

淋巴细胞间质性肺炎 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/307/2021\\_2022\\_\\_E6\\_B7\\_8B\\_E5\\_B7\\_B4\\_E7\\_BB\\_86\\_E8\\_c22\\_307623.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/307/2021_2022__E6_B7_8B_E5_B7_B4_E7_BB_86_E8_c22_307623.htm) 名称淋巴细胞间质性肺炎所属科室呼吸内科病因 本病病因尚不明了。目前LIP的发病机理尚不清楚，但提出三种观点：1．免疫系统非特异性刺激：有学者认为人类免疫缺损病毒（HIV）的慢性感染刺激机体导致淋巴细胞增生和浆细胞及网状细胞浸润。2．特异性HIV刺激：有人报道在伴有LIP的AIDS（获得性免疫缺损病）患者的支气管肺泡灌洗液（BAL）中发现有HIV特异性抗原和抗体存在，而在其它肺部疾病或AIDS没有LIP的病人中未发现此种抗体，且一些病人用叠氮胸苷（zidovudine）治疗后，肺部病变得得到改善。3．HIV和EB病毒感染的协同作用：通过HIV阳性的LIP和非LIP病人的四周血液EB病毒血清学检查进行比较，发现前者有早期的EB病毒抗体和EB病毒表面抗原的特异性抗体滴定度显著升高。有人在AIDS有LIP表现的患者的唾液和肺组织内发现有EB病毒-DNA基因组，且有明显升高的抗体滴定度，均表明最近有EB病毒感染的复发。应用自身杂交技术研究确诊为LIP的病人作单克隆抗体测定，显示LIP中间质的浸润主要由淋巴细胞组成，病毒学研究发现B淋巴细胞带有EB病毒基因，支持了这一观点。病理 肺脏大体标本示弥漫性肺间质增厚并夹杂大小不等的直径小于5mm的黄棕色结节，坚实有如橡皮。结节有融合趋势。邻近气道和肺小动脉四周有明显的囊泡样或结节状浸润，沿肺静脉和淋巴管的肺叶间隔内也有结节。镜检：在肺叶间隔、肺泡壁、支气管、细支气管和血管四周见块状混合细胞浸润，以成熟

的淋巴细胞为主，有时可见生发中心，未见核分裂。此外尚有浆细胞、组织细胞、大单核细胞及少量嗜酸性细胞和巨噬细胞等。在伴发血红蛋白异常的病例，以浆细胞浸润为主。细支气管处浸润的淋巴细胞聚集可引起局部支气管狭窄和阻塞，导致典型阻塞性肺炎表现，但气腔未受到浸润细胞的累及。在病变较严重区域，常见闭塞性动脉内膜炎。肺间质有多量网状纤维组织增生，形成纤维化，最后进展为蜂窝状肺。极少数病例合并结节状肺淀粉样变。临床表现 LIP 可发生于任何年龄，最小者8个月，最大者72岁，多数在40~59岁之间。女性多于男性。所有患者均有明显的临床症状。主要表现为干咳、进行性呼吸困难，发热、体重减轻。半数患者出现紫绀和杵状指。一般唾液腺、淋巴结及肝、脾肿大少见。肺部听诊可正常或在两肺底部听到细捻发音。病程长短不一。晚期常伴发蜂窝肺。胸部X线检查：两肺呈弥漫性间质浸润，大多为对称的网状或细网状，结节状阴影，或粗网状、结节状阴影，或粗结节状阴影。网状阴影常呈线状或羽毛状，多分布于肺底。病变亦可位于肺上部或中叶。可见到支气管充气征。肺门或纵隔淋巴结肿大少见、胸腔积液罕见。病变在肺边缘者，常见kerley线条阴影。粗结节阴影密度不甚致密，边缘清楚，有如实变。肺功能检查呈限制型通气功能障碍及气体交换异常，一氧化碳弥漫量降低。实验室检查：患者常有中度贫血。四周血液和骨髓液检查示淋巴细胞、浆细胞和嗜酸性细胞增多。蛋白异常血症（dysproteinemia），常为多克隆高和低丙球蛋白血症（hyper-and hypogammaglobulinemia）。多呈IgM型，有时为IgG型。血T4绝对值降低，T4 / T8比例倒转。诊断 LIP 的临床和X线表现均

缺乏特异性，诊断有赖于组织学检查。经纤维支气管镜肺活检（TBLB）、支气管肺泡灌洗（BAL）和剖胸肺活检是确诊的主要方法。Broaddus等对171例病人作了276次纤支镜检查，包括BAL和活检，其敏感性各为86%和87%。认为纤支镜检和BAL同样能正确诊断，并可避免活检引起并发症的危险。即使有严重的血小板减少症的病人，也没有因BAL检查而引起出血需要输血者；也无死亡病例发生。推荐在怀疑有间质性肺炎患者，首选经支气管镜作BAL检查，而肺活检仅在BAL不能确诊以及病情恶化需要进一步明确诊断时才考虑。剖胸活检虽然诊断率高，但并发症多，有手术死亡病例报道，故应严格把握指征。需与LIP相鉴别者为恶性淋巴瘤和其它免疫功能异常疾病，如变态反应性血管疾病、自身免疫性疾病及像AIDS（艾滋病）的免疫缺损病等。非凡需要鉴别的包括是沿淋巴道分布的单纯性淋巴组织样增生（滤泡性支气管炎或细支气管炎）、变态反应性血管炎（农民肺）、淋巴细胞性淋巴瘤及淋巴细胞浆细胞性淋巴瘤。治疗目前尚无特效疗法。吸氧和使用支气管舒张剂可以改善呼吸困难。可用大剂量糖皮质激素治疗，用药时间及剂量应根据临床情况的严重程度而有所不同。一般选用大剂泼尼松口服，60mg/d。治疗后平均肺泡动脉氧梯度（AaDO<sub>2</sub>）和动脉血氧分压改善，症状好转，X线示肺病灶吸收。Bach报道用叠氮胸营

（Zidovudine）治疗LIP，成人每次200mg（儿童每次3~5mg/kg），每四小时一次口服，6周后呼吸困难和咳嗽症状消失，体重增加，氧分压升高，CD4计数升高，CD4/CD8比例正常、X线无异常发现。最近有报道在对激素治疗2个月后失败的LIP婴儿中使用氯喹治疗，100mg/kg/d，反应迅速，几

天到一个月临床改善，并保持稳定，故推荐氯喹作为LIP的试用性药物治疗。环磷酰胺和长春新碱等抗癌药物治疗的效果尚不确定。 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](http://www.100test.com)