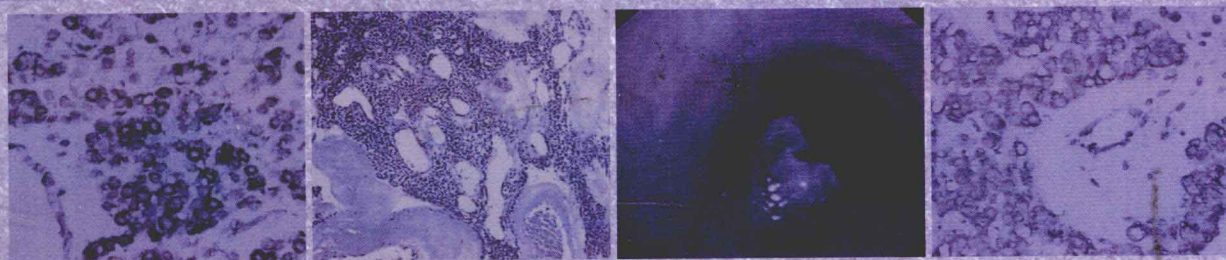


呼吸系统疑难少见病 —— 诊治评析



Difficult, Complicated and Uncommon Cases of Respiratory Diseases
—— Assessment of Diagnosis and Treatment

主编 李 强

上海科学技术出版社

呼吸系统疑难少见病

——诊治评析

主 编 李 强

副 主 编 董宇超 白 冲 韩一平

主编助理 武 宁 夏 阳

上海科学技术出版社

图书在版编目(C I P)数据

呼吸系统疑难少见病诊治评析 / 李强主编. -- 上海:
上海科学技术出版社, 2011.8
ISBN 978-7-5478-0919-8

I. ①呼… II. ①李… III. ①呼吸系统疾病: 疑难病
— 诊疗 — 研究 IV. ①R56

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2011)第 134590 号

上海世纪出版股份有限公司 出版、发行
上海科学技术出版社
(上海钦州南路 71 号 邮政编码 200235)
新华书店上海发行所经销
上海书刊印刷有限公司印刷
开本 889×1194 1/16 印张 31.25
字数: 800 千字
2011 年 8 月第 1 版 2011 年 8 月第 1 次印刷
ISBN 978-7-5478-0919-8/R·307
定价: 180.00 元

本书如有缺页、错装或损坏等严重质量问题,
请向工厂联系调换

内容提要

本书以呼吸系统的疑难和少见病为重点,以病变的部位及性质为脉络,分别对其临床特征,医学影像和支气管镜、胸腔镜等检查的典型表现,以及疾病的自然和经过治疗后的转归等进行阐述。同时,对于各种疑难病症,将着重对其漏诊、误诊和误治的原因进行深入剖析,并对每一个案例诊治中的经验和教训进行点评;而对于一些临床的少见或罕见病例,则主要向读者介绍其完整的临床及影像表现形式,并重点介绍其在国内外的发病及流行情况、临床特征及治疗和转归。书稿中所采用的 150 例典型案例,绝大部分是作者从近 30 年的实际工作中精选出的,其余部分是全国各大教学医院为本书所精选提供的,其中许多病例都是辗转国内多家医院而未能确诊的。病例所采用的影像和病理等图片资料均为弥足珍贵的资料。

编委名单

主 编 李 强

副 主 编 董宇超 白 冲 韩一平

主编助理 武 宁 夏 阳

编 委 (以姓氏笔画为序)

王昌惠	云春梅	尹辉明	石 荟	卢水华
白 冲	刘荣玉	孙耕耘	李时悦	李惠萍
李 强	肖 伟	吴国明	吴 琦	宋 勇
张 伟	张 杰	张景熙	陈 平	陈成水
陈杭薇	武 宁	周国武	周建英	周 锐
赵立军	荣 福	胡成平	施 毅	胥武剑
姚小鹏	聂小蒙	夏 阳	徐 浩	郭雪君
黄 茂	黄 怡	黄海东	商 艳	董宇超
韩一平	喻 超	焦 洋	曾奕明	谢宝松
赖国祥	蔡绍曦			

