

呼吸系统疾病防治小百科

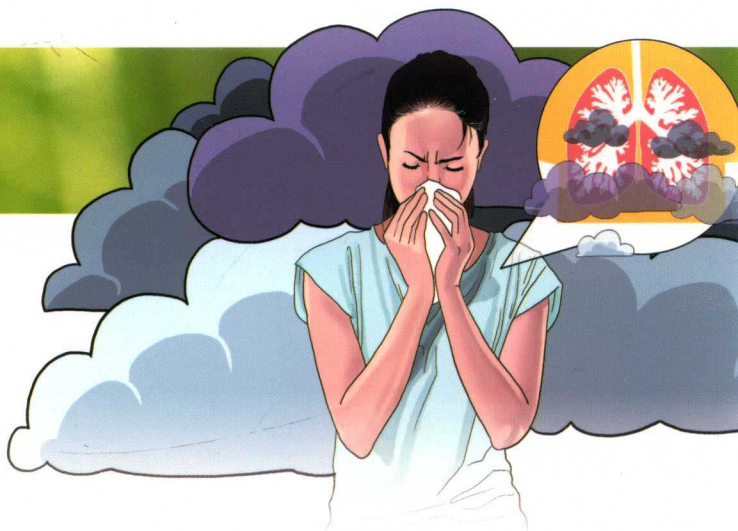
总主编 高占成

间质性肺疾病

主编 代华平 高占成

权威专家
联合奉献

尘肺、肺泡蛋白沉积症、蜂窝肺、
药物性肺损伤，这些都是什么？是什
么引起的？间质性肺疾病还有哪些原因
？如何面对这个缓慢而致命的病
有什么预防和缓解的方法呢？



人民卫生出版社
PEOPLE'S MEDICAL PUBLISHING HOUSE

总主编 高占成

呼吸系统疾病防治小百科

间质性肺疾病

主 编 代华平 高占成

副主编 叶 俏 刘 艳

编 委 (按姓氏笔画排序)

王 雪 王艳斌 朱 钧 朱 敏

孙 兵 李 洁 张 曙 班承钧

徐作军 黄 慧 崔 媛 章九红

蒲 纯 薛 炯



人民卫生出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

间质性肺疾病 / 代华平, 高占成主编. —北京: 人民卫生出版社, 2014

(呼吸系统疾病防治小百科 / 高占成主编)

ISBN 978-7-117-19798-4

I. ①间… II. ①代…②高… III. ①间质浆细胞性肺炎 - 诊疗 IV. ①R563.1

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2014) 第 220818 号

人卫社官网	www.pmph.com	出版物查询, 在线购书
人卫医学网	www.ipmph.com	医学考试辅导, 医学数据库服务, 医学教育资源, 大众健康资讯

版权所有, 侵权必究!

呼吸系统疾病防治小百科
间质性肺疾病

主 编: 代华平 高占成

出版发行: 人民卫生出版社 (中继线 010-59780011)

地 址: 北京市朝阳区潘家园南里 19 号

邮 编: 100021

E - mail: pmph@pmph.com

购书热线: 010-59787592 010-59787584 010-65264830

印 刷: 北京汇林印务有限公司

经 销: 新华书店

开 本: 710×1000 1/16 印张: 5

字 数: 72 千字

版 次: 2014 年 12 月第 1 版 2014 年 12 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 978-7-117-19798-4/R · 19799

定 价: 15.00 元

打击盗版举报电话: 010-59787491 E-mail: WQ@pmph.com

(凡属印装质量问题请与本社市场营销中心联系退换)

丛书编委会

主 编 高占成 北京大学人民医院

编 委 (按姓氏笔画排序)

