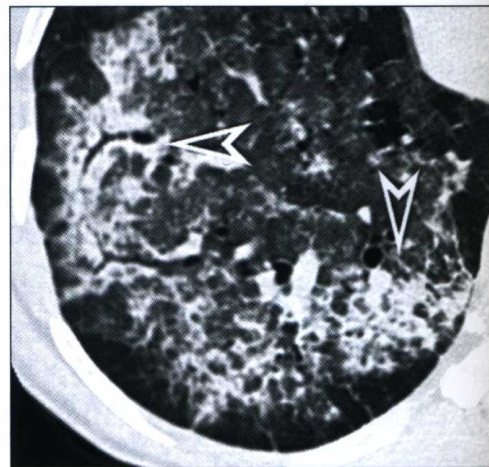
Travis WD. A clinicopathologic study of 34 cases of diffuse pulmonary hemorrhage with lung biopsy confirmation. Am J Surg Pathol, 1990;14:1112

高分辨率 CT-HRCT

基本病变

基本影像学征象

- 毛玻璃样高密度区 (☁)。
- 多发肺实质实变区 (▷)。



肺实质实变可反映了肺泡内出血，水肿或并发感染（与药物免疫抑制有关）。有时可见由于肺组织梗死形成的周围性真性楔形影，与肺血管相连。



Hansell DM. Small-vessel diseases of the lung: CT-pathologic correlates. *Radiology*, 2002;225:639
 Primack SL. Diffuse pulmonary hemorrhage: clinical, pathologic and imaging features. *AJR Am J Roentgenol*, 1995;164:295

分布

双侧（也可为一侧为主），弥漫性或片状。



弥漫性，有时肺门旁区为主（“蝴蝶”或“蝙蝠翼”型），胸膜下病变不明显。



不确定；弥漫分布时，肺尖与肋膈窦相对受累不明显。



肺容积正常。

其他征象

其他放射学征象

- 散在低密度小结节 (⇔) (小结节-毛玻璃样高密度类型)，有时与小血管相连 (↷)
- 间隔光滑增厚与碎石路征。
- 直径 1 ~ 4 cm 大小不等圆形病变，通常为双侧 (75%)，常有空洞与不规则厚壁。
- 较大结节 (▷) 与肿块，边界模糊。
- 肺门或纵隔淋巴结肿大 (2% ~ 15%)。
- 支气管光滑或不规则狭窄，壁增厚，并可能有钙化。
- 胸腔积液 (< 10%)。



有些病例圆形病变与肿块为主要或唯一的疾病征象 (● 大圆形病变: Wegener 肉芽肿) 气管狭窄有累及会厌下颈部气管的倾向；累及中央支气管的弥漫性狭窄伴肺叶或全肺支气管扩张罕见。



Maguire R. Unusual radiographic features of Wegener's granulomatosis. *AJR Am J Roentgenol*, 1978;130:233

Maskell GF. Computed tomography of the lung in Wegener's granulomatosis. *Clin Radiol*, 1993;48:377

Stein MG. Computed tomography of diffuse tracheal stenosis in Wegener granulomatosis. *J Comput Assist Tomogr*, 1986;10:868

鉴别诊断

放射学鉴别诊断

- 其他血管炎性综合征，出血性胶原血管病与免疫性疾病：结节与肿块较少有形成空洞的倾向，但鉴别诊断须依临床与实验室检查。
- PE：胸腔积液（常见），血管蒂增宽，可有心脏增大，无大结节或肿块。
- 感染性肺炎：病变形态不易区分，尤其是免疫抑制病人。PCP（译者注：卡氏肺囊虫肺炎）病人毛玻璃样高密度更多位于肺门周围区或上肺叶，可有厚壁或薄壁囊。



Specks U. Granulomatous vasculitis, Wegener's granulomatosis and Churg-Strauss syndrome. *Rheum Dis Clin North Am*, 1990;16:377

病程与并发症

相关疾病

与免疫相关性疾病，如 Hashimoto 综合征（译者注：桥本综合征）与 CREST 综合征（译者注：肢端硬皮综合征）相关已有报告。

临床经过

DAH 的临床经常凶险，如不能适当治疗可危及生命。已有报告称反复发作的 DAH 病人可出现肺间质纤维化或进行性支气管阻塞性疾病。

影像演变

典型的肺泡出血性实变变化迅速，甚至在数日内即可出现改变。在消散期，可有网状改变，如果复发出血，网状改变可持续存在。

实验室检查结果



典型表现为迅速发展的贫血。非特异性表现包括：白细胞增多，血小板增多与 ESR 增高。肾脏受累可造成肾功能指标（氮质血症、肌酸血症）与尿液分析（红血细胞、蛋白尿、细胞管型）的改变。90% 以上的活动性病损与肺-肾受累的病人血清 C-ANCA（直抗蛋白酶）阳性。C-ANCA 诊断 Wegener 肉芽肿的方法已然确立，根据一些研究，C-ANCA 也可用于疾病的监测。然而，应注意可能存在假阳性。这可出现于其他形式的血管炎与非血管炎性疾病（结核、HIV 感染、心内膜炎、鼻中隔穿孔、单克隆丙种球蛋白病、肿瘤性疾病、药物毒性、多神经炎）。C-ANCA 阴性，无疑具有显著阴性预期值（90%）。

临床诊断

结合临床表现，血清 C-ANCA 与抗蛋白酶-3 抗体阳性，应强烈提示 Wegener 肉芽肿病。但仍需要组织学证实受累部位有坏死性血管炎（肾、肺、皮肤等）。

有创性诊断

支气管肺泡灌洗

手术肺活组织检查为确立诊断的选择方法。经支气管肺活组织检查不能提供诊断材料。BAL 可发现没有咯血或明显贫血病人的 DAH。BAL 为血性，细胞学检查可发现载有含铁血黄素的巨噬细胞。上清液可用于 C-ANCA 定量分析，但其滴度的预后意义不清。在随访中出现新的肺部浸润时，BAL 有助于鉴别疾病复发与机遇性感染或药物毒性反应。



Hoffman GS. Bronchoalveolar lavage analysis in Wegener's granulomatosis. A method to study disease pathogenesis. *Am Rev Respir Dis*, 1991;143:401

DAH 相关的血管炎综合征

- Wegener 肉芽肿
- Churg-Strauss 过敏性血管炎与肉芽肿病
- 显微镜下多血管炎
- Henoch-Schönlein 紫癜
- Bechet 病
- 混合性冷球蛋白血症
- 胶原血管病：系统性红斑狼疮 (SLE)，类风湿关节炎 (RA)，多发性肌炎
- 抗磷脂抗体综合征
- Goodpasture 综合征
- 孤立性肺毛细血管炎



脱屑性间质性肺炎

定义

脱屑性间质性肺炎 (DIP) 为一独立的临床与病理学病变, 以肺泡内聚集异常均一的巨噬细胞为特征。罕见, 分类属于原发性间质性肺炎。



肺泡巨噬细胞性肺炎



通用名原发性间质性肺炎 (IIP) 包括不同的疾病, 特别指寻常性间质性肺炎 (□ UIP, 早期; ○ UIP, 进展期), 非特异性间质性肺炎 (□ NSIP), 脱屑性间质性肺炎 (⌘ DIP), 急性间质性肺炎 (⌘ AIP), 淋巴细胞性间质性肺炎 (● LIP) 与隐源性机化性肺炎 (⌘ OP)。



American Thoracic Society/European Respiratory Society International Multidisciplinary Consensus Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. Am j Respir Crit Care Med, 2002;165:277

概况

病因学与发病机制

病因与发病机制不清。DIP 与 RB-ILD (● RB-ILD) 有许多相似之处, 提示两种病变代表了吸烟引起的疾病中最为极端的病变。目前了解到, 聚集在肺泡间隙内的细胞是由趋化刺激 (可能为吸烟抗体), 而不是腐坏的细胞吸引来的肺泡巨噬细胞。

流行病学危险因素

疾病好发于 40 ~ 50 岁的吸烟者, 更多见于男性, 男女比为 2 : 1。
吸烟。

临床特征

病史

DIP 发病隐袭, 诊断前可有数周或数月的呼吸困难 (87%) 与咳嗽 (43%)。可有胸痛, 但较少见 (17%)。

体格检查 肺功能检测

可闻及双肺基底部细啰音。约 25% 的病人有杵状指 (趾)。

最早期的肺功能改变为在轻度限制性通气损害 (30%) 的背景上 D_LCO 减低 (35%)。肺容量可正常 (20%)。



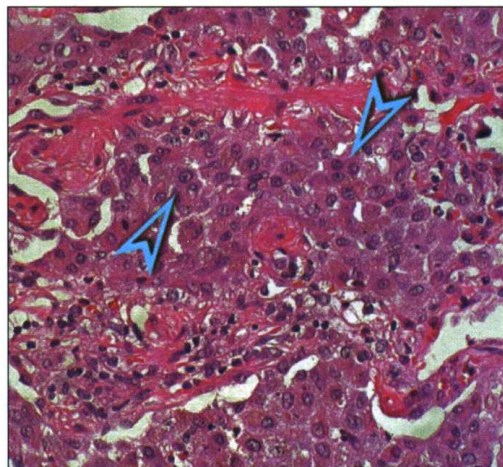
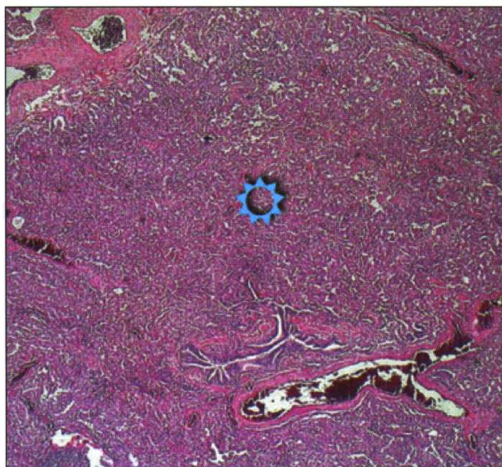
Rju JH. Desquamative interstitial pneumonia and respiratory bronchiolitis-associated interstitial lung disease. Chest, 2005;127:178

病理学

基本病变

组织病理学特征

- 肺泡间隙内巨噬细胞广泛聚集 (⊗)。由于纤维化与淋巴浆细胞, 偶见嗜酸细胞浸润, 肺泡间隔可轻度增厚。
- 肺泡内的巨噬细胞有致密的嗜酸性细胞质 (▷), 含金-棕色色素颗粒, 趋于形成同样的凝聚。通常不存在有坏死, 纤维原, 肺泡内机化与间质内致密浸润。



✓
分布
鉴别诊断

肺结构基本保持不变。

弥漫性，肺泡内。

组织病理学鉴别诊断

- DIP 样反应：与其他疾病，如药物或石棉引发的疾病，嗜酸性肺炎，感染或单纯吸烟后改变。
- RB-ILD：非弥漫性浸润，而是细支气管中心性浸润，肺泡内没有病变。
- NSIP：由于炎症与纤维化造成的间隔增厚更为明显，肺泡间隙受累少见。
- LCH：小叶中心结节伴星状边缘与相关囊，间质浸润含有嗜酸细胞与郎汉斯细胞。



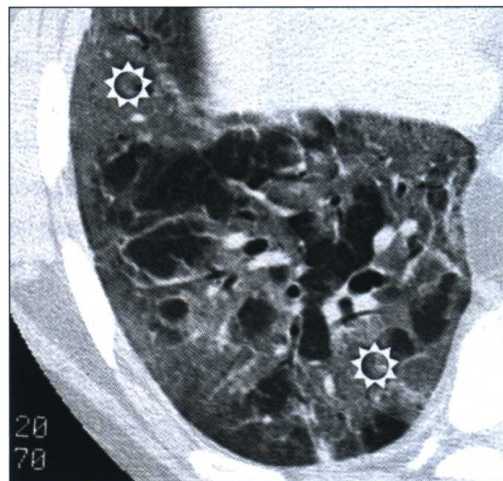
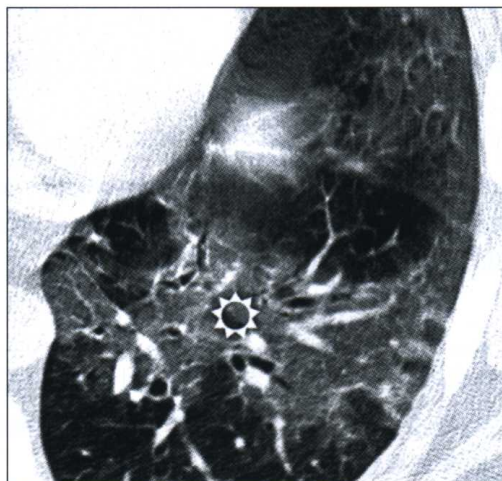
American Thoracic Society/European Respiratory Society International Multidisciplinary Consensus Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. Am J Respir Crit Care Med, 2002;165:277

高分辨率 CT-HRCT

基本病变

基本放射学征象

- 片状毛玻璃样高密度改变 (⊗)



分布



双侧，一般为对称性分布。
弥漫性，有时以周围肺及胸膜下区为主。



肺基底部。



肺容积正常或略减小。

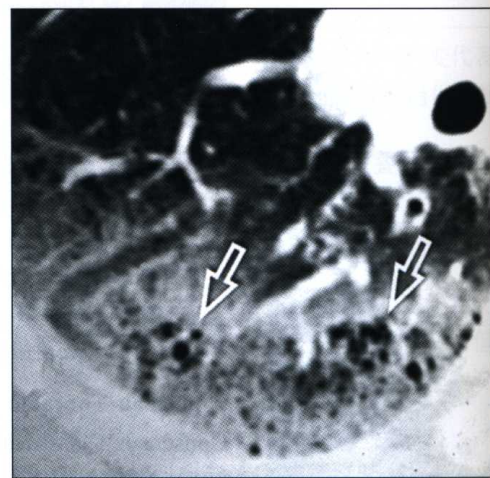
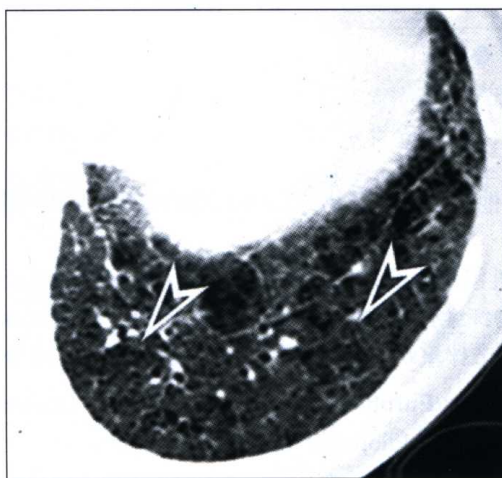


Hartman TE. Desquamative interstitial pneumonia: thin-section CT findings in 22 patients. Radiology, 1993;187:787

其他征象

其他非恒定出现的征象

- 肺基底部网状改变 (▷)。
- 肺结构中度扭曲，支气管中度牵拉性扩张。
- 毛玻璃样高密度内小气囊 (⇔)。



由于肺泡管与呼吸性细支气管扩张形成的囊较见于 UIP 的囊小，另外，没有纤维化引起的扭曲！



Lee KH. The radiologic differential diagnosis of diffuse lung diseases characterized by multiple cysts or cavities. J Comput Assist Tomogr, 2002; 26:5

鉴别诊断

主要放射学鉴别诊断

- NSIP：更明显的网状改变，支气管扩张与牵拉性细支气管扩张。
- PCP：免疫抑制病人急性发作，病变常限于中上肺区。
- HP：片状毛玻璃样高密度区更为随机性分布。常常伴有相关小叶中心结节。



Heyneman LE. Respiratory bronchiolitis, respiratory bronchiolitis-associated interstitial lung disease, and desquamative interstitial pneumonia: different entities of part of the spectrum of the same disease process? AJR Am J Roentgenol, 1999;173:1617

病程与并发症

相关疾病

本病可与其他吸烟引发的疾病，如呼吸性细支气管炎与小叶中心性肺气肿相关联。

临床经过

大多数病人临床经过稳定，预后良好；然而也有尽管戒烟与皮质激素治疗，疾病依然进展直至死亡（26% ~ 32%）的零星报告。

影像演变

戒烟后，病变可稳定下来甚至消退。毛玻璃样高密度内的小气囊可自行消失。

实验室检查结果

实验室检查通常无显著异常。

临床诊断

吸烟者伴有慢性呼吸困难、干咳、限制性通气损害与 D_LCO 减低，以及 HRCT 的表现应怀疑为 DIP。然而，诊断需要手术肺活组织检查的组织学证实。鉴别诊断主要应考虑其他原发性间质性肺炎，特别是 NSIP (□ NSIP) 与 RB-ILD (● RB-ILD)。

有创性诊断

手术肺活组织检查是确立诊断所必需的。BAL 与经支气管肺活组织检查对除外感染或肿瘤性疾病作用有限。

BAL 的典型表现为肺泡巨噬细胞数量增多，细胞内含有黄、金黄、棕色或黑色的包涵体（也可见于健康的吸烟者）。见不到这些细胞时则 DIP 诊断的可能性不大。中性粒细胞、嗜酸细胞、有时淋巴细胞可增多。

Nagai S. Classification and recent advances in idiopathic interstitial pneumonia. *Curr Opin Pulm Med*, 1998;4:256

Veeraraghavan S. BAL findings in idiopathic nonspecific interstitial pneumonia and usual interstitial pneumonia. *Eru Respir J*, 2003;22:239

支气管肺泡灌洗



胺碘酮引发的肺病

定义

数种药物可造成肺损伤，表现为不同形式的组织病理学改变（见本章末尾的表“药物引发的肺损伤：组织病理学类型”）。本章以胺碘酮引发的肺病为例，讨论药物引发的肺泡损伤。



应提醒注意的是，同一药物可造成不同类型的肺损伤，甚至连续出现不同类型的肺损伤。例如，胺碘酮可引起 OP (⌘ OP) 或慢性间质性肺炎 (□ 药物毒性) 或弥漫性肺泡损伤 (DAD) 如 AIP (⌘ AIP) 与 ARDS (⌘ ARDS)。



Rosenow EC 3rd. Drug-induced pulmonary disease. An update. Chest, 1992; 102:239

病因学与发病机制

胺碘酮引发的肺损伤被认为部分由于直接毒性作用（磷脂转换改变，毒性氧自由基簇），部分来自免疫反应（过敏性肺炎）。溶酶体内磷脂变性过程障碍，为肺泡巨噬细胞特征性“泡沫”样改变的原因。

流行病学危险因素

5% ~ 10% 胺碘酮治疗的病人出现肺毒性反应。

肺毒性反应的相关高危因素包括：①日剂量（胺碘酮治疗） ≥ 400 mg；②治疗时间长于 2 个月；③年龄在 60 岁以上；④已有肺部疾病；⑤手术史（胸部或非胸部手术）；⑥血管造影检查。治疗时间或积累剂量与肺损伤范围无相关性。

临床特征

病史

起病隐袭，开始治疗后数月内出现干咳与呼吸困难。系统性症状，如低热，体重下降与力弱也较常见。1/3 的病人急性起病，与肺感染相似。

体格检查
肺功能检测

病人呼吸急促，胸部听诊可闻及细啰音，有时可有胸膜摩擦音。没有报告出现杵状指（趾）。肺功能试验可有限制性通气损害，伴 D_LCO 减低。所有病人均有低氧血症。



Martin WJ 2rd. Amiodarone pulmonary toxicity. Recognition and pathogenesis (Part 1). Chest, 1988;93:1067

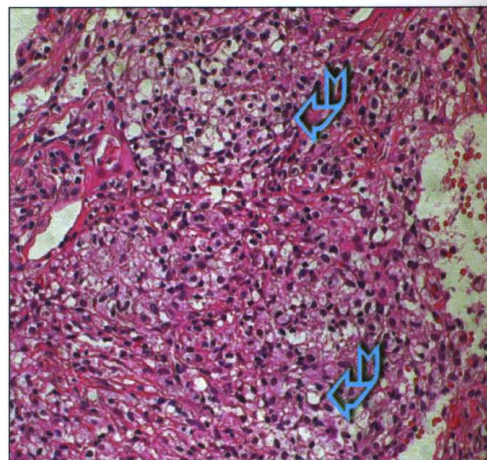
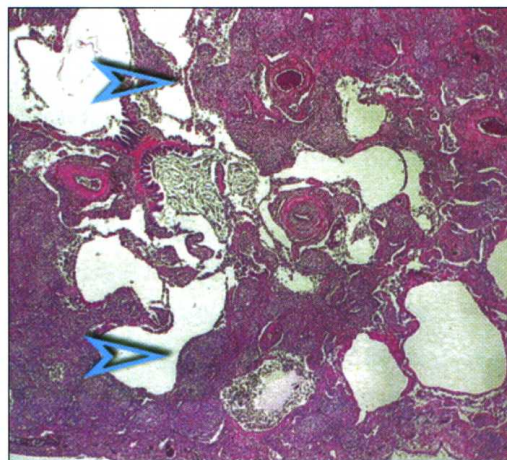
Martin WJ 2rd. Amiodarone pulmonary toxicity. Recognition and pathogenesis (Part 2). Chest, 1988;93:1242

病理学

基本病变

与胺碘酮引发的肺毒性反应最常见的相关病变

- 慢性间质性肺炎伴淋巴样增生与泡沫巨噬细胞聚集 (☞)，巨噬细胞胞浆内可见细小空泡。巨噬细胞主要聚集于肺泡间隙内，但也可位于间质内 (☞)。





在低倍光学显微镜下，组织学表现与 DIP 相似。

可见非特异性炎性胸膜浸润，伴有或不伴有胸腔积液。

除慢性间质性肺炎之外，胺碘酮偶可造成 OP 与 DAD 类型的病变，伴有泡沫巨噬细胞。



泡沫巨噬细胞也可见于其他与呼吸道阻塞相关的疾病，因此有泡沫巨噬细胞存在并不能限定胺碘酮性肺炎的诊断。

分布
鉴别诊断

肺泡与较小范围的肺泡间隔。

组织病理学鉴别诊断

- 阻塞性肺炎：存在有大呼吸道或小呼吸道的阻塞。
- 弥漫性泛支气管炎 (DPB) 与 DPB 样类型病变 (如伴有相关原发性炎性肠病)：小叶中心性病变伴细胞性细支气管炎，肺泡间隙内含有大量泡沫巨噬细胞，但大多位于肺间质内。
- Erdheim-Chester 病 (译者注：脂质肉芽肿病)：间质内泡沫巨噬细胞沿淋巴管道浸润，伴有相关纤维化。
- TB 与分枝杆菌病：免疫抑制病人发现大量分枝杆菌。
- NSIP：间质纤维化与炎症更为明显。



Bedrossian CW. Amiodarond pulmonary toxicity: cytopathology, ultrastructure, and immunocytochemistry. *Ann Diagn Pathol*, 1997;1:47

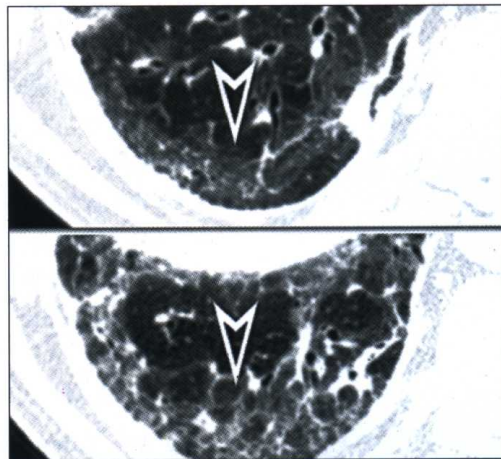
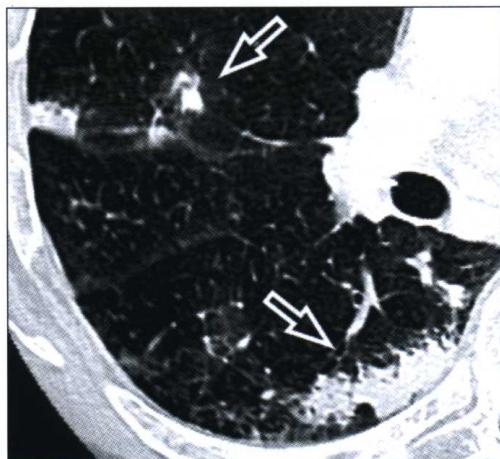
Ott MC. Pulmonary toxicity in patients receiving low-dose amiodarone. *Chest*, 2003;123:646

高分辨率 CT-HRCT

基本病变

基本放射学征象

- 肺实质实变 (⇔) 密度常高于肌肉 (80 ~ 180 HU)。
- 片状毛玻璃样高密度区 (▷)。



NSIP 相应的表现可能与 OP 相关：两种类型的表现可同时存在于同一病人。病变高密度是由于巨噬细胞与 II 型肺泡细胞内胺碘酮 (含碘) 聚集造成的。有些病人，实变表现为单纯肺炎样高密度改变或单发假肿瘤性肿块。



Kuhlman JE. Amiodarone pulmonary toxicity: CT findings in symptomatic patients. *Radiology*, 1990;177:121

Padley SP. High-resolution computed tomography of drug-induced lung disease. *Clin Radiol*, 1992; 46:232

Polverosi R. [Thoracic radiography and high resolution computerized tomography in the diagnosis of pulmonary disorders caused by amiodarone]. *Radiol Med*, 1996; 92:58 Italian

⌘ 药物毒性

分布



其他征象

双侧非对称，片状。

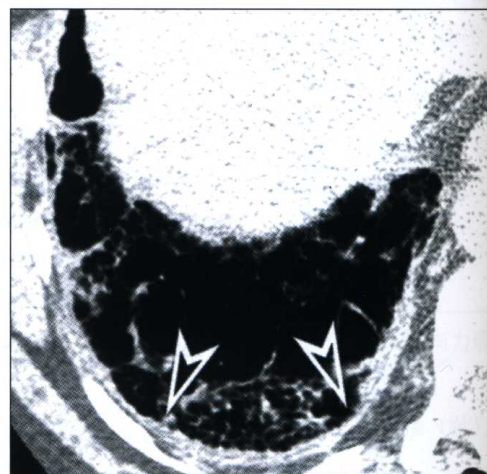
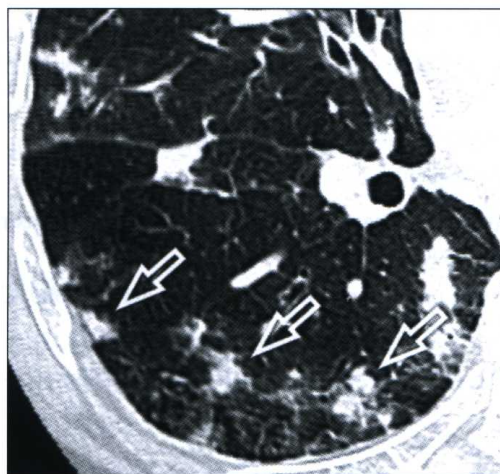
以周围肺为主。

主要为肺基底部。

肺容积正常或减小。

其他放射学征象。

- 网状改变与微小结节 (⇔)。
- 高密度胸膜增厚 (▷)。
- 胸膜积液。
- 肝、脾 (80%) 与心脏 (20%) 高密度改变。



Rossi SE. pulmonary drug toxicity: radiologic and pathologic manifestations. Radiographics, 2000; 20:1245

鉴别诊断

实变区内高密度表现需要与以下疾病鉴别

- 淀粉样变：高密度可能更为明显，这是实变区与结节内的钙化所造成的。放射学鉴别诊断还应包括其他伴有临床急性与亚急性经过的肺实变。
- 缓慢愈合的感染：鉴别诊断依临床与支气管病学表现。
- CEP：肺实变区位于上肺，常常位于周围肺（“负相”性蝴蝶或蝙蝠翼型水肿）。
- OP：表现类型相似。
- Churg-Strauss 综合征：鉴别诊断不容易。实变区分布可不只位于周围肺，也有随机分布与转移。
- BAC 与 MALToma：诊断根据为支气管镜与活组织检查。



Leung AN. Parenchymal opacification in chronic infiltrative lung diseases: CT-pathologic correlation. Radiology, 1993;188:209

相关疾病

胺碘酮用于治疗室上型心动过速，对常规治疗无反应的心脏病病人。

临床经过

已证实停药并给予皮质激素是十分有效的。但有报告中断激素治疗病变可复发。胺碘酮引发的肺病病死率低于 10%，如并发 ARDS 则可增至 50%。

影像演变

激素治疗后肺实质实变可消退，仅有极少数病人病变进展为纤维化。



Ellis SJ. Drug-induced lung disease: high-resolution CT findings. *AJR Am J Roentgenol*, 2000; 175:1019

实验室检查结果

实验室检查无特异性：白细胞增多，> 乳酸脱氢酶 (LDH)，> ESR。血清胺碘酮水平不能预期肺损伤的程度。有学者提出血清糖蛋白 KL-6 浓度可预期肺的损伤。

临床诊断

胺碘酮引发的肺病常用排除法诊断，诊断根据为临床，放射影像，如可能的话，与 BAL 所见。

有创性诊断

临床资料完整时，一般不需要手术肺活组织检查，部分是因为活组织检查表现可能无特异性。经支气管肺活组织检查可有助于明确 OP 类型的肺部病变。

支气管肺泡灌洗

接受胺碘酮治疗的病人，不管是否有肺部疾病，BAL 常见异常为大量“泡沫”巨噬细胞。除此之外，有肺部病变的病人可见淋巴细胞、中性粒细胞与嗜酸细胞增多（混合性肺炎）。淋巴细胞主要为 CD8+ 亚型。这些表现可帮助诊断，但没有预后诊断意义。



胺碘酮引发肺损伤的病人，BAL 混合性肺炎的表现与 HP，原发性 OP，有时 NSIP 的表现相似。BAL 对除外感染或恶性肿瘤也有价值。



Coudert B. Amiodarone pneumonitis. *Bronchoalveolar lavage findings in 15 patients and review of the literature. Chest*, 1992;102:1005

本章末尾题为“药物引发的肺损伤: BAL 表现”的表总结了不同药物引发肺病的 BAL 特点。

表

- 药物引发的肺损伤：组织病理学类型。
- 药物引发的肺损伤：BAL 表现。

⌘ 药物毒性

药物引发的肺损伤：组织病理学类型

慢性间质性肺炎	胺碘酮、卡氮芥、白消安、环磷酰胺、瘤可宁、可卡因、氟西汀、金盐、美法仑、甲氨蝶呤、甲环亚硝脒、尼鲁米特、氮芥、苯妥英、吡哌洛尔、丙卡巴肼、奎尼丁、柳氮磺吡啶、妥卡尼、色氨酸
弥漫性肺泡损伤 (DAD)	胺碘酮、阿米替林、硫唑嘌呤、卡氮芥、博来霉素、白消安、洛莫司汀、可卡因、秋水仙碱、环磷酰胺、阿糖胞苷、金盐、六炔季胺、美法仑、甲氨蝶呤、丝裂霉素、呋喃妥因、青霉素、丙卡巴肼、链激酶、柳氮磺吡啶、替尼泊苷、长春碱、净司他丁
OP	胺碘酮、博来霉素、氯胺菌素、可卡因、环磷酰胺、色甘酸二钠、金盐、六炔季铵、干扰素、美卡拉明、甲氨蝶呤、丝裂霉素、甲环亚硝脒、苯妥英、柳氮磺吡啶、妥卡尼
BO	卡氮介、青霉素
CEP	胺碘酮、氨卡青霉素、博来霉素、卡马西平、氯磺丙脲、可卡因、色甘酸二钠、丙米嗪、萘丁美酮、萘普生、尼鲁米特、对氨基水杨酸、保泰松、丙卡巴肼、偶氮磺胺、奈普洛尔、乙胺嘧啶、柳氮磺胺吡啶、四环素、曲唑酮
出血性肺泡炎	两性霉素 B、抗凝血药、可卡因、可待因、环磷酰胺、肾上腺素、氟派啶醇、海洛因、氢氯噻嗪、丝裂霉素、乙胺嘧啶、青霉素、丙硫氧嘧啶、链激酶、柳氮磺胺吡啶、尿激酶
PE	丁丙诺啡、氯氮革、可卡因、阿糖胞苷、肾上腺素、氟派啶醇、海洛因、氢氯噻嗪、异克舒林、利多卡因、硫酸镁、美沙酮、甲氨蝶呤、丝裂霉素、纳布啡、纳洛酮、硝苯地平、副醛、青霉素、丙氧芬、普萘洛尔、利托君、沙丁胺醇、水杨酸盐类、舒林酸、特布他林
肉芽肿性炎	醋丁洛尔、卡介苗、可卡因、阿糖胞苷、氟西汀、甲氨蝶呤、呋喃妥因、丙卡巴肼

