

肺泡蛋白沉着症_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__E8_82_BA_E6_B3_A1_E8_9B_8B_E7_c22_609875.htm

本病是一种以无形的不可溶性磷脂类蛋白样物质沉积于肺泡和细支气管腔为特征性疾病。临床表现有发热、咳嗽、咳痰及进行性气短，x线胸片呈双侧弥漫性肺浸润阴影，属少见病。可分为原发性和继发性，病因不明者称原发性，继发于尘肺、免疫缺陷、卡氏肺孢子虫肺炎等属继发性，可能与吸入某种有害物质引起肺泡上皮代谢紊乱及免疫机制障碍有关。【诊断】1.病史和症状 发病年龄不定，多见于中、青年人，男女之比为2~3:1。发病隐袭，常有发热、咳嗽，咳少许粘痰或黄色脓性痰，伴胸痛及进行性气短，或有咯血、疲乏及体重下降。2.体征 体征多不明显，病变广泛者可出现紫绀，在肺底可听到呼吸音减弱及散在细小湿音。少数患者可有杵状指。3.辅助检查 痰及支气管肺泡灌洗液中可发现絮状蛋白样物质，是过碘酸雪夫（psa）染色呈阳性，奥新蓝染色呈阴性的双折光结晶体颗粒，其成分系大量类脂质、氨基酸及核酸，而无真正蛋白质。血白细胞计数及分类多正常，晚期常继发红细胞增多。少数有球蛋白、血清脂质和胆固醇增高，血清乳酸脱氢酶常增高。x线胸片显示散在细结节状边缘模糊阴影，从肺门向外放散，多为两侧性，随病情的进展可融合成片状阴影，其中有小透亮区，也可呈羽毛状阴影，从肺门向外呈蝶状分布，酷似肺水肿。胸部ct表现为边缘模糊结节状或大片实变阴影，无特异性。肺活检，可见肺泡及细支气管内充满颗粒状、絮状的酸性物质，psa染色强阳性，电镜见Ⅱ型肺泡细

胞肥大增生，板层小体分泌过盛，并排入肺泡腔内，可明确诊断。肺功能表现为限制性通气功能障碍，一氧化碳弥散量（dlco）降低，动脉血氧分压（pao₂）降低，肺泡动脉血氧分压差（p(a-a)o₂）增大。4. 鉴别诊断 本病需与卡氏肺囊虫病、含铁血黄素沉着症、肺泡癌等病相鉴别。【治疗】1. 雾化吸入各种酶制剂，如链激酶、胰蛋白酶等可取得一定疗效，胰蛋白酶2500u~10000u，每天2次，8周后如有改善，可继续应用。其不良反应有刺激性咳嗽，口腔粘膜烧灼，支气管痉挛等。2. 经纤维支气管镜分段支气管肺泡灌洗，每次灌洗一侧肺，每肺段或亚段每次灌入温生理盐水50ml~100ml。3. 全肺泡灌洗治疗效果较好，在局麻或浅的全身麻醉下，用气管双腔插管行全肺灌洗，每次灌洗一侧，另一侧肺吸入纯氧。灌洗液可用生理盐水，或者每1000ml内加入乙酰半胱氨酸10g和肝素7500u，分次灌洗，总量可达2l~25l，灌洗液可留做检查。治疗结束需继续吸氧使肺充气。身体虚弱者，可做肺叶或肺段局部灌洗。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