王 琪 大连医科大学附属第二医院

王 静 郑州大学第一附属医院

代华平 首都医科大学附属北京朝阳医院

杜 娟 贵阳医学院附属医院

李家树 连云港市第一人民医院

杨敬平 内蒙古医科大学第三附属医院

余 勤 兰州大学第一医院

张 伟 南昌大学第一附属医院

张 波 空军总医院

张 捷 吉林大学第二医院

张 锦 宁夏医科大学总医院

张湘燕 贵州省人民医院

陈愉生 福建省立医院

陈燕文 北京大学人民医院

赵洪文 中国医科大学附属第一医院

胡 克 武汉大学人民医院

胡成平 中南大学湘雅医院

钟小宁 广西医科大学第一附属医院

魏立平 广州医科大学附属第三医院

秘 书 暴 婧 姜 宁

总序

一个健康的人几天不吃东西,甚至不喝水,仍然可以维持生命,但是没有一个人能五分钟不呼吸。没有人可以否认呼吸系统对于维持生命的重要意义。

我们可以选择吃什么样的食物,喝什么样的水,却无法选择自己呼吸什么样的空气。近年来,随着人们生活环境和习惯的改变,呼吸系统的健康问题日益严重。除了令人们谈虎色变的肺癌的发病率不断攀升以外,慢性阻塞性肺疾病、支气管哮喘、肺心病、肺部弥散性间质纤维化以及肺部感染等疾病的发病率、病死率也有增无减。曾经得到控制的肺结核的发病率近年来也有增高的趋势。此外,还有一些新发的呼吸系统急性传染病,比如传染性非典型肺炎、流感大流行、人感染禽流感和中东呼吸综合征等,也都严重威胁着人们的生命健康。然而,人们对呼吸系统的了解以及对呼吸系统健康的重视程度却远远不够。

为此,我们组织国内近二十家医院上百位呼吸科专家,编写了国内首套面向大众系统、全面介绍呼吸系统疾病防治知识的系列丛书——《呼吸系统疾病防治小百科》。丛书共 17 个分册,分别为:《怎样识别呼吸系统疾病》、《得了呼吸系统疾病怎么办》、《环境卫生与呼吸系统疾病》、《上呼吸道感染》、《支气管哮喘》、《慢性阻塞性肺疾病》、《肺结核》、《间质性肺疾病》、《胸廓、胸膜和纵隔疾病》、《肺炎》、《打鼾与睡眠呼吸暂停》、《肺癌》、《呼吸系统症状与全身性疾病》、《支气管扩张》、《呼吸衰竭》、《肺源性心脏病》和《肺栓塞》。

丛书汇集了众多临床专家多年的临床经验,针对大众最关心的问题 and 最需要了解的知识,从不同侧面详细介绍了呼吸系统的基本生理功能、影响呼吸系统健康的因素、常见的呼吸系统疾病症状、呼吸系统疾病常用

的检查和治疗方法,以及各种严重危害生命健康的呼吸系统疾病的发病原因、防治措施等。其中,既有大家熟悉的常见呼吸系统疾病,也有一些大家还不太了解,但危害极大、需要引起重视的疾病和症状。

本套丛书凝聚了国内上百位呼吸与危重症医学科临床一线工作人员的智慧,在保证科学性的基础上,从普通百姓的需求出发,采用问答的形式,以尽量通俗的语言讲解防病、治病的科学知识。

希望这套丛书能够帮助广大读者了解呼吸系统,学会如何维护呼吸系统健康,并能够在出现呼吸系统症状时,正确判断,及时就医,配合医护人员接受规范治疗,早日恢复健康。

每种疾病在每个人身上的表现都会有所不同,人们对疾病的认识也在不断进步。尽管每位编写者在丛书的编写中都付出了辛苦的努力,但书中仍然会有诸多不足之处,希望广大读者能够提出宝贵意见,以便在修订和再版时改进。

高上成

2014年11月于北京

前言

间质性肺疾病,也称弥漫性实质性肺疾病,是一组疾病的总称,目前已知的有 200 多种。由于间质性肺炎和(或)肺纤维化是其最常见的病理改变,也常称为间质性肺炎或肺纤维化。间质性肺疾病也是引起咳嗽、呼吸困难或气短的常见疾病,但是直到近年才引起关注。由于过去很少听说本病,加之病情复杂、诊断相对困难、治疗方法有限,以及认识上存在误区,患者易产生较大的心理负担。

为了增进广大患者对间质性肺疾病的了解和战胜疾病的信心,我们编写了本书,结合实际案例介绍疾病的定义、病因、临床表现、辅助检查、诊断、治疗、预后以及患者自我管理等方面的知识。