药物引发的肺损伤：BAL 表现

药物	损伤类型	BAL 表现
博来霉素、白消安、环磷酰胺、甲氨蝶呤、亚硝基脲	细胞毒性反应	不典型细胞 脂蛋白性物质 嗜酸细胞增多
醋丁洛尔、胺碘酮、硫唑嘌呤、博来霉素、白消安、环磷酰胺、金盐、氨甲蝶呤*、呋喃妥因、普萘洛尔、柳氮磺胺吡啶	淋巴细胞性肺泡炎	淋巴细胞增多 > 40 % T CD8+ 淋巴细胞增多 CD4 : CD8 比下降 *CD4+ 淋巴细胞增多
博来霉素、白消安	中性粒细胞性肺泡炎	中性粒细胞增多
氨苄西林、博来霉素、呋喃妥因、青霉素、柳氮磺胺吡啶、四环素	嗜酸性细胞性肺泡炎	嗜酸细胞增多
两性霉素 B、青霉胺	出血性肺泡炎	红血细胞与载含铁血黄素的肺泡巨噬细胞
胺碘酮	贮积病	泡沫巨噬细胞
矿物油（滴鼻用油、缓泻药）	脂质肺炎	空泡性肺泡巨噬细胞， 肺泡巨噬细胞内苏丹染色或油红 O 染色阳性

过敏性肺炎

定义

过敏性肺炎 (HP) 是指反复吸入各种不同低分子量的抗原与化学物质, 并对其过敏引起的一组弥漫性肉芽肿性肺实质疾病。临床可表现为亚急性 (● HP, 亚急性), 慢性 (□ HP, 慢性) 或急性, 但较少见。本章只讨论急性过敏性肺炎。



外源性过敏性肺炎 (EAA)

病因学与发病机制

相关致病抗体的数量众多 (300 种以上), 且确认的新抗体还在不断出现。最为众所周知的疾病是由于吸入霉变的干草中直杆干草菌引起的“农夫肺”和接触鸟类蛋白引起的“养鸟人肺”。



Gell-Coombs III型与IV型免疫反应为疾病免疫病理机制的基础。过敏性肺炎的急性型可能与接触大量抗原及工作环境 (环境抗原浓度、接触时间与频度、工作性质) 相关。

流行病学

过敏性肺炎的发病率与流行情况所知甚少, 因为每个人的不同职业、在不同季节, 处于不同地区与工业环境, 对致病抗原的易感性及接触强度很不一样。“农夫肺”的发病率在 2% ~ 9%, 而“养鸟人肺”则为 6% ~ 15%。

危险因素

本病更常见于非吸烟者。

临床特征

病史

急性过敏性肺炎的症状为咳嗽、呼吸困难、发热、寒战、不适与肌痛。详细讯问病史可发现有致病抗原的大量接触, 并且接触时间与症状发作时间相关 (4 ~ 12 h)。

体格检查

病人可有呼吸急促, 肺部听诊可正常或闻及弥漫性细啰音。极少听到哮鸣音与喘鸣音。

肺功能检测

限制性通气损害伴 D_LCO 降低为病人的典型表现, 偶见阻塞性改变。常有静息性低血氧。



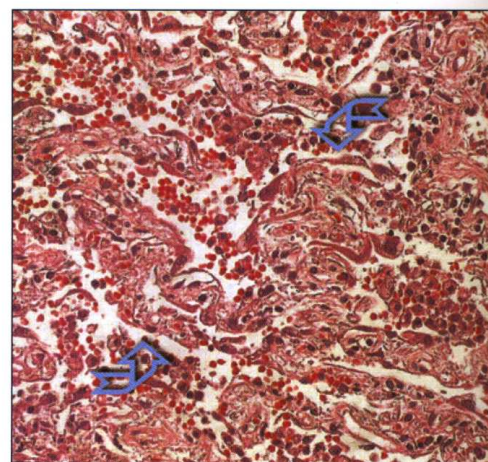
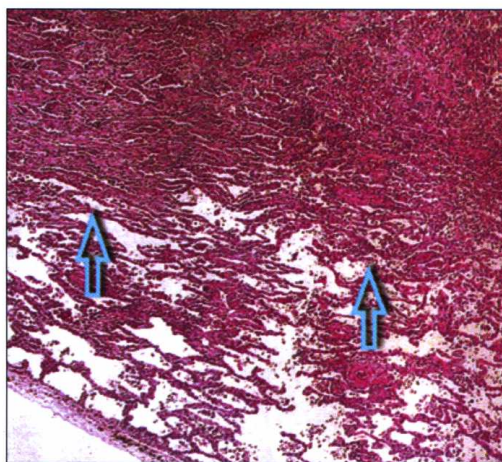
Patel MA. Hypersensitivity pneumonitis: current concepts and future questions. *J Allergy Clin Immunol*, 2001;108:661

病理学

基本病变

在急性期, 组织学特点

- 肺泡间隙与呼吸性细支气管内中性粒细胞浸润 (急性细支气管炎)。
- 广泛的机化性肺炎灶 (⇔)。
- 重型病例可见急性或机化性 DAD (⚡) 伴透明膜与坏死。





其他表现

- 间质肉芽肿性肺炎，特征为细胞性细支气管炎伴弥漫性间质内淋巴浆细胞浸润。也可见到小而形成不良的非坏死性肉芽肿。

附加表现

- 含折光结晶的巨细胞。
- 阻塞性肺炎灶，伴肺泡间隙内泡沫巨噬组织细胞。

分布



小叶中心性。

Seal RM. The pathology of the acute and chronic stages of farmer's lung. Thorax, 1968; 23:469

Tasaka S. Fatal diffuse alveolar damage from bird fancier's lung. Respiration, 1997; 64:307

鉴别诊断

组织病理学鉴别诊断

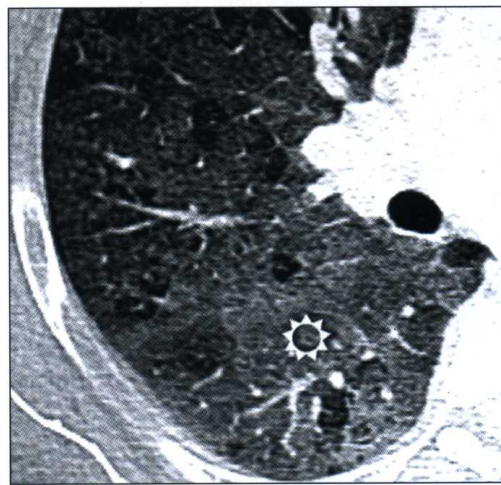
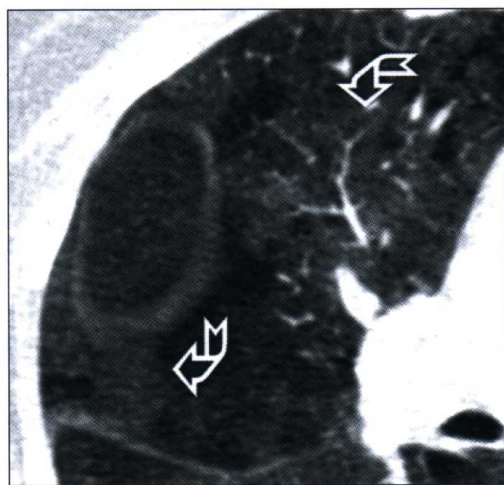
- NSIP: 弥漫性而不是细支气管中心性病变；可有肉芽肿与机化性肺炎灶，但不是特异性表现。
- DAD: 病变弥漫性而非细支气管中心性，并且可见Ⅱ型肺泡细胞明显增生。
- OP: 间隔内浸润较轻，没有肉芽肿。

高分辨率 CT-HRCT

基本病变

基本放射学征象

- 毛玻璃样高密度区 (☁)。
- 肺实质实变 (⊗)。



分布

双侧片状，偶见均匀分布。



随机分布。



不确定，但更常见于肺基底部。



肺容积正常。



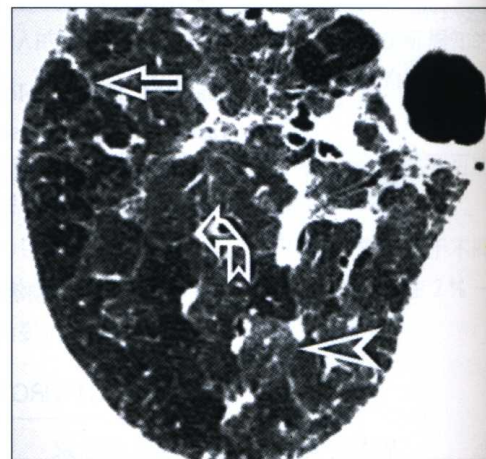
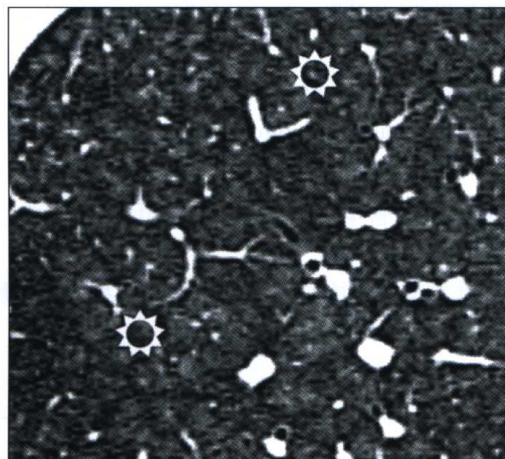
Silver SE. Hypersensitivity pneumonitis: evaluation with CT. Radiology, 1989;173:441

⌘ HP, 急性

其他征象

其他放射学征象

- 低密度，边界模糊的小叶中心结节，直径 1 ~ 5 mm (⊙)。
- 纵隔淋巴结大。
- 马赛克样缺血区伴气滞留 (⇔)，可能伴有相关正常肺实质区 (⊙) 与毛玻璃样高密度区 (▷) 相间分布 (肉冻征)。



Cormier Y. High-resolution computed tomographic characteristics in acute farmer's lung and in its follow-up. Eur Respir J, 2000;16:56

鉴别诊断

放射学鉴别诊断

如果病变以毛玻璃样高密度改变为主

- PCP: 仅见于免疫抑制病人。喷他脒治疗的病人于肺门周围与肺上叶显示有毛玻璃样高密度。可见薄壁或厚壁囊。

如果主要为实变

- AIP: 网状改变伴有相关实变，肺实质扭曲，牵引性细支气管扩张与局限性蜂窝样变。
- OP: 周围肺和（或）支气管周围实变外形倾向于三角形或多边形。进展型病变可有 AIP 样表现。



Herraez I. Hypersensitivity pneumonitis producing a BOOP-like reaction: HRCT/pathologic correlation. J Thorac Imaging, 2002;17:81

Remy-Jardin M. Computed tomography assessment of ground-glass opacity: semiology and significance. J Thorac Imaging, 1993;8:249

病程与并发症

相关疾病

临床经过

约 1/4 的 HP 病人有对乙酰甲胆碱呈非特异性支气管过度反应。

如果病人脱离接触抗原，单次急性发作可在数日内自动缓解。肺功能检测与放射学改变数周内转为正常；仅 D_LCO 转为正常的时间较长。再次接触抗原，疾病可复发。如果 HRCT 显示有纤维化或蜂窝样改变区，则提示病变已不可逆转。



影像演变

“养鸟人肺”的预后较“农夫肺”更差。

如果持续接触抗原，则病变进展为亚急性型 (● HP, 亚急性)，而且最终可成为慢性炎症 (□ HP, 慢性)。

实验室检查结果

血清内抗致病抗原抗体沉积为特征性表现。炎症指标 (ESR 与 C 反应蛋白 -CRP) 也可轻度增高, 免疫球蛋白定量明显增高, 一旦急性期结果则转为正常。有些病人类风湿因子与循环免疫复合物实验也可阳性。

临床诊断

疾病诊断的根据是有接触致病抗原及其 4 ~ 12 h 出现相应临床、放射影像或生理表现的病史。其他诊断依据包括脱离接触后临床症状缓解与再次接触抗原后疾病复发。大多数学者不认为致病抗原吸入激发试验对诊断有帮助。

有创性诊断

如果不能确定致病抗原或临床表现, 放射影像与肺功能检查相互矛盾, 则应行纤维支气管镜 BAL 与经支气管肺活体组织学检查。仅在上述诊断均不能得出结论时才需要手术肺活组织检查。

支气管肺泡灌洗

如果在最后抗原接触后 2 ~ 3 d 行 BAL, 其表现可无特异性, 仅为中性粒细胞为主。另一方面, 如在最后接触致病抗原后更长时间后再行 BAL 检查, 则细胞特点为淋巴细胞为主 (常 > 50%) 并有泡沫巨噬细胞与肥大细胞 (> 1%) 的细胞总数增高。淋巴细胞主要为 CD3+ (T 细胞) 与 CD8+ (细胞毒性抑制因子)。CD4+/CD8+ 常常减低到 1.0 以下。



类似表现形式 (CD8+ 淋巴细胞性肺泡炎, 泡沫巨噬细胞与肥大细胞) 也可见于药物引发的肺病 ( 药物毒性)、OP ( OP) 与 NSIP (NSIP)



Costabel U. Bronchoalveolar lavage in interstitial lung disease. *Curr Opin Pulm Med*, 2001; 7:255
Drent M. Bronchoalveolar lavage in extrinsic allergic alveolitis: effect of time elapsed since antigen exposure. *Eur Respir J*, 1993; 6:1276



不典型分枝杆菌病

定义

特征为支气管内播散的肺感染，可能由不同病原菌引起，包括分枝杆菌，而非结核分枝杆菌，通常指非结核性分枝杆菌 (NTM)。本章将讨论这些形式的感染。支气管内播散的放射影像标志即所谓树芽征 (见本章末尾题为“有放射影像树芽征的疾病”表)。

概况

病因学与发病机制

主要致病原为细胞内禽分枝杆菌，堪萨斯分枝杆菌，偶发分枝杆菌与龟分枝杆菌，传统上按其色素与生长速率将分枝杆菌分为4组：光照产色菌、暗产色菌、非产色菌与速生菌。这些分枝杆菌普遍存在，一般因环境污染而发生感染，而不是人与人之间的传播。

流行病学

在 AIDS 时代之前 (20 世纪 80 年代早期) 的一项北美调查表明，65% 分离的分枝杆菌为结核分枝杆菌，21% 为细胞内禽分枝杆菌 (MAI) (非光照产色菌)，6.5% 为偶发分枝杆菌与龟分枝杆菌 (速生菌)，3.5% 为堪萨斯分枝杆菌 (光照产色菌)，2.3% 为淋巴结核分枝杆菌 (暗产色菌)。NTM 病总发生率为每 10 万人口中 1.78 例，分枝杆菌分布区不同地域发病率不同。

AIDS 的出现造成了细胞内禽分枝杆菌感染发生率的上升。不典型分枝杆菌病更常见于 50 岁以上的白人男性，儿童罕见。

危险因素

AIDS 等免疫抑制或酒精中毒，类风湿关节炎，胃切除，器官移植与糖尿病等疾病易感染不典型分枝杆菌。多数病人同时并发肺部疾病，如慢性阻塞性支气管炎，支气管扩张，囊性纤维化，肺癌，矽肺 (硅沉着病)，脂质肺炎或有结核病史。

有报告免疫正常者，吸入含 MAI 水雾可出现弥漫性间质肉芽肿性肺炎 (热水澡肺)。这些病例表现为小肉芽肿伴有或不伴有坏死，累及细支气管壁，有时也累及支气管腔。



Khoo A. Diffuse pulmonary disease caused by nontuberculous mycobacteria in immunocompetent people (hot tub lung). *Am J Clin Pathol*, 2001; 115:755

临床特征

病史

临床肺部的表现为结核 (TB) 的表现。免疫正常伴 MAI 引起的不典型分枝杆菌病的病人有咳嗽，低热，不适，有时有咯血。系统症状在免疫正常的病人少见，但 HIV+ 病人常见，然而肺部受累罕见。

体格检查

体格检查常无明显异常。偶可闻及细支气管捻发音。

肺功能检测

分枝杆菌感染主要累及肺上叶。由于上肺肺功能的重要性较低，病人肺功能损害较轻，因此，可能出现的改变归结于肺的基础病变。



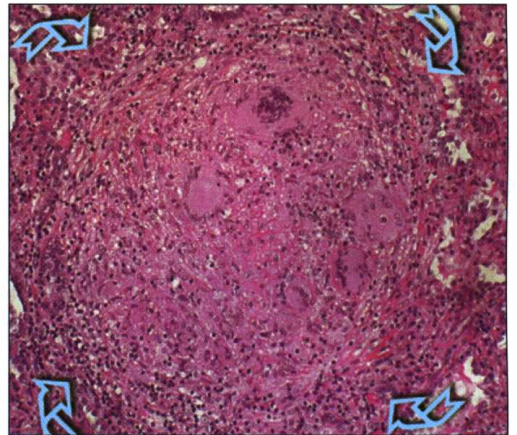
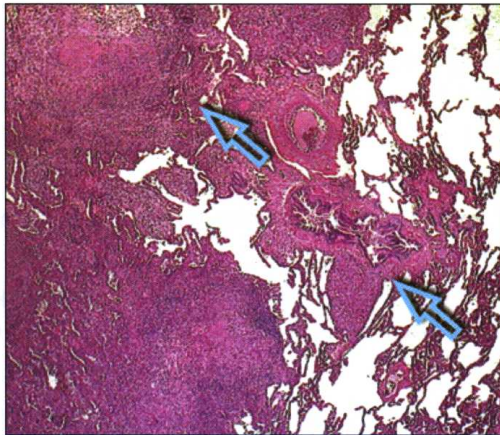
Griffith DE. Nontuberculous mycobacteria. *Curr Opin Pulm Med*, 1997;3:139

病理学

基本病变

组织病理学特征

- 上皮样坏死性肉芽肿 (☛) 伴郎汉斯型巨细胞，沿呼吸道分布 (⇔) (支气管，细支气管与肺泡管)。与典型分枝杆菌病相比，不典型分枝杆菌病的干酪样坏死范围较小。
- AIDS 病人常没有形成良好的肉芽肿，浸润内含泡沫巨噬细胞，细胞质内充满大量的分枝杆菌。



分布

沿呼吸道分布。



仅凭形态学区别结核与非结核性分枝杆菌病几乎是不可能的。鉴别诊断需要特殊染色(PAS)，培养或分子生物学分析。

鉴别诊断

组织病理学鉴别诊断

- 结节病：小而非坏死性肉芽肿。任何方法查找分枝杆菌均为阴性。
- 真菌感染：有真菌。
- Wegener 肉芽肿（支气管内的）：坏死为片状斑块（“地图样”），由于坏死内富含中性粒细胞碎屑而呈“蓝色”。浸润更为明显，肉芽肿没有明显相关的纤维化。
- HP：形成不良的肉芽肿，伴相关间质内明显的淋巴-浆细胞浸润。可见含有针形裂隙的巨细胞，没有坏死。



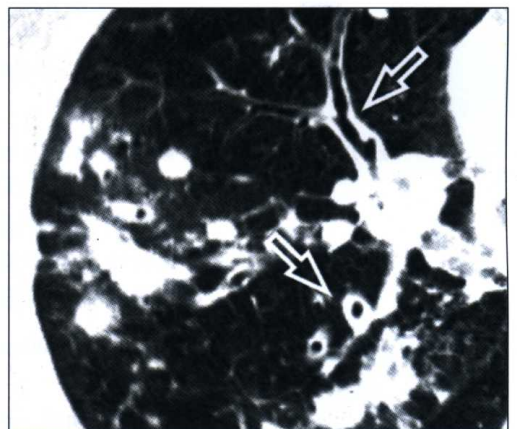
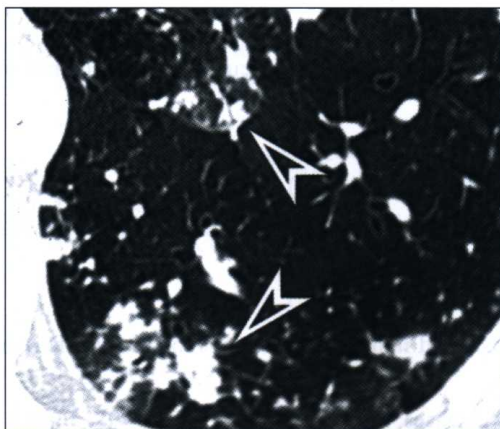
Fujita J. Pathological and radiological changes in resected lung specimens in Mycobacterium avium intracellulare complex disease. Eur Respir J, 1999; 13:535

高分辨率 CT-HRCT

基本病变

分枝杆菌病，典型型（70% 病例）

- 边界不清的小叶中心结节，常簇状呈“玫瑰花结”状（▷）。
- 分支影伴树芽征表现。
- 支气管壁增厚（⇔）伴有或不伴有支气管扩张。
- 多发腺泡或小叶大小的实变区；常有空洞。



☞ 感染，支气管内膜



典型表现 (70%) 与伴有支气管内播散的结核非常相像，除此之外，还有一些较少见的表现 (非典型表现, 30%)，多见于老年妇女 (80%)，特征性表现为支气管与细支气管扩张，小叶中心性结节与片状马赛克样低灌注区 (Lady Windermere 综合征)。分枝杆菌感染也可表现为肺炎样实变区，或由于分枝杆菌感染造成的外源性过敏性肺炎形成的小叶中心结节与毛玻璃样高密度，但更为少见。



Erasmus JJ. Pulmonary nontuberculous mycobacterial infection: radiologic manifestations. Radiographics, 1999;19:1487

Reich JM. Mycobacterium avium complex pulmonary disease presenting as an isolated lingular or middle lobe pattern. The Lady Windermere syndrome. Chest, 1992;101:1605

分布

单侧或双侧，片状。



不确定，但肺周围区域更为明显，通常清楚显示病变与支气管相关联。



典型表现肺尖病变，向足侧病变逐渐减轻；非典型表现时病变主要位于中叶与舌段。



肺容积总体保持不变，但常见实变区的相应肺收缩。

其他征象

其他可能出现的放射学表现

- 实变区内空洞形成 (⇔)，特别是在背侧区，如初次感染后结核。
- 实变区相邻肺沿胸膜边缘收缩 (▷)。
- 胸腔积液伴相关纵隔与肺门淋巴结肿大 (罕见)。
- 重叠性血行性粟粒型病变。



Levin DL. Radiology of pulmonary Mycobacterium avium-intracellulare complex. Clin Chest Med, 2002;23:603

Miller WT Jr. Spectrum of pulmonary nontuberculous mycobacterial infection. Radiology, 1994; 191:343

鉴别诊断

放射影像鉴别诊断包括：

- 形成树芽征的疾病 (见本章末尾的表)。
- 真菌病：免疫活性正常的人群中不常见；免疫抑制病人的侵袭型感染显示为结节或空洞性肿块，常伴有相关病灶周围的晕征。
- 血管内分支状微小转移 (串珠血管征)。



Goo JM. CT of tuberculosis and nontuberculous mycobacterial infections. Radiol Clin North Am, 2002;40:73

Worthy SA. Small airway diseases. Radiol Clin North Am, 1998; 36:163

病程与并发症

相关疾病	阻塞性慢性支气管炎、支气管扩张、囊性纤维化、结核病史、肺癌、矽肺（硅沉着病）、脂质性肺炎。
临床经过	如果未进行治疗，依不同肺基础病变，NTM 感染的经过不一。甚至在肺实质病变愈合后，也可有活动性支气管感染，并且成为持续性的感染源。最近采用大环内酯与利福布丁治疗可明显改善此种病人的预后。
影像演变	如果病变消退，影像上的病变逐渐消失。而如果病变进展，则一般较 TB 更明显的支气管扩张趋于更为严重，尤其是表现为 MAI 感染形成的扩张。

实验室检查结果

痰微生物学检查与培养可确定分枝杆菌的集群与病原。用于不典型分枝杆菌的培养，染色与检出技术与用于结核杆菌的十分相似。基因探针技术的出现使诊断更快速，特异性更强，而实验室试验则无特异性。

临床诊断

免疫活性正常者，诊断主要根据放射影像表现 [空洞性肺病变，无其他可确认的病因和（或）树芽征] 与微生物学检查（至少 3 次痰检出分枝杆菌）。主要鉴别诊断包括其他类型的感染性坏死性肉芽肿病，如结核与真菌感染。

没有肺空洞时行微生物分离（甚至是重复检查）提示为菌群而非感染。这些病人不应进行治疗，而是应该密切观察。

有创性诊断

经支气管肺活组织检查可提供直接检出致病菌或做微生物学培养的材料。极少需要手术肺的活组织检查证实诊断。

BAL 可用于无痰的病人。必须仔细在 BAL 液内查找不典型分枝杆菌（特别是细胞内禽分枝杆菌），因为病菌常常仅存在于肺泡巨噬细胞内。由于大量细菌使胞浆膨胀，这些巨噬细胞可呈 Gaucher（戈谢）样细胞表现。

伴有树芽征的疾病

放射影像征象，所谓树芽征可见于不同疾病，扩张的小叶中心性细支气管伴黏液或脓液充满的管腔，并且细支气管周围含气间隙内常有炎症为其特征。包括：

- TB 伴支气管内播散。
- 不典型分枝杆菌病。
- 感染性支气管肺炎与细支气管炎。
- CF。
- 任何原因引起的支气管扩张。
- 亚洲泛细支气管炎。
- 过敏性支气管肺曲霉菌病（ABPA）。
- BAC。



支气管肺泡灌洗

黏膜相关性淋巴组织淋巴瘤

定义

黏膜相关淋巴组织淋巴瘤 (MALToma) 为一结外型肺 B 细胞淋巴瘤，低度恶性。细胞来自正常或增生的支气管相关淋巴样组织 (BALT) 的边缘区 (中央细胞样细胞)。



MALT 淋巴瘤、BALT 淋巴瘤、边缘区 B 细胞淋巴瘤



这些肿瘤 CD 19、CD 20、CD 22 与 CD 79 a 为阳性表达，CD 5、CD 23 与 CD 10 为阴性表达，无 bcl-1 与 bcl-2 的基因重排。

概况

病因学与发病机制

该病的病因学与发病机制不清。然而有作者认为一定的刺激因素 (吸烟、感染、接触石棉、不同胶原血管病) 能够引起 BALT 增生，并且随后出现恶变。



与其他肺淋巴瘤相反，研究证明 MALToma 不与 Epstein-Barr 病毒相关。

流行病学

MALToma 主要见于 50 ~ 60 岁的成人，男女发病无差别，是最常见的原发性肺淋巴瘤 (60% ~ 80%)。

危险因素

RA, Sjögren 综合征 (译者注：干燥综合征) 与 SLE 等胶原血管病及丙肝病毒感染。

临床特征

病史

半数病人无症状。有症状时，最常见的症状为咳嗽和呼吸困难，而胸膜痛及咯血罕见。系统症状如发热、盗汗或体重下降见于 20% ~ 40% 的病例。

体格检查

淋巴样肿块巨大时，体格检查可发现肺实变。胸腔积液不常见 (10%)。

肺功能检测

多数病人肺功能检测正常，也可有限制性或阻塞性通气障碍。



有系统症状时提示有肺外受累，这种病人的预后更差 (5 年生存率为 55%)。



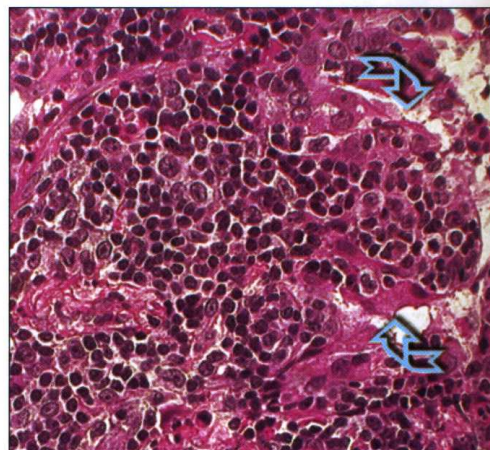
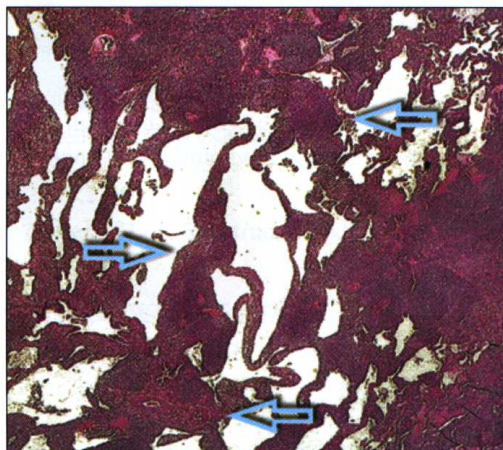
Koss MN. Pulmonary lymphoid disorders. Semin Diagn Pathol, 1995; 12:158

病理学

基本病变

组织病理学特征

- 致密均一的淋巴样浸润，沿淋巴管形成袖状或微小结节 (⇔)。
- 支气管与细支气管上皮内肿瘤淋巴细胞形成的淋巴上皮复合物 (↘)。





肿瘤由不同细胞类型及其不同比例构成：①圆形核的小淋巴细胞；②“单核细胞样”淋巴细胞，胞核稍大，更不规则，胞浆丰富苍白；③浆细胞状的淋巴细胞与浆细胞；④偶见大的“变形”淋巴细胞，胞核圆、有空泡、胞质丰富。此种类型表现常见于非肿瘤性（多克隆性）反应性淋巴浆细胞浸润，而且 70% 的病例可见多量的生发中心。还可见淀粉样沉积，致密纤维带与肉芽肿。虽然不特异，淋巴上皮复合物为 MALT 淋巴瘤的特征。胸膜与支气管软骨浸润罕见，然而一旦存在，则强烈提示为淋巴瘤。



目前诊断为 MALT 淋巴瘤的许多病例，以前根据病变是局限性的还是弥漫性的分类为假性淋巴瘤或 LIP (● LIP)。

分布
鉴别诊断

沿淋巴管分布。大结节病变结节中心的肺结构消失，因此，淋巴分布只见于周围肺内。

组织病理学鉴别诊断

- LIP, 弥漫性淋巴样增生, 假性淋巴瘤: 淋巴细胞群不均一, 多克隆。无致密单种淋巴细胞于生发中心周围及间隔内浸润, 而生发中心周围及间隔内淋巴细胞浸润是淋巴瘤的特征。与极少见到的淋巴上皮复合物一样, 胸膜与支气管软骨浸润罕见。
- 慢性淋巴细胞性白血病: 组织学上肿瘤浸润与 MALToma 浸润不能区分。虽然沿淋巴管可见到这种浸润, 但淋巴上皮复合物罕见。



