

肺泡蛋白质沉积症 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/302/2021_2022__E8_82_BA_E6_B3_A1_E8_9B_8B_E7_c22_302042.htm 名称肺泡蛋白质沉积症

所属科室呼吸内科病因未明，可能与免疫功能障碍（如胸腺萎缩、免疫缺损、淋巴细胞减少等）有关。粉尘尤以接触矽尘的动物可引起PAP, 故认为可能是对某些刺激物的非特异反应，导致肺泡巨噬细胞分解，产生PAS阳性蛋白质。病理肺大部分呈实变，胸膜下可见黄色或黄灰色结节，切面有黄色液体渗出。镜检示肺泡及细支气管内有嗜酸PAS强阳性物质充塞，是Ⅱ型肺泡细胞产生的表面活性物质磷脂与肺泡内液体中的其它蛋白质和免疫球蛋白的结合物，肺泡隔及四周结构基本完好。电镜可见肺泡巨噬细胞大量增加，吞噬肺表面活性物质，胞浆肿胀，呈空泡或泡沫样外观。临床表现发病多隐袭，典型症状为活动后气急，以后进展至休息时亦感气急，咳白色或黄色痰、乏力、消瘦。继发感染时，有发热、脓性痰。少数病例可无症状，仅X线有异常表现。呼吸功能障碍随着病情发展而加重，呼吸困难伴紫绀亦趋严重。胸部X线表现为从两侧肺门向外放散的弥散性边缘模糊细小结节阴影，常融合成片状，病灶之间有代偿性气肿或形成小透亮区。检查少数病例可无症状，仅X线有异常表现。呼吸功能障碍随着病情发展而加重，呼吸困难伴紫绀亦趋严重。诊断主要根据支气管肺泡灌洗物检查或经纤支镜或剖胸活检作出病理诊断。咳出的痰经80%乙醇固定，PAS染色有15%阳性的脂质。治疗主要针对如何清除沉着于肺泡内蛋白样物质。近年来用双腔气管导管（Carlen导管）或纤支镜作一侧肺或肺

叶的生理盐水灌洗，定期交替进行。近期疗效显示患者呼吸困难和肺功能均有改善，半数患者X线胸片可变清楚。远期效果则多数保持缓解状态，少数患者复发，常在6 - 24个月内，可再作肺灌洗。 100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com