

其他肺间质性病变 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__E5_85_B6_E4_BB_96_E8_82_BA_E9_c22_307811.htm 名称其他肺间质性病变

所属科室呼吸内科病因从广义看，间质性肺病是包括除由于感染，肿瘤所致的大部分肺部继发性病变，理论上可分病因清楚与病因不明两大类，除本章中已介绍的一些原因不明的间质性肺病外，较重要的尚有原因较清楚的和起病原因虽然不清但其肺内病理过程已较清楚的间质性肺病两类。前者主要有药物性，有机与无机粉尘吸入，放射损伤，而少见的有遗传，肺血管性病变所致的间质性肺病。后者主要指免疫性疾病的肺内改变如结缔组织病变，Good-Pasture综合征等。以下重点介绍药物性与结缔组织病所致肺间质性病变。药物性肺损害呈多样性，其中间质性肺炎及弥漫性纤维化是其中的一种较常见的类型，涉及药物很多包括细胞毒性药物；抗生素；心血管药物；中枢神经药物；神经节阻滞剂；非甾体类抗炎药；口服降糖药；及其它类如青霉胺等。起病方式相差很大，可表现为用药数天、数周后即有明显临床表现的急性或亚急性起病，也可以慢性隐匿起病，发现时已是不可逆转阶段，逐步进展至呼吸衰竭。临床上以后者为多见。通常认为其主要的发病机理为机体对所用药物的超敏反应所致，但难以解释停药后许多病人病情仍然发展的情况，因此由于药物损伤肺实质致肺炎后的不可逆性细胞介导免疫反应被认为更重要。急性与亚急性起病的表现有发热与咳嗽，呼吸困难，呼吸频率、心率加快，肺内散在干罗音，偶有紫绀。胸片表现为明显的结节网状的弥漫性病变，极似肺水肿，

血中嗜酸性细胞升高，低氧、低碳酸血症，肺功能为典型的限制性通气功能障碍，镓扫描常阳性。开胸活检提示有肺泡壁细胞损伤，淋巴-巨噬细胞性肺泡炎，有时伴有少量中性及嗜酸细胞。诊断一般较轻易，但若血中酸性细胞升高应与肺嗜酸性细胞浸润鉴别。由于发病急，进展很快，常需及时处理，包括机械通气，吸氧，停用可疑药物，需要时加用糖皮质激素治疗。慢性起病者无非凡提示，肺内表现与IPF很相近，无明显发热，主要的临床表现为进行性加重的气促感，胸片为肺内弥漫的网状改变，可以表现为某几个叶段为重。部分病例可有外周血的嗜酸细胞的升高，肺镓扫描阳性，肺活检提示为淋巴-巨噬性肺泡炎，肺泡内纤维化较多。与急性病例不同，停药后肺内改变常不会逆转，因此诊断往往较困难，要根据长期用药史，病程较IPF长，肺泡灌洗液中以淋巴-巨噬细胞为主等综合做出。治疗除停药外主要考虑使用激素以减少纤维化，可选用局部吸入的方式以减少全身的副作用。目前研究较多的药物为抗肿瘤药中的博来霉素与心血管药物乙胺碘呋酮。例如博来霉素所致的ILD很常见，也是目前常用的制造动物模型的药物，其发病率约为10%左右，可表现为急性或慢性发作，1%用药病例死于ILD，停药与激素常很难有反应，此药目前已很少使用。结缔组织病可侵犯肺内多个部位，可包括肺间质，肺血管，支气管，肺泡等。从广义上都可看作肺间质病变。结缔组织病可有许多类型，其中以系统性红斑狼疮（SLE），类风湿性关节炎（RA），皮炎，硬皮病，白塞氏病，干燥综合征多见。各种结缔组织病临床表现之间有一定差异，但病理基础均相似，即免疫复合物沉积于小血管基底膜致血管炎。在大多数情况下肺内病变出