Begueret H. Primary lung small B-cell lymphoma versus lymphoid hyperplasia: evaluation of diagnostic criteria in 26 cases. *Am J Surg Pathol*, 2002;26:76

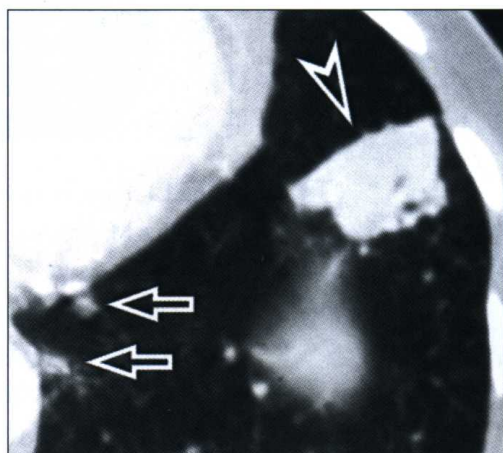
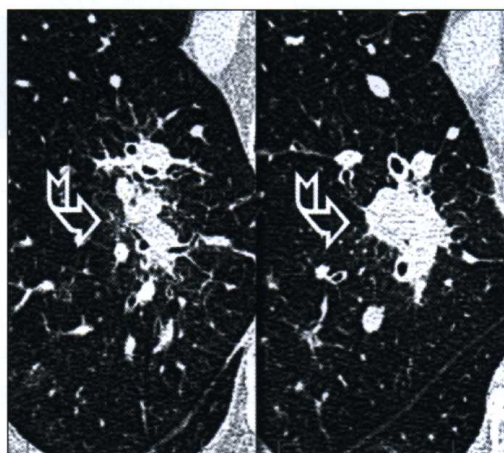
Kurtin PJ. Pathologic and clinical features of primary pulmonary extranodal marginal zone B-cell lymphoma of MALT type. *Am J Surg Pathol*, 2001;25:997

高分辨率 CT-HRCT

基本病变

基本放射学征象

- 肺实质实变 (60%) 伴支气管气相 (☁) (50% ~ 90%); 支气管呈拉长与狭窄。
- 不同直径的肿块, 可达数厘米 (>).
- 空气间隙填充形成的边界模糊的结节 (⇔) (60%)。



分布

上述 HRCT 征象常常结合出现。

常双侧 (60%), 但也可单侧, 弥漫性或片状分布, 累及范围广泛 (80%)。



倾向于分布于周围肺。



不一。



肺容积正常。



Kinsely BL. Pulmonary mucosa-associated lymphoid tissue lymphoma: CT and pathologic findings. AJR Am J Roentgenol, 1999; 172:1321

Lee DK. B-cell lymphoma of bronchus-associated lymphoid tissue (BALT) : CT features in 10 patients. J Comput Assist Tomogr, 2000; 24:30

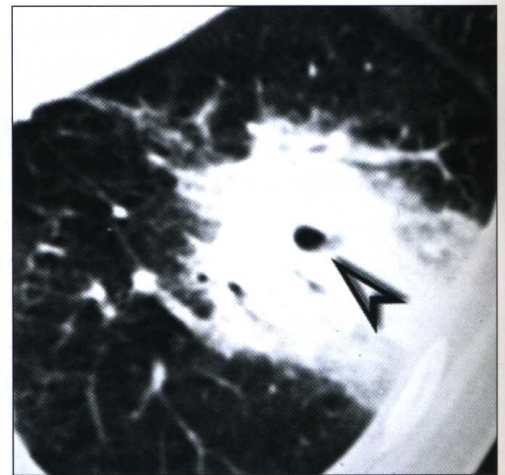
其他征象

常见征象

- 结节周围晕征 (☁)。
- 实变内空气肺泡征与小气囊 (>) (细支气管扩张)。
- 静脉给予对比剂后出现血管造影征。
- 支气管壁增厚，管腔狭窄或伴支气管扩张的纤维化征象 (50%)。

不常见征象

- 胸腔积液 (10% ~ 25%)，一般与肺实质病变相关。
- 肺门与纵隔淋巴结大 (10%)。
- 淋巴管炎样间隔增厚。



鉴别诊断

King LJ. Pulmonary MALT lymphoma: imaging findings in 24 cases. Eur Radiol, 2000;10:1932

Rodallec M. Imaging of MALT lymphomas. Eur Radiol, 2002;12:348

放射学鉴别诊断

- OP：实变位于肺底部与周围，有时可转移，对激素治疗反应迅速。
- BAC：只能根据组织学表现鉴别；然而支气管内播散趋于进展更快。
- 转移瘤：仅有限的病例可见实变（出血性转移，或来自血管肉瘤或绒毛膜癌的转移瘤）。
- 血管侵袭性真菌感染：病变结节或肿块易形成空洞。
- 淋巴样肉芽肿病：结节或肿块无支气管气相并有融合趋势；实变罕见。

相关疾病

胸腔积液 (10%)，淋巴结肿大 (5%)。一些病人可表现为其他部位，如上呼吸道或胃 (33%) 的体征与症状。肺部受累的体征可较晚出现。除上述表现外，有报告小部分病例伴有相关 LCH 与结节病。

临床经过

如果适当治疗，低分级的肺 B 细胞淋巴瘤的病人预后良好 (5 年生存率 84%)。病变进展为高分级的淋巴瘤罕见。

影像演变

病变的进展非常缓慢：首次发现病变可在明确诊断前数月甚至数年。

实验室检查结果

如果有浆细胞样分化，周围血内可检出单克隆丙种球蛋白病，通常是 IgM。尿中可检出游离轻链，包括 Bence-Jones 蛋白。白细胞计数一般正常，小部分病例可检出淋巴细胞增多。胸腔积液的病人，渗出液内主要为 B 淋巴细胞。

临床诊断

通常诊断需要有创性检查。

有创性诊断

根据经支气管活组织检查或手术获得肺组织的组织学 - 免疫组织化学分析作出诊断；很少根据 BAL 或胸腔积液内淋巴细胞的典型表现诊断。

支气管肺泡灌洗

BAL 的结果有病理特异性，细胞荧光测定显示为 B 淋巴细胞群增多 (>5%)，伴单克隆相 (κ 或 λ 轻链)。这些病例应用聚合酶链反应 (PCR) 能够对肿瘤细胞的基因重排进行分析。



Betsuyaku T. Establishing diagnosis of pulmonary malignant lymphoma by gene rearrangement analysis of lymphocytes in bronchoalveolar lavage fluid. Am J Respir Crit Care Med, 1994;149:526



隐源性机化性肺炎 (COP)

定义

隐源性机化性肺炎 (COP) 分类属于原发性间质性肺炎, 临床表现为肺炎样的特征。



闭塞性机化性毛细支气管炎肺炎 (BOOP)



通用名原发性间质性肺炎 (IIP) 包括不同疾病, 特别是寻常性间质性肺炎 (□ UIP, 早期; ○ UIP, 进展期), 非特异性间质性肺炎 (□ NSIP), 脱屑性间质性肺炎 (⌘ DIP), 急性间质性肺炎 (⌘ AIP), 淋巴细胞性间质性肺炎 (● LIP) 与隐源性机化性肺炎 (⌘ OP)。



American Thoracic Society/European Respiratory Society international Multidisciplinary consensus classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. Am J Respir Crit Care Med, 2002; 165:277



数种对不同病原产生的非特异反应引起的肺部疾病均可见到一种明确的组织学与放射影像学表现类型 (BOOP 反应类型) (见本章末尾题为“BOOP 反应类型”的表)。



Katzenstein AL. Katzenstein and Askin's surgical pathology of non-neoplastic lung disease. WB Saunders, 1997

病原学与
病理学机制

原发性 COP 的病原学与病理机制不清。一般认为该病是不明原因引起肺泡上皮损伤造成的, 可激发血管生成与放大纤维母细胞的修复反应。

流行病学

发病的平均年龄为 50 到 60 岁。两性受累无差异, 非吸烟者更多见 (2 : 1)。COP 占住院病人的 6 ~ 7/10 万。

危险因素

无已知特别的危险因素。

临床特征

病史

在疾病得到诊断时, 75% 的病人主诉已有 2 个月以上的症状了。最常见的表现是社区获得性肺炎, 有时有前期性流感样不适。最常见的症状为咳嗽与运动时呼吸困难, 有时伴有黏液痰。系统症状也较常见, 包括体征下降 (57%), 寒战, 盗汗, 间断发热与肌痛。

体格检查

74% 的病人可闻及局部或弥漫性细啰音。没有杵状指。

肺功能检测

最常见的异常为限制性通气损害 (轻到中度) 与 D_LCO 降低。少部分病人 (20%) 可有阻塞性通气损害, 通常为吸烟者。80% 以上的病人有轻度静息性低血氧。



主要临床鉴别诊断为感染性肺炎与 CEP (⌘ CEP)。



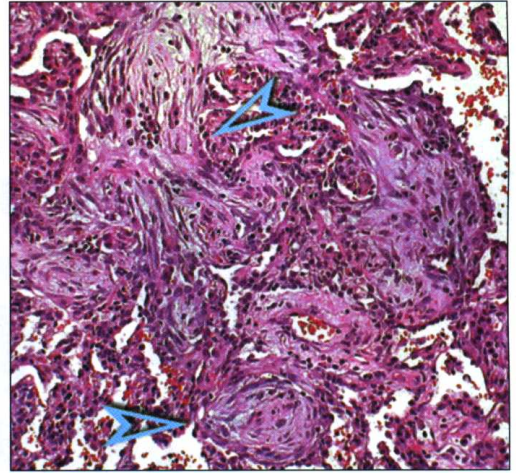
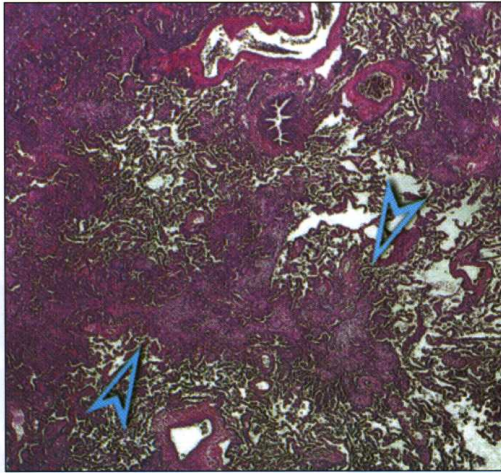
Nagai S. Bronchiolitis obliterans with organizing pneumonia. Curr Opin Pulm Med, 1996; 2:419

病理学

基本病变

组织病理学特征

- 终末或呼吸性细支气管内 (毛细支气管炎阻塞, BO), 肺泡管及其周围肺泡内 (机化性肺炎, OP) 疏松结缔组织“息肉” (▷)。
- 或重或轻的淋巴细胞, 组织细胞与浆细胞慢性炎性浸润使肺泡间隔增宽, 有时内衬增生的 II 型肺泡细胞。
- 明显泡沫巨噬细胞浸润与其他阻塞性肺炎的典型改变。



由于可能缺少细支气管成分，目前倾向于用 OP 取代 BOOP 来称谓此种疾病。然而，BOOP 的叫法仍常使用



疾病进程中可出现不同龄期的均一病灶（结缔组织龄期较短，所有病变均处于同一成熟期）。肺结构保留。



苏木精与伊红染色时，“息肉”呈苍白色匍匐状斑块，与所在呼吸道外形相同。斑块内含纤维母细胞，一个个平行排列，出现在富含黏多糖，并含有炎性细胞的基质内。

随着疾病的进展，“息肉”表面由细支气管或肺泡上皮覆盖，并融入间隔内，造成病变的愈合。

分布

细支气管与细支气管周围。

鉴别诊断

组织病理学鉴别诊断

- 感染：化脓性感染或肉芽肿性炎症，伴坏死。确定感染致病菌。
- 阻塞性肺炎：炎性浸润内主要为泡沫巨噬细胞。
- 机化性 DAD：病变为弥漫性而非片状，纤维化位于间质，肺泡间隔均匀增宽、水肿。间隔内浸润较轻，Ⅱ型肺泡细胞增生更明显。此外，没有细支气管病变。
- Wegener 肉芽肿病（BOOP 样变异）：血管炎与坏死伴富含嗜酸细胞的浸润。
- HP：形成不良的肉芽肿，非常密集的炎性浸润。
- CEP：间质与肺泡内密集的嗜酸细胞浸润。
- UIP：胸膜下纤维化与位于纤维区边缘的纤维母细胞灶；新旧不均一，有外形重塑并伴蜂窝样改变。没有细支气管受累。



American Thoracic Society/European Respiratory Society International Multidisciplinary Consensus Classification of the idiopathic Interstitial Pneumonias. Am J Respir Crit Care Med, 2002; 165:277

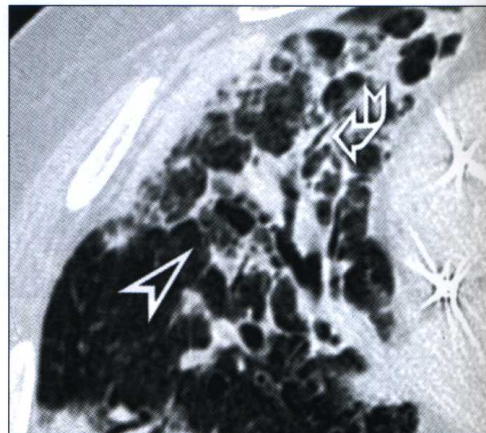
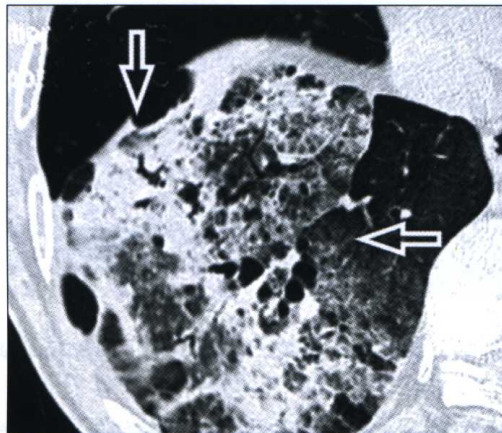
Colby TV. Pathologic aspects of bronchiolitis obliterans organizing pneumonia. Chest, 1992; 102:38S

高分辨率 CT-HRCT

基本病变

基本放射学征象

- 片状实变区 (⇨)，常为三角形 (▷) 或多边形外形，边缘模糊 (80%)。
- 毛玻璃样高密度片状 (60%) 或小叶周边分布 (⇩)。
- 实变区内支气管气相，有时可见轻度支气管扩张。



免疫抑制病人毛玻璃样高密度改变为影像表现的主要特点，可伴有相关炎性结节。



Johkoh T. Perilobular pulmonary opacities: high-resolution CT findings and pathologic correlation. J Thorac Imaging, 1999;14:172

Muller NL. Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia: CT features in 14 patients. AJR Am J Roentgenol, 1990;154:983

分布

通常为双侧 (但也可能单侧)，片状分布为其特征。



周围肺胸膜下，也可为支气管周围。



多见于肺基底部。

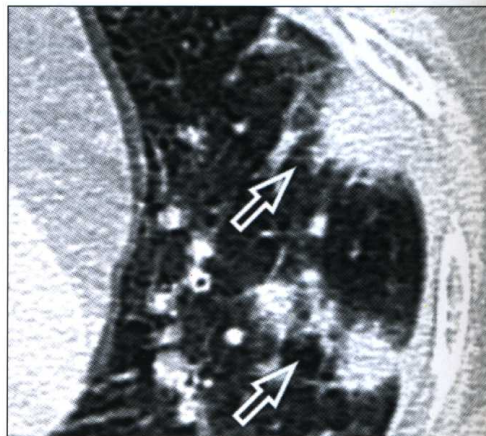


肺容积正常。

其他征象

其他放射学征象

- 小叶中心，常于支气管周围 (⇩) (50%) 分布的结节，边界模糊。
- 实变区内支气管壁增厚与柱状支气管扩张。
- 一个或多个大结节或肿块 (⇨) (●大圆形阴影)。
- 中等量胸腔积液。





鉴别诊断

Lee KS. Cryptogenic organizing pneumonia: CT findings in 43 patients. AJR Am J Roentgenol, 1994; 162:543

典型表现类型（片状实变与毛玻璃样高密度改变）的鉴别诊断包括

- 缓慢吸收的细菌性感染：临床病史与随访病变有消退为诊断关键。
- BAC：放射影像表现形式可相似。
- TB：鉴别诊断的根据为支气管病学检查，特别是老年，糖尿病或轻度免疫抑制病人。
- 结节病：相关胸膜下结节，肺门与纵隔淋巴结肿大。
- CEP：实变主要位于上肺野，并局限分布于胸膜下。

相反，见于免疫抑制病人影像表现形式（毛玻璃样高密度与结节）的鉴别诊断包括

- 机遇性感染：鉴别诊断的根据为活组织检查。



Arakawa H. Bronchiolitis obliterans with organizing pneumonia versus chronic eosinophilic pneumonia: high-resolution CT findings in 81 patients. AJR Am J Roentgenol, 2001;176:1053

Johkoh T. Idiopathic interstitial pneumonias: diagnostic accuracy of thin-section CT in 129 patients. Radiology, 1999;211:555

病程与并发症

相关疾病

一些不同的疾病均可造成 BOOP 样表现类型的病变发生（见本章末尾“BOOP 反应类型”表）。

临床经过

经皮质激素治疗，1/3 的病人可完全恢复：大多数病人于数周或数月内恢复，一些治疗反应极其明显的病人甚至可在 1 ~ 2 周恢复。只有少数病人病变可自行消退，约半数接受治疗的病人在减少治疗剂量或中止治疗后疾病复发，约 1/3 的病人病变迁延，但进展为呼吸衰竭或死亡的病例罕见。另一方面，罕见的特急性病变也可能发生，并迅速导致死亡（进行性 BOOP）。

影像演变

病变可自行吸收，并随后在其他部位形成新的病变，通常更靠近头侧，有时出现于对侧肺（移行性病变）。如果未行治疗，病变可进展为持续性损害伴纤维化与支气管扩张。

实验室检查结果

常见阳性结果包括 ESR 增高，常 > 100 mm/h（70% ~ 80%）与 CRP 升高。白细胞增多多见于 50% 的病例。自身抗体通常为阴性或滴度很低。

临床诊断

单纯根据临床特征不能作出明确诊断。50% 的病例 HRCT 检查所见可使正确诊断位于临床诊断的前三位内，如果结合临床表现，80% 的病例可获得诊断。



怀疑为肺炎，肺实质实变区持续存在或抗生素治疗后出现转移的病人应考虑其为 BOOP 的表现形式。

有创性诊断

有临床与放射影像的特征表现时，单凭经支气管肺活组织检查即足以做出组织学证实，而 BAL 可提供进一步支持诊断的依据。然而，COP 的诊断排除性诊断，只有除外了其他以 BOOP 反应形式为特征的疾病后才能做出诊断。



如果需要活组织检查，则应在放射影像引导下进行，因为实变区可迅速在肺内从一个区域转移到另一区域。

支气管肺泡灌洗



细胞总数增高伴巨噬细胞比例下降及淋巴细胞比例增高 (>40%)，中性粒细胞与嗜酸细胞增多 (混合型肺炎) 为 BAL 液的特点。CD4/CD8 比例下降。存在泡沫巨噬细胞，肥大细胞与浆细胞增多为其典型表现。

混合型肺炎 (CD8+ 的淋巴细胞、中性粒细胞、有时嗜酸细胞增多) 不是 COP 的特异性表现，也可见于 HP (⌘ HP, 急性)、NSIP (□ NSIP) 与药物引发的肺病 (⌘ 药物毒性)。

Costabel U. Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia (BOOP): the cytological and immunocytological profile of bronchoalveolar lavage. Eur Respir J, 1992;5:791

Pesci A. Mast cells in bronchiolitis obliterans organizing pneumonia. Mast cell hyperplasia and evidence for extracellular release of tryptase. Chest, 1996; 110:383

表

后页的表内提供了更多信息

- BOOP 反应类型。

BOOP 反应类型

所谓“BOOP”的组织学改变形式发生于肺对不同病因的非特异性反应。其形成的改变见于数种疾病，范围与严重程度各不相同

BOOP 作为一种疾病	<ul style="list-style-type: none"> • COP • RA • 毒性呼吸因子 • 药物与治疗 • 其他胶原血管病 • 病毒与细菌感染 • 放射治疗
BOOP 作为不同病因的相关反应的病因	<ul style="list-style-type: none"> • 恶性肿瘤 • 感染性肉芽肿 • 血管炎 • 肺梗死
BOOP 作为一种轻微反应的伴随疾病	<ul style="list-style-type: none"> • HP • NSIP • LCH • 异体骨髓移植 • 肺移植



肺泡蛋白沉积症

定义

肺泡蛋白沉积症 (PAP) 为一原因不清的慢性疾病, 肺泡内无形态, PAS 染色阳性的脂蛋白物质聚集为其特征。

病因学与发病机制

概况

疾病的病因不清, 有报告急性矽肺, 接触含铝、钛或矽的粉尘, 卡氏肺囊虫 (耶氏肺孢子虫) 感染, 恶性血液病与免疫抑制性疾病可有相似的组织病理学表现。肺泡蛋白沉积症的病理学机制与巨噬细胞功能改变和 (或) 粒细胞 - 巨噬细胞系刺激因子 (GM-CSF) 产生减少或阻碍 (中和抗体) 造成的表面活性物质的产生或分解改变相关。

流行病学危险因素

该病罕见, 发病率不清。主要见于 20 ~ 50 岁, 男性多见 (2 : 1), 无种族与地域差别。接触矿物粉尘与吸烟。

临床特征

病史

约 1/3 的病人无症状。主要发病症状为进行性呼气困难; 也可有咳痰、咳出凝胶样物、低热、疲劳、咯血、胸痛与体重减轻, 但较为少见。

体格检查 肺功能检测

呼吸音常正常, 但约 50% 的病人可闻及细啰音。杵状指 (趾) 与发绀罕见。

最常见的生理改变为限制性通气障碍, 伴相关 D_LCO 减低。静息性低血氧仅见于 1/3 的病人, 而半数以上的病人可见运动性氧去饱和。



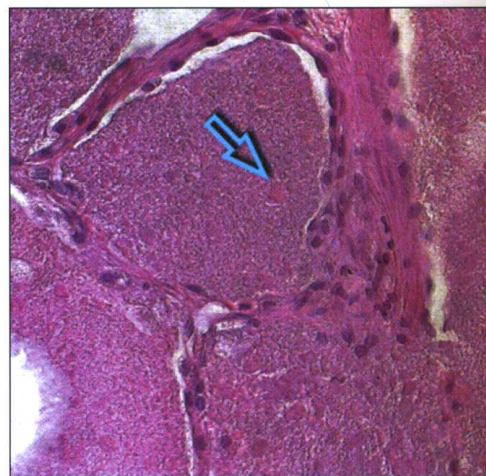
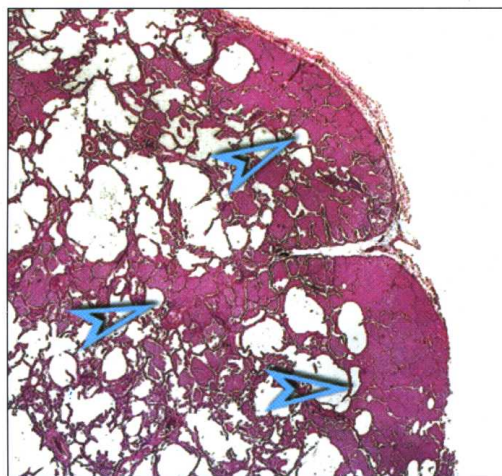
Shah PL. Pulmonary alveolar proteinosis: clinical aspects and current concepts on pathogenesis. Thorax, 2000; 55:67

病理学

基本病变

组织病理学特征

- 肺泡间隙内充满颗粒状嗜酸性 PAS 阳性物质 (\triangleright), 含有针样胆固醇裂隙, 嗜酸性小球 (\Rightarrow), 散在的巨噬细胞与细胞碎屑。
- 间质轻度受累, 间隔轻度增厚。



分布



弥漫性分布于肺泡间隙内，有时可蔓延至支气管与肺泡管。

周围肺与胸膜下区域病变更多，但也可累及支气管周围的含气间隙。这些特征加上经支气管活组织检查常可能做出诊断。

感染与长期患病继发性肺泡蛋白沉积症，可见明显间质改变，其原因分别为明显的炎症浸润与间隔纤维化。

鉴别诊断

组织病理学鉴别诊断

- PE: 异常物质既非颗粒，也非 PAS 阳性；巨噬细胞与胆固醇裂隙罕见。
- 感染: PCP 显示有感染原。
- DAD: 在分泌期，纤维蛋白原以透明膜的形式出现，伴有相关 II 型肺泡上皮细胞增生；在增生期为纤维母细胞机化灶。



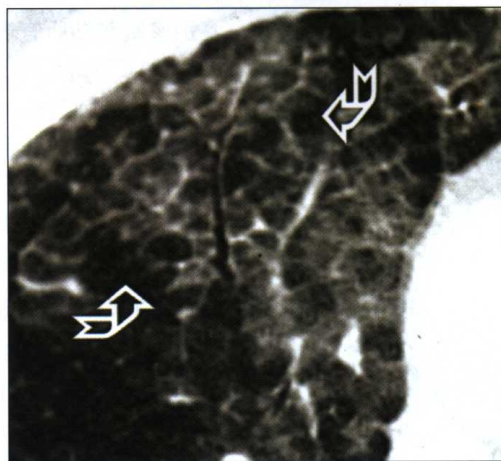
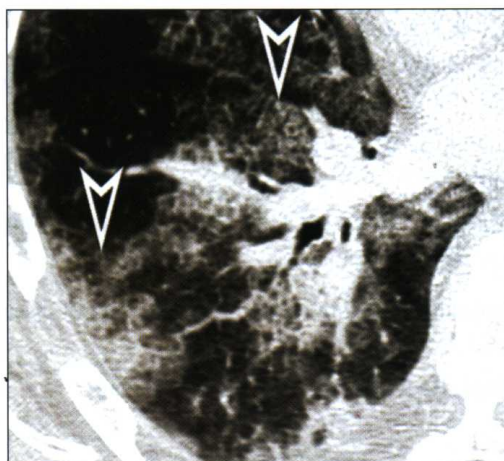
Seymour JF. Pulmonary alveolar proteinosis: progress in the first 44 years. Am J Respir Crit Care Med, 2002; 166:215

高分辨率 CT-HRCT

基本病变

基本放射学征象

- 毛玻璃样高密度改变 (▷)。
- 片状毛玻璃样高密度伴相关间隔光滑增厚 (⇨) (碎石路征)。



网状间隔增厚仅见于毛玻璃样高密度内。



Holbert JM. CT features of pulmonary alveolar proteinosis. AJR Am J Roentgenol, 2001;176:1287

Murch CR. Computed tomography appearances of pulmonary alveolar proteinosis. Clin Radiol, 1989;40:240

分布



双侧、片状、与正常肺叶或小叶组间分界锐利。



不确定，没有明显倾向性。



不确定。



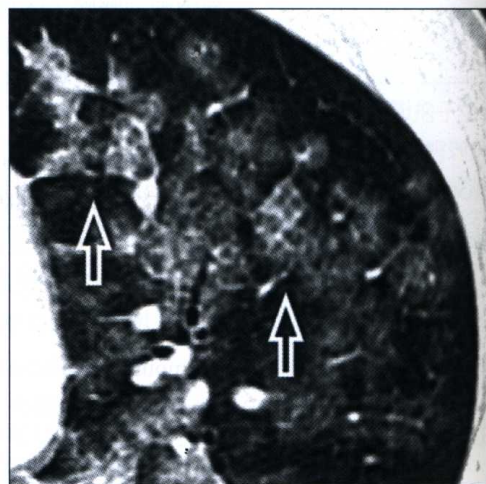
Lee KN. Pulmonary alveolar proteinosis: high-resolution CT, chest radiographic, and functional correlations. Chest, 1997;111:989

Wang BM. Diagnosing pulmonary alveolar proteinosis. A review and an update. Chest, 1997; 111:460

其他征象

其他影像学征象

- 弥漫性 (↘) 或局限性 (⇨) 肺实质实变。



肺实质的实变可由基础病变引起，也可由机遇性重叠感染造成。实变为局限性病变时应考虑后者。

Godwin JD. Pulmonary alveolar proteinosis: CT findings. Radiology, 1988; 169:609

鉴别诊断包括所有表现为**碎石路征**的慢性肺实变性疾病

- BAC: 砾石路征不是主要特征，并伴有相关边界模糊的结节。病变不对称分布，常见于周围肺与肺基底部，可有胸腔积液与淋巴结大。
- 缓慢吸收的细菌性肺炎：主要为明显的实变区，**碎石路征**罕见。
- 脂质性肺炎：CT 测得负值。
- CEP: 中上肺周围性分布。**碎石路征**并非恒定征象，有砾石路征时，其范围有限。边界模糊的结节与纵隔淋巴结大可相关出现。

Johkoh T. Crazy-paving appearance at thin-section CT: spectrum of disease and pathologic findings. Radiology, 1999;211:155

Zompato M. [Crazy paving]. Radiol Med, 1999; 98:432. Italian

病程与并发症

8% 的病例可有相关恶性血液病（急性原始粒细胞性白血病、慢性粒细胞性白血病，副蛋白血症）。见于获得性免疫缺陷综合征（艾滋病），皮炎与肺结核的继发性肺泡蛋白沉积症也有报告。

未经治疗的 PAP 病人病死率约 25%，多死于呼吸衰竭或肺重叠感染。20% ~ 30% 的病例可自行恢复，进展为纤维化罕见。15% 的病例出现重叠感染（诺卡菌、曲霉菌、隐球菌、组织胞浆菌、毛霉菌、分枝杆菌、肺囊虫、巨细胞病毒）而病情复杂。

反复治疗性支气管灌洗的病人，影像随访显示病变消退或改善，但病变可复发。进展为纤维化罕见。治疗性支气管灌洗后即刻检查可见一过性阴影，可为治疗自身造成的改变。

Clague HW. Pulmonary interstitial fibrosis associated with alveolar proteinosis. Thorax, 1983; 38:865



鉴别诊断



相关疾病

临床经过

影像演变



实验室检查结果

血清 LDH 水平增高为典型表现。较少见的表现包括红细胞增多与高丙种球蛋白血症，以及血清表面活性蛋白 A 与 D (SP-A 与 SP-D) 水平升高。

SP-A 与 SP-D 水平升高并不特异，也可见于原发性肺纤维化。

临床诊断

根据临床与放射影像表现，特别是 HRCT 显示广泛的砾石路征应怀疑为肺泡蛋白沉积症。咳痰的病人，痰中检出 PAS 阳性的巨噬细胞与嗜铁板层小体可证实诊断。而根据支气管镜 BAL 检查与经支气管肺活组织检查做出诊断则更常见。最近报告指出，原发性肺泡蛋白沉积症的诊断依据，应为血清抗 GM-CSF (译者注：粒细胞-巨噬细胞集落刺激因子) 抗体阳性。

Kitamura T. Serological diagnosis of idiopathic pulmonary alveolar proteinosis. *Am J Respir Crit Care Med*, 2000;162:658