参与编写本书的编者都是在间质性肺疾病诊治方面具有丰富经验的医生、呼吸治疗师和护士,相信他们通俗生动的介绍会增进您对间质性肺疾病的了解,使您认识到并不是所有的间质性肺疾病都很可怕。对于间质性肺疾病,需要正确诊断、适宜治疗,并积极预防其发生或进展,此外还要有乐观而积极的态度。

由于水平有限,编写难免有不完善的地方,敬请广大读者批评指正。

代华平

2014 年 11 月

目 录

1. 肺脏的基本结构是怎样的	1
2. 肺脏是如何工作的	1
3. 间质性肺疾病、间质性肺炎和肺纤维化分别是什么意思	2
4. 哪些疾病属于间质性肺疾病	3
5. 什么是特发性间质性肺炎	3
6. 什么原因可以导致间质性肺疾病	3
7. 间质性肺疾病患者会有哪些不适	4
8. 间质性肺疾病患者为什么会出现呼吸困难	5
9. 如何及时发现自己患了间质性肺疾病	5
10. 间质性肺疾病有哪些治疗方法	7
11. 间质性肺疾病能治愈吗	8
12. 如何正确面对间质性肺疾病	9
13. 什么是特发性肺纤维化	10
14. 特发性肺纤维化的常见症状有哪些	11
15. 特发性肺纤维化如何诊断	11
16. 哪些疾病和特发性肺纤维化表现相似	12
17. 特发性肺纤维化如何治疗	13
18. 特发性肺纤维化激素治疗有效吗	13
19. 如何评估特发性肺纤维化患者的生存预后	13
20. 什么是非特异性间质性肺炎	14
21. 哪些因素可以引起非特异性间质性肺炎	15



22. 非特异性间质性肺炎有哪些临床表现	15
23. 非特异性间质性肺炎如何诊断	15
24. 非特异性间质性肺炎如何治疗	16
25. 非特异性间质性肺炎的预后如何,如何评估	16
26. 什么是闭塞性细支气管炎伴机化性肺炎、机化性肺炎和 隐源性机化性肺炎	16
27. 哪些因素可以引起机化性肺炎	17
28. 机化性肺炎有哪些临床表现	17
29. 机化性肺炎如何诊断	18
30. 机化性肺炎如何治疗	18
31. 机化性肺炎的预后如何,如何评估	18
32. 什么是急性间质性肺炎	19
33. 急性间质性肺炎有哪些临床表现	19
34. 急性间质性肺炎与急性呼吸窘迫综合征有区别吗	20
35. 急性间质性肺炎如何确诊	20
36. 急性间质性肺炎如何治疗	20
37. 急性间质性肺炎的预后如何	21
38. 什么是淋巴细胞性间质性肺炎	21
39. 哪些因素可以引起淋巴细胞性间质性肺炎	21
40. 淋巴细胞性间质性肺炎有哪些临床表现	22
41. 淋巴细胞性间质性肺炎如何诊断和治疗	22
42. 淋巴细胞性间质性肺炎的预后如何	22
43. 什么是呼吸性细支气管炎伴间质性肺疾病	23
44. 呼吸性细支气管炎伴间质性肺疾病有哪些临床表现	23
45. 呼吸性细支气管炎伴间质性肺疾病如何诊断	24
46. 呼吸性细支气管炎伴间质性肺疾病如何治疗,其预后如何	24
47. 什么是脱屑性间质性肺炎	24