现时其他部位已肯定有明显的表现，因此若肺内病变表现为先时常导致诊断的困难。糖皮质激素仍然是目前最常用与最有效的治疗药物。RA的肺内改变有间质性肺炎，肺内类风湿结节，Caplan综合征，肺动脉炎，肺尖纤维大泡五种主要类型，部分病人可出现气道改变而表现为不可逆的阻塞性肺病。而最为常见的为肺间质改变，约25%的病员胸片表现有肺纹增多，一半病员有肺弥散量的下降，病程发展轻于IPF，肺泡炎的细胞成份中中性白细胞的比例不高，而类风湿因子滴度与肺内病情不成比例。大部分病例不需非凡针对肺内病变的治疗，常用的治疗药物金制剂也可引起肺间质病变，只有停用药物后肺内病变逆转，才可区分两者。SLE表现有典型的间质性肺炎，狼疮肺炎，胸膜炎，肺实变，少见的情况有肾性肺水肿，肺出血，或慢性肺间质病变。肺间质改变的表现类似IPF，但主要表现为淋巴细胞性肺泡炎，肺部改变可占SLE病例的20%，而慢性间质改变仅占5%，间质病变的临床表现可为隐匿发生或继发于急性狼疮性肺炎后。治疗主要为糖皮质激素及细胞毒性药物。进行性系统性硬皮病则以解剖学上的间质改变为主，即表现为肺纹理增多，弥散障碍，其发生肺间质改变居结缔组织疾病之首。虽胸片上仅发现30%~40%的病员有改变，但尸检可提示90%的病员有变化。肺泡炎以巨噬细胞为主，可伴少量的中性及淋巴细胞。极少数病人的肺间质改变是以肺动脉高压表现而发现，其病理提示肺小动脉壁增厚，纤维化及不同程度的炎症，此类病例发展极快。治疗无特效药物，有人用青霉胺，但疗效不明确。另一个特点是此病较易并发支气管肺泡癌。皮肌炎发生ILD的可能为5%~10%，肺内病变首发的可能性居结缔组织疾病的

首位。治疗有激素，细胞毒性药物，治疗效果及预后较好。干燥综合征可在3%的病例中发生以淋巴细胞为主的肺泡炎，治疗有免疫抑制药物，皮质激素等。混合性结缔组织疾病的肺间质改变可达80%，可在肺内无明显变化情况下发生肺动脉高压，治疗以皮质激素为主。白塞氏病也可有少数病人表现为肺间质改变，治疗除激素与免疫抑制剂外，尚可使用免疫调节剂，溶纤维蛋白药物。由于免疫损伤所致的间质性病变尚有Good-Pasture综合征，其主要的临床特征为肺弥漫性出血，肺间质病变，肾小球肾炎。病因不清，认为与病毒感染有关。由于血中查及抗肾小球和抗肺泡基底膜抗体

(antiGBM / ABMAb)，因此发病机理考虑与抗体的沉积所致 型免疫损伤有关。病理提示肺内有广泛的新旧出血灶，肺泡结构尚完整，可见吞噬含铁血黄素的巨噬细胞，肺泡内有局灶性纤维化。电镜可显示肺泡基底膜的抗体沉着，而毛细血管基膜正常。其临床多见于年轻男性，男女比例约为4 : 1，最早与最明显的症状为咯血，量不定，可发生致命性的大咯血，其他症状包括贫血，血尿，蛋白尿，进行性的呼吸衰竭。胸片可表现为出血后产生浸润灶，出血控制后往往会吸收，而慢性间质纤维化病灶可长期存在。假如分别有肺、肾的改变，诊断不难，若单纯的咯血则常易误诊，因此对反复不明原因的大咯血应考虑本病的可能性，可查血中特异抗体，行肾或肺活检，一般可明确。治疗主要使用皮质激素，免疫抑制剂，有报道血浆置换疗法效果颇佳。偶有自行缓解者，死因有急性期的大咯血及慢性期的呼吸与肾功能衰竭。遗传性间质性肺病可能较多，但目前较清楚的有结节性硬化症 (tuberous sclerosis)，神经纤维瘤病 (neurofibromatosis)

，家族性肺纤维化症（familiar pulmonary fibrosis）。此类改变的特点是进展缓慢，病情较轻，缺乏有效的治疗手段，但有一定的自限性。粉尘吸入也是病因清楚的致肺肺炎、肺纤维化的主要原因。无机粉尘的吸入大部分属职业病范围，而有机粉尘及一些生物物质吸入从广义看也属职业损伤，其命名也与职业接触有关，如农民肺，蘑菇肺等。可能与此类粉尘的接触的浓度，机率相对无机粉尘而言，不十分均匀有关。目前常用外源性变应性肺肺炎来概括有机物吸入的肺肺炎。机理尚不清，血清中IgE不升高，而IgG、IgM升高，因此认为与Ⅱ型或Ⅲ型变态反应有关，但许多血中查及抗外源物质特异抗体者却不发病。临床主要的表现有接触抗原后4~6周后出现过敏性肺炎，咳嗽，发热，气促，乏力等。胸片表现肺内出现大片浸润灶，肺功能提示肺容量下降，弥散下降，低氧。脱离抗原后24小时开始症状与检查结果好转，但在反复接触抗原后可产生慢性肺纤维化。诊断主要根据病史，典型的X线及血清特异抗体。肺活检及支气管可有助诊断，慎用抗原激发试验。治疗包括脱离过敏原，皮质激素。

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