有创性诊断

极少需要手术肺活组织检查

BAL 液极不透明或“牛奶样”。细胞总数下降，在无形态颗粒状嗜酸物质的背景上可见大而无细胞的嗜酸体。蛋白成分 PAS 染色呈典型的阳性，而阿辛蓝染色阴性。PAS 阳性物质包裹巨噬细胞。SP-A 水平升高，最后，电子显微镜下可见有板层结构的密集层次 (嗜铁板层小体)。这些表现均有诊断意义。

Milleron BJ. Bronchoalveolar lavage cell data in alveolar proteinosis. *Am Rev Respir Dis*, 1991; 144:1330

支气管肺泡灌洗

卡氏肺囊虫肺炎

定义

卡氏肺囊虫（最近重命名为杰氏肺囊虫 *Pneumocystis jiroveci*）肺炎（PCP）为一临床意义上的肺感染，仅发现于免疫抑制的病人。



肺囊虫病

病因学与发病机制

感染原的传播方式不清。一些研究提出为外源性感染，经吸入传播；而其他研究则提示为儿童期获得的潜伏性感染复燃。



感染的发生无疑与机体的免疫抑制，特别是 CD4+T 细胞缺乏（循环 CD4+ 细胞计数 $200 / \text{mm}^3$）与肺泡巨噬细胞和中性粒细胞的杀菌活动损害有关。

流行病学

在高活性抗逆转录病毒治疗（HAART）应用于临床前，接受预防性治疗的 HIV+ 病人的 15%，没有接受预防性治疗的 HIV+ 病人的 45% 发生 PCP。预防性治疗与 HAART 治疗可降低 PCP 的发病率。

危险因素

免疫抑制：HIV+，移植后免疫抑制，淋巴系统恶性病变与免疫抑制性治疗。

临床特征

病史

一般发病隐袭。活动期的获得性免疫缺陷综合征（艾滋病）病人，PCP 可呈突然发作并伴有发热与低血氧。最常见的症状为呼吸困难（95%），常伴干咳（90%），较少见的症状包括寒战，不适，体重下降与胸痛。25% 的病人有咳痰，但咯血不常见。约 7% 的病人无症状。

体格检查

病人有发热（84%）与呼吸急促（62%）。胸部听诊可闻及全肺不均匀分布的细啰音。有时可有干啰音与哮鸣音。50% 的病例胸部检查正常。病人可有脾大与皮肤病变。杵状指罕见。

肺功能检测

大多数病人 D_LCO 减低（低于预期值的 70%），伴肺泡-动脉氧梯度增高。 D_LCO 与肺泡-动脉氧梯度正常具有 PCP 强烈阴性预期值意义。



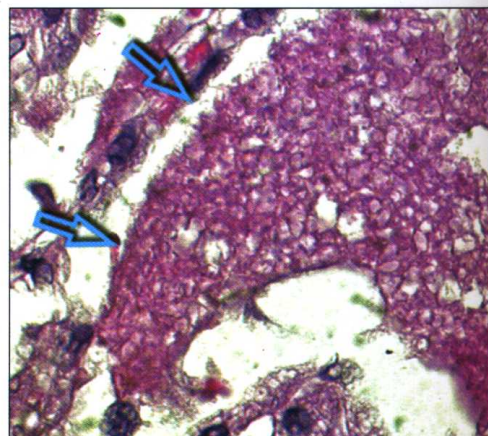
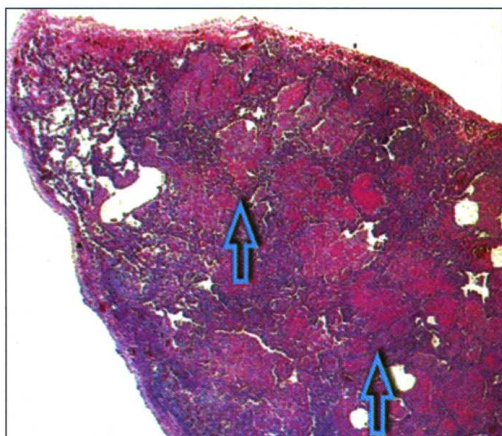
Santamauro JT. *Pneumocystis carinii* pneumonia. *Med Clin North Am*, 1997;81:299

病理学

基本病变

组织病理学特征

- 卡氏肺囊虫菌落，含肺泡内嗜酸性肿块，由近似红细胞大小的微小囊构成，呈泡沫样（⇨）。这些囊的中心为一灰蓝色的小点，苏木精与伊红染色时不易见到，但银（乌洛托品银）染色时则清晰可见。微囊的壁 PAS 染色阳性。
- 常可见到间质内散在的炎性成分，伴有相关 II 型肺泡上皮增生。





其他可能的组织病理学表现：① DAD 伴透明膜；② 非特异性细胞性，肉芽肿性或脱屑性间质性肺炎；③ 肺泡内出血；④ 纤维化与微小钙化；⑤ 肺泡蛋白沉积症样表现。肺囊虫菌落也可见于周围正常肺内。

分布

肺泡内。

鉴别诊断

组织病理学鉴别诊断

- 肺泡内纤维蛋白原或水肿：肺泡内物质非泡沫性，PAS 与银染色阴性。
- PAP：肺泡内物质非泡沫性，银染色阴性。虽然 PAS 染色可为阳性，但不是选择性微囊壁染色。



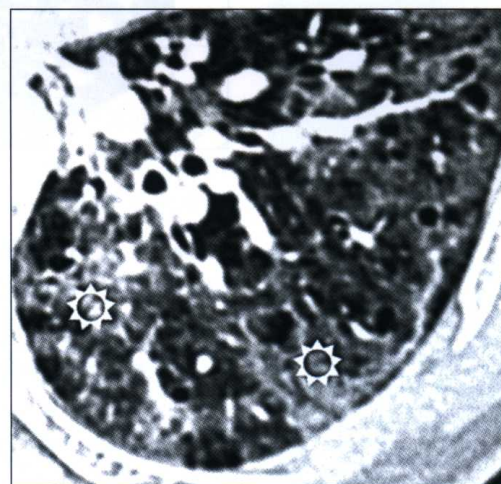
Travis WD. Atypical pathologic manifestations of *Pneumocystis carinii* pneumonia in the acquired immune deficiency syndrome. Review of 123 lung biopsies from 76 patients with emphasis on cysts, vascular invasion, vasculitis, and granulomas. *Am J Surg Pathol*, 1990;14:615

高分辨率 CT-HRCT

基本病变

基本放射学征象

- 范围多少较为广泛的毛玻璃样高密度改变 (☼)。
- 相关的肺实质实变。



Kuhlman JE. *Pneumocystis carinii* pneumonia: spectrum of parenchymal CT findings. *Radiology*, 1990; 175:711

分布

双侧，非对称，弥漫性或片状分布。



常为中央性、肺门旁分布。



中上肺多见。



接受喷他咪气雾剂治疗的病人病变倾向于以肺上叶分布为主。

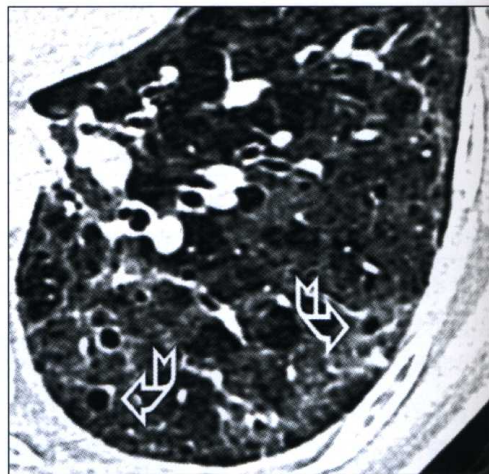
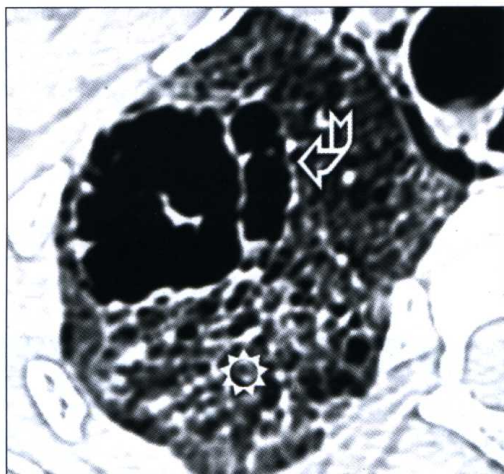


肺容积正常，病变更广泛时可有轻度缩小。

其他征象

其他放射学征象

- 毛玻璃样高密度病变内囊 (☁) (35% 的病例)。
- 小叶间隔平滑肌增厚形成的网状改变 (⊙)，可伴有相关毛玻璃样高密度改变，形成碎石路征。
- 小而弥漫性或肺门旁边界模糊的结节 (由于肉芽肿性反应)；可见大结节或真性肿块 (肺囊虫瘤)，但罕见。
- 纵隔或肺门淋巴结肿大。
- 胸腔积液 (约占病例的 5%)。
- 有时可见感染性细支气管炎的征象伴树芽征，支气管壁增厚与支气管扩张。



鉴别诊断

囊常常位于肺上叶，簇状分布，壁厚，外形怪异。有时囊内有分隔，可变得非常大。

Moskovic E. High resolution computed tomography of *Pneumocystis carinii* pneumonia in AIDS. *Clin Radiol*, 1990;42:239

鉴别诊断包括其他以急性肺泡病变为特点的疾病

- 病毒感染：放射学表现可相似，但没有囊状改变。
- DAH：纵向分布不一。可有 Wegener 病大而圆的空洞性病变。
- PE：主要为肺基底部分布，常常伴有心脏增大与胸腔积液。

病程与并发症

相关疾病

其他器官的感染，特别是巨细胞病毒或肿瘤性疾病 (卡波奇肉瘤或淋巴瘤)。5% ~ 10% 的病例可见囊肿破入胸腔形成的气胸。

PCP 病人出现严重呼吸困难应怀疑并发气胸。



Feurestein IM. Thin-walled cavities, cysts, and pneumothorax in *Pneumocystis carinii* pneumonia: further observations with histopathologic correlation. *Radiology*, 1990;174:697

临床经过

PCP 为一严重感染，如果未及时发现可危及生命。另一方面，如能及时治疗，可明显改善预后（存活率 50% ~ 95%）。50% ~ 75% 的获得性免疫缺陷综合征病人病变再发，除非给予适当的药物预防。

影像演变

如果治疗有效，影像上的实变可完全消退。小部分病例显示持续性轻度纤维化，表现为回缩状条带。肺炎消退后肺囊可持续存在数周甚或数月，此时为薄壁囊。

如果对治疗反应不好，实变性改变可进展，在临床上及放射影像上表现为 ARDS (卍 ARDS)。



Chow C. Lung cysts associated with *Pneumocystis carinii* pneumonia: radiographic characteristics, natural history, and complications. *AJR Am J Roentgenol*, 1993; 161:527

实验室检查结果

大多数病人有中度白细胞增多，伴淋巴细胞减少。50% 的病例 CD4/CD8 比例下降（CD4+T 细胞绝对计数常低于 200/mm³）。常见血清 LDH 增高（90%），与血清血管紧张素转化酶（ACE）升高。最近的研究显示 PCP 病人不能检测到血清 S-腺苷蛋氨酸。

出现 LDH 水平增高为一负性预后指标。

LDH 被认为是肺炎范围的指标，而非 PCP 感染的标记。

临床诊断

虽然临床与放射影像表现常强烈提示 PCP，但诊断应有呼吸样本内卡氏（杰氏）肺囊虫存在的依据（首见于引出的痰内）。

HRCT 的敏感性接近 100%，特异性大于 80%，被观察者间一致性好。

HRCT 的阴性预期值很高，扫描检查结果阴性可肯定除外 PCP 的诊断。HRCT 已取代了铈的核素显像诊断。

有创性检查

由于引痰与 BAL 的高诊断率，很少需要组织学证实，如最常用的经支气管肺活组织检查。如果活组织检查，应警惕活组织检查后出血的高度危险性，因为 HIV 阳性病人可有典型的血小板减少。

如果引痰检查不能做出诊断，建议行 BAL 检查。典型的 BAL 表现为“泡沫样渗出物”：“泡沫”效应是由于病理性分泌物内有空囊。此种渗出物改变在迈格吉 (May-Grunwald-Giemsa) 或巴氏 (Papanicolau) 染色时可显示，具有 PCP 的诊断意义，甚至不需要特殊染色。囊内可见孢子，囊外也可见到游离的孢子。

HIV+ 的病人 BAL 的诊断率为 97% ~ 100%，而接受喷他咪预防治疗的病人则降至 62%。有报告认为白介素 -8 水平升高或 BAL 液内出现囊虫为负性预后指标。

Golden JA. Bronchoalveolar lavage as the exclusive diagnostic modality for *Pneumocystis carinii* pneumonia. A prospective study among patients with acquired immunodeficiency syndrome. *Chest*, 1986;90:18

支气管肺泡灌洗



肺水肿

定义

肺水肿 (PE) 是指肺泡内血管外液体积存。



心源性、血流动力学性水肿

概况

病因学与发病机制

肺内水的量与蛋白的运动决定于静水压与血管内、外的渗透压间的平衡和肺泡毛细血管间膜的通透性。静水压增高, 造成过量液体 (水肿) 自微循环渗出至血管外组织内, 开始积存于肺间质内, 随后进入肺泡间隙。



PE 最常见的原因于心源性的 (左心室收缩或舒张功能障碍、左心房血流损害)。较少见的原因来自毛细血管内渗透压降低 (肾脏疾病、肝硬化、液体过量), 神经源性病变 (头外伤, 颅内压增高, 非出血性脑卒中) 与肺静脉疾病 (原发性静脉阻塞性疾病、纤维化性纵隔炎)。

流行病学

PE 为入院治疗的常见原因。

危险因素

包括肝硬化、肾功能衰竭、心脏疾病、心脏瓣膜病。

临床特征

病史

症状常为急性发作且病情严重。病人有端坐呼吸, 并呈明显的呼吸窘迫状态 (辅助呼吸肌参与呼吸运动)。周围性与中央性发绀、心动过速、苍白、皮肤湿冷、焦虑均为常见表现, 并常有系统性血压升高。更严重的病例可出现咳痰, 咳粉红色泡沫痰直至完全性咯血。病人常有长期端坐呼吸和 (或) 发作性夜间呼吸困难的历史。

体格检查

体格检查可见静脉回流增高的间接征象, 如颈静脉怒张, 肝脾大、压痛与周围性水肿。肺部检查闻及弥漫性吸气性细啰音与呼气哮鸣音为其特征。瓣膜功能障碍的病人, 心脏听诊可闻及奔马律。在疾病的终末期出现意识丧失与心脏循环衰竭。

肺功能检测

重型 PE 病人极少做肺功能测试。然而如果测试, 则测试结果包括肺顺应性, 肺活量与肺容量降低, 肺阻力与闭合气量急性升高。

在有些病人中有支气管过度反应的报道, 也有严重低血氧, 正常血碳酸或高血碳酸的病例。

PE 的鉴别诊断包括暴发性肺炎, 急性哮喘, COPD 的急性恶化与急性出血性血管炎。



Gandhi SK. The pathogenesis of acute pulmonary edema associated with hypertension. *N Engl J Med*, 2001;344:17

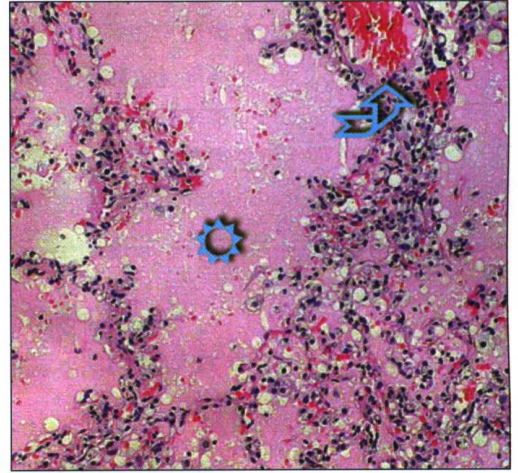
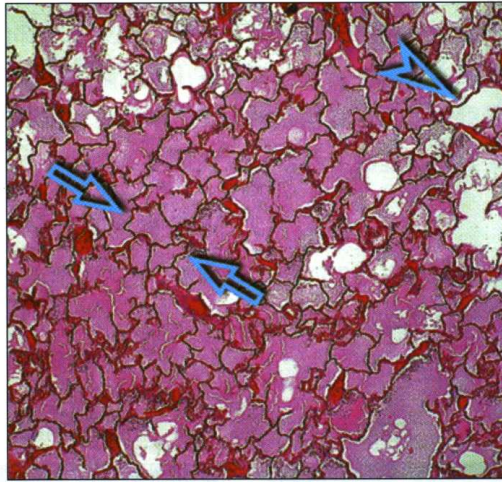
Gropper MA. Acute cardiogenic pulmonary edema. *Clin Chest Med*, 1994;15:501

病理学

基本病变

PE 的组织病理学特征

- 肺泡内积液 (⇔): 肺重量较正常增加, 肺切面与支气管内有泡沫状液体自行渗出, 或加压后渗出。
- 肺泡间隙呈过度扩张, 由于在组织处理过程中肺泡间隙内容容易丢失, 因而呈透亮中空状 (▷)。
- 肺泡间隙内可见少量嗜酸颗粒与蛋白质 (⊗), 但不常见。
- 间质水肿, 伴相关肺泡间隔内毛细血管淤血 (⊕)。



分布
鉴别诊断

肺泡内。

组织病理学鉴别诊断

- 正常肺实质：肺重量正常，肺泡空虚透亮；肺间质内无水肿。
- DAD：水肿与存在有透明膜相关。
- PAP：肺泡内充满颗粒与 PAS 染色阳性物质。



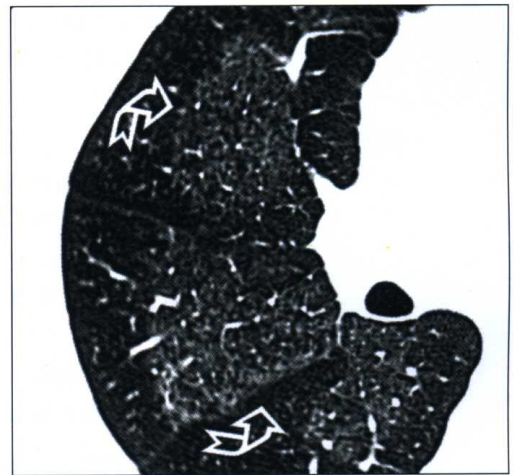
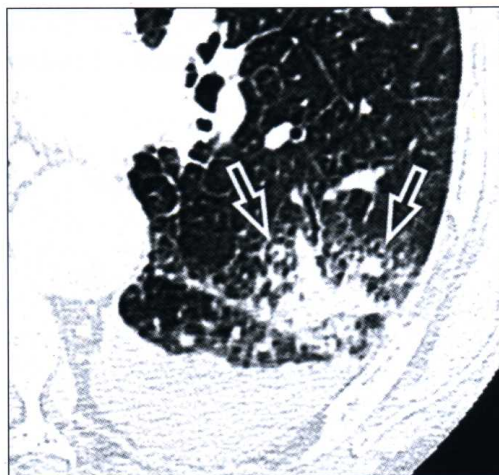
Colby TV. Pulmonary histology for the surgical pathologist. Am J Surg Pathol, 1988;12:223

高分辨率 CT-HRCT

基本病变

基本放射学征象

- 肺实质实变 (⇨)。
- 相关毛玻璃样高密度改变 (⇨)。
- 支气管气相不明显或无支气管气相。



分布



双侧，对称。

水肿可以是单侧的，特别是长期侧卧的病人，或是不对称，形状怪异的，如有局部肺气肿的病人（因为在受累区水肿不易形成）。



其他征象

急性肺栓塞的病人，由于未受栓塞影响的区域过度灌注，可出现血流动力学性水肿。虽然可为弥漫性分布，但病变主要分布在胸膜下及重力相关低下部位。

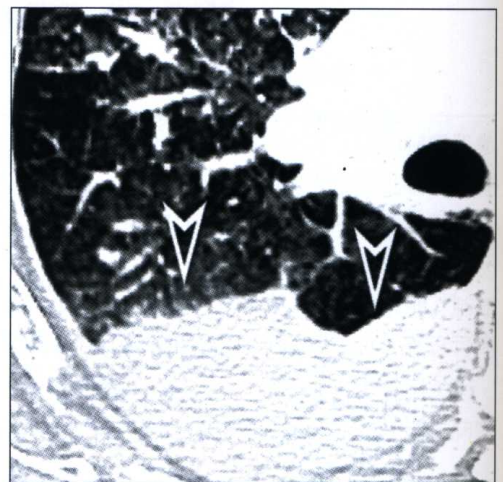
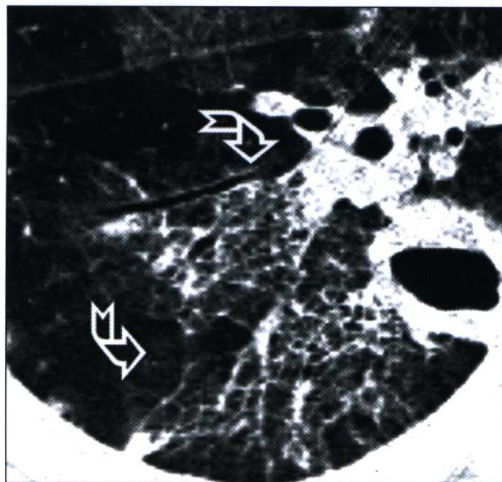
周围性水肿更多为心源性水肿的特征，这是因为液体朝向肺门的运动（经淋巴管）因中心静脉压升高而受到阻碍。而肺门周围分布的水肿则更多为容量性水肿的特征，因为中心静脉压相对正常。

以肺底部为主。

肺容积轻度缩小。

其他放射学征象

- 平滑的网状改变 (☁)，疾病初期明显 (□ PE, 间质性)。
- 胸膜下增厚与胸腔积液 (>)。
- 心脏增大。



鉴别诊断

胸壁增厚可反映了“第三间隙”内积液，而血管蒂增宽提示静脉区的循环血量增加。

Gluecker T. Clinical and radiologic features of pulmonary edema. *Radiographics*, 1999;19:1507
 Storto ML. Hydrostatic pulmonary edema: high-resolution CT findings. *AJR Am J Roentgenol*, 1995;165:817

鉴别诊断包括不同原因引起的肺实变

- ARDS: 片状病变伴支气管气相，没有明确的重力方向上的分布。没有网状改变或胸腔积液，血管蒂与心脏大小正常。
- AIP: 没有血流动力学性水肿的心血管征象。
- 急性嗜酸性肺炎: 表现与病损伤水肿相似 (AIP 伴相关 DAD 或 ARDS)。
- HP: 片状分布，伴有相关边界模糊的结节，并可见马赛克征伴气滞留。
- DAH: “蝴蝶”或“蝙蝠翼”型改变伴肺门周围分布，胸膜下区保持正常。
- PCP: 碎石路征，厚壁囊与中上肺区分布。



Desai SR. Acute respiratory distress syndrome: imaging of the injured lung. *Clin Radiol*, 2002; 57:8

Primack SL. Diffuse pulmonary hemorrhage: clinical, pathologic, and imaging features. *AJR Am J Roentgenol*, 1995;164:295

相关疾病
临床经过
影像演变



病程与并发症

可有不同血管性与非血管性心脏病。

肺泡 PE 为一严重疾病，如不及时治疗可危及生命。

急性发病与治疗后迅速消退为该型水肿的特征，对鉴别诊断有帮助。

水肿与胸腔积液的消退与肺毛细血管楔压恢复正常之间可有一时间延迟。

实验室检查结果

实验室检查结果有助于除外感染或起诱发因素作用的贫血。心肌酶正常可排除作为基础病的心肌梗死，肾功能检测指标能检出是否并发有肾功能衰竭。



PE 时脑利尿肽 (BNP) 水平升高，因此可有助于心源性与损伤性 PE 的鉴别。

临床诊断

诊断主要根据临床，辅助检查，如 BNP 血清水平检测，胸部 X 线影像，心电图与心动超声可对诊断有帮助。

有创性诊断

PE 病人没有行 BAL 检查的指征。文献中有限的数据提示 BAL 表现与见于出血性肺炎的表现相似。

支气管肺泡灌洗



Nakos G. Proteins and phospholipids in BAL from patients with hydrostatic pulmonary edema. Am J Respir Crit Care Med, 1997;155:945



仅供学习参考，不得用于非法用途！

○ 第 6 章 囊状病变性疾病

临床特征	Alberto Pesci
病理	Alessandra Cancellieri
放射影像	Giorgia Dalpiaz

石棉肺（石棉沉着病）， 进展期	石棉引发的石棉肺（石棉沉着病）	第 192 页
支气管扩张，囊性 CF	囊状支气管扩张 囊性纤维化（CF） ① 黏液黏稠病	第 196 页 第 202 页
胶原血管病，进展期	硬皮病 ① 进行性系统性硬化（PSS）	第 206 页
肺气肿	小叶中心型与间隔旁型肺气肿 ① 中央腺泡性与远端腺泡性肺气肿	第 210 页
LAM	淋巴管平滑肌瘤	第 214 页
LCH，进展期	郎汉斯细胞性组织细胞增生症 ① 嗜酸性肉芽肿 肺郎汉斯细胞肉芽肿 组织细胞病 X	第 218 页
UIP，进展期	寻常性间质性肺炎 ① 原发性肺纤维化（IPF） 隐源性纤维化性肺炎（CFA）	第 222 页

○ 石棉肺（石棉沉着病），进展期

石棉引发的石棉肺（石棉沉着病）

定义

石棉肺（石棉沉着病）为吸入石棉纤维造成的尘肺，其特征为缓慢进展的纤维化疾病早期的特征为不规则网状病变[□石棉肺（石棉沉着病），早期]，而囊状改变为进展期特征。本章将讨论后者。

概况

病因与发病机制

现认为石棉的毒性作用是由肺实质上的石棉纤维引起炎性细胞聚集，释放不同介质（活性氧，细胞因子，蛋白酶与生长因子）引起的。

流行病学

疾病的确切流行病学不清，因为世界上工作环境差异巨大，而且疾病的潜伏期极长（初次接触至发病可长达 20 ~ 30 年）。

危险因素

石棉肺（石棉沉着病）见于石棉矿提取，生产与安装含石棉产品（工业纺织，绝缘，水泥-石棉产品）及修理与拆除石棉产品（海军与铁路设备拆除）的工人。

临床特征

病史

疾病进展期的主要症状为劳力性呼吸困难与干咳。30% ~ 40% 的病例可见杵状指。

体格检查

肺部体格检查可发现双侧基底部细啰音（32% ~ 64%），较晚进展期可见肺源性心脏病的体征（周围性水肿、颈静脉怒张、肝颈静脉反流）。

咳嗽与哮鸣音并不常见，与石棉肺（石棉沉着病）相比更多与吸烟相关。

肺功能检测

可见不同程度的限制性通气障碍与 D_LCO 及顺应性减低，更晚的进展期病例可有静息性低血氧。



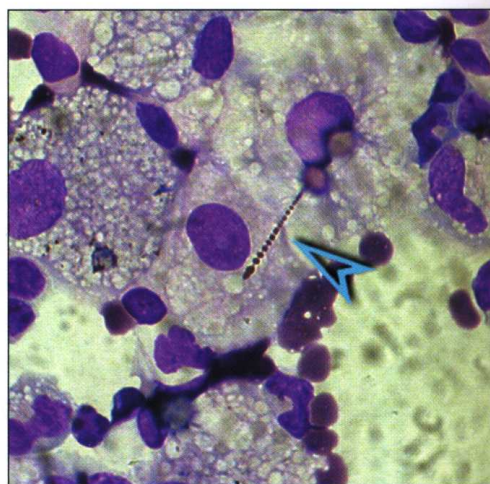
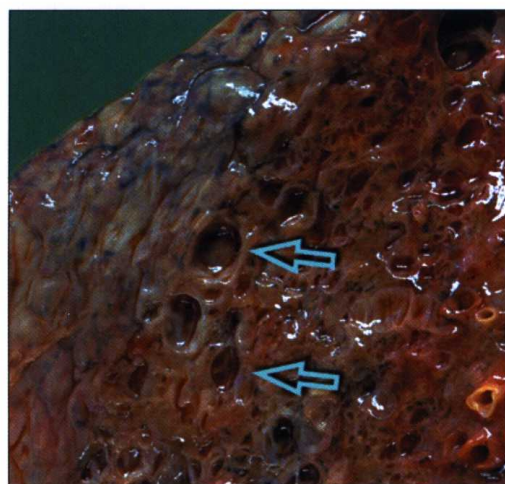
Mossman BT. Asbestos-related diseases. N Engl J Med, 1989;320:1721

病理学

基本病变

组织病理学特征

- 囊状间隙 (⇔) (蜂窝样变) 改变伴纤维化；可见石棉小体 (⊃)。
- 胸膜下区纤维化更常见并且更为广泛。



分布
鉴别诊断



基本病变

在进展期，石棉肺（石棉沉着病）的纤维化肉眼不能与 UIP 的纤维化分辨。
弥漫性，胸膜下区更为广泛。

组织病理学鉴别诊断

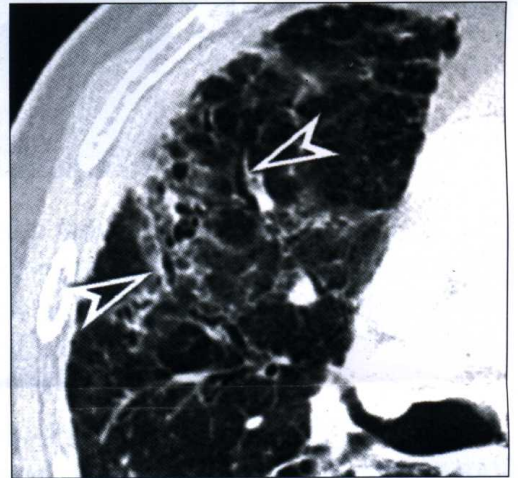
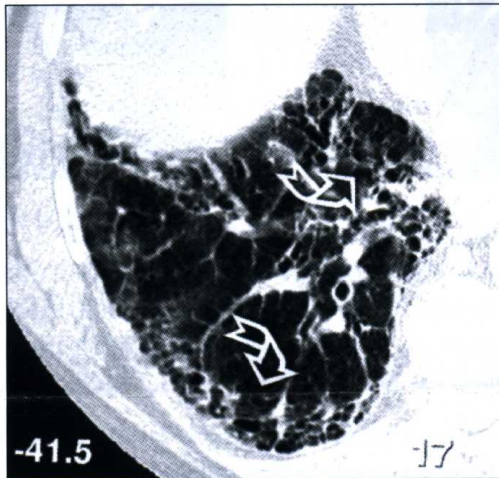
- UIP: 可见纤维母细胞灶，没有石棉小体。
- NSIP: 不存在石棉小体，病变均匀分布，无胸膜下病变明显的特点。

Churg A. Pathology of occupational lung disease. 2nd ed. Baltimore. Williams & Wilkins. 1998
 Gaensler EA. Idiopathic pulmonary fibrosis in asbestos-exposed workers. Am Rev Respir Dis, 1991;144:689

高分辨率 CT-HRCT

基本放射学表现

- 小圆形囊 (2 ~ 10 mm), 有共同的厚壁, 分布于胸膜下区, 呈数层状 (⇨) (蜂窝样变)。
- 牵引性支气管与细支气管扩张 (>) 壁厚, 外形明显不规则。



分布



双侧，片状。

周围胸膜下，背侧更明显。

肺底部为主。

肺容积减小。

Aberle DR. High-resolution computed tomography of asbestos-related diseases. Semin Roentgenol, 1991;26:118

