

特发性肺纤维化 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__E7_89_B9_E5_8F_91_E6_80_A7_E8_c22_302157.htm 名称特发性肺纤维化所属科室呼吸内科病因 特发性肺纤维化

(idiopathicpulmonaryfibrosis ，简称IPF) ，亦称隐源性纤维化肺泡炎或特发性间质性肺炎等。本病病因未明，弥散性肺间质纤维化局限于肺部。Hamman和Rich分别于1935年和1944年首先报道数例，均属急性型，进展急剧，在6周至半年内死亡，故又名Hamman-Rich综合症。本病多在40 - 50岁发病，男性稍多于女性，是遍及全世界的疾病，近10年来发病率及病死率皆升高，绝大多数为慢性型，发病年龄越高，病程越长。急性型罕见。近年多数学者认为系自身免疫性疾病，可能与遗传因素有关。病理 肺病理变化以肺泡壁细胞浸润、增厚、间质纤维化为特点。肉眼观察肺脏质地坚实，有橡胶触感，有大小不等的囊肿凸出于肺表面，并有交错分布的灰白色纤维素条和瘢痕。镜检示肺组织结构有变形，肺泡表面细胞肿胀，呈正方或短柱形，肺泡壁增厚，内有灶性出血及成纤维细胞增殖。肺泡腔内有来自肺泡的单核细胞、组织细胞、嗜酸粒细胞及渗出液。间质呈水肿、有单核细胞、淋巴及少量浆细胞浸润，随后细长成纤维细胞和大量胶原纤维出现，部分间质腔几乎完全纤维化。晚期肺泡数量明显减少、变形、闭锁或残留裂隙状不规则形态。细支气管代偿、扩张成蜂窝肺。受累肺脏由於大量纤维结缔组织增殖而收缩，毛细血管数量减少甚至闭锁。病情持续发展，肺组织病理改变亦不停地由早期向晚期发展，故在同一视野中可看到各阶段的病

理变化，即肺泡炎、肺泡结构紊乱和蜂窝肺。临床表现约15%的IPF病例呈急性经过，常因上呼吸道感染就诊而发现，进行性呼吸困难加重，多于6个月内死于呼吸循环衰竭。绝大多数IPF为慢性型（可能尚有介于中间的亚急性型），虽称慢性，平均生存时间也只有3.2年。慢性型似乎并非急性型演变而来，确切关系尚不了解。主要症状有：呼吸困难劳力性呼吸困难并进行性加重，呼吸浅速，可有鼻翼动和辅助肌参与呼吸，但大多没有端坐呼吸。咳嗽、咳痰早期无咳嗽，以后可有干咳或少量粘液痰。易有继发感染，出现粘液脓性痰或脓痰，偶见血痰。全身症状可有消瘦、乏力、食欲不振、关节酸痛等，一般比较少见。急性型可有发热。常见体征：呼吸困难和紫绀。胸廓扩张和膈肌活动度降低。两肺中下部Velcro罗音，具有一定特征性。杵状指趾。终末期呼吸衰竭和右心衰竭相应征象。

诊断（一）诊断技术1. 影像学检查（1）常规X线胸片摄片技术须注重穿透条件适当，应用中度增感屏，聚焦要小。早期肺泡炎X线上不能显示异常；随病变进展，X线表现出云雾状、隐约可见微小点状的弥漫性阴影，如同磨玻璃。进一步进展则见纤维化愈趋明显，从纤细的网织状到粗大网织状，或呈网织结节状。晚期更有大小不等的囊状改变，即蜂窝肺。肺容积缩小，膈肌上抬，叶间裂移位。（2）CT对比分辨率优于X线，应用高分辨CT（HRCT）可以进一步提高空间分辨率，对于IPF的诊断，非凡是早期肺泡炎与纤维化鉴别以及蜂窝肺的发现极有帮助。（3）核素IPF常有肺泡毛细血管膜通透性增高。核素技术吸入 ^{99m}Tc -DTPA气溶胶测定肺上皮通透性（LEP）可见 $T_{1/2}$ 缩短，有助于早期发现和诊断间质性肺病，对于IPF并

无特异性。2. 肺功能检查IPF的典型肺功能改变包括限制型通气损害、肺容量缩小、肺顺应性降低和弥散量降低。严重者出现PaO₂下降和PA-aO₂增宽。肺功能检查与影像学技术有助于早期诊断，非凡是运动试验在影像学异常出现前即有弥散量降低和低氧血症。肺功能检查可作动态观察，对病情估价很有帮助，用于考核疗效可能也是有用的。同样，IPF的肺功能异常没有特异性，无鉴别诊断价值。3. 支气管肺泡灌洗回收液细胞总数增高，而中性粒细胞比例增加是IPF比较典型的改变，对诊断有帮助。目前仍主要用于研究。4. 肺活检IPF早、中期的组织学改变有一定特点，而且间质性肺病病因甚多包括许多有明确病因可寻者，因此肺活检对于本病确诊和活动性评价十分有意义。首选应用纤支镜作TBLB，但标本小，诊断有时尚有困难。必要时宜剖胸活检。（二）诊断的建立根据典型临床表现和上述检查，IPF诊断能够成立。核心问题是排除其它间质性肺病包括原因已明或不明者。rdquo.或rdquo.均用以表示原因不明，但不是所有原因不明和表现有肺纤维化的疾病都是IPF，如结节病。IPF是一个特定的疾病整体，虽然有可能它并不是一个均质单一的疾病。所以肺活检对IPF的诊断是必要的。但在不能接受（耐）受创伤性检查者，只要有证据排除其它间质性肺病，建立IPF临床诊断亦是能够接受的。（三）活动性判定目前虽有很多研究，但是尚无确定指征。除肺活检组织学评价外，据认为⁶⁷Ga扫描、肺上皮通透性测定、支气管肺泡灌洗液细胞数非凡是淋巴细胞数以及介质测定对估计病变活动性有重要参考价值。虽然临床表现、X线和CT征象、肺功能变化与活动性并不完全平行，但病程长短、纤维化程度及有无蜂窝肺、肺功能损

害轻重等对估计活动性仍是有帮助的。治疗在急性病例用糖皮质激素，通常泼尼松0.5-1mg/kg·d，分3次服用，1-2个月，待主观和客观指标（X线和肺功能）达最佳水平，不断继续好转时，逐渐减量至25mg/d，晨15mg，下午10mg，维持2个月，再减至20mg/d，分两次服用2-3个月。20mg/d后每次减量2-5mg。最后维持量为5-7.5mg/d，空腹一次服用，疗程不少于1年。但在治疗期间，要注重并发肺结核，应及时诊治。老年病人，发绀、杵状指、低氧血症，胸片示广泛肺纤维化，蜂窝肺者，只对症治疗，吸氧，不宜用糖皮质激素。皮质激素无效或不能接受者，可应用免疫抑制剂如小剂量硫唑嘌呤。继发感染常是病情恶化、导致死亡的因素，故预防和及时控制呼吸道感染是治疗中不可忽视的环节。

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