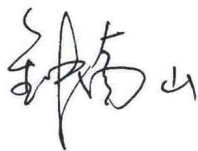
致谢

感谢下列单位为本书提供了精彩的病例：

安徽医科大学附属省立医院呼吸内科
北京军区总医院呼吸内科
第三军医大学新桥医院呼吸内科
福建省立医院呼吸内科
广州医学院第一附属医院、广州呼吸疾病研究所
河北北方学院附属第三医院呼吸内科
湖南省人民医院呼吸内科
华中科技大学同济医学院附属协和医院呼吸内科
内蒙古自治区医院呼吸科、肾内科、病理科
南方医科大学附属南方医院呼吸内科
南京军区总医院呼吸内科
南京医科大学第一附属医院呼吸内科
山东大学齐鲁医院呼吸内科
上海市复旦大学附属公共卫生临床中心呼吸内科
上海市复旦大学附属中山医院青浦分院
上海市交通大学医学院附属新华医院呼吸内科
首都医科大学附属北京天坛医院呼吸内科
天津海河医院呼吸内科（天津市呼吸疾病研究所）
同济大学附属上海市肺科医院呼吸科
温州医学院附属第一医院呼吸内科
浙江大学医学院附属第一医院呼吸内科
中南大学附属湘雅二医院呼吸内科
中南大学附属湘雅医院呼吸内科
南方医科大学附属南方医院呼吸内科

序

呼吸系统疾病作为内科系统疾病中的主要病种,严重地危害着人类的健康。而作为一个与外界相通的器官,呼吸系统一直受到外界环境因素的多重影响,如多种病原体、烟草、环境污染、各种致敏源等。由于上述因素的影响,不仅使得呼吸系统疾病的患病率呈现明显的上升趋势;同时其表现形式也呈现多样性和不典型性,从而给广大临床医生正确的诊断与及时正确的防治带来了一些困难。因此,在我们的临床医学教育中增加一些对呼吸系统疑难少见病诊治的教学内容,提高广大临床医生,特别是一些基层医院的医生对呼吸系统疑难少见病的诊疗水平,对于提升我国呼吸病的整体诊疗水平意义重大。在疑难少见呼吸疾病的诊治方面,第二军医大学附属长海医院李强教授所率领的团队做了一些有益的探索。他们在长期临床实践基础上,撰写并编辑出版了这部《呼吸系统疑难少见病诊治评析》专著。本书写法新颖,对于各种疑难少见病,先有实例,再作评述与综合,既实在又简练,为呼吸病学的临床教学提供了又一部甚有价值的参考书,相信它会对年青医生的成长提供有益的帮助。在此,我谨向参与本书编写的所有作者为此所付出的辛勤劳动表示感谢!同时也希望继续收集临床案例,将更多的疑难少见病例收集进来,使今后再版的内容更加丰富。我深信本书的问世将会受到广大读者的欢迎。



2011年7月8日

前言

近年来,现代科学技术突飞猛进,极大地带动了生命科学及临床医学的快速发展。伴随着生命科学及临床医学的发展,人们对各种疾病的认识程度也随之不断地加深,尤其是在医学影像技术、内镜及微创技术、临床检验和病理诊断技术方面的进步,使广大临床医师对于临床各种疾病的诊断和鉴别诊断,变得更加直接和简单。尽管如此,如何正确地运用好上述各种诊断技术来指导我们的临床诊疗工作,对于长期工作于基层医院的广大临床医师,以及刚刚进入临床工作的低年资医师来说,仍然是一个不小的挑战。对于临床上表现典型的常见病、多发病来说,临床诊疗还相对简单;而当遇到一些临床少见或是表现不典型的疑难少见病时,诊断和治疗往往就变得更加困难了。由于缺乏对这些疑难少见病的基本认知,漏诊、漏治和误诊、误治现象常时有发生。因此,加强广大临床医师对各种疑难少见病的临床、影像、检验以及病理等特征的认识,将会在提高广大临床医师对各种疑难少见病的诊疗水平方面发挥重要的作用。

在我们的传统医学教育体系中,对于某个疾病的理论知识学习,更多的是偏理性的东西;而在临床实践中每一个患者所呈现给医师的,则更多的是一些感观的东西;而如何识别这些感观的东西,并且能够通过这些点点滴滴的感观的东西来对疾病的本质进行很好的把握,则大多要靠每一位医师个人的日积月累。就这一环节而言,我们的医学教育就相对显得比较薄弱。因此,如何能将前人,乃至很多前人对一些疾病的感观现象的认知经验,系统地展现给广大临床医师,尤其是一些长期工作在基层的临床医师,就成为了摆在我们这些从事临床医学教育工作者面前的难题。为了破解这一难题,我们尝试着将我们近 20 年来在临床实践中所遇到的各种疑难和少见病患者的资料,进行了系统的整理,力求能够完整地呈现这些患者在临床、影像、检验和病理等方面的感观表现