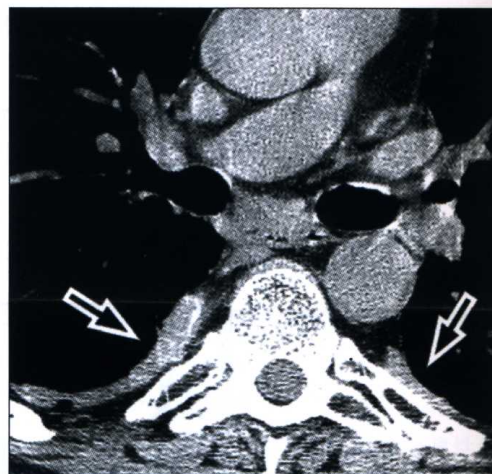
Kim KI. Imaging of occupational lung disease. Radiographics, 2001;21:1371

○ 石棉肺（石棉沉着病），进展期

其他征象

其他非恒定出现的影像学征象

- 不规则网状改变。
- 胸膜下线与肺实质内条带 (>)。
- 胸膜斑 (⇔)。
- 单侧或双侧胸膜积液。
- 胸膜弥漫均匀增厚，< 1 cm，不累及纵隔胸膜。
- 圆形肺不张：单侧，最常见于下叶后基底部。



胸膜斑：胸膜斑可双侧出现，长度不一，厚度< 1 cm，10% ~ 15% 病例可有钙化；肺尖与肋膈窦内没有病变为其典型分布表现，病变常呈自上前至后下的螺旋状排列。
圆形肺不张：圆形或椭圆形高密度区，以侧胸壁为基底，相应胸膜增厚；病变周围的血管与支气管略呈弓状，呈“慧尾”样。由于病变是由不张的肺实质构成，不含气但仍有灌注，注射对比剂后病变明显强化。



Gevenois PA. Asbestosis, pleural plaques and diffuse pleural thickening: three distinct benign responses to asbestos exposure. Eur Respir J, 1998;11:1021

Peacock C. Asbestos-related benign pleural disease. Clin Radiol, 2000;55:422

鉴别诊断

放射学鉴别诊断

- UIP：蜂窝样变更明显，而没有胸膜斑。
- 胶原血管病：同时存在不同胶原血管病的其他特征性表现（硬皮病的食管扩张，类风湿关节炎的胸腔积液或胸膜增厚等）。
- LCH：横轴位平面上囊状病变为弥漫性，基底部没有病变，囊更不规则，有时可相互融合而外形怪异。



Lee KH. The radiologic differential diagnosis of diffuse lung diseases characterized by multiple cysts or cavities. J Comput Assist Tomog, 2002;26:5

Primack SL. End-stage lung disease: CT findings in 61 patients. Radiology, 1993;189:681

病程与并发症

相关疾病

胸膜斑与恶性肿瘤,特别是肺癌(危险性增高3~5倍)与胸膜间皮瘤(危险性增高2.5倍,尤其是吸烟者)为主要相关疾病。



胸膜斑为疾病的特征性征象。在影像上,间皮瘤表现为弥漫性,单侧结节状胸膜,和(或)纵隔增厚。胸膜增厚超过1cm,常伴有胸腔积液。



Hillerdal G. Pleural plaques and risk for bronchial carcinoma and mesothelioma. A prospective study. *Chest*, 1994;105:144

Van Loon AJ. Occupational exposure to carcinogens and risk of lung cancer: results from The Netherlands cohort study. *Occup Environ Med*, 1997;54:817

临床经过

并发有与石棉和(或)吸烟相关肿瘤时,可使疾病向呼吸衰竭与肺心病发展。

影像演变

特征性病变缓慢向间隔扩展,可伴有囊的体积增大,囊壁厚度减小。

实验室检查结果

红细胞沉降率(ESR)增快,抗核抗体与类风湿因子常阳性,但与疾病的活动性不相关。

临床诊断

综合参考临床表现,石棉接触的详细病史与自初次接触到临床症状发作的长潜伏期,以及放射影像表现可作出石棉肺(石棉沉着病)的诊断。



胸膜斑为以前接触过石棉的疾病特征性表现。

有创性诊断

本期病变的手术或经支气管肺活体组织学检查均对诊断无助,因为活体组织学检查结果常常为纤维性肺病变终末期,为一般性组织学诊断。并发感染或怀疑同时存在恶性肿瘤时活体组织学检查对诊断有帮助。

支气管肺泡灌洗

BAL液中常可见到石棉小体,其数量与其在组织内的数量相关。细胞计数示多形核中性粒细胞与嗜酸细胞增多。也可见上清液中纤维连接蛋白增高。



做下肺叶BAL时石棉小体的回收可减少。石棉接触,但没有石棉肺(石棉沉着病)者BAL液中也可见到石棉小体。



一些研究表明,中性粒细胞的多少与肺纤维化的严重程度相关。



Karjalainen A. Asbestos bodies in bronchoalveolar lavage in relation to asbestos bodies and asbestos fibres in lung parenchyma. *Eur Respir J*, 1996; 9:1000



○ 支气管扩张，囊状

囊状支气管扩张

定义

支气管扩张为不同原因（见本章末尾题为“支气管扩张病因”的表）造成的支气管永久性扩张。

病因学与发病机制

概况

疾病原因为炎性分泌物与微生物的清除功能损害，造成呼吸道阻塞，呼吸道损伤与反复感染。病变累及支气管，呈恶性循环性感染，透壁性炎症，多种介质释放，甚至支气管周围纤维化。支气管壁内中性粒细胞与T细胞浸润，痰内中性粒细胞，白介素-8，肿瘤坏死因子 α 与前列腺素类增高。

流行病学危险因素

支气管扩张可见于所有年龄，两性均可罹患。囊性纤维化与感染引起的支气管扩张最为常见。免疫缺陷状态，反复支气管肺感染，支气管阻塞。

临床特征

病史

几乎所有病人均有咳嗽与慢性咳脓痰。有时可有咯血，甚至大量咯血。75%的病人有呼吸困难与哮喘，而50%的病人患有胸痛。支气管炎恶化是指至少有以下4种表现：①痰量增多；②呼吸困难加重；③咳嗽加重；④体温 $> 38^{\circ}\text{C}$ ；⑤哮喘加重；⑥不适，疲劳或运动耐受性减低；⑦功能指标下降；⑧新出现的放射影像改变；⑨呼吸音增重。

体格检查

70%的病人可闻局部持续性啰音，而干啰音则见于44%的病例，哮鸣音34%，3%的病人可见杵状指。

肺功能检测

常见阻塞-限制性混合性通气障碍。 β_2 激动药给药后50%的病例可见支气管阻塞好转，而30%~60%的病人对乙酰甲胆碱呈支气管过度反应。



Barker AF. Bronchiectasis. N Engl J Med, 2002; 346:1383

病理学

基本病变

可见以下组织病理学改变

- 支气管扩张 (📏)，可几乎延至胸膜表面 (⇔)。由于平滑肌肌束增生与扩张的支气管腺体形成的小囊，支气管横断面边缘呈偏心状。
- 支气管腔内常充满黏液-脓性分泌物与坏死碎屑 (⊗)。
- 组织学上，病变不一，自支气管壁的轻微改变到明显病变，急性病变与慢性炎症浸润，有时伴有相关肉芽组织。黏膜可有溃疡，呼吸上皮可由鳞状上皮所取代。





可见支气管平滑肌增生，在纤维化区内也可见终末动脉炎性闭塞。细支气管可部分或全部闭塞，可见神经内分泌细胞（微小瘤）。肺泡内可见急性或机化性肺炎病灶，或阻塞后改变（泡沫巨噬细胞）。一些病例肺内可见纤维化区伴蜂窝样变。

分布
鉴别诊断

支气管与细支气管中心性分布。

组织病理学鉴别诊断

- UIP 的支气管与细支气管扩张：纤维化分布于胸膜下与间隔旁，伴有相关与正常肺实质分界处的纤维母细胞灶。
- 阻塞后支气管扩张（如肺癌）：存在有阻塞；肺泡内可见泡沫巨噬细胞。



永远不要忘记在因支气管扩张而切除的肺内查找可能引起阻塞的原发病。

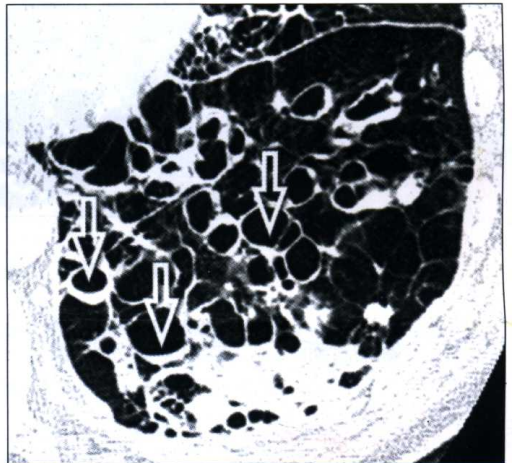
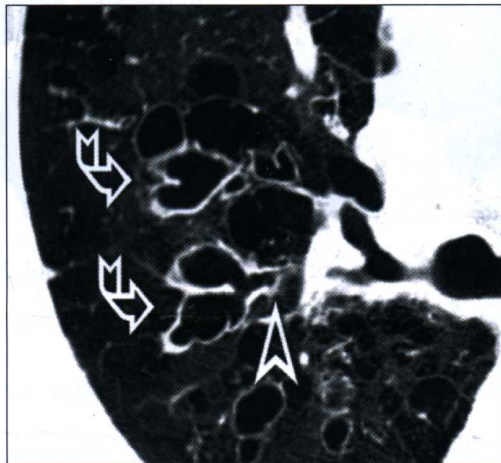
Thurlbeck WM. Chronic airflow obstruction in lung disease. WB Saunders. 1976

高分辨率 CT-HRCT

基本病变

基本放射学表现

- 簇状圆形或椭圆形厚壁囊（☛），常常位于支气管树附近（☞）。
- 扩张的囊状间隙内气液平面（⇔）。



囊状支气管扩张为支气管扩张最严重的表现。这种改变有时是单纯性的，而有时扩张较轻，并伴有柱状或曲张样表现。囊内的物质为液体或超液体（脓）的密度，注射对比剂后密度无改变。可见不同密度的孤立性病变（真菌球，血凝块，致密黏液），随病人体位改变而活动。



McGuinness G. CT of airways disease and bronchiectasis. Radiol Clin North Am, 2002;40:1

分布

双侧或单侧；局限型时为片状不对称分布，范围可能为肺段或肺叶。



不确定，可能主要分布于肺门旁的中心区。



不确定，但囊性纤维化（CF），特别是右侧，过敏性支气管肺曲霉菌病（ABPA），Mounier-Kuhn 综合征（一种先天性黏膜纤维与气管支气管肌丛缺陷伴支气管肥大）及 Williams-Campbell 综合征（一种罕见，伴有先天性支气管壁软骨缺陷的疾病）的病人，病变主要分布于上肺。

○ 支气管扩张，囊状



Cartier Y. Bronchiectasis: accuracy of high-resolution CT in the differentiation of specific diseases. AJR Am J Roentgenol, 1999;173:47



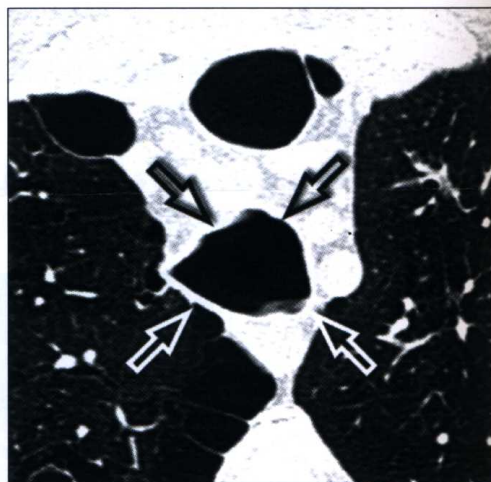
Hartman TE. CT of cystic diseases of the lung. Radiol Clin North Am, 2001;39:1231

其他征象

肺容积正常或局部缩小。

其他放射学征象

- 中心性，管状或曲张样支气管扩张 (☞)；中空的或堵塞状态的细支气管扩张 (树芽征)。
- 散在的马赛克灌注区伴相关缩窄性细支气管炎造成的气滞留。
- 炎性实变。
- 慢性感染引起的肺门和（或）纵隔淋巴结肿大。
- Mounier-Kuhn 综合征时气管与主支气管扩大伴外形异常 (⇔) (气管肥大)。



Grenier PA. New frontiers in CT imaging of airway disease. Eur Radiol, 2002;12:1022

Hansell DM. Bronchiectasis. Radiol Clin North Am, 1998;36:107

鉴别诊断

放射学鉴别诊断

- 空洞性转移：病变主要位于肺基底部，横断影像上可见随机分布，常同时存在非空洞性结节。
- LCH：囊随机弥漫性分布，支气管结构邻近没有病变，从不出现气液平面。
- PCP：囊位于毛玻璃样高密度区内，从不出现气液平面。



Lee KH. The radiologic differential diagnosis of diffuse lung diseases characterized by multiple cysts or cavities. J Comput Assist Tomog, 2002;26:5

病程与并发症

相关疾病

感染在形成支气管扩张并且使其持续存在起着重要作用。主要有三株相关微生物：铜绿假单胞菌（绿脓杆菌），细胞内鸟分枝杆菌与曲霉菌。曲霉菌造成哮喘，即所谓 ABPA。也有报告可同时存在副鼻窦炎，支气管淀粉样变与周围神经疾病。

临床经过

多数病人支气管扩张进展缓慢，由于反复感染而多次入院。病死率介于哮喘与慢性阻塞性肺病（COPD）之间。由于抗生素的治疗，近 50 年来，支气管扩张的预后有明显改善，病死率自 20 世纪 40 年代的 92% 降至 20 世纪 80 年代的 9% ~ 19%。

影像演变

随着时间的推移，囊性病变更进行性扩大，特别是有反复感染，瘢痕回缩等。

实验室检查结果

中性粒细胞增高为常见表现，一些病人可有选择性或全丙种球蛋白减少血症。痰的显微镜检查与培养可发现流感嗜血菌（29% ~ 42%），铜绿假单胞菌（绿脓杆菌）（13% ~ 31%）与肺炎链球菌（6% ~ 13%）。

临床诊断

目前，HRCT 为支气管扩张诊断的金标准，其敏感性与特异性在 90% 以上。支气管扩张的 CT 检查指征为：①评价病变的部位与范围（特别用于体位引流计划制定）；②计划可能的手术；③随访。

Young K. High resolution CT and bronchography in the assessment of bronchiectasis. Acta Radiol, 1991;32:439

有创性诊断

没有活组织检查的特殊指征。

BAL 不用于支气管扩张的诊断与治疗。

支气管扩张表

- 支气管扩张的病因。



支气管肺泡灌洗

○ 支气管扩张，囊状

支气管扩张的病因

感染后改变	细菌（铜绿假单胞菌，嗜血菌） 分枝杆菌 真菌（组织胞浆菌病，肺囊虫病） 病毒（腺病毒、麻疹病毒、流感病毒、HIV）
先天性改变	原发性纤毛运动异常（包括 Kartagener 综合征） α -1 抗胰蛋白酶缺陷 CF 气管支气管肥大（Mounier-Kuhn 综合征） 软骨缺陷（Wiliame-Campbell 综合征） 肺隔离症 Marfan 综合征
免疫缺陷	低丙种球蛋白血症 由于肿瘤，化学药物治疗或器官移植
呼吸或吸入有毒物质	氯 海洛因 吸入胃液 摄入百草枯 异物或支气管炎 肿瘤
风湿性疾病	RA SLE Sjögren 综合征 多发软骨炎
肺实质纤维化	慢性结核 结节病
其他	ABPA 小肠炎性疾病（溃疡性结肠炎与 Crohn 病） Young 综合征（继发性纤毛运动异常） 黄指甲综合征



支气管 (囊状)

标本

蛋白 (OFTB)

分子量 66kDa

分子量 50kDa

分子量 35kDa

分子量 25kDa

- 100°C 加水



胃，黏膜组织

- (S) 胃

胃

胃，黏膜组织

胃，黏膜组织

胃，黏膜组织

囊性纤维化 (CF)

定义

囊性纤维化 (CF) 为一遗传性多系统疾病,其特征为不同外分泌腺,如唾液腺 (涎液腺)、汗腺、胰腺与结肠及气管支气管树的黏液腺产生稠厚、黏滞的分泌物。



黏液黏稠病。

概况

病因学与
发病机制

CF 为一常染色体隐性遗传疾病。疾病相应基因位于染色体 7 的长臂。



该基因产生的蛋白由 1 480 个氨基酸组成,称为囊性纤维化跨膜传导调节蛋白 (CFTR)。目前认为该基因的突变与产生异常的 CFTR 为一系列疾病的原因: ①过量跨壁转运钠导致管腔分泌干燥; ②上皮细胞与细菌,如铜绿假单胞菌 (绿脓杆菌) 的亲合力增高; ③细菌杀伤力改变; ④上皮细胞紧密联接中断。肺内的这些改变认为可导致支气管分泌流变学与黏液纤毛清除力的变化。这使支气管内细菌易于滋生,伴大量多形核细胞聚集,释放弹性蛋白酶与胶原酶,导致支气管壁结构永久性损伤 (支气管扩张)。

流行病学

CF 为白种人中最常见的致命性遗传性疾病。男、女发病无差别,估计发病率为每 2 000 ~ 3 500 存活新生儿中有一个患儿。疾病最常见于白种人。

危险因素

CFTR 基因突变。

临床特征

病史

CF 一般于婴儿早期诊断,青年或成人诊断相当少见。主要症状为咳痰,咯血,哮喘与呼吸困难。病人有反复的肺部感染。咯血常常有限,但致命的大咯血也并非罕见。男性与女性病人常有不育症 (男性 95%, 女性为 20%)。

体格检查

肺部病变可伴有不同肺外表现: 新生儿胎粪性肠梗阻 (10% ~ 20%), 食管功能障碍, 胃食管反流, 直肠脱垂, 关节疾病 (2% ~ 9%), 肝脂肪变性, 局灶性胆汁性肝硬化 (2% ~ 5%), 胰腺功能衰竭, 慢性副鼻窦炎 (90% ~ 100%) 与鼻息肉病 (10% ~ 32%) 体检可闻及弥漫性, 或较少见的局限性啰音。可有哮鸣音与喘鸣音, 常有杵状指。

肺功能检测

最早期的功能参数异常代表小呼吸道通畅性改变 (FEF₂₅₋₇₅, MEF₂₅)。随疾病的进展, 肺活量降低, 残气量增高, FEV₁ 与 D_LCO 减低。由于气体交换异常, 病人出现低血氧, 仅较晚期出现高碳酸血症。



有报告说病人睡眠时 (REM 期 - 快动眼期 - 译者) 出现去氧饱和, 是由于通气量低, 仅部分是由于呼吸暂停造成的。



Robinson P. Cystic fibrosis. Thorax, 2001;56:237

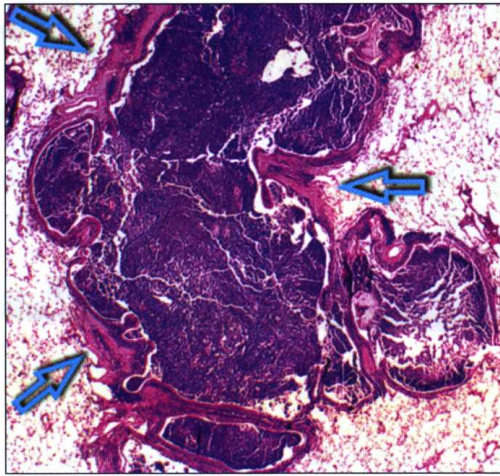
Stern RC. The diagnosis of cystic fibrosis. N Engl J Med, 1997;336:487

基本病变

病理学

组织病理学改变

- 支气管扩张，腔内充满浓缩的黏液，稳定附着于管壁 (⇔)。黏液物质混有中性粒细胞，且常有细菌菌落 (>)，范围可达细支气管，有时达细支气管周围的肺实质。
- 细支气管周围肺实质内可见急性机化性肺炎或间质性肺炎病灶，伴有或不伴纤维化。
- 小呼吸道内可见急性与慢性细支气管炎，伴细支气管周围纤维化与缩窄性细支气管炎。



没有肺部组织学特征能够区分囊性纤维化与其他原因引起的支气管扩张。

其他特征

- 大呼吸道：黏膜下腺体肥大，急性与慢性支气管炎，支气管壁纤维化伴狭窄与鳞状上皮化生伴杯状细胞增生。
- 胸膜：增厚伴粘连。
- 胸膜下肺实质：可有肺大泡与间质性肺气肿。

分布
鉴别诊断

支气管，细支气管中心性分布。

组织病理学鉴别诊断

- 原发性纤毛运动异常（包括纤毛运动异常综合征，Kartagener 综合征与纤毛不动综合征）：先天性常染色体隐性遗传疾病；气道纤毛超微结构有改变。
- 阻塞后支气管扩张：有阻塞性病变，肺泡内泡沫巨噬组织细胞。
- ABPA：存在曲霉菌，混杂有大量嗜酸细胞。
- 格布鲁性支气管炎（译者注：纤维蛋白性支气管炎）：由浓缩的黏液、纤维蛋白原与炎性细胞构成的大支气管管型。



Bedrossian CW. The lung in cystic fibrosis. A quantitative study including prevalence of pathologic findings among different age groups. Hum Pathol, 1976; 7:195

Vawter GF. Cystic fibrosis in adults: an autopsy study. Pathol Annu, 1979; 2:357

高分辨率 CT-HRCT

基本病变

基本放射学表现

- 囊状支气管扩张 (☁) (30% ~ 50%) 伴相关厚壁曲张状与柱状支气管扩张。
- 致密纤维性与感染后致密团块内囊状间隙 (⇔)。



扩张的支气管内可充盈空气，黏液或表面感染产生的外分泌物，此时可表现为气液平面或实性病变（黏液嵌塞）。



Helbich TH. Cystic fibrosis: CT assessment of lung involvement in children and adults. Radiology, 1999;213:537

Ruzal-Shapiro C. Cystic fibrosis. An overview. Radiol Clin North Am, 1998;36:143

分布



中心性肺门旁，但也可周围性分布。



主要分布于上肺叶与下叶背段，尤其是右侧。

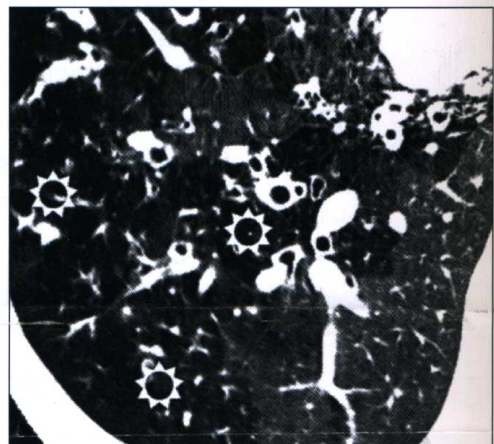
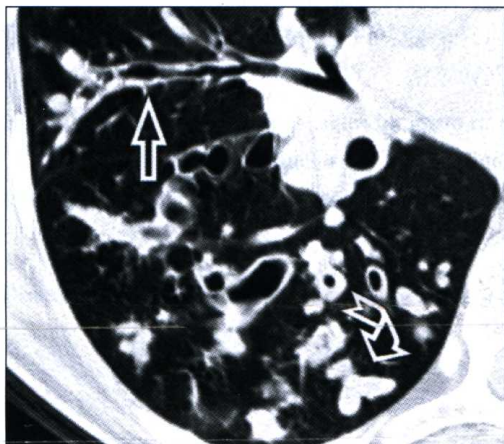


肺容积增大。

其他征象

其他放射学征象

- 曲张状或柱状支气管扩张 (⇔)，腔内空虚或充充分泌物；细支气管扩张伴树芽征 (☁)。
- 散在分布马赛克样低灌注区 (⊗) 伴气滞留，与反复发作的阻塞性细支气管炎有关。
- 炎性实变。
- 慢性感染引起的肺门与纵隔淋巴结肿大。
- 疾病进展期的慢性肺源性心脏病。





鉴别诊断

Maffessanti M. Cystic fibrosis in children: HRCT findings and distribution of disease. *J Thorax Imaging*, 1996;11:27

放射学鉴别诊断

- ABPA: 支气管扩张更为中心性分布, 但范围更广泛的病例影像学表现可与 CF 相似。
- 气管支气管肥大 (Mounier-Kuhn 综合征): 气管与主支气管扩大并变形。
- Williams-Campbell 综合征: 支气管扩张几乎绝对为囊状, 而马赛克样缺血区伴气滞留广泛。
- LCH: 囊为弥漫性随机分布, 没有明显与支气管结构相邻。从来不出现气液平面。



Lee KH. The radiologic differential diagnosis of diffuse lung diseases characterized by multiple cysts or cavities. *J Comput Assist Tomogr*, 2002;26:5

病程与并发症

相关疾病

5% ~ 10% 的病人可发生 ABPA。7% ~ 49% 的病人可见气胸。与非 CF 相关支气管扩张的病人相比, CF 病人的遗传过敏症与哮喘发病率更高。

临床经过

黏膜纤毛清除功能不足造成支气管扩张与反复发作的细菌感染 (铜绿假单胞菌, 金黄色葡萄球菌, 流感嗜血菌, 洋葱伯霍尔德杆菌)。肺功能进行性减退, 最终导致呼吸衰竭, 肺动脉高压与右侧心力衰竭 (为死亡的主要原因)。感染还造成慢性营养不良, 可加速疾病的进展。近来医药治疗的进展与早期诊断明显改善了 CF 病人的生存期 (40 年)。呼吸道内铜绿假单胞菌与伯霍尔德杆菌孳生提示预后不良。

影像演变

多次 CT 随访显示肺内囊性间隙进行性增多, 充气与充满液体的扩张支气管交替改变, 可与体位引流相关, 与感染相关的实变恶化。



Helbich TH. Evolution of CT findings in patients with cystic fibrosis. *AJR Am J Roentgenol*, 1999;173:81

Shah RM. High-resolution CT in the acute exacerbation of cystic fibrosis: evaluation of acute findings, reversibility of those findings, and clinical correlation. *AJR Am J Roentgenol*, 1997; 169:375

实验室检查结果

大多数 CF 病人汗氯试验为阳性 ($Cl > 60 \text{ mEq/L}$)。中性粒细胞增多也很常见。

临床诊断

提示诊断的根据包括家族史, 持续性呼吸系统症状与胰腺功能不良的临床表现, 证实诊断需要汗氯试验或染色体分析。有时 HRCT 为成人提示诊断的首选检查, 有助于立体分析肺的改变, 以及制定体位引流计划与随访。

有创性诊断

肺活组织检查仅在其他方法不能明确肺的并发症时适用。

BAL 细胞总数计数明显增高 (10 ~ 14 倍), 灌洗液内富含多形核中性粒细胞 (50% ~ 60%)。也有报告上清液内白介素 -8, 白细胞三烯 B4, 弹性蛋白酶与金属蛋白酶增高。一些研究表明, BAL 有助于急性感染性恶化, 根据痰培养或经验为主抗生素治疗失败后的微生物试验。

Konstan MW. Bronchoalveolar lavage findings in cystic fibrosis patients with stable, clinically mild lung disease suggest ongoing infection and inflammation. *Am J Respir Crit Care Med*, 1994;150:448

支气管肺泡灌洗



○ 胶原血管病，进展期

硬皮病

定义

胶原血管病为一组表现各异的疾病，其共同特点为循环的内抗体造成不同器官或组织损伤。胶原血管病肺内的表现形式包括纤维化肺泡炎、细支气管炎、OP、肺实质结节、胸膜炎与血管炎。

进展期硬皮病将作为胶原血管病的例子将在本章讨论。病程早期，受累肺的病变为纤维化肺泡炎，放射影像呈网状改变（□胶原血管病，早期），而进展期则表现为弥漫性囊性病变。

进行性系统性硬化（PSS）。

其他可累及肺，表现为纤维化与弥漫性浸润的胶原血管病包括系统性红斑狼疮（SLE），类风湿关节炎（RA），CREST综合征（译者注：肢端硬皮综合征），Sjögren综合征，皮肌炎与多发性肌炎（DM/PM），混合性结缔组织病（MCTD）。

Hunninghake GW. Pulmonary involvement in the collagen vascular disease. *Am Rev Respir Dis*, 1979;119:471

概况

病因学与发病机制

肺部受累的确切发病机制不清。实验数据提示肺泡巨噬细胞在其中起着基本作用：巨噬细胞产生的因子涉及到纤维母细胞的趋化与活化，如肿瘤坏死因子- α ，转化生长因子- β ，纤维连接蛋白与胰岛素样生长因子-1。肺泡巨噬细胞还可能产生过量的白介素-8，一种强烈的中性粒细胞趋化因子。肥大细胞与其产生的介质也可能参与疾病的发病，与内皮缩血管肽-1，一种内皮细胞产生的直接刺激纤维母细胞的因子共同作用。这些进程的“协同”细胞可能是大多数为Tc2表型的CD8+ T细胞。

流行病学

硬皮病为一罕见疾病（每年每百万人12例），主要见于30~50岁的成人，女性更为常见（3:1）。70%以上的硬皮病人有肺部受累，为继食管之后第2位最常受累的器官。

危险因素

有遗传标记，如HLA-DR3/DR52a，特异性自身免疫抗体（Scl-70，抗-U3RNP，抗拓扑异构酶1，抗-组织蛋白）阳性及非洲裔美国人更为常见。

临床特征

病史

进展期最常见的症状为静息性呼吸困难与干咳。胸痛与咯血罕见。

体格检查

主要体格检查表现为双肺基底部弥漫性细啰音。也可有肺动脉高压（第2心音增强，上肺部搏动）与右侧心力衰竭（颈静脉怒张，肝大压痛，周围性水肿）表现。

肺功能检测

除 D_LCO 明显减低外，疾病进展期可有不同显著程度的限制性通气障碍与静息性呼吸衰竭，低血氧伴正常或低碳酸血症为其特征。纤维化累及胸部皮肤极少改变肺功能检测结果。

硬皮病性肺部病变的临床表现与UIP相似。

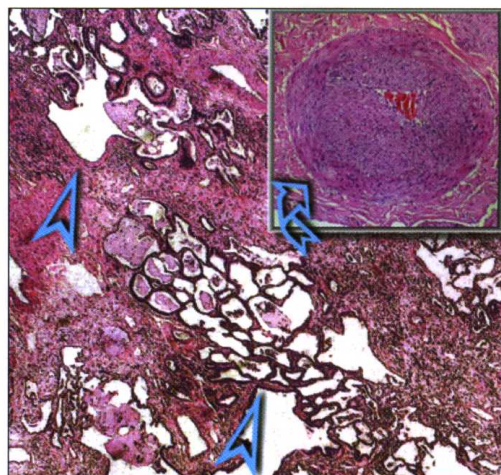
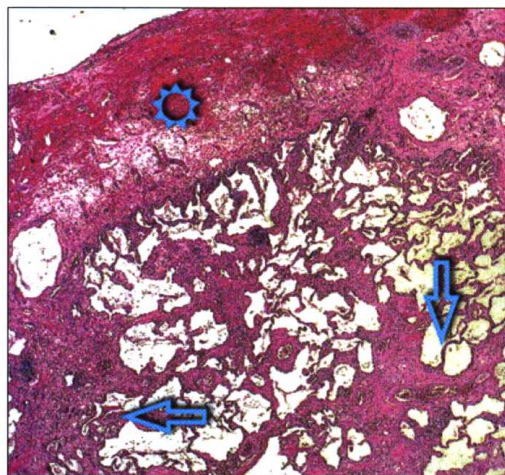
Lamblin C. Interstitial lung diseases in collagen vascular diseases. *Eur Respir J Suppl*, 2001;32:69s

