

肺泡蛋白沉着症 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/307/2021_2022__E8_82_BA_E6_B3_A1_E8_9B_8B_E7_c22_307634.htm 名称肺泡蛋白沉着症

所属科室呼吸内科病因 病因未明，推测与几方面因素有关：如大量粉尘吸入（铝，二氧化硅等），机体免疫功能下降（尤其婴幼儿），遗传因素，酗酒，微生物感染等。而对于感染，有时很难确认是原发致病因素还是继发于肺泡蛋白沉着症。例如巨细胞病毒，卡氏肺孢子虫，组织胞浆菌感染等均发现有肺泡内高蛋白沉着。虽然启动因素尚不明确，但基本上同意发病过程为脂质代谢障碍所致。即由于机体内、外因素作用引起肺泡表面活性物质的代谢异常。到目前为止，研究较多的有肺泡巨噬细胞活力，动物实验证实巨噬细胞吞噬粉尘后其活力明显下降，而病员灌洗液中的巨噬细胞内颗粒可使正常细胞活力下降，经支气管肺泡灌洗治疗后，其肺泡巨噬细胞活力可上升。而研究未发现Ⅱ型细胞生成蛋白增加，全身脂代谢也无异常。因此目前一般认为本病与清除能力下降有关。病理巨检显示肺脏可明显变硬，重量增加。肺实变与代偿肺气肿并存。光镜下肺泡结构基本正常，肺泡内布满细颗粒状、无结构的PAS染色阳性蛋白样物质，Ⅱ型细胞增生、肥大，胞浆内板层小体增多，板层小体成同心圆状排列。巨噬细胞数目及体积也明显增加。肺间质可有纤维化出现，有作者提到锁骨上淋巴结内可查及蛋白样物质。临床表现男女之比为2~3:1，可发生于任何年龄，多数在20~50岁之间。起病隐匿，主要症状为进行性气促。约1/3病例有低热，大部分有咳嗽，痰呈乳白色泡沫状，有时见块状、胶冻状

或管型咳出。体检可有呼吸运动减弱，叩诊轻度浊音，肺内明显的病理性支气管呼吸音，偶有湿罗音。重症有杵状指、紫绀及肺动脉高压的表现。X线表现为肺门四周弥漫性肺泡浸润，呈蝶状，双侧不一定十分对称，极似肺水肿。诊断胸部X线表现为向心性肺泡浸润但无心衰表现当疑及本病。支气管肺泡灌洗发现为混浊，乳白或黄色液体，其沉淀中有大量无结构的嗜伊红体，则诊断可明确。如结合支气管镜肺活检则诊断更确定。目前极少需开胸肺活检。有报告认为测定痰中表面活性蛋白A是一种简便的辅助诊断手段。治疗尚未发现有效的药物。目前有效而广泛采用的为支气管肺泡灌洗，有条件应在全麻下行全肺灌洗。也可行纤支镜下分叶、分段灌洗。效果相似，但患者对纤支镜法较难耐受，不能用很大容量灌洗。预防及预后儿童患者预后差，数年内死亡，成年人中有自愈病例，也有愈后复发患者，约半数患者为逐步进展，或并发感染、呼吸衰竭而于5~10年死亡。

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