

特发性肺纤维化_呼吸内科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/609/2021_2022__E7_89_B9_E5_8F_91_E6_80_A7_E8_c22_609871.htm 本病系一组原因不明特发性急性或慢性肺间质广泛纤维性变，使呼吸功能进行性减退，在临床症状及x线表现等方面具有相似改变的疾病。药物、粉尘，有害烟雾，感染及结缔组织疾病均可引起肺间质纤维化；有人认为，是免疫性疾病，预后差，病死率高。【诊断】1.症状 本病分急性型和慢性型。急性型以急性呼吸道感染症状起病，发展快，常在数月内死于呼吸衰竭或心力衰竭。慢性型较多，主要表现：进行性呼吸困难。刺激性干咳及少量粘痰，少数有血痰。全身症状有乏力，食欲不振，消瘦，关节疼痛。2.体征 在两肺底部及腋下区可闻及特殊的爆裂性音（velcro音），为关闭的小气道重新开放所产生，其特点为吸气未听到表浅、粗糙、高调而密集的音。晚期可有肺气肿及右心衰竭体征。慢性患者50%~85%有杵状指。3.辅助检查 急性型x线主要表现为广泛的肺炎样斑片状阴影，可有融合。慢性型则呈弥漫分布的网状或网结节状影，网眼大小不等，以双下肺为主，逐渐扩展到上中肺。晚期结节状影增粗，并出现多个透亮区形成蜂窝状。有的肺体积缩小，膈肌上升。血igg, iga, igm增高，血清球蛋白增高，血沉增快，部分患者抗核抗体及类风湿因子阳性，偶有嗜酸粒细胞和继发性红细胞增多。肺功能呈限制性通气功能障碍及弥散功能下降。血气检查动脉血氧分压（pao₂）降低，肺泡-动脉血氧分压差（p(a-a)o₂）增大。早期病例因通气过度呈现呼吸性碱中毒，晚期或终末期呈现Ⅱ型呼吸衰竭。支气

管肺泡灌洗液检查，中性粒细胞百分比增高。 经支气管镜行肺活检，必要时可开胸肺活检以了解病理变化类型并明确诊断。4.鉴别诊断 本病急性型应与肺炎、肺结核、肺水肿等鉴别。慢性型应与结节病、结缔组织疾病、尘肺等所引起的肺间质纤维化鉴别。【治疗】1.糖皮质激素 对早期以细胞浸润为主，免疫复合物较高，纤维增生较轻者，疗效较好。选用泼尼松，急性期40mg~60mg/日，分3次口服，共用4周，治疗有效时逐渐减量，经过2个月以上巩固治疗，再改用维持量，每天7.5mg~10mg，疗程至少1年。2.免疫抑制剂 常用环磷酰胺50mg~100mg/日，或硫唑嘌呤50mg~100mg/日，与糖皮质激素合用疗效较好。3.环孢菌素a 每天5mg/kg&not.，用药3个月后逐渐减量，疗程8~12个月。4.中药川芎嗪、丹参有活血化瘀作用，可作为辅助用药，有一定疗效。

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