形式,并通过一个个生动的病例来揭示其所具有的本质内涵。与此同时,在本书中我们还着重介绍了近年来发展起来的各种微创介入诊疗技术,在呼吸系统疑难、少见病诊治中的应用经验和体会。目的是希望通过一个个生动的案例,较为系统地将呼吸系统的疑难和少见病的各种表现形式,呈现给广大的临床医师,以提高其对疑难少见病的识别和处理能力,最终达到全面提升呼吸科医师诊疗水平的目的。

在历时两年多的资料整理和撰写过程中,我所在的团队有很多同志为此付出了辛勤而卓有成效的劳动。同时,全国还有很多医院和专家为我们奉献了很多很好的案例,为本书增色颇多。在此,我谨代表编委会全体对他们所给予的支持,以及为本书的顺利出版付出过辛勤劳动的所有同志,表示衷心的感谢!愿我们的劳动能够起到抛砖引玉的作用,同时也衷心希望我们的劳动能够得到广大读者的认同,并能为他们的临床工作起到一些有益的帮助。



2011年6月30日

目录

第一章 气管、支气管病

第一节 气管、支气管良性肿瘤	3
一、气管、支气管平滑肌瘤	3
病例 1 左肺舌段支气管平滑肌瘤	3
病例 2 气管平滑肌瘤	6
二、气管、支气管乳头状瘤	8
病例 1 支气管乳头状腺瘤	8
病例 2 气管、支气管乳头状瘤	11
病例 3 复发性呼吸道乳头状瘤病	13
三、支气管脂肪瘤	16
病例 1 左支气管脂肪瘤	16
四、气管血管球瘤	18
病例 1 气管血管球瘤	18
五、支气管囊肿	21
病例 1 支气管囊肿	21
六、累及气道的 Rosai-Dorfman 病	24
病例 1 累及气道的 Rosai-Dorfman 病	24
第二节 气管、支气管恶性肿瘤	27
一、气管、支气管腺样囊性癌	27
病例 1 气管腺样囊性癌	27
病例 2 气管腺样囊性癌	29
病例 3 气管腺样囊性癌	32
病例 4 气管腺样囊性癌	34
二、气管、支气管黏液表皮样癌	36
病例 1 左主支气管黏液表皮样癌	36
病例 2 支气管黏液表皮样癌	38

三、 促纤维增生性小圆细胞肿瘤	41
病例 1 支气管促纤维增生性小圆细胞瘤	41
四、 支气管类癌	44
病例 1 支气管典型类癌	44
病例 2 支气管不典型类癌	46
第三节 气管支气管淀粉样变	49
病例 1 气管支气管淀粉样变	49
病例 2 气管支气管淀粉样变	51
第四节 骨化性气管支气管病	53
病例 1 骨化性气管支气管病	53
病例 2 骨化性气管支气管病	55
病例 3 骨化性气管支气管病	58
第五节 支气管结核	60
病例 1 支气管旁淋巴结结核合并左主支气管结核	60
病例 2 左主支气管结核合并左全肺不张	63
病例 3 气管、支气管结核	65
病例 4 瘢痕狭窄型气管、支气管内膜结核	67
第六节 支气管结石	71
病例 1 支气管结石症	71
病例 2 支气管结石症	74
病例 3 右中叶透壁型支气管结石病	76
病例 4 支气管结石症	81
第七节 支气管异物	83
病例 1 小儿气管异物	83
病例 2 右中间支气管异物	86
病例 3 左主支气管异物肉芽肿	88
病例 4 支气管异物	90
第八节 气管支气管瘘	94
病例 1 气管食管瘘	94
病例 2 气管食管瘘	95
病例 3 支气管残端瘘	98
病例 4 支气管胆管瘘	100