病理学

基本病变

组织病理学改变

- 间质纤维化（⇔）伴相关胸膜纤维化（⊗）。
- 血管病变（中膜平滑肌肥大（⊕）与内膜增生）。
- 小囊与大囊性改变（蜂窝样变）（▷）。



分布
鉴别诊断

弥漫性间质与胸膜下分布。

组织病理学鉴别诊断

- UIP: 虽然血管改变明显程度较差, 纤维母细胞更多, 但病变在形态上常不能鉴别。
- 石棉肺 (石棉沉着病): 均匀的纤维化与有限的纤维母细胞灶; 有石棉小体。
- HP: 可为细支气管周围分布伴形成不良的肉芽肿; 在进展期, 不再能够确认原发病变。
- 结节病: 广泛的纤维化内相互融合的非坏死性肉芽肿; 可见淋巴性分布。无纤维母细胞灶。



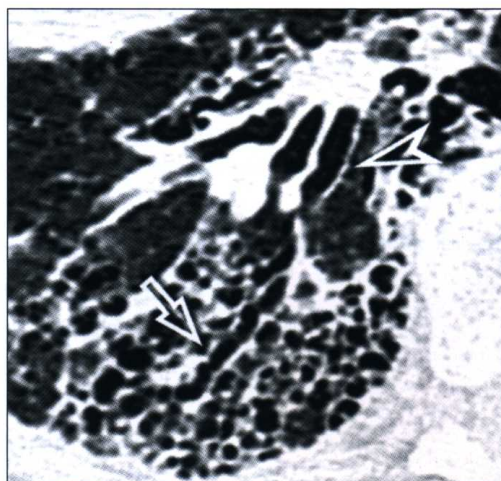
Bouros D. Histopathologic subsets of fibrosing alveolitis in patients with systemic sclerosis and their relationship to outcome. *Am J Respir Crit Care Med*, 2002;165:1581

高分辨率 CT-HRCT

基本病变

基本放射学表现

- 有共同厚壁的小圆囊 (2 ~ 10 mm), 于胸膜下区集中多层状分布 (⊕) (蜂窝样变)。
- 螺丝椎样牵引性支气管扩张 (⊳) 与细支气管扩张 (⇔)。



○ 胶原血管病，进展期



Schurawitzki H. Interstitial lung disease in progressive systemic sclerosis: high resolution-CT versus radiography. Radiology, 1990;176:755

分布

双侧，片状。



周围性胸膜下，后侧更为明显。



以基底部肺为主。

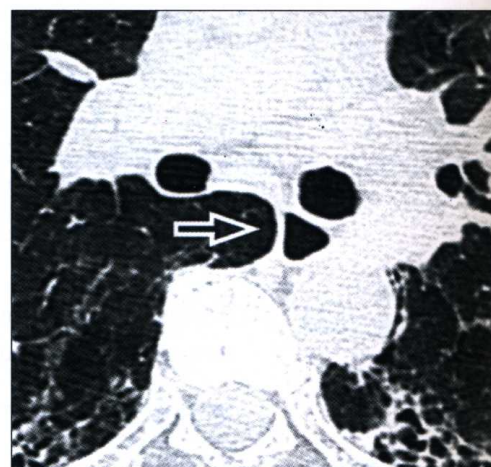
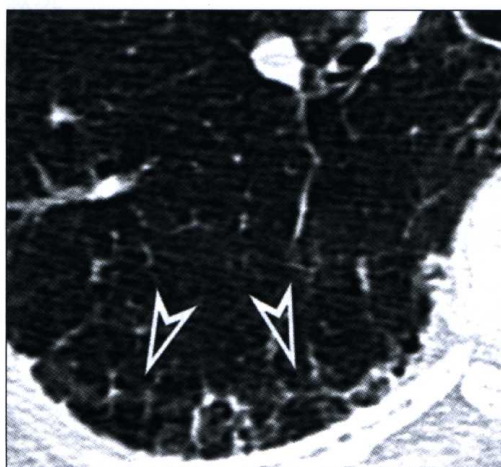


肺容积减小。

其他征象

其他征象

- 小叶内不规则网状改变 (▷)。
- 毛玻璃样高密度伴细支气管扩张 (纤维性毛玻璃样高密度)。
- 单侧胸膜增厚或胸膜积液 (约 1/3 的病例)。
- 纵隔淋巴结肿大 (60%)。
- 食管扩张 (⇔) (40% ~ 80%)。



同一肺内区域同时存在毛玻璃样高密度，细支气管扩张与网状改变为不可逆性纤维化的征象。

Bhalla M. Chest CT in patients with scleroderma: prevalence of asymptomatic esophageal dilatation and mediastinal lymphadenopathy. AJR Am J Roentgenol, 1993;161:269

Mayberry JP. Thoracic manifestations of systemic autoimmune diseases: radiographic and high-resolution CT findings. Radiographics, 2000;20:1623

放射学鉴别诊断

- UIP: CT 表现相似，但蜂窝样变更为明显，更粗大。没有典型表现伴相关各胶原血管病。
- 石棉肺: 同时有胸膜斑，常伴有钙化。
- HP: 片状毛玻璃样高密度伴相关小叶中心边界模糊的结节，分布以中上肺为主。
- 胶原血管病: 上述所有表现 (表现与分布) 均为所有胶原血管病的主要表现。可鉴别的特征包括:
 - RA 时 BO 引起的马赛克灌注和 (或) 气滞留。
 - RA 的周围性结节与病变，边界清楚，可有空洞，同时伴有柱状支气管扩张。
 - RA, SLE 与 DM 时双侧实变。

鉴别诊断





Chan TY. Cryptogenic fibrosing alveolitis and the fibrosing alveolitis of systemic sclerosis: morphological differences on computed tomographic scans. *Thorax*, 1997;52:265

Kim EA. Interstitial lung diseases associated with collagen vascular diseases: radiologic and histopathologic findings. *Radiographics*, 2002;22:S151

病程与并发症

相关疾病

相关疾病包括肺机遇性感染（见于因疾病或应用免疫抑制药物引起的免疫抑制），吸入性肺炎、药物相关性肺炎（□ 药物毒性，⌘ 药物毒性）、胸膜炎与肺泡出血，囊破裂引起的自发性气胸与肺肿瘤。10% 的病例伴有相关肺动脉高压，是由于肺循环直接受累，而非肺纤维化性疾病所致。

临床经过

进行性的纤维化导致呼吸衰竭，并继发肺动脉高压。肺部受累为这些病人最常见的死亡原因，其5年生存率为49% ~ 67%。

影像演变

病变范围缓慢扩大，网状改变与蜂窝样变进行性加重；囊的直径可增大，而壁厚度变薄，伴有慢性肺动脉高压征象。



Remy-Jardin M. Pulmonary involvement in progressive systemic sclerosis: sequential evaluation with CT, pulmonary function tests, and bronchoalveolar lavage. *Radiology*, 1993;188:499

实验室检查结果

大多数病人抗核抗体阳性。抗拓扑异构酶1 (topo1 或 Scl-70) 或抗-组织蛋白阳性见于更严重的肺纤维化。有报告伴有纤维化肺泡炎的病人出现硬皮病后血清 KL-6 水平升高。KL-6 为一糖蛋白，主要存在于 II 型肺泡细胞与肺泡巨噬细胞内。一些学者认为，KL-6 水平可用于疾病的诊断与监测。

临床诊断

硬皮病的病人，CT 扫描显示有特征性表现即足以诊断肺纤维化，不需要进行肺的活体组织学检查。

有创性诊断

活体组织学检查可有助于诊断并发感染或伴发的恶性病变。

支气管肺泡灌洗

BAL 的特征性表现为总细胞与颗粒细胞，特别是中性粒细胞与嗜酸细胞计数增高。BAL 在诊断中起部分作用，因为发现持续性肺泡炎提示有严重的肺功能损害与疾病的进展更迅速。

BAL 有助于诊断并发症（吸入性肺炎、药物引发的肺炎、继发感染或恶性病变等）。



Manganelli P. Clinical and subclinical alveolitis in connective tissue diseases assessed by bronchoalveolar lavage. *Semin Arthritis Rheum*, 1997;26:740

Silver RM. Evaluation and management of scleroderma lung disease using bronchoalveolar lavage. *Am J Med*, 1990;88:470



小叶中心型与间隔旁型肺气肿

定义

肺气肿为终末细支气管远侧的含气间隙永久性异常增大，伴壁的破坏。

肺气肿有三型：全小叶型、小叶中心型与间隔旁型。仅后两种表现为弥漫性囊性改变，因此本章仅讨论这两型肺气肿。另外需要指出的是，小叶中心型与间隔旁型肺气肿常同时存在。



小叶中心型肺气肿：此型病变累及呼吸性细支气管与相邻肺泡。病变典型见于伴有慢性阻塞性肺病的吸烟者，主要分布于上肺与肺后部。

间隔旁型肺气肿：此型病变累及小叶远侧部，沿小叶间隔与胸膜下区分布。除非进展为大疱性肺气肿或并发有气胸，此型病变一般不引起明显临床症状。



中央腺泡性与远端腺泡性肺气肿。

病因学与发病机制

目前认为蛋白酶与抗蛋白酶间的比例失衡与病因有关。另一假说提出炎症过程在肺气肿的发生中起着病理机制的作用。可能在病变过程中两种机制均有涉及。

流行病学

虽然肺气肿确切的流行病学尚不肯定，慢性阻塞性肺病（COPD），包括肺气肿与慢性支气管炎，目前位于全世界最常见病症的第12位，在美国，为第4个导致死亡的原因。

危险因素

小叶中心型肺气肿时，蛋白酶与抗蛋白酶失衡是由吸烟、环境污染与职业性接触有毒粉尘或烟雾引发。间隔旁型肺气肿则为原发性的临床特征。

临床特征

病史

间隔旁型肺气肿的病人可完全没有临床与肺功能异常的体征。

小叶中心型肺气肿病人的临床表现为持续性，活动后加重的呼吸困难。文献报告伴有相关支气管炎的病人有慢性咳嗽咳痰。

体格检查

小叶中心型肺气肿病人呼吸频率增加，常有撅唇呼吸。病人可有发绀，一旦出现肺动脉高压，则可见右侧心力衰竭的体征（颈静脉怒张与周围性水肿）。

胸部叩诊全肺有回声增强，心脏表浅低回声区范围不清。

听诊可有心音遥远，呼吸音明显减弱，呼气相延长，有时可闻及呼气哮鸣音与干啰音。

肺功能检测

呼吸量测定显示不可复性气流阻塞伴残气量增加。 D_LCO 常常减低，动脉 PaO_2 轻度或中度降低，伴有或不伴有高碳酸血症，程度与气流阻塞的严重程度成正比。



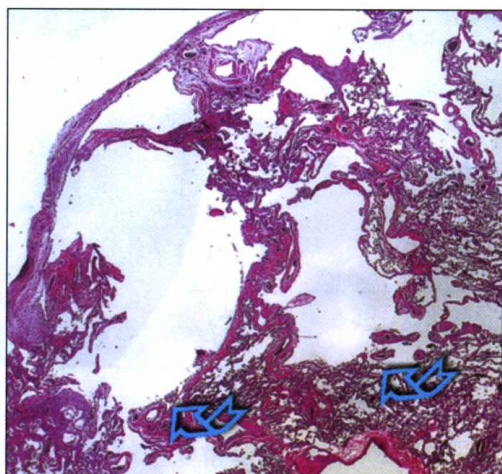
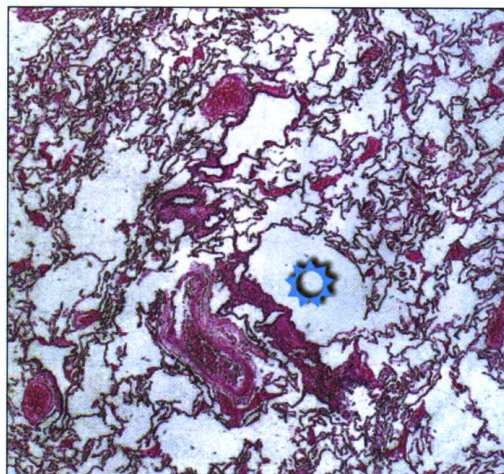
Chitkara RK. Recent advances in diagnosis and management of chronic bronchitis and emphysema. *Curr Opin Pulm Med*, 2002;8:126-136

基本病变

病理学

终末支气管远侧的含气间隙永久性异常增大，伴壁的破坏，没有明显纤维化

- 小叶中心型肺气肿时呼吸性细支气管增大，中央腺泡破坏 (⊗)。病变形成的间隙可相互融合形成肉眼可见的肺实质内的“洞”。常伴有相关其他与吸烟有关的病变，如呼吸性细支气管炎。
- 间隔旁型肺气肿累及远侧腺泡。
肺泡管扩大，破坏，有时形成胸膜下气泡甚至肺大泡 (⊕)。



传统上的肺大疱为 > 1 cm 的含气间隙，伴有纤维化厚壁。大疱上方的胸膜可表现为炎性浸润，有时富含嗜酸细胞（嗜酸性胸膜炎）。

分布

小叶中心型肺气肿病变围绕呼吸性细支气管分布，而间隔旁型肺气肿病变沿小叶间隔与胸膜下分布。

鉴别诊断

组织病理学鉴别诊断

- 代偿性过度充气（如一侧肺切除后）：含气间隙扩大，但没有壁的破坏。
- 人为假象：手术标本切除时造成的肺泡壁破坏。
- LAM：间质内平滑肌 HMB45 阳性。
- LCH：囊壁为纤维性的，同时存在有卫星小结节。
- 蜂窝样变：纤维化伴有相关肺实质重塑变形，而囊的内缘常常覆有化生的细支气管上皮。
- 细支气管扩张：“囊”为扩张的细支气管管腔，因此覆有细支气管上皮。囊壁可含有黏膜肌层的平滑肌束。常有不同程度的炎症与纤维化。
- 全小叶型肺气肿：扩大的含气间隙弥漫性充满腺泡。



Snider GL. Pathogenesis and terminology of emphysema. *Am J Respir Crit Care Med*, 1994; 149:1382

Wright JL. Emphysema: concepts under change-a pathologist's perspective. *Mod Pathol*, 1995; 8:873

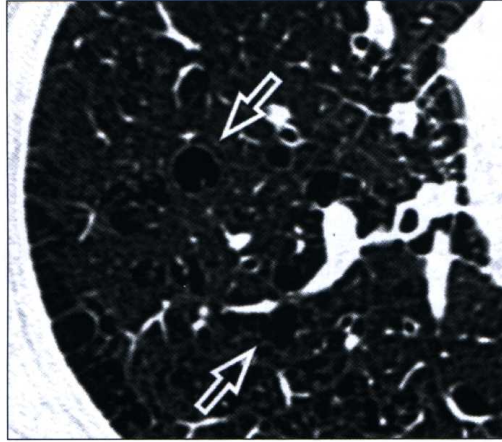
○ 肺气肿

基本病变

高分辨率 CT-HRCT

放射学表现依肺气肿类型而不同

- 小叶中心型肺气肿：小透亮区，无可见的壁，周围为正常的肺实质 (⇔)。病变可为圆形或椭圆形，常常 < 1 cm。
- 间隔旁型肺气肿或肺大疱：单层排列的小透亮区 (▷)，壁薄 (壁由小叶间隔形成，有时由于少量纤维化而增厚)。如果透亮区的直径 > 1 cm，则称之为肺大疱。



小叶中心型肺气肿的透亮区可由小叶中心小动脉形成的高密度区“位于中心”。偶尔可见高密度边缘，是由有限的纤维成分形成的。



Thurlbeck WM. Emphysema: definition, imaging, and quantification. AJR Am J Roentgenol, 1994;163:1017

分布

双侧，常对称分布。



小叶中心型肺气肿病变随机分布。间隔旁型肺气肿囊位于胸膜下，甚至沿脏层胸膜表面分布。



肺上叶为主。

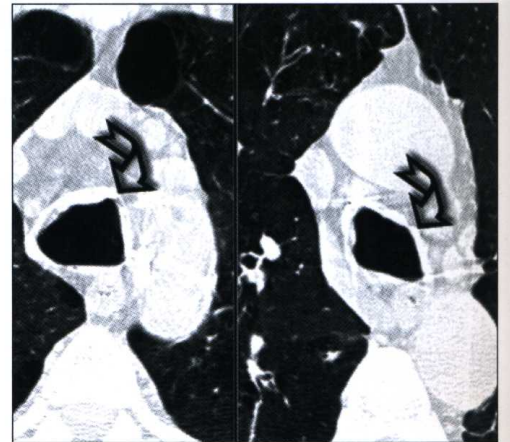


病变早期与单纯间隔旁型肺气肿肺容积正常；进展期小叶中心型肺气肿肺容积增大。

其他征象

其他放射学征象

- 支气管壁增厚 (⇔) (由于伴发的支气管炎)。
- 肺动脉高压 (肺主动脉直径 > 27 mm)。
- 纵隔淋巴结中度肿大 (由于慢性呼吸道感染)。
- 胸内气管层状改变 (⚡)。





鉴别诊断

Arakawa H. Computed tomography measurements of overinflation in chronic obstructive pulmonary disease: evaluation of various radiographic signs. *J Thorac Imaging*, 1998;13:188

放射学鉴别诊断

- LAM: 囊有薄壁，肺部受累广泛，从肺尖到肺基底部，包括肋膈窝。单侧胸腔积液，可见血管平滑肌脂肪瘤。
- LCH: 囊壁清晰，厚度不均匀，外形不太规则，个别病变可相互融合，形成怪异的外形。
- UIP: 肺基底部厚壁的囊，与间隔旁型肺气肿相似，分布于胸膜下，但为数层排列。还可见牵拉性支气管扩张与细支气管扩张。
- 全小叶型肺气肿: 看不到囊，而是广泛分布的低密度区。透亮区主要分布于肺下叶。



Bonelli FS. Accuracy of high-resolution CT in diagnosing lung diseases. *AJR Am J Roentgenol*, 1998;170:1507

Takasugi JE. Radiology of chronic obstructive pulmonary disease. *Radiol Clin North Am*, 1998;36:29

病程与并发症

相关疾病

肺气肿的病人对呼吸道感染的易感性增加，容易发生支气管扩张。气胸并非罕见，特别是间隔旁型肺气肿。

临床经过 影像演变

疾病的自然进展方向是慢性呼吸衰竭，更严重的病例可伴有肺动脉高压。

透亮区增大，倾向于相互融合，累及全肺叶，占据肺实质更为广泛的区域。肺大疱变得巨大。开始为小叶中心型的病变扩展为全小叶，并累及数个相邻的小叶，形成弥漫性低密度改变，与见于全小叶型肺气肿的表现相似；然而透亮病变总是以上肺为主。



实验室检查结果

在急性恶化期，病人可出现中性粒细胞增多。红细胞增多症见于动脉氧分压下降 < 55 mmHg。

临床诊断

肺气肿的诊断根据为临床，放射影像表现与肺功能检查结果。

有创性诊断

诊断不需要有创性检查。而且，肺气肿常常是病人因为其他原因行肺活体组织学检查或切除后组织病理学检查时的偶然发现。

由于有气胸的危险，经支气管活组织检查为肺气肿的禁忌证。

仅在研究时才对肺气肿病人行支气管肺泡灌洗。灌洗液可显示中性粒细胞增多及其产物，如蛋白酶（弹力蛋白酶与金属蛋白酶）与有毒氧自由基增高。

Finlay GA. Elevated levels of matrix metalloproteinases in bronchoalveolar lavage fluid of emphysematous patients. *Thorax*, 1997;52:502



支气管肺泡灌洗



淋巴管平滑肌瘤病

定义

淋巴管平滑肌瘤病 (LAM) 为一肺部罕见病变，主要见于年轻女性，不典型平滑肌细胞增生与肺内囊状改变为其特征。

概述

病因学与发病机制

虽然病理学机制不清，一些研究者提出，某些细胞酶肿瘤抑制功能的丧失，或参与合成儿茶酚胺的蛋白质异常可能与 LAM 的发病机制有关。激素的影响也很重要，因而疾病几乎仅见于绝经前的女性。

流行病学

LAM 的流行病学所知甚少，估计占有肺弥漫性浸润性疾病的 1%。白种人较其他人种更为常见，2/3 的病人疾病诊断年龄在 20 ~ 40 岁。

危险因素

妊娠与使用雌激素可加速疾病的进展。绝经期的雌激素替代治疗为危险因素。

临床特征

病史

几乎所有病人均有逐渐出现的劳力性呼吸困难。另一方面，常因相关肺气肿出现急性呼吸困难。其他常见症状包括咳嗽与胸痛。

体格检查

虽然体检可为正常，22% 的病人可有弥漫性细啰音和（或）呼吸音减低。杵状指不常见。

肺功能检测

肺功能检测显示为阻塞性或混合性改变。残气量与总肺活量增加。多数病人有明显 D_LCO 减低。



Hancock E. Lymphangiomyomatosis: a review of the literature. *Respir Med*, 2002;96:1

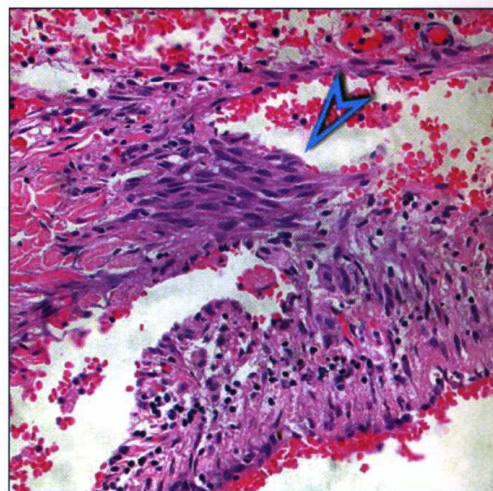
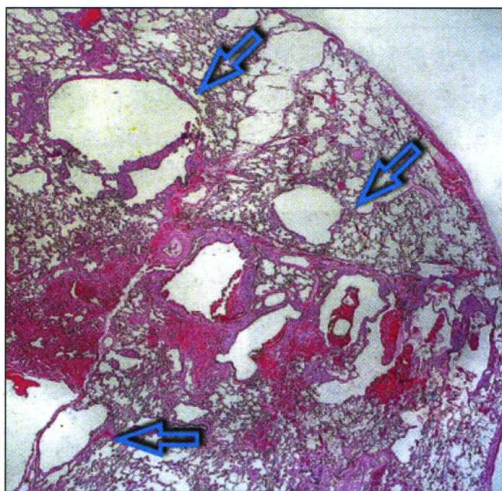
Johnson S. Lymphangiomyomatosis: clinical features, management and basic mechanisms. *Thorax*, 1999;54:254

病理学

基本病变

组织病理学改变

- 肺实质内囊性间隙 (⇔) 伴相关胸膜下肺气肿。
- 由于有排列紊乱，不成熟的平滑肌组织 (▷) 伴短肌束，囊壁呈不规则增厚。





平滑肌组织 HMB 45 与肌肉标记物（肌动蛋白，结蛋白）染色阳性，雌激素与孕激素受体染色也常为阳性。



LAM 为肺间质不成熟的平滑肌细胞多灶性异常增生，可波及肺静脉（伴发肺实质内微小出血造成的肺淤血），支气管血管束（伴气滞留），胸导管与胸部与腹膜后淋巴管（可破入胸腔，形成乳糜胸）。

分布
鉴别诊断

病变主要分布于淋巴管。病变常位于小叶间隔和胸膜下区，有时出现于支气管血管束周围。

组织病理学鉴别诊断

- LCH：囊状病变伴相关结节，囊壁内无平滑肌组织。病变 S-100 与 CD1a 染色阳性，HMB45，肌肉标记物，与雌激素与孕激素受体阴性。
- 小叶中心型肺气肿：薄壁囊，无肌细胞增生。
- 良性转移性平滑肌瘤：主要为小结节（虽然结节内可形成囊），HMB45 染色阴性。



Corrin B. Pulmonary lymphangiomyomatosis. A review. *Am J Pathol*, 1975;79:348

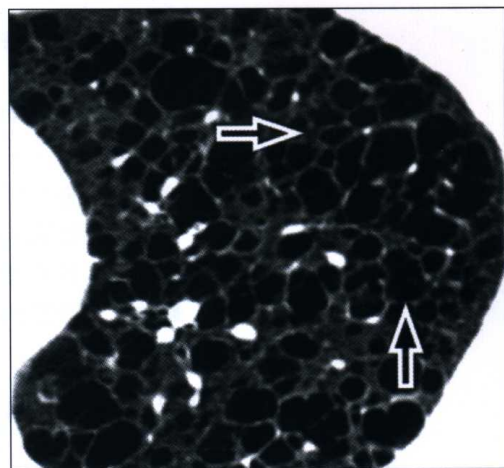
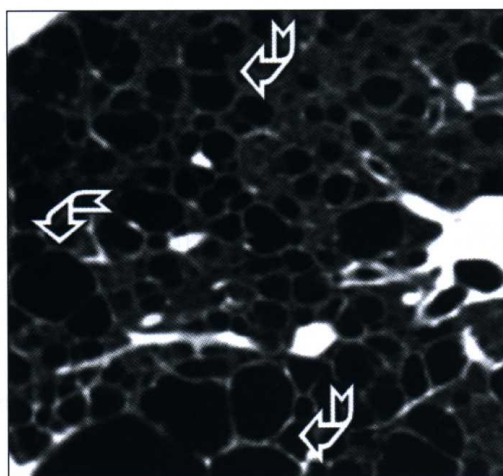
Taylor JR. Lymphangiomyomatosis. Clinical course in 32 patients. *N Engl J Med*, 1990;323:1254

高分辨率 CT-HRCT

基本病变

基本放射学表现

- 直径 1 ~ 2 cm 圆形囊 (☁)。囊内见不到血管。
- 病变形状均一，壁薄 (⇨)，常呈总体均匀，“蕾丝”样表现。



Kirchner J. Pulmonary lymphangiomyomatosis: high-resolution CT findings. *Eur. Radiol*, 1999; 9:49

分布

双侧，均匀而且对称。



弥漫，随机分布。



从肺尖到肺底部，包括肋膈窝。

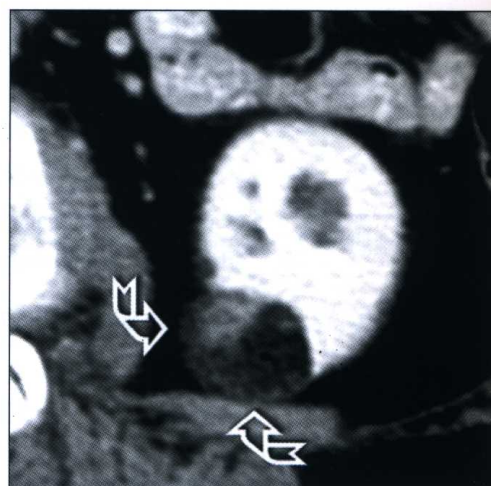
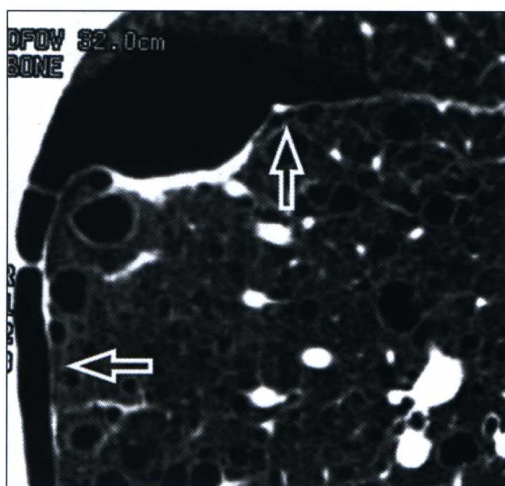


肺容积正常或增大 (50%)。

其他征象

其他放射学征象

- 气胸 (⇔) (50%)。
- 肺门，纵隔与膈脚后淋巴结肿大 (40%)。
- 一侧胸腔积液 (14%)；心包积液较少见。
- 由于出血形成的毛玻璃样高密度改变与水肿造成的小叶间隔平滑增厚 (罕见)。
- 肾血管平滑肌脂肪瘤 (☞) (15%)，常双侧
- 乳糜性腹水与腹膜后淋巴结肿大。



Avila NA. Lymphangioleiomyomatosis: abdominopelvic CT and US findings. *Radiology*, 2000; 216:147

Chu SC. Comprehensive evaluation of Patients with lymphomgoleiomyomatosis. *Chest*, 1999;115:1041

鉴别诊断

放射学鉴别诊断

- LCH: 囊壁厚，不规则，囊外形怪异，肋膈窝内没有病变。也可见微小结节内形成空洞，而没有胸腔积液。
- 囊性支气管扩张：囊常呈簇状，片状分布，常见囊内气液平面。可同时伴有柱状与曲张样支气管扩张。



Bonelli FS. Accuracy of high-resolution CT in diagnosing lung diseases. *AJR Am J Roentgenol*, 1998;170:1507

Lee KH. The radiologic differential diagnosis of diffuse lung diseases characterized by multiple cysts or cavities. *J Comput Assist Tomog*, 2002;26:5

病程与并发症

约 50% 的病人患有肾脏血管平滑肌脂肪瘤。也有报告脑膜瘤的发生率增高。

病变进展不一，自诊断后的生存中位数为 8 ~ 10 年。可能出现的并发症包括自发性气胸 (50%)，常为复发性，有时为双侧；乳糜胸 (28%) 与咯血 (40%)，咯血可为致命性大咯血。其他肺外并发症包括乳糜性腹水，乳糜尿与乳糜性心包积液。

根据一些学者的研究，LAM 的预后与病变两个主要改变累及组织的百分比相关：囊状病变与异常平滑肌细胞异常增生 (LHS = LAM 组织学评分)。

相关疾病

临床经过



Matsui K. Prognostic significance of pulmonary lymphangioleiomyomatosis histologic score. *Am J Surg. Pathol*, 2001;25:479

影像演变



数年后，囊的数量与大小可增加。LAM 可复发，甚至在肺移植术后。

Nine JS. Lymphangiomyomatosis: recurrence after lung transplantation. *J Heart Lung Transplant*, 1994;13:714

实验室检查结果

血液检查多无改变，极少数病例可有血清血管紧张素转化酶升高。

临床诊断

年轻女性，反复出现气胸或肺气肿，或乳糜胸应强烈考虑为 LAM。HRCT 诊断正确率高 (> 80%)，有相应病史时几乎 100% 诊断正确。确定诊断需要活组织检查。

有创性诊断

经支气管肺活组织检查可获得能够满足诊断需要的病理组织量。采用特殊免疫组织化学平滑肌染色（结蛋白或 HMB-45 抗体）可提高诊断正确率，因而减少手术活组织检查的需要。

虽然不能作为诊断依据，BAL 液常显示有出血性肺泡炎（红细胞与含铁血黄素的巨噬细胞）改变。

Chu SC. Comprehensive evaluation of 35 patients with lymphangiomyomatosis. *Chest*, 1999;115:1041

支气管肺泡灌洗



郎汉斯细胞性组织细胞增生症

定义

郎汉斯细胞性组织细胞病 (LCH) 为一罕见病变, 主要见于青壮年。一种称为郎汉斯细胞的特殊组织细胞肺浸润为疾病的特征。早期, LCH 表现为弥漫性小结节 (● LCH, 早期), 而在进展期病变大多为囊性。本章讨论进展期。