48. 脱屑性间质性肺炎有哪些临床表现	25
49. 脱屑性间质性肺炎如何诊断	25
50. 脱屑性间质性肺炎如何治疗,其预后如何	25
51. 什么是肺纤维化合并肺气肿,可有哪些临床表现	26
52. 肺纤维化合并肺气肿如何诊断	26
53. 肺纤维化合并肺气肿如何治疗	27
54. 肺纤维化合并肺气肿的预后如何	27
55. 什么是结缔组织疾病	27
56. 什么是结缔组织疾病相关性间质性肺疾病	28
57. 结缔组织疾病相关性间质性肺疾病有哪些特点	28
58. 哪些结缔组织疾病容易引起间质性肺疾病	28
59. 结缔组织疾病相关性间质性肺疾病如何诊断	28
60. 结缔组织疾病相关性间质性肺疾病如何治疗	29
61. 结缔组织疾病相关性间质性肺疾病的预后如何	29
62. 什么是血管炎	29
63. 血管炎如何诊治	30
64. 血管炎与间质性肺疾病的关系是怎样的	31
65. 血管炎相关的间质性肺疾病如何诊治,预后如何	31
66. 什么是吸烟相关性间质性肺疾病	31
67. 吸烟相关性间质性肺疾病患者必须戒烟吗	32
68. 吸烟相关性间质性肺疾病的预后如何	32
69. 什么是过敏性肺炎	32
70. 哪些人容易发生过敏性肺炎	33
71. 过敏性肺炎有哪些临床表现	33
72. 过敏性肺炎可以治愈吗	34
73. 过敏性肺炎如何预防和治疗	34
74. 什么是结节病	34

75. 结节病有哪些临床表现	35
76. 结节病如何诊断和治疗	36
77. 结节病的预后如何	36
78. 什么是淋巴管平滑肌瘤病	36
79. 淋巴管平滑肌瘤病有哪些临床表现	37
80. 淋巴管平滑肌瘤病如何诊断	37
81. 淋巴管平滑肌瘤病如何治疗	37
82. 什么是肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症	38
83. 哪些人易患肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症	38
84. 肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症有哪些临床表现	39
85. 肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症如何诊断	39
86. 肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症如何治疗	40
87. 什么是肺泡蛋白沉积症	40
88. 肺泡蛋白沉积症有哪些临床特点	41
89. 肺泡蛋白沉积症如何诊断	41
90. 肺泡蛋白沉积症如何治疗	41
91. 什么是特发性肺含铁血黄素沉积症	41
92. 特发性肺含铁血黄素沉积症有哪些临床表现	42
93. 特发性肺含铁血黄素沉积症如何诊断	42
94. 特发性肺含铁血黄素沉积症如何治疗	43
95. 什么是慢性嗜酸粒细胞肺炎	43
96. 慢性嗜酸粒细胞肺炎有哪些临床表现	43
97. 慢性嗜酸粒细胞肺炎如何诊断	44
98. 慢性嗜酸粒细胞肺炎如何治疗	44
99. 什么是弥漫性肺泡出血	45
100. 哪些病因可以导致弥漫性肺泡出血	45
101. 弥漫性肺泡出血有哪些临床表现	45



102. 弥漫性肺泡出血如何诊断	46
103. 弥漫性肺泡出血如何处理	46
104. 什么是药物相关的间质性肺疾病	47
105. 哪些药物可以引起间质性肺疾病	48
106. 药物相关性间质性肺疾病有哪些特点	48
107. 药物相关性间质性肺疾病如何诊断	48
108. 药物相关性间质性肺疾病如何治疗	49
109. 什么是放射性肺炎	49
110. 放射性肺炎有哪些特点	50
111. 放射性肺炎如何诊断	50
112. 放射性肺炎如何治疗和预防	51
113. 什么是尘肺	51
114. 尘肺是如何产生的	51
115. 哪些职业或环境容易发生尘肺	52
116. 尘肺有哪些症状	53
117. 尘肺如何诊断	53
118. 尘肺如何治疗和预防	53
119. 什么是胃食管反流	54
120. 胃食管反流可以导致肺纤维化吗	54
121. 胃食管反流如何诊断	54
122. 胃食管反流如何治疗	54
123. 间质性肺疾病常用的治疗药物有哪些	55
124. 间质性肺病患者应用激素治疗时应注意哪些问题	56
125. 使用 N-乙酰半胱氨酸治疗肺纤维化时需要注意哪些问题	56
126. 间质性肺病患者如何进行氧疗	57
127. 间质性肺病患者如何进行康复治疗	58
128. 间质性肺病患者可以使用呼吸机治疗吗,应注意哪些问题	59