第二章 呼吸道感染性疾病

第一节 细菌性感染	107
一、重症肺炎	107
病例 1 维罗纳气单胞菌致重症肺炎	107
二、肺脓肿合并脓胸	110
病例 1 右下肺脓肿合并脓胸	110
三、放线菌肺炎	113
病例 1 左肺放线菌病	113
病例 2 肺放线菌病	116
四、奴卡菌肺炎	118
病例 1 奴卡菌肺炎	118
第二节 真菌感染	120
一、气管、支气管真菌感染	120
病例 1 侵袭性气管曲霉病	120
病例 2 阻塞性气管曲霉病	122
二、马尔尼菲青霉病	126
病例 1 马尔尼菲青霉病	126
三、肺隐球菌病	129
病例 1 双肺隐球菌病	129
病例 2 肺隐球菌病	133
四、组织胞浆菌病	136
病例 1 组织胞浆菌病	136
五、肺孢子丝菌病	138
病例 1 左肺孢子丝菌病伴结核	138
第三节 肺寄生虫感染	141
病例 1 肺吸虫病	141
病例 2 超鞭毛虫肺部感染	143
病例 3 胺碘酮肺炎合并超鞭毛虫肺部感染	145
第四节 肺结核及非结核分枝杆菌感染	149
一、肺结核	149
病例 1 肺结核合并肠结核	149
病例 2 播散性结核病	153

病例 3 播散性卡介苗病,高 IgE 综合征	156
二、非结核分枝杆菌感染	160
病例 1 鸟分枝杆菌肺病	160
病例 2 非结核分枝杆菌肺病	164
第五节 免疫抑制宿主合并的肺部感染	167
一、AIDS 合并肺孢子菌感染	167
病例 1 AIDS 合并肺孢子菌肺炎	167
二、AIDS 合并肺结核	170
病例 1 AIDS 合并肺结核	170
病例 2 AIDS 合并两肺粟粒性肺结核	172
三、AIDS 合并肺卡波西肉瘤	175
病例 1 AIDS 合并肺卡波西肉瘤	175
四、白血病合并肺侵袭性肺曲霉病	177
病例 1 白血病合并侵袭性肺曲霉病	177
五、白血病合并隐球菌感染	179
病例 1 急性淋巴细胞白血病继发双肺爆发性隐球菌感染	179

第三章 肺部肿瘤

第一节 原发性肺部恶性肿瘤	185
一、肺癌	185
(一) 细支气管肺泡癌	185
• 非黏液型细支气管肺泡癌	185
病例 1 左上肺单纯型细支气管肺泡癌	185
病例 2 左下肺细支气管肺泡癌	187
病例 3 两肺具有 BAC 特征的腺癌	189
• 黏液型细支气管肺泡癌	192
病例 1 右肺黏液型细支气管肺泡癌	192
病例 2 右肺黏液型细支气管肺泡癌	194
(二) 肺癌相关合并症或并发症及其处理	198
• 肺癌相关合并症	198
病例 1 左下肺腺癌 IV 期,副癌综合征	198
• 并发症及其处理	200
病例 1 左肺鳞癌术后复发致中央气道重度阻塞	200
病例 2 左下肺鳞癌致大咯血	204

二、肺原发性淋巴瘤	206
(一) 肺原发性黏膜相关淋巴瘤	206
病例 1 肺黏膜相关淋巴瘤	206
病例 2 原发性肺黏膜相关淋巴瘤	210
病例 3 肺黏膜相关淋巴瘤	216
(二) 肺原发性恶性淋巴瘤	219
病例 1 肺原发性恶性淋巴瘤	219
病例 2 肺原发性非霍奇金淋巴瘤(T 细胞型)	222
病例 3 间变性大细胞淋巴瘤	225
病例 4 血管内大 B 细胞淋巴瘤	229
三、其他肺部恶性肿瘤	232
(一) 肺原发性肉瘤样癌	232
病例 1 肺肉瘤样癌	232
病例 2 左上肺低分化癌伴肉瘤样癌	236
病例 3 肺原发性滑膜肉瘤	240
(二) 肺母细胞瘤	242
病例 1 肺母细胞瘤	242
(三) 恶性胸膜间皮瘤	246
病例 1 胸膜间皮瘤	246
病例 2 原发性恶性心包间皮瘤	249
(四) 肺上皮样血管内皮瘤	252
病例 1 肺上皮样血管内皮瘤	252
(五) 支气管促纤维增生性小圆细胞肿瘤	256
病例 1 支气管促纤维增生性小圆细胞瘤	256
(六) 肺恶性转移瘤	258
病例 1 软骨肉瘤肺转移	258
病例 2 子宫内膜癌肺转移	262
第二节 肺部良性肿瘤	264
一、肺硬化性血管瘤	264
病例 1 右中肺硬化性血管瘤	264
二、炎症性肌纤维母细胞瘤	268
病例 1 左上肺炎症性肌纤维母细胞瘤	268