肺嗜酸性肉芽肿, 肺郎汉斯细胞肉芽肿, 组织细胞病 X。

概况

病因学与发病机制

LCH 的发病机制不清, 流行病学数据强烈提示其为与吸烟有关的病变。也有人提出与病毒及肿瘤有关。

流行病学

LCH 罕见, 其确切发病率与流行情况不清。疾病主要见于青壮年 (20 ~ 40 岁), 男女发病相同。白人较黑人更为常见。

危险因素

几乎所有病人均为或曾为吸烟者。无已知地域或职业性危险因素。



Vassallo R. Pulmonary Langerhans'-cell histiocytosis. N Engl J Med, 2000;343:1969

临床特征

病史

临床表现不一: ①胸部 X 线照像偶然发现 (20% ~ 25%); ②出现气胸后发现; ③出现呼吸或身体症状。最常见的症状为干咳 (55% ~ 70%), 呼吸困难 (40% ~ 85%), 疲劳 (30%), 体重减轻 (20% ~ 30%), 胸痛 (10% ~ 20%) 与发热 (15%)。

体格检查

一般体格检查无明显异常发现。偶尔可见捻发音与杵状指。

肺功能检测

检测到第 1 个功能改变为 D_LCO 减低。在进展期, 可见混合性限制-阻塞性通气障碍伴残气量增高。



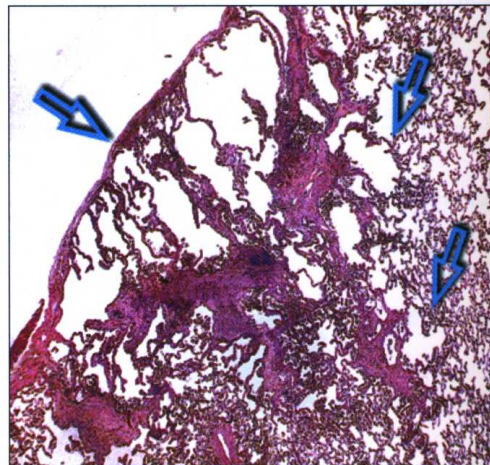
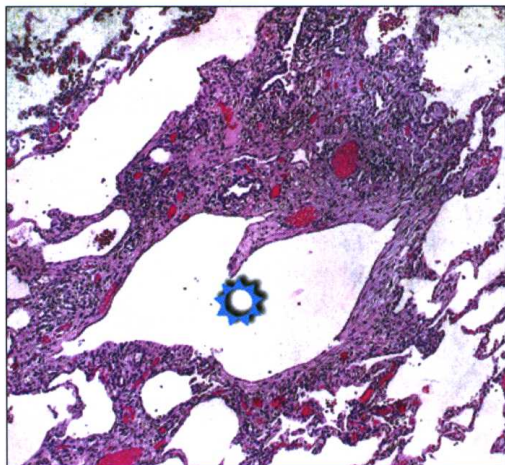
Crausman RS. Pulmonary histiocytosis X: pulmonary function and exercise pathophysiology. Am J Respir Crit Care Med, 1996;153:426

病理学

基本病变

郎汉斯细胞组织细胞病的结节样病变可发展为小星状瘢痕, 活动性最强的区域在病变周围, 继而可形成以下改变。

- 星状瘢痕内空洞性病变或囊变 (⊙)。
- 相邻肺实质内镜下肺气肿病灶 (环绕于纤维组织) (⇔)。
- 单发纤维化性病变融合后形成弥漫性纤维化 (罕见)。



分布
鉴别诊断



基本病变



分布



进展期病例，郎汉斯细胞可变得很少或消失，这一期的病因学诊断变得困难。

许多病变为小呼吸道中心分布。进展期病变可无法确定病变的原发点位置。

组织病理学鉴别诊断

- LAM: 间质内平滑肌, HMB45 染色阳性。
- 小叶中心型肺气肿: 见不到结节或纤维化。

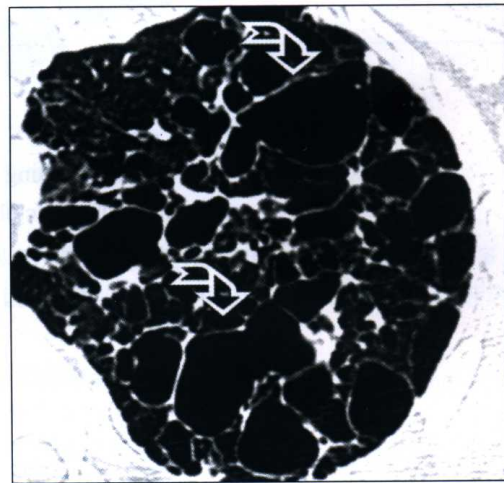
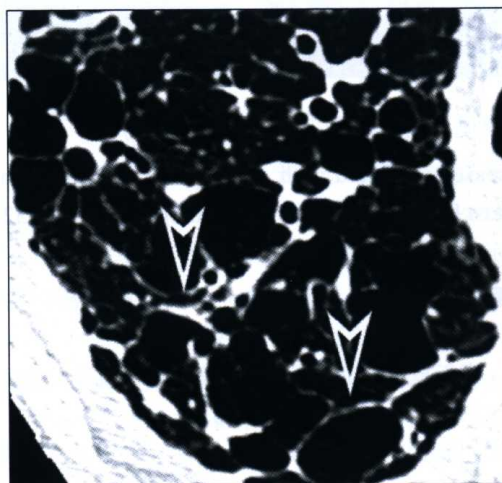
Colby TV. Histiocytosis X in the lung. Hum Pathol, 1983;14:847

Desal SR. Smoking-related interstitial lung diseases: histopathological and imaging perspectives. Clin Radiol, 2003;58:259

高分辨率 CT-HRCT

基本放射学表现

- 不同大小的厚壁囊，直径 1 ~ 2 cm (▷)。
- 囊的形态极不一致，由于相互融合，一些囊形状怪异 (⚡)。



囊内完全空虚，从来见不到结构，尤其是血管结构影像。

Abbott GF. From the archives of the AFIP: pulmonary Langerhans' cell histiocytosis. Radiographics, 2004;24:821

Brauner MW. Pulmonary Langerhans' cell histiocytosis: evolution of lesions on CT scans. Radiology, 1997;204:497

Kulwicz EL. Imaging of pulmonary histiocytosis X. Radiographics, 1992;12:515

双侧，均匀，对称分布。

◆ 随机分布。

◆ 病变主要分布于中上肺，基底部与肋膈（角）窦内无病变。

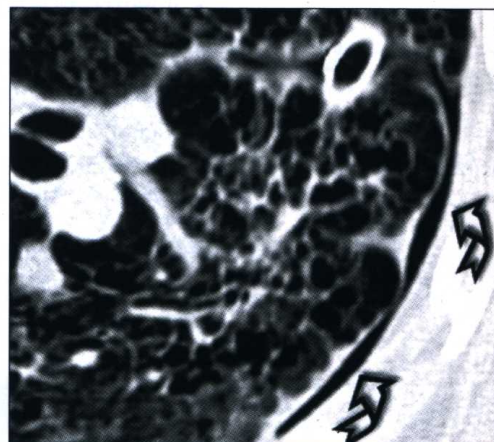
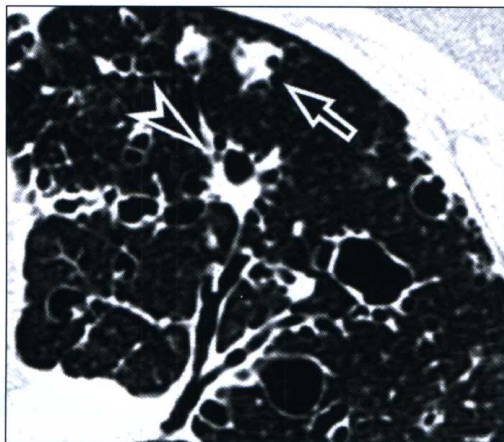
肺容积增大。

○ LCH, 进展期

其他征象

其他放射学征象

- 直径 < 10 mm 小叶中心型的致密小结节 (⇨), 常有空洞 (▷) (切里奥斯麦片征)。
- 细支气管阻塞引起的马赛克样低灌注区伴气滞留。
- 淋巴结肿大相对少见。
- 气胸 (☁) (10%)。



鉴别诊断



相关疾病



临床经过



结节代表病变活动，主要见于疾病早期 (● LCH, 早期)。

Stem EJ. Cystic lung disease associated with eosinophilic granuloma and tuberous sclerosis: air trapping at dynamic ultrafast high-resolution CT. *Radiology*, 1992;182:325

放射学鉴别诊断

- LAM: 囊壁薄, 囊外形不规则, 大小均一, 相互不融合, 肋膈窦受累。也可有胸腔积液。
- 小叶中心型肺气肿: 囊无壁, 或偶见薄的边缘。常可见小动脉形成的囊内小结节。常同时存在间隔旁肺气肿形成的单层胸膜下气囊。
- 囊状支气管扩张: 囊为簇状, 呈片状分布, 常有气液平面。也可见柱状与曲张样支气管扩张。

Bonelli FS. Accuracy of high-resolution CT in diagnosing lung diseases. *AJR Am J Roentgenol*, 1998;170:1507

Hansell DM. Bronchiectasis. *Radiol Clin Noth Am*, 1998;36:107

病程与并发症

有报告数种良性或恶性肿瘤可并发于 LCH, 特别是支气管癌 (5%), 霍奇金与非霍奇金淋巴瘤与肺类癌。也可并发由于静脉阻塞性疾病引起的肺动脉高压。

见于青春期病人的全身型 (Hand-Schüller-Christian 病) LCH 可有骨受累 (深溶骨性病变) 或垂体病变 (尿崩症)。

25% 以上的病人发生反复发作的气胸, 13% 的病人有多次咯血, 提示囊性间隙并发有感染 (如曲霉菌)。此期疾病不再消退, 甚至病人戒烟也是如此。有病例报告 X 线影像病变消退后数年再次复发, 复发甚至可能出现在肺移植后。进展期病变常见出现肺动脉高压。

Etienne B. Relapsing pulmonary Langerhans' cell histiocytosis after lung transplantation. *Am J Respir Crit Care Med*, 1998;157:288

影像演变



囊性病变趋于逐渐增大，壁变薄，与 LAM 及融合性肺气肿表现不易区分。此种类型表现提示病变不活动或疾病的进展期。伴有肺动脉高压时，主肺动脉直径增大 ($> 27 \text{ mm}$)。

Abbott GF. From the archives of the AFIP: pulmonary Langerhans' cell histiocytosis. Radiographics, 2004;24:821

实验室检查结果

实验室检查各项均正常。



周围血嗜酸细胞计数正常。应适当使用嗜酸性肉芽肿这一名称，它只是提示组织学病变内有嗜酸细胞，而非指周围血内嗜酸细胞增多。

临床诊断

虽然临床（吸烟史，复发性气胸等）与 HRCT 表现可强烈提示 LCH，仍必须有细胞学（BAL 液内 CD1+ 细胞）或组织学证实。



青春期病人出现溶骨性病变和（或）尿崩症提示全身型病变（Hand-Schüller-Christain 病）。

有创性诊断

BAL 与经支气管活组织检查足以做出诊断，不需要手术肺活组织检查。



经支气管活组织检查应仔细计划，以避免可能出现的并发症（气胸）。



由于不恰当的取材，经支气管活组织检查可有相当数量的假阴性结果与不能诊断的活组织检查。免疫组织化学检查 CD1+ 细胞可提高诊断的正确性。

支气管肺泡灌洗

BAL 显示细胞总数与中性粒细胞增多，与吸烟者所见相同。也可见嗜酸细胞非特异性增多。郎汉斯细胞（CD1+）数量比例大于 5% 具有诊断意义。在疾病的这一进展期，BAL 液内 CD1+ 细胞数量较疾病早期减少。



Auerswald U. Value of CD-1-positive cells in bronchoalveolar lavage fluid for the diagnosis of pulmonary histiocytosis X. Lung, 1991;169:305



寻常性间质性肺炎

定义

寻常性间质性肺炎 (UIP) 为原发性肺纤维化 (IPF) 的组织病理学类型, 为一病因不清的慢性肺间质纤维化。UIP 的名称应用广泛, 甚至在临床工作中也常用 UIP 来指肺间质纤维化。



原发性肺纤维化 (IPF), 隐源性纤维化性肺泡炎 (CFA)



通用名为原发性间质性肺炎 (IIP) 包括不同疾病, 特别是寻常性间质性肺炎 (□ UIP, 早期; ○ UIP, 进展期), 非特异性间质性肺炎 (□ NSIP), 脱屑性间质性肺炎 (⌘ DIP), 急性间质性肺炎 (⌘ AIP), 淋巴细胞性间质性肺炎 (● LIP) 与隐源性机化性肺炎 (⌘ OP)。



American Thoracic Society/European Respiratory Society International Multidisciplinary Consensus Classification of the idiopathic Interstitial Pneumonias. Am J Respir Crit Care Med, 2002;165:277

概况

病因学与发病机制

IPF 的病因学不清, 而关于病理机制主要有两种学说。

(1) 炎症说。疾病早期, 肺泡间隔与肺泡内发生炎症 (巨噬细胞、中性粒细胞、嗜酸细胞), 损伤肺结构, 并使成纤维性细胞因子产生增多, 继而修复反应增强, 导致肺纤维性疾病进入终末期。

(2) 纤维母细胞调节失常说。不明损伤后, 出现增强的修复反应, 其特征为纤维母细胞的移行与增生, 纤维母细胞自身凋亡降低, 而对成纤维因子的反应增强。这种情况与肺泡重新上皮化缺失及细胞外基质不适当重塑相伴出现。

流行病学

基于人口一项研究报告, IPF 的发病率男性为每 10 万人中 20.2 人, 女性每 10 万人中 13.2 人。诊断年龄平均为 66 岁, 随年龄增长发病率增加。虽然有家族性病例的报告, 但发病与地域及人种无关。

危险因素

接触抗抑郁药物, 吸入金属与木质粉尘与吸烟 (1.6 ~ 2.3 倍), 慢性胃食管反流与 IPF 的发生有关。这些因素在疾病发病机制上的重要性不清。

临床特征

病史

在疾病的该进展期, 轻微活动即可出现呼吸困难, 有时有静息性呼吸困难。持续性干咳可顽固难治, 有报告咳嗽发作时可出现肋骨骨折。全身症状包括体重减轻与疲劳。

体格检查

病人常常有静息性呼吸急促与发绀。全肺可闻及弥漫性爆裂音 (“尼龙搭链” 样啰音)。在疾病的这一进展期, 同时可有肺动脉高压的体征 (颈静脉怒张、肝大压痛、周围性水肿)。静息时平均肺动脉压 > 30 mmHg 提示预后不良。20% ~ 25% 的病例可见杵状指 (趾)。

肺功能检测

肺功能检测显示中度到重度限制性通气障碍, D_LCO 明显降低, 并有静息性低血氧。吸烟者还可有阻塞性通气障碍, 而此时肺容量可正常。



Idiopathic pulmonary fibrosis: diagnosis and treatment. International consensus statement. American Thoracic Society (ATS) and the European Respiratory Society (ERS). Am J Respir Crit Care Med, 2000;161:646

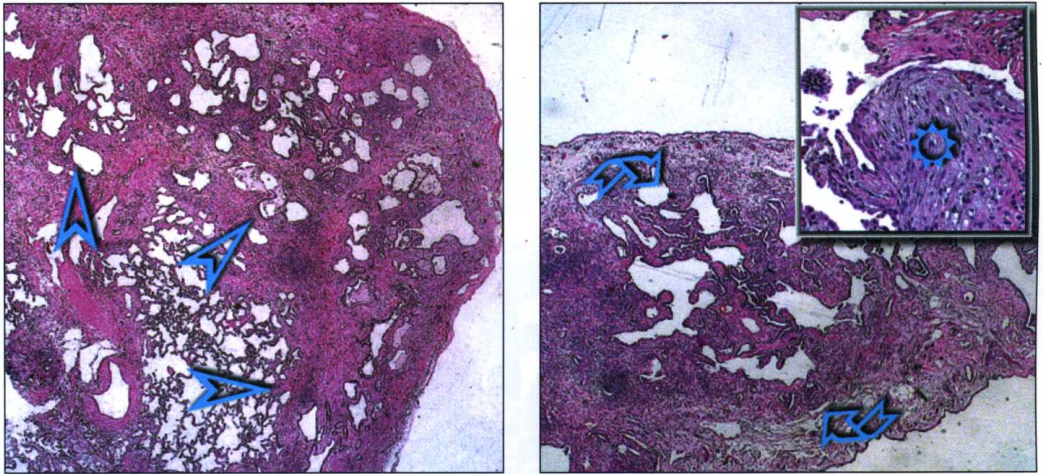
Wiggins J. Combined cryptogenic fibrosing alveolitis and emphysema: the value of high resolution computed tomography in assessment. Respir Med, 1990;84:365

病理学

基本病变

组织病理学改变

- 不规则分布的致密纤维化，主要位于胸膜下 (▷)，与不同程度的蜂窝样变 (♁)。
- 纤维化区与正常肺实质分界的纤维母细胞灶 (⊗) (疏松结缔组织内富含黏多糖并含有肌纤维母细胞)。
- 纤维化区内可见轻度炎症浸润，同时伴有平滑肌组织增生与胸膜下肺实质的脂肪化生。



蜂窝样变内的假性囊肿来自纤维化区内因肺泡壁破裂含气间隙的融合。空洞由厚纤维壁包裹，内缘衬有细支气管上皮或增生的肺泡细胞。



空间的不均匀(病变区内间以正常肺实质区)与时间的不均匀(“老”的纤维化间以“年轻”的纤维母细胞灶)为 UIP 的组织学特征，进展期亦是如此。有纤维母细胞灶存在为疾病的诊断标志。



一些学者认为，纤维母细胞成分涉及到弥漫性肺泡损伤小病灶的机化，这种损伤临床与组织学均极少能够确认。而真正伴有透明膜与Ⅱ型肺泡细胞增生的弥漫性肺泡损伤可见于所谓“快速进展性 UIP”。

分布

胸膜下与间隔旁，但广泛纤维化或蜂窝样变区域内见不到间隔旁病变。

鉴别诊断

组织病理学鉴别诊断

- NSIP: 病变总体表现均一，没有空间与时间上的不均一性。
- 胶原血管病: 炎性浸润更为明显，伴有淋巴样滤泡与数量较少的纤维母细胞灶，伴有相关胸膜炎。
- 石棉肺(石棉沉着病): 纤维化，无 UIP 样空间与时间的不均一性，存在有石棉小体。
- HP: 细支气管周围分布，间质内炎性浸润更为明显，并伴有肉芽肿。
- 结节病: 大范围纤维化内融合有非坏死性肉芽肿，至少在初期表现为沿淋巴管分布；没有纤维母细胞灶。

○ UIP, 进展期



Katzenstein AL. Idiopathic pulmonary fibrosis: clinical relevance of pathologic classification. *Am J Respir Crit Care Med*, 1998;157:1301

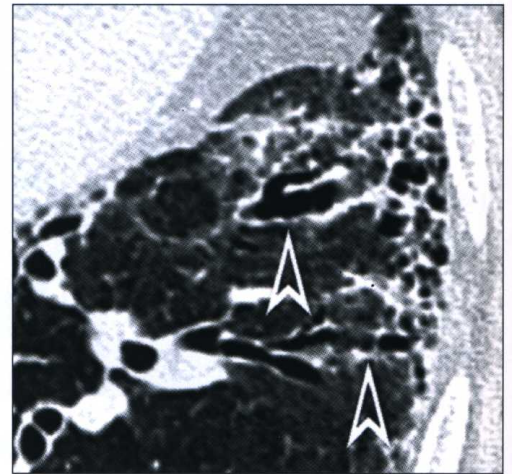
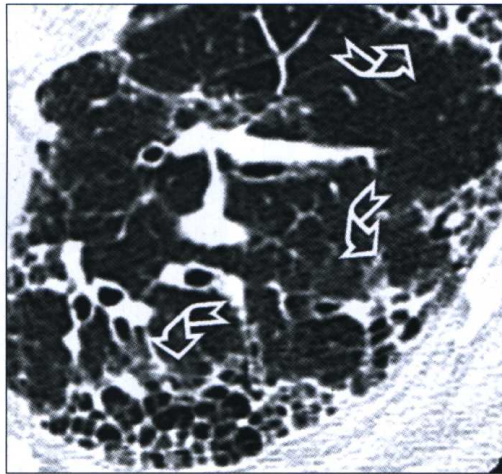
Katzenstein AL. Usual interstitial pneumonia: histologic study of biopsy and explant specimens. *Am J Surg Pathol*, 2002;26:1567

高分辨率 CT-HRCT

基本病变

基本放射学表现

- 有共同厚壁的小圆囊 (2 ~ 10 mm), 以数层排列方式分布于胸膜下区 (☁) (蜂窝样变)。
- 牵拉性支气管扩张与细支气管扩张 (▷): 扩张的支气管壁厚并扭曲, 呈螺丝锥样。



Muller NL. Fibrosing alveolitis: CT-pathologic correlation. *Radiology*, 1986;160:585

Primack SL. End-stage lung disease: CT findings in 61 patients. *Radiology*, 1993;189:681

分布

双侧, 片状。
周围肺胸膜下, 后侧更明显。
主要位于肺基底部。



除肺基底部的主要分布之外, 常常有胸膜下区一定程度的受累, 甚至出现于中上肺。实际上, 10% 的病例以这些区域分布为主。



Wells AU. Serial CT in fibrosing alveolitis: prognostic significance of the intial pattern. *AJR Am J Roentgenol*, 1993;161:1159

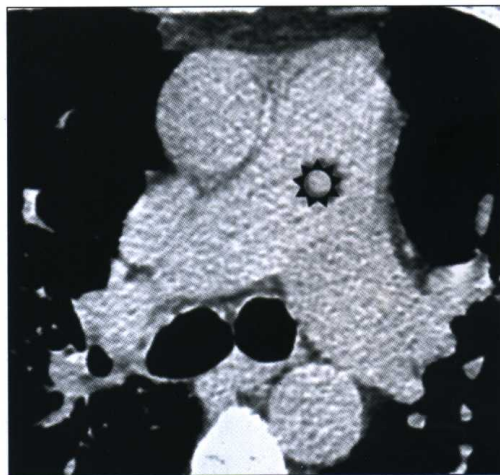


其他征象

肺容积减小。

其他放射学征象

- 小叶间与小叶内不规则网状改变 (▷)。
- 界面征 (☁)。
- 纤维化性毛玻璃样高密度改变伴相关细支气管扩张 (⇔)。
- 纵隔淋巴结肿大 (50% ~ 90%), 更常见于广泛型病变。由于是反应性病变, 激素治疗后淋巴结可变小。
- 肺动脉高压: 肺动脉直径增大 (⊗), > 27 mm。



Franquet T. Mediastinal lymphadenopathy in cryptogenic fibrosing alveolitis: the effect of steroid therapy on the prevalence of nodal enlargement. *Clin Radiol*, 1998;53:435
 Nishimura K. Usual interstitial pneumonia: histologic correlation with high-resolution CT. *radiology*, 1992;182:337

鉴别诊断

放射学鉴别诊断

- 胶原血管病：蜂窝样变相对不明显，可有各疾病的特征性表现。
- 石棉肺（石棉沉着病）：胸膜下线，肺实质条带，钙化性胸膜斑，圆形肺不张。
- HP：中上肺可能更多受累，病变沿支气管血管分布。同时有边界模糊的小叶中心结节与散在分布的毛玻璃样高密度区。
- 结节病：病变位于上肺及肺门旁；也可见外淋巴小结节。



Mayberry JP. Thoracic manifestations of systemic autoimmune diseases: radiographic and high-resolution CT findings. *Radiographics*, 2000;20:1623
 Primack SL. End-stage lung disease: CT findings in 61 patients. *Radiology*, 1993;189:681

病程与并发症

相关疾病

有报告肺癌的发生率增高，特别是鳞状细胞癌与腺癌（13% ~ 30%）。疾病进程中，可出现气胸伴纵隔气肿与囊内真菌球。



Lee HJ. Lung cancer in patients with idiopathic pulmonary fibrosis: CT findings. *J Comput Assist Tomogr*, 1996;20:979

Zompatori M. [Really an intruder!] *Radiol Med*, 2000;99:406. Italian

临床经过

IPF 常常为进行性的。自确诊起中位生存时间为 2.5 ~ 3.5 年。多数病人 (40%) 死于呼吸衰竭，呼吸衰竭常由于感染而加重；约 20% 的病人死于心脏并发症。偶尔，病变可急性加重 (UIP 快速进展期) 伴快速进展，与弥漫性肺泡损伤 (DAD) 有关。

影像演变

典型特征包括肺蜂窝样变范围进行性扩大，达中上肺，可有囊增大而囊壁厚度变薄，肺容积进行性减小。

实验室检查结果

实验室检查所见包括 ESR, 免疫球蛋白与 LDH 非特异性增高。10% ~ 20% 的病人循环抗核自身抗体 (ANA) 或类风湿因子阳性。



ANA 滴度 > 1 : 160 时, 应怀疑有胶原性血管病, 单凭放射影像技术不能与 IPF 鉴别。

临床诊断

免疫正常的成人, 未行手术肺活组织检查时, 以下主要诊断指标全部阳性, 并且 4 项次要指标中至少有 3 项阳性即可考虑为 IPF。

主要指标: ①除外其他已知可引起肺弥漫性浸润性疾病的病因, 如药物毒性, 环境因素与结缔组织病; ②肺功能检查异常, 包括限制性异常 (肺活量减低, 常伴有 FEV₁/FVC 比增高) 与气体交换损害 (D_LCO 降低或肺泡 - 动脉氧梯度增高); ③ HRCT 扫描示双侧肺底部网状异常伴少量毛玻璃样高密度改变; ④经支气管肺活组织检查或 BAL 没有支持其他诊断的特征。

次要指标: ①年龄 > 50 岁; ②隐袭性发作不能解释的劳力性呼吸困难; ③患病时间 > 3 个月; ④双肺底部吸气时捻发音 (尼龙搭扣样)。

有创性诊断

经支气管肺活组织检查可除外其他特殊疾病, 也可用于诊断并发症。手术肺活组织检查为确立诊断 (UIP 类型) 最为肯定的方法, 在上述诊断指标不明确时常常采用。然而, 在 HRCT 显示有明确的弥漫性蜂窝样变时, 手术肺活组织检查则为非适应证, 因为不能为终末期的肺实质提供有用的诊断依据。另外, 有心血管问题, 严重呼吸衰竭, 重度肥胖或 65 岁以上的病人禁忌手术肺活组织检查。

支气管肺泡灌洗

此期疾病的 BAL 表现与早期或网状改变期 (□ UIP, 早期) 相似。BAL 对 IPF 的诊断帮助不大, 然而可有助于缩小鉴别诊断范围。



Haslam PL. Bronchoalveolar lavage in pulmonary fibrosis: comparison of cells obtained with lung biopsy and clinical features. *Thorax*, 1980; 35:9

Veeraraghavan S. BAL findings in idiopathic nonspecific interstitial pneumonia and usual interstitial pneumonia. *Eur Respir J*, 2003; 22:239



附录 A 词汇表

多少年来我致力于学习形状的顺序与排列
一些成为圆，另一些在其腿内形成横纹；
而另一些，环状，一次再一次显现
或许它们是同一个声音，或同一个世界

JL Borges, *The God's Script*

词汇表包括常常表述为奇思妙想词语的放射影像征象特征之定义，如树芽征，切里奥斯麦片征，晕征等
这些词语为放射影像学专业术语的一部分，非常实用，因为它们可迅速明确地确定这些疾病的一个或更多影像特征
词汇表内的词语在正文内找到，它们是以特殊字体印刷的（如……圆形病变伴银河征，是由……）

词汇表

C

串珠征



中央或周围间质小结节样增厚（小叶间隔），其内可见小的肺结节（微小结节）

Ren H. Computed tomography of inflatation fixed lungs: the beaded septum sing of pulmonary metastases. J Comput Assist Tomogr, 1989;13:411

F

反晕征



毛玻璃样高密度区周围环绕有环形实变性改变，提示含气间隙与间质的特殊受累
环礁征

马赛克样灌注



Kim SJ. Reversed halo sign on high-resolution CT of cryptogenic orgqnizing pneumonia: diagnostic implications. AJR Am J Roentgenol, 2003;180:1251

肺实质条带



2 ~ 5 cm 长的线状改变，通常与肋缘垂直。这种表现是与瘢痕，纤维化相关肺不张相关，或仅为不同排列的结缔组织分隔增厚相关的小叶间隔增厚引起的

Aklra M. Asbestosis: high-resolution CT-pathologic correlation. Radiology, 1990;176, 389

蜂窝样变



小而厚壁囊状间隙聚集呈数层状。蜂窝样变为肺部病变终末期的标志，因而常有牵引性支气管扩张与细支气管扩张和界面征

Akira M. Idiopathic pulmonary fibtosis: progression of honeycombing at thin-section CT. Radiology, 1994;192:582

G

供血血管征



结节与周围血管束相联，结节似直接起自该血管束。此表现为血源性随机分布结节的征象

Iwasaki Y. Spiral CT findings in septic pulmonary emboli. Eur J Radiol, 2001;37:190

H

黑支气管气相



毛玻璃样高密度区内“过好”显示的支气管结构。背景模糊，均匀较暗，与正常肺实质区别困难时，此征象有助于影像观察

Remy-Jardin M. Computed tomography assessment of ground-glass opacity: semiology and significance. J Thorac Imaging, 1993;8:249

J

假斑块



一组相邻肋缘的胸膜下小结节。斑块是由这些小结节团聚（如肉芽肿）与沿胸膜表面线状排列形成的，与局部增厚相似

Remy-Jardin M. Subpleural micronodules in diffuse infiltrative lung disease: evaluation with thin-section CT scans. Radology, 1990;177:133

假性毛玻璃样
高密度

界面征



血管增粗与正常肺弥漫性高密度区，与片状毛玻璃样高密度相似

支气管，血管，特别是胸膜表面不规则，呈细小不规则锯齿状。纤维化性病变常见此征象，可造成相邻结构的牵拉

Zerhounl E. Computed tomography of the pulmonary parenchyma. An overview. Chest, 1989;95:901

K

空气新月征



结节病变内新月形或环形透亮影。与原有空洞内出现高密度物质或病变内坏死空洞形成相关
Abrmson S. The air crescent sign. *Radiology*, 2001; 218:230

M

马赛克灌注

马赛克缺血

马赛克缺血

肺实质内低密度区，低密度区内血管稀疏变细。缺血范围可为小叶或肺段，而典型分布为片状

马赛克可继发于血管疾病或与小呼吸道阻塞相关。后一种情况在呼气相时肺密度进一步降低（气滞留）



马赛克灌注



Stern EJ. CT mosaic pattern of lung attenuation: etiologies and terminology. *J Thorac Imaging*, 1995;10:294

毛玻璃样高密度



肺内模糊性密度增高，其内血管仍然可见

毛玻璃密度



Remy-Jardin M. Computed tomography assessment of ground-glass opacity: semiology and significance. *J Thorac Imaging*, 1993;8:249

Q

气滞留



由于小呼吸道阻塞引起的气体异常存留。气滞留可表现为低密度的片状区（马赛克样缺血），呼气相扫描尤其明显

Arakawa H. Expiratory high-resolution CT: diagnostic value in diffuse lung diseases. *AJR Am J Roentgenol*, 2000;175:1537