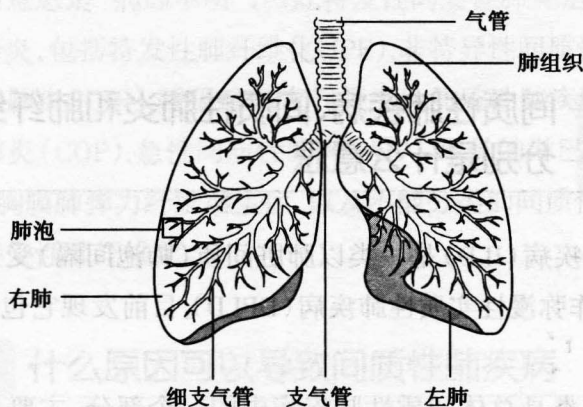
129. 间质性肺疾病患者可以锻炼吗,应注意哪些问题	60
130. 间质性肺疾病患者有哪些心理特点,应如何护理	61
131. 间质性肺疾病患者可以进行肺移植治疗吗	63
132. 间质性肺疾病患者如何预防流感或呼吸道感染	64
133. 间质性肺疾病患者如何进行教育与自我管理	65
134. 间质性肺疾病患者中医治疗时应注意哪些问题	67



1. 肺脏的基本结构是怎样的

肺脏是人体的重要脏器,位于胸腔,左右各一个,通过左、右主支气管与气管、咽喉及口鼻相通。气管由颈部进入胸腔后,分为左、右主支气管进入左、右肺脏,支气管再不断分枝,越分越细,直至细支气管。这样,肺脏的气道就像是一颗倒置的树,主干是气管,分枝是各级支气管和细支气管,称为支气管树。细支气管分成簇状的气囊,叫肺泡。每个这样的小气囊(肺泡)被微小血管(毛细血管)包绕,并与相邻的肺泡彼此紧密连接,相连接处即为肺泡间隔。正常肺是由许多这样的气囊(肺泡)组成的具有弹性的海绵状器官,估计每侧肺有约3亿个肺泡。

肺实质是指肺内各级支气管及其终端的肺泡结构,即支气管树及其末端相连的气囊。肺间质是指连接和支撑肺内支气管和肺泡的组织,主要指肺泡间隔。可以设想一个充满气球的桶,气球就是肺泡或气囊,气球(肺泡)相互接触的地方(肺泡间隔)代表“间质”。

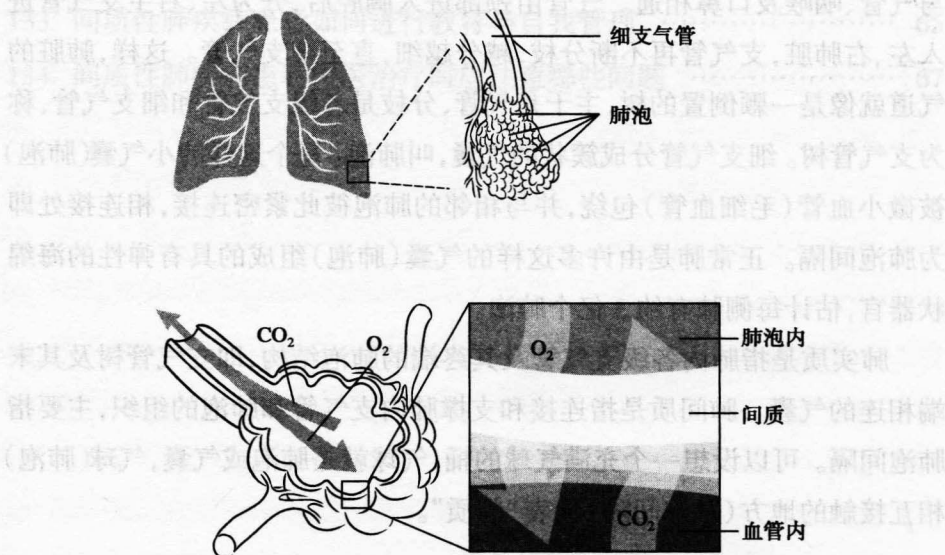


2. 肺脏是如何工作的

肺脏的主要功能是呼吸,即吸入氧气(O_2),呼出二氧化碳(CO_2)。正常成年人每分钟呼吸12~20次。吸气时,肺脏膨胀,外界空气中的氧气随气



流经过气道传导到肺泡,再穿过肺泡与毛细血管之间的“间隙”(所谓的肺间质)进入血液。含氧血液回到心脏,由心脏泵出,经血管运送到全身各个部位。同时,血液中的废弃物(如二氧化碳)则反方向通过此间隙离开血液进入肺泡,随呼气被排出体外。