第四章 免疫相关性支气管肺部疾病

第一节 免疫相关性支气管病	275
一、变应性支气管肺曲霉病	275
病例 1 变应性支气管肺曲霉病	275

二、累及气道的复发性多软骨炎	280
病例 1 复发性多软骨炎	280
病例 2 复发性多软骨炎	284
病例 3 复发性多软骨炎	287
三、弥漫性泛细支气管炎	290
病例 1 胸腺瘤伴弥漫性泛细支气管炎	290
第二节 特发性间质性肺炎	294
一、急性间质性肺炎	294
病例 1 急性间质性肺炎	294
二、闭塞性细支气管炎伴机化性肺炎	298
病例 1 闭塞性细支气管炎伴机化性肺炎	298
病例 2 闭塞性细支气管炎伴机化性肺炎	301
第三节 肺血管炎	305
一、韦格纳肉芽肿	305
病例 1 韦格纳肉芽肿	305
病例 2 韦格纳肉芽肿	310
二、显微镜下多血管炎	313
病例 1 显微镜下多血管炎	313
病例 2 显微镜下多血管炎	320
三、ANCA 相关性小血管炎	323
病例 1 ANCA 相关性小血管炎	323
四、变应性肉芽肿性血管炎	327
病例 1 变应性肉芽肿性血管炎	327
第四节 结节病	331
病例 1 结节病	331
病例 2 结节病	335
病例 3 结节病	338
病例 4 胸膜肺结节病并累及气道黏膜	344
病例 5 结节病	348
第五节 坏死性结节病样肉芽肿	352
病例 1 肺坏死性结节病样肉芽肿病	352

第六节 风湿免疫系统疾病胸部损害	356
一、 系统性红斑狼疮合并胸部损害	356
病例 1 系统性红斑狼疮合并狼疮性肺炎	356
病例 2 系统性红斑狼疮合并乳糜胸	359
二、 干燥综合征合并胸部损害	361
病例 1 干燥综合征并发动脉硬化性闭塞症	361
三、 皮炎炎合并肺部感染	364
病例 1 无肌病性皮炎、继发急性间质性肺炎	364
第七节 嗜酸细胞性肺炎	368
一、 Löffler 综合征	368
病例 1 Löffler 综合征	368
病例 2 Löffler 综合征	371
二、 急性嗜酸细胞性肺炎	373
病例 1 急性嗜酸细胞性肺炎	373
第八节 特发性肺含铁血黄素沉着症	379
病例 1 特发性肺含铁血黄素沉着症	379

第五章 肺血管性病变

第一节 肺血栓栓塞症	385
病例 1 急性肺血栓栓塞症	385
病例 2 急性肺血栓栓塞症	388
病例 3 肺动脉血栓栓塞症	391
第二节 肺血管肿瘤	393
病例 1 右下肺海绵状血管瘤	393
病例 2 右下肺血管瘤	395
第三节 支气管肺血管畸形	398
病例 1 支气管 Dieulafoy 病	398
病例 2 支气管 Dieulafoy 病合并缺血缺氧性脑病	401
第四节 肌肉间血管瘤	405
病例 1 肌肉间血管瘤	405

第五节 主动脉夹层动脉瘤	410
病例 1 主动脉夹层动脉瘤	410

第六章 先天或遗传性肺病

第一节 先天性肺发育不良	417
病例 1 先天性肺发育不良	417
第二节 透明肺	421
病例 1 右下肺透明肺	421
第三节 肺奇叶	424
病例 1 右肺奇叶	424
第四节 肺隔离症	427
病例 1 肺隔离症并放线菌感染	427
第五节 Kartagener 综合征	431
病例 1 Kartagener 综合征	431

第七章 呼吸系统其他少见病

第一节 肺淋巴管肌瘤病	437
病例 1 肺淋巴管肌瘤病	437
病例 2 肺淋巴管肌瘤病	440
病例 3 肺及腹膜后淋巴组织淋巴管肌瘤病	444
第二节 肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症	447
病例 1 肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症	447
第三节 肺泡蛋白沉着症	451
病例 1 肺泡蛋白沉着症	451
病例 2 肺泡蛋白沉着症	453
病例 3 肺泡蛋白沉着症	456