切里奥斯麦片征



空洞性结节，中心区低密度

Reed SL. Cheerios in the chest. *Chest*, 1993;104:1267

R

肉冻征



地图样正常肺实质区，毛玻璃样高密度区与马赛克缺血区伴气滞留混合出现。改变常常为小叶性分布

Chung MH. Mixed infiltrative and obstructive disease on high-resolution CT: differential diagnosis and functional correlates in a consecutive series. *J Thorac Imaging*, 2001;16:69

S

树芽征



细分支状影末端为小结节，通常见于周围肺内

Eisinhuber E. The tree-in-bud sign. *Radiology*, 2002;222:771

这一表现特别常见于支气管内播散的感染。表现是由扩张的相邻细支气管与充满如脓，黏液或液体的含气间隙构成的

随机的

碎石路征



用于描述小结节或小囊于次级小叶内，也即肺实质内的分布，分布位置无倾向性

散在或弥漫性毛玻璃样高密度区伴小叶间隔增厚与小叶内线。显影明显的小叶间隔可以是间隔实际增厚，也可为沿相邻含气间隙壁浓聚物质

玫瑰花结路征



Rossi SE. "Crazy paving" pattern at thin-section CT of the lungs: radiologic-pathologic overview. Radiographics, 2003; 23:1509

W

外淋巴的

用于描述倾向于小叶周边聚集与胸膜下间质内的小结节分布（尽管小结节也可位于小叶内），因此病变位置为近肋缘与叶间裂的区域



Gruden JF. Multinodular disease: anatomic localization at thin-section CT-multireader evaluation of a simple algorithm. Radiology, 1999;210:711

这些小结节最常见于沿淋巴管分布的病变，因此也可见于其他淋巴部位，沿血管与支气管分布为典型表现，呈串珠状改变

X

胸膜下间质增厚

病变由相应间质内液体或细胞聚集造成的，表现为胸壁，纵隔与叶间增厚



间质增厚以叶间裂旁最为明显清楚，呈胸膜两侧肺内双层状分布



Zerhouri E. Computed tomography of the pulmonary parenchyma. An overview. Chest, 1989;95:901

胸膜下线

细线状病变，通常于距胸膜表面 0.5 ~ 1 cm 处走行，与胸膜平行。常见于肺背侧

胸膜下线是由细支气管周围纤维化增厚，伴有相关相邻肺泡结构破坏形成的，因此主要见于开始于小叶中心区的纤维化性疾病



病人仰卧位时（如通常 CT 检查时的体位），可见由于与重力相关伪影与胸膜下线表现相似：由于上侧肺的重力，下部肺内楔形部分膨胀不全而密度增高。病人腹卧位再次扫描，可见这种功能性影像消失，而解剖学改变，如胸膜下线仍存在，从而得以鉴别



Yoshimura H. Pulmonary asbestosis: CT study of subpleural curvilinear shadow. Work in progress. Radiology, 1986;158:653

血管造影征

增强扫描在相对低密度的实变肺实质（由于含气间隙内充满黏液，脂质物等）内血管结构显示显著



Shah RM. CT angiogram sign: incidence and significance in lobar consolidations evaluated by contrast enhanced CT. AJR Am J Roentgenol, 1998;170:719

Y

银河征

边界不规则的较大病变周围环绕细小卫星结节。较大病变来自多个较小结节的融合



Nakatsu M. Large coalescent parenchymal nodules in pulmonary sarcoidosis: "sarcoid galaxy" sign. AJR Am J Roentgenol, 2002;178:389

晕征

毛玻璃样高密度晕环绕结节病变



Pinto PS. The CT Halo Sign. Radiology, 2004;230:109

这一表现反映了肺泡内气体量相对减少，原因可以是含气间隙部分充盈或间隔（小叶内间质）增厚

支气管气相

肺实质实变区内可见到通畅含气的支气管结构



Wong JS. Bronchioloalveolar carcinoma and the air bronchogram sign: a new pathologic explanation. J Thorac Imaging, 1994;9:141

Z

终末期肺



纤维化性肺病的最后分期，此期广泛程度不一的肺由厚壁囊状间隙替代

蜂窝样变

Primack SL. End-stage lung disease: CT findings in 61 patients. Radiology, 1993;189:681



词汇英中对照表

A

Air bronchogram 支气管气相
Air crescent sign 空气新月征
Air-trapping 气滞留
Angiogram sign 血管造影征
Atoll sign 环礁征

B

Beaded appearance 串珠征

C

Cheerios pattern 切里奥斯麦片征
Crazy paving 碎石路征

D

Dark bronchogram sign 黑支气管气相
Dotlike opacities 点样征

E

End-stage lung 终末期肺

F

Feeding vessel sign 供血血管征

G

Galaxy sign 银河征
Geographic distribution 地图样分布
Ground-glass opacity 毛玻璃样高密度

H

Halo sign 晕征
Head-cheese pattern 肉冻征
Honeycombing 蜂窝样变

I

Interface sign 界面征

M

Mosaic oligemia 马赛克缺血
Mosaic perfusion 马赛克灌注

P

Parenchymal bands 肺实质条带
Perilymphatic 外淋巴的
Pseudo-ground-glass 假性毛玻璃样高密度
Pseudoplaques 假斑块

R

Random 随机的
Reversed halo sign 反晕征

S

Subpleural interstitial thickening 胸膜下间质增厚
Subpleural lines 胸膜下线

T

Tree-in-bud 树芽征

附录 B 主题词索引

一大牛角蜜酒手手相传，诗歌让上帝改变了人们。上帝列出了将要使用的隐喻：神妙的目录现在帮助了我
目录没有将我已提到的神喻排除在外。编写目录给了我最大的愉悦

JL Borges, The kenningar

索引列入了4章内讨论的所有疾病。许多有各种不同的名称，常常使用简称与缩写

一些疾病在书中不只出现一次，因为这些疾病有不同的影像表现类型或在自然病程中表现有改变

所有这些特征均包括在索引内。黑体印刷的页数提示为疾病的详解，而以正常字体印刷的页数提示为疾病HRCT的表现类型

主题词索引 (中英)

A

艾滋病 (获得性免疫缺陷综合征)
ARDS126, 17
胺碘酮引发的肺部疾病
Amiodarone-induced lung disease154, 18

B

暴发性间质性肺炎
Fulminant interstitial pneumonia122, 17
闭塞性机化性毛细支气管炎肺炎
BOOP, Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia
大圆形阴影
Large rounded opacities114
肺泡的
alveolar172, 18
闭塞性细支气管炎
Bronchiolitis obliterans134, 19
边缘区 B 细胞淋巴瘤
Marginal zone B-cell lymphoma.....168, 18

C

成人呼吸窘迫综合征
Adult respiratory distress syndrome126, 17

D

淀粉样变性
Amyloidosis
大圆形阴影
large rounded opacities107
间质性的
interstitial26, 9, 10

F

非典型分枝杆菌病
Atypical mycobacteriosis164, 20
非特异性间质性肺炎
Non-specific interstitial pneumonia, NSIP... 54, 11
非心源性肺水肿
Non-cardiogenic pulmonary edema126, 17
肺间质特发性纤维化综合征
Hamman-Rich syndrome.....122, 17
肺郎汉斯细胞肉芽肿
Pulmonary Langerhans' cell granulomatosis
早期
early78, 13
进展期
advanced.....218, 25

肺囊虫病

pneumocystosis182, 17

肺泡癌

Alveolar carcinoma

肺泡

Alveolar130, 18

大圆形阴影

Large rounded opacities109

肺泡蛋白沉积症

Pulmonary alveolar proteinosis, PAP178, 18

肺泡巨噬细胞性肺炎

Alveolar macrophage pneumonia150, 18

肺气肿

Emphysema210, 23, 25

肺嗜酸性肉芽肿

Pulmonary eosinophilic granuloma

早期

early78, 13

进展期

advanced.....218, 25

肺水肿

Pulmonary edema, PE

肺泡的

alveolar186, 17

间质性的

interstitial58, 9

肺腺瘤病

Pulmonary adenomatosis

大圆形阴影

large rounded opacities109

肺泡的

alveolar130, 18

G

感染, 支气管内的

Infections, endobronchial164, 20

高分级原发性淋巴瘤

High-grade primary lymphoma110

过敏性肺炎

Hypersensitivity pneumonitis, HP

急性的

acute160, 17

慢性的

chronic46, 11

亚急性的

subacute74, 13

H

呼吸性细支气管炎 - 间质性肺病

Respiratory bronchiolitis-Interstitial Lung Disease, RB-ILD 90, 13

J

机化性肺炎

Organizing Pneumonia, OP

大圆形阴影

Large rounded opacities 114

肺泡的

alveolar 172, 18

急性间质性肺炎

Acute interstitial pneumonia 122, 17

甲氨蝶呤引发的肺部疾病

Methotrexate-induced lung disease 40, 11

胶原血管病

Collagen vascular disease

早期

early 36, 11

进展期

advanced 206, 24

结核，粟粒性的

TB, miliary 102, 14

结核瘤

Tuberculomas 118

结节病

Sarcoidosis

大圆形阴影

Large rounded opacities 116

肉芽肿的

granulomatous 94, 15

纤维化

fibrosing 62, 11

进行性系统性硬化

Progressive systemic sclerosis (PSS)

早期

early 36, 11

进展期

advanced 206, 24

K

卡波奇肉瘤

Kaposi's sarcoma 111

卡氏肺囊虫肺炎

Pneumocystis carinii pneumonia, PCP 182, 17

L

郎汉斯细胞组织细胞病

Langerhans' cell histiocytosis, LCH

早期

early 78, 13

进展期

advanced 218, 25

类风湿关节炎

Rheumatoid arthritis (RA) 115

淋巴管癌病

Lymphangitic carcinomatosis, LC 50, 9, 10

淋巴管血管平滑肌瘤病

Lymphangiomyomatosis, LAM 214, 25

淋巴细胞性间质性肺炎

Lymphocytic interstitial pneumonia, LIP ... 82, 13, 15

M

慢性嗜酸性细胞性肺炎

Chronic eosinophilic pneumonia, CEP 138, 18

弥漫性肺泡内出血

Diffuse alveolar hemorrhage, DAH 144, 17

膜损伤性肺水肿

Edema due to membrane damage 126, 17

N

囊性纤维化

Cystic fibrosis, CF 202, 22

囊性支气管扩张

Cystic bronchiectasis 196, 22

黏膜相关性淋巴组织淋巴瘤

Mucosa-associated lymphatic tissue lymphoma, MALT lymphoma, MALToma 168, 18

黏液黏稠病

Mucoviscidosis 202, 22

脓毒性栓塞

Septic emboli 117

Q

曲霉菌病

Aspergillosis 106

S

石棉肺（石棉沉着病）

Asbestosis

早期

early 32, 10, 11

进展期

advanced 192, 24

石棉引发的尘肺（尘埃沉着病）

Asbestos-induced pneumoconiosis

早期

early 32, 10, 11

进展期

advanced 192, 24

粟粒性肺结核

Miliary tuberculosis 102, 14

狭窄性细支气管炎

Constrictive bronchiolitis, CB 134, 19

T

脱屑性间质性肺炎
Desquamative interstitial pneumonia, DIP
.....150, 18

W

外源性过敏性肺炎
Extrinsic allergic alveolitis (EAA)
急性的
acute160, 17
慢性的
chronic 46, 11
亚急性的
subacute 74, 13
韦格纳肉芽肿
Wegener's granulomatosis119
韦格纳肉芽肿的弥漫性肺泡内出血
DAH in Wegener's granulomatosis144, 17

X

吸烟者细支气管炎
Smoker's bronchiolitis 90, 13
矽肺(硅沉着病)
Silicosis 98, 14
矽引发的尘肺(尘埃沉着病)
Silica-induced pneumoconiosis 98, 14
细支气管肺泡癌
Bronchioloalveolar carcinoma
大圆形阴影
large rounded opacities109
肺泡的
alveolar130, 18
心源性肺水肿
Cardiogenic edema
肺泡的
alveolar186, 17
间质的
interstitial58, 9
休克肺
Shock lung126, 17
血流动力性水肿
Hemodynamic edema
肺泡的
alveolar186, 17
间质性的
interstitial58, 9
寻常性间质性肺炎
Usual interstitial pneumonia, UIP
早期
early 66, 11
进展期
advanced.....222, 24

Y

药物毒性
Drug toxicity 40, 11; 154, 18
隐源性机化性肺炎
Cryptogenic organizing pneumonia (COP)
大圆形阴影
large rounded opacities114
肺泡的
alveolar172, 18
隐源性纤维化性肺炎
Cryptogenic fibrosing alveolitis (CFA)
早期
early 66, 11
进展期
advanced.....222, 24
硬皮病
Scleroderma
早期
early 36, 11
进展期
advanced.....206, 24
原发性肺纤维化
Idiopathic pulmonary fibrosis (IPF)
早期
early 66, 11
进展期
advanced.....222, 24

Z

支气管肺泡癌 BAC
大圆形阴影
Large rounded opacities109
肺泡的
alveolar130, 18
支气管扩张, 囊性
Bronchiectasis, cystic196, 22
支气管相关淋巴样组织淋巴瘤
BALT lymphoma168, 18
转移瘤
Metastases
大圆形阴影
Large rounded opacities112
结节状的
nodular 86, 14
组织细胞病
XHistiocytosis X
早期
early 78, 13
进展期
advanced.....218, 25

主题词索引 (英中)

A

Acute interstitial pneumonia
急性间质性肺炎122, 17

Adult respiratory distress syndrome
成人呼吸窘迫综合征126, 17

Alveolar carcinoma
肺泡癌
Alveolar
肺泡130, 18
Large rounded opacities
大圆形阴影109

Alveolar macrophage pneumonia
肺泡巨噬细胞性肺炎150, 18

Amiodarone-induced lung disease
胺碘酮引发的肺部疾病154, 18

Amyloidosis
淀粉样变性
interstitial
间质性的28, 9, 10
Large rounded opacities
大圆形阴影107

Asbestosis
石棉肺 (石棉沉着病)
early
早期 32, 10, 11
advanced
进展期192, 24

Asbestos-induced pneumoconiosis
石棉引发的尘肺 (尘埃沉着病)
early
早期 32, 10, 11
advanced
进展期192, 24

ARDS
获得性免疫缺陷综合征 (艾滋病) 126, 17

Aspergillosis
曲霉菌病106

Atypical mycobacteriosis
非典型分枝杆菌病164, 20

B

BAC
支气管肺泡癌
alveolar
肺泡的130, 18
Large rounded opacities
大圆形阴影109

BALT lymphoma
支气管相关淋巴样组织淋巴瘤168, 18

BOOP

闭塞性机化性毛细支气管炎肺炎
alveolar
肺泡的172, 18
Large rounded opacities
大圆形阴影114

Bronchiectasis, cystic
支气管扩张, 囊性196, 22

Bronchiolitis obliterans
闭塞性细支气管炎134, 19

Bronchioloalveolar carcinoma
细支气管肺泡癌
alveolar
肺泡的130, 18
large rounded opacities
大圆形阴影109

Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia
闭塞性机化性毛细支气管炎肺炎
alveolar
肺泡的172, 18
Large rounded opacities
大圆形阴影114

C

Cardiogenic edema
心源性肺水肿
interstitial
间质的58, 9
alveolar
肺泡的186, 17

CB
缩窄性细支气管炎134, 19

CEP
慢性嗜酸细胞性肺炎138, 18

CF
囊性纤维化202, 22

Chronic eosinophilic pneumonia
慢性嗜酸细胞性肺炎138, 18

Collagen vascular disease
胶原血管病
early
早期 36, 11
advanced
进展期206, 24

Constrictive bronchiolitis
缩窄性细支气管炎134, 19

Cryptogenic fibrosing alveolitis (CFA)
隐源性纤维化性肺泡炎
early
早期 66, 11
advanced

进展期	222, 24	肺泡的	186, 17
Cryptogenic organizing pneumonia (COP)		High-grade primary lymphoma	
隐源性机化性肺炎		高分级原发性淋巴瘤	110
alveolar		Histiocytosis	
肺泡的	172, 18	组织细胞病 X	
Large rounded opacities		early	
大圆形阴影	114	早期	78, 13
Cystic bronchiectasis		advanced	
囊性支气管扩张	196, 22	进展期	218, 25
Cystic fibrosis		HP	
囊性纤维化	202, 22	过敏性肺炎	
D		acute	
DAH		急性的	160, 17
弥漫性肺泡内出血	144, 17	subacute	
DAH in Wegener's granulomatosis		亚急性的	74, 13
韦格纳肉芽肿的弥漫性肺泡内出血	144, 17	chronic	
Desquamative interstitial pneumonia		慢性的	46, 11
脱屑性间质性肺炎	150, 18	Hypersensitivity pneumonitis	
Diffuse alveolar hemorrhage		过敏性肺炎	
弥漫性肺泡内出血	144, 17	acute	
DIP		急性的	160, 17
脱屑性间质性肺炎	150, 18	subacute	
Drug toxicity		亚急性的	74, 13
药物毒性	40, 11; 154, 18	chronic	
E		慢性的	46, 11
Extrinsic allergic alveolitis (EAA)		I	
外源性过敏性肺炎		Idiopathic pulmonary fibrosis (IPF)	
acute		原发性肺纤维化	
急性的	160, 17	early	
subacute		早期	66, 11
亚急性的	74, 13	advanced	
chronic		进展期	222, 24
慢性的	46, 11	Infections, endobronchial	
Edema due to membrane damage		感染, 支气管内的	164, 20
膜损伤性肺水肿	126, 17	K	
Empyema		Kaposi's sarcoma	
肺气肿	210, 23, 25	卡波奇肉瘤	111
F		L	
Fulminant interstitial pneumonia		LAM	
暴发性间质性肺炎	122, 17	淋巴管血管平滑肌瘤病	214, 25
H		Langerhans' Cell Histiocytosis	
Hamman-Rich syndrome		郎汉斯细胞组织细胞病	
肺间质特发性纤维化综合征	122, 17	early	
Hemodynamic edema		早期	78, 13
血动力性水肿		advanced	
interstitial		进展期	218, 25
间质性的	58, 9	LC	
alveolar		淋巴管癌病	50, 9, 10
		LCH	

- 郎汉斯细胞组织细胞病
 early
 早期 78, 13
 advanced
 进展期 218, 25
- LIP**
 淋巴细胞性间质性肺炎 82, 13, 15
- Lymphangiomyomatosis**
 淋巴管血管平滑肌瘤病 214, 25
- Lymphangitic carcinomatosis**
 淋巴管癌病 50, 9, 10
- Lymphocytic interstitial pneumonia**
 淋巴细胞性间质性肺炎 82, 13, 15
- M**
- Marginal zone B-cell lymphoma**
 边缘区 B 细胞淋巴瘤 168, 18
- MALToma**
 黏膜相关淋巴样组织淋巴瘤 168, 18
- MALT lymphoma**
 黏膜相关淋巴样组织淋巴瘤 168, 18
- Metastases**
 转移瘤
 nodular
 结节状的 86, 14
 Large rounded opacities
 大圆形阴影 112
- Methotrexate-induced lung disease**
 甲氨蝶呤引发的肺部疾病 40, 11
- Miliary tuberculosis**
 粟粒性肺结核 102, 14
- Mucosa-associated lymphatic tissue lymphoma**
 黏膜相关性淋巴组织淋巴瘤 168, 18
- Mucoviscidosis**
 黏液黏稠病 202, 22
- N**
- Non-cardiogenic pulmonary edema**
 非心源性肺水肿 126, 17
- Non-specific interstitial pneumonia**
 非特异性间质性肺炎 54, 11
- NSIP**
 非特异性间质性肺炎 54, 11
- O**
- OP**
 机化性肺炎
 alveolar
 肺泡的 172, 18
 Large rounded opacities
 大圆形阴影 114
- Organizing pneumonia**
 机化性肺炎
 alveolar
 肺泡的 172, 18
 Large rounded opacities
 大圆形阴影 114
- P**
- PAP**
 肺泡蛋白沉积症 178, 18
- PE**
 肺水肿
 interstitial
 间质性的 58, 9
 alveolar
 肺泡的 186, 17
- PCP**
 卡氏肺囊虫肺炎 182, 17
- Pneumocystis carinii pneumonia**
 卡氏肺囊虫肺炎 182, 17
- Pneumocystosis**
 肺囊虫病 182, 17
- Progressive systemic sclerosis (PSS)**
 进行性系统性硬化
 early
 早期 36, 11
 advanced
 进展期 206, 24
- Pulmonary adenomatosis**
 肺腺瘤病
 alveolar
 肺泡的 130, 18
 large rounded opacities
 大圆形阴影 109
- Pulmonary alveolar proteinosis**
 肺泡蛋白沉积症 178, 18
- Pulmonary edema**
 肺水肿
 interstitial
 间质性的 58, 9
 alveolar
 肺泡的 186, 17
- Pulmonary eosinophilic granuloma**
 肺嗜酸性肉芽肿
 early
 早期 78, 13
 advanced
 进展期 218, 25
- Pulmonary Langerhans' cell granulomatosis**
 肺郎汉斯细胞肉芽肿
 early
 早期 78, 13
 advanced

进展期	218, 25	矽引发的尘肺（尘埃沉着病）	98, 14
R		Silicosis	
Respiratory bronchiolitis-interstitial lung disease		硅沉着病	98, 14
呼吸性细支气管炎 - 间质性肺病	90, 13	Smoker's bronchiolitis	
RB-ILD		吸烟者细支气管炎	90, 13
呼吸性细支气管炎 - 间质性肺病	90, 13	T	
Rheumatoid arthritis (RA)		TB, military	
类风湿关节炎	115	结核，粟粒性的	102, 14
S		Tuberculomas	
Sarcoidosis		结核瘤	118
结节病		U	
granulomatous		UIP	
肉芽肿的	94, 15	寻常性间质性肺炎	
fibrosing		early	
纤维化	62, 11	早期	66, 11
Large rounded opacities		advanced	
大圆形阴影	116	进展期	222, 24
Scleroderma		Usual interstitial pneumonia	
硬皮病		寻常性间质性肺炎	
early		early	
早期	36, 11	早期	66, 11
advanced		advanced	
进展期	206, 24	进展期	222, 24
Septic emboli		W	
脓毒性栓塞	117	Wegener's granulomatosis	
Shock lung		韦格纳肉芽肿	119
休克肺	126, 17		
Silica-induced pneumoconiosis			

附录 C 表格索引

BOOP 反应类型	177
支气管扩张的病因	200
药物引发的肺损伤：组织病理学类型	44, 158
药物引发的肺损伤：BAL 表现	45, 159
伴有树芽征的疾病	167
嗜酸细胞性肺病	142
DAH 相关的血管炎综合征	149



□ 病变类型到疾病 □

网状型	分布	◆	◆	相关征象	疾病
-----	----	---	---	------	----

平滑的	常单侧，斑片状	不一	不一	边界清楚的结节，肺门与纵隔淋巴结大，一侧胸腔积液	肺癌
	双侧，弥漫性	支气管-血管周围，重力相关低位	中、下肺区域	腺泡大小，边界模糊的结节，斑片状毛玻璃样高密度与实变，心脏增大，双侧胸腔积液	肺栓塞，间质病变
	双侧，斑片状	周围性	基底部	钙化性微小结节，实变，纵隔淋巴结肿大，气管增粗	淀粉样变性，间质病变

结节状的	常单侧，斑片状	不一	不一	平滑网状，肺门与纵隔淋巴结肿大，单侧胸腔积液	肺癌
	双侧，斑片状	周围性	基底部	钙化性微小结节，实变，纵隔淋巴结肿大，气管增粗	淀粉样变性，间质病变
	双侧，弥漫性或斑片状	周围性，背侧	基底部	胸膜下点状阴影，小叶内不规则网，胸膜下线，肺实质内条索，胸膜斑	石棉肺（石棉沉着病），早期

不规则的	双侧，斑片状	中心性，特别是背侧	上肺区域	肺门旁团块伴牵引性支气管扩张，周围性小淋巴结，肺门-纵隔淋巴结肿大	结节病，纤维化
	双侧，斑片状	胸膜下，但也可支气管-血管周围	不一	界面征，牵引性支气管扩张，毛玻璃与边界模糊的小叶中心性结节，马赛克样肺血减少伴气滞留	过敏性肺炎，慢性的
	双侧，斑片状	不一	不一	毛玻璃样高密度，实变伴支气管气相，可有蜂窝样变	药物毒性
	双侧，弥漫性	周围性，胸膜下，背侧	基底部	毛玻璃样高密度与实变伴支气管扩张，各疾病的特异征象	胶原血管病，早期
	双侧，均一或斑片状	周围性，然而也有背侧分布	基底部	毛玻璃样高密度与实变伴支气管扩张，支气管壁增厚，蜂窝样变罕见	非特异性间质性肺炎
	双侧，正常肺实质内斑片状	典型位于胸膜下，特别是背侧	基底部，然而也有周围分布，上达上肺区	散发毛玻璃样高密度，早期蜂窝样变，纵隔淋巴结中度肿大	寻常性间质性肺炎，早期
	双侧，弥漫性或斑片状	周围性，背侧	基底部	胸膜下点状阴影，不规则小叶内网，胸膜下线，肺实质内条索胸膜斑	石棉肺（石棉沉着病），早期

病变类型到疾病

结节型	分布	◆	◆	相关征象	疾病
-----	----	---	---	------	----

小叶中心	双侧，斑片状	均匀分布	上肺与中肺区域	斑片状毛玻璃样高密度，小叶中心型肺气肿，支气管壁增厚，小叶内网（罕见）	RB-ILD
	双侧，弥漫性	均匀分布	上肺与中肺区域	边界清楚，高密度结节可有空洞不出现于肋膈角，气滞留	LCH，早期
	弥漫性，均匀分布	均匀分布	可为中肺与下肺为主	边界清楚致密的周围淋巴结，毛玻璃样高密度，网状结节，薄壁囊，获得性免疫缺陷综合征（艾滋病）淋巴结肿大	LIP
	弥漫或斑片状	均匀分布	可为中肺与下肺为主	斑片状毛玻璃样高密度，有时混杂有小叶气滞留区（头-奶酪型）	HP，亚急性

随机的	双侧，右侧略多见	趋于以后侧为主	中肺与上肺区域多见	假性斑块，“蛋壳”样纵隔淋巴结肿大，肺门旁较大高密度团块样肿块	硅沉着病（矽肺）
	双侧，对称	均匀分布	均匀分布	弥漫或局限性毛玻璃样高密度，纵隔淋巴结肿大伴中心低密度，可有树芽征	结核，粟粒型
	双侧，常对称	可胸膜下	特别是底部	不同大小结节，可有空洞或钙化，供血血管征，纵隔淋巴结肿大	转移瘤

周围淋巴	双侧，斑片状	肺门周围区，主要见于背侧与胸膜下	中肺与上肺为主	支气管血管结节，假性斑块，肺门与纵隔淋巴结肿大，微小结节毛玻璃样高密度，小叶气滞留	结节病，肉芽肿性疾病
	弥漫性，均匀	均匀分布	可以中肺与下肺区域为主	小叶中心毛玻璃样高密度，网状结节，薄壁囊，获得性免疫缺陷综合征（艾滋病）淋巴结肿大	淋巴细胞性间质性肺炎

发现多发圆形大的高密度病变时，请同时参考相关汇总章节（●大圆形高密度病变）

从类型到疾病

肺泡病变类型	分布	◆	◆	相关征象	疾病
--------	----	---	---	------	----

混杂密度，急性	双侧对称，片状或弥漫性	常为肺门旁	肺中上部	有壁的囊，砾石路征，模糊的微小结节，纵隔淋巴结肿大，胸腔积液	PCP
	双侧弥漫性或片状	肺门旁或弥漫性，非周围性	不一	Wegener: 小叶中心模糊结节，砾石路征，大空洞性结节与纵隔表现	DAH
	双侧对称，弥漫性或片状	通常为周围性，重力相关部位	不一	网状改变，肺实质扭曲，牵引性支气管扩张，弥散蜂窝样变	AIP
	双侧，片状，偶均匀分布	均匀分布	不一，底部最多见	小叶中心模糊结节，纵隔淋巴结肿大，马赛克缺血伴气滞留	HP，急性的
	双侧对称，片状	重力相关部位为主	肺底部更广泛	如有肺 ARDS，病变分布不对称，重力相关不明显。砾石路征，少量胸腔积液	ARDS
	双侧对称，弥漫性或片状	胸膜下，重力相关部位	肺底部为主	肺灌注再分布，平滑网状改变，胸腔积液，心脏增大	PE，肺泡性

混杂密度，慢性	双侧，片状	周围性，胸膜下	肺中上部	Ⅲ - 边界清楚的结节，纵隔淋巴结肿大，胸腔积液罕见	CEP
	双侧或单侧，弥漫性或片状	支气管周围	不一	实变内支气管牵拉变细；小叶中心结节，小或大的肿块，晕征	MAL Toma
	双侧，弥漫性或片状	不一	不一	毛玻璃样高密度为主，广泛的砾石路征，与正常肺实质间分界锐利	PAP
	单侧或双侧，不对称，片状	常周围及胸膜下分布	肺底部常见	可有假性空洞，结节与模糊的毛玻璃样高密度改变，砾石路征，淋巴结肿大，胸腔积液	BAC
	双侧对称，片状	胸膜下，但也可弥漫性	肺底部为主	毛玻璃样高密度改变为主，较少肺实质扭曲位牵引性支气管扩张，微小囊	DIP
	双侧，片状	周围肺，但也可支气管周围	肺底部	病变内支气管气相与细支气管扩张，小叶中心性小结节，边缘模糊，大结节或肿块	OP
	双侧对称，片状	周围肺	肺底部	胺碘酮：高密度实变（相对于肌肉），网状改变与微小结节，胸膜增厚	药物毒性

马赛克缺血伴气滞留	双侧不对称，片状	不一	不一	呼吸道病变的直接征象（支气管扩张）通气正常区的假性毛玻璃样高密度	CB
-----------	----------	----	----	----------------------------------	----

树芽征	单侧或双侧，片状	不一，常与支气管相关联	不一	非典型分枝杆菌病：支气管壁增厚，支气管扩张，空洞，可有空洞性实变	支气管内感染
-----	----------	-------------	----	----------------------------------	--------

○ 从类型到疾病 ○

囊样病变类型	分布	◆	◆	相关征象	疾病
葡萄簇状	单侧或双侧，片状	中心或周围性分布	肺中上部	气液平面，管状或曲张状支气管扩张与树芽征，缺血伴气滞留	支气管扩张，囊状 CF
串珠状	单侧或双侧，片状	周围性与胸膜下分布	肺中上部	小叶中心性肺气肿，自发性气胸	肺气肿，间隔旁型
蜂窝样变	双侧，片状	周围肺，胸膜下肺	肺底部与周围肺	牵引性支气管扩张，不规则网状改变，纵隔淋巴结肿大	UIP，进展期
	双侧，片状	周围肺，胸膜下肺	肺底部	牵引性支气管与细支气管扩张，不规则网状改变，疾病特异性征象	胶原血管病，进展期
	双侧，片状	周围肺，胸膜下肺	基底部分	牵引性支气管与细支气管扩张，不规则网状改变，胸膜下线，胸膜斑	石棉肺（石棉沉着病）进展期
随机分布的囊	双侧，对称或不对称	单侧分布	肺中上部	缺乏壁结构，可见小叶中央动脉，间隔旁肺气肿，刀鞘样气管	肺气肿，小叶中心性
	双侧，对称	单侧分布	肺中上部，肋膈角无病变	壁厚，融合怪异型囊，相差空洞性结节，可有气胸	LCH，进展期
	双侧，对称	单侧分布	弥漫性，肋膈角内可见病变	薄壁，蕾丝样表现，常有气胸，单侧胸腔积液，纵隔淋巴结肿大	LAM