3. 间质性肺疾病、间质性肺炎和肺纤维化分别是什么意思

间质性肺疾病(ILD)是一类以肺脏间质(肺泡间隔)受累为主的疾病的总称,又称作弥漫性实质性肺疾病(DPLD),目前发现它包括 200 多种不同的疾病。

间质性肺炎是总体间质性肺疾病中的一个部分,主要是指肺泡间隔发生了炎症和(或)纤维化,因此,也常称作肺纤维化或肺间质纤维化。间质性肺炎分为特发性间质性肺炎和继发性风湿免疫病等导致的间质性肺炎。

通俗地讲,肺纤维化就是正常肺组织被瘢痕组织取代,犹如皮肤破损后结疤一样。



4. 哪些疾病属于间质性肺疾病

间质性肺疾病包括以下四大类：

(1) 原因已知：①职业、环境暴露所致，如尘肺、矽肺、石棉肺；②治疗相关，如胺碘酮、甲氨蝶呤等药物治疗以及放疗、氧中毒；③结缔组织疾病、胶原血管病、风湿病或自身免疫疾病相关。

(2) 原因未知：主要包括特发性间质性肺炎(IIP)。

(3) 肉芽肿性肺疾病：如结节病、过敏性肺炎。

(4) 罕见的间质性肺疾病：包括肺泡蛋白沉积症、肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症、肺淋巴管平滑肌瘤病、特发性肺含铁血黄素沉积症、肺泡微石症。



5. 什么是特发性间质性肺炎

“特发”的意思是“病因不明”，因此特发性间质性肺炎是指一组原因不明的间质性肺炎，包括特发性肺纤维化(IPF)、非特异性间质性肺炎(NSIP)、脱屑性间质性肺炎(DIP)、呼吸性细支气管炎性间质性肺疾病(RBILD)、隐源性机化性肺炎(COP)、急性间质性肺炎(AIP)、罕见的淋巴细胞性间质性肺炎(LIP)和胸膜肺弹力纤维增生症，以及不能分类的间质性肺炎。其中，最常见的是特发性肺纤维化。



6. 什么原因可以导致间质性肺疾病

常见的原因有以下几个方面：

(1) 长期吸入无机粉尘：如在煤矿工作、接触石棉、吸入有害气体。

(2) 过敏性肺炎：吸入有机粉尘可引起一种称为过敏性肺炎的疾病。以下情况可能发生过敏性肺炎：养殖蘑菇；饲养宠物，如鸽子、鹦鹉等；接触发霉的谷物、干草等；在使用被污染的空调或湿化器的环境下工作或生活；

进行桑拿浴或热桶浴时发生水汽污染。

(3) 长期服用以下药物:胺碘酮、甲氨蝶呤、化疗药等。

(4) 急慢性肺感染:如血行播散性肺结核、肺孢子菌肺炎、病毒性肺炎等。

(5) 慢性心脏疾患导致肺间质水肿。

(6) 与类风湿关节炎、干燥综合征、多发性肌炎、系统性红斑狼疮、硬皮病等自身免疫疾病和血管炎相关的间质性肺炎。

(7) 肿瘤相关疾病:如肺泡癌、癌性淋巴管炎、淋巴瘤等。

(8) 特发性间质性肺炎:大多数间质性肺疾病的病因不明。特发性间质性肺炎是常见的病因不明的间质性肺疾病,尤其是特发性肺纤维化,其次是结节病。还有一些少见的间质性肺疾病,如肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症、淋巴管平滑肌瘤病、肺泡蛋白沉积症等。



7. 间质性肺疾病患者会有哪些不适

间质性肺疾病多是慢性病程,隐匿起病,早期常无症状,甚至疾病有相