



中国医学临床百家·病例精解

呼吸系统

疑难少见疾病

临床病例精解

崔 媛◎主编



科学技术文献出版社
SCIENTIFIC AND TECHNICAL DOCUMENTATION PRESS



中国医学临床百家·病例精解

呼吸系统

疑难少见疾病

临床病例精解

崔 媛◎主编



科学技术文献出版社
SCIENTIFIC AND TECHNICAL DOCUMENTATION PRESS

·北京·

图书在版编目(CIP)数据

呼吸系统疑难少见疾病临床病例精解 / 崔瑗主编. —北京: 科学技术文献出版社, 2018.1
ISBN 978-7-5189-3792-9

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

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2018) 第 010781 号

呼吸系统疑难少见疾病临床病例精解

策划编辑: 帅莎莎 责任编辑: 巨娟梅 帅莎莎 责任校对: 张咧噪 责任出版: 张志平

出 版 者 科学技术文献出版社

地 址 北京市复兴路15号 邮编 100038

编 务 部 (010) 58882938, 58882087 (传真)

发 行 部 (010) 58882868, 58882874 (传真)

邮 购 部 (010) 58882873

官 方 网 址 www.stdp.com.cn

发 行 者 科学技术文献出版社发行 全国各地新华书店经销

印 刷 者 虎彩印艺股份有限公司

版 次 2018年1月第1版 2018年1月第1次印刷

开 本 787×1092 1/16

字 数 161千

印 张 13

书 号 ISBN 978-7-5189-3792-9

定 价 78.00元



版权所有 违法必究

购买本社图书, 凡字迹不清、缺页、倒页、脱页者, 本社发行部负责调换

《呼吸系统疑难少见疾病临床病例精解》

编委会

主 编 崔瑗

副主编 周为 徐屹

编 者 (按汉语拼音排序)

曹 锐 陈其瑞 崔 瑗 丁 勇 郝 敏

胡 滨 黄莉茹 姜纯国 居 阳 李 婉

李积凤 刘 建 刘爱军 鲁 月 牛 牛

万 钧 王 和 王玉光 王玉霞 谢 飞

徐 屹 许李力 薛 兵 杨菁菁 章九红

周 为

编著者单位

曹 锐	首都医科大学附属北京朝阳医院 院中医科	鲁 月	首都医科大学附属北京朝阳医院 院呼吸与危重症医学科
陈其瑞	首都医科大学附属北京朝阳医院 院胸外科	牛 牛	首都医科大学附属北京朝阳医院 院呼吸与危重症医学科
崔 媛	首都医科大学附属北京朝阳医院 院呼吸与危重症医学科	万 钧	中日友好医院呼吸与危重症医学科
丁 勇	北京医院呼吸与危重症医学科	王 和	北京医院呼吸与危重症医学科
郝 敏	首都医科大学附属北京朝阳医院 院呼吸与危重症医学科	王玉光	首都医科大学附属北京中医医院 院呼吸科
胡 滨	首都医科大学附属北京朝阳医院 院胸外科	王玉霞	北京医院呼吸与危重症医学科
黄莉茹	首都医科大学附属北京朝阳医院 院呼吸与危重症医学科	谢 飞	首都医科大学附属北京朝阳医院 院呼吸与危重症医学科
姜纯国	首都医科大学附属北京朝阳医院 院呼吸与危重症医学科	徐 屹	首都医科大学附属北京安贞医院 院心外科
居 阳	北京医院呼吸与危重症医学科	许李力	首都医科大学附属北京安贞医院 院心外科
李 婉	首都医科大学附属北京朝阳医院 院呼吸与危重症医学科	薛 兵	清华大学附属垂杨柳医院呼吸科
李积凤	首都医科大学附属北京朝阳医院 院呼吸与危重症医学科	杨菁菁	北京医院呼吸与危重症医学科
刘 建	首都医科大学附属北京中医医院 院呼吸科	章九红	首都医科大学附属北京朝阳医院 院中医科
刘爱军	首都医科大学附属北京朝阳医院 院血液科	周 为	北京医院呼吸与危重症医学科

前言

对患者的正确处理基于对病症和病情的准确判断，比较简单的疾病如此，疑难、少见疾病更是如此。医学的发展十分快速，新的病种被不断发现和定义，环境和治疗措施改变着疾病的自然过程，对临床医师来说，知识需要不断更新，思考的范围需要不断拓宽。新的检查和检验方法的发明，仪器设备、技术方法的更新和改进，有助于临床诊断工作，但是，选择检查项目、解释检查和检验结果、观察病情变化和治疗反应都需要通过认真的思考。只有拥有渊博的知识和丰富的经验，才有可能透过纷繁的现象发现疾病的本质，这些都有赖于不断对病例进行分析、归纳，不断汲取经验和教训并借鉴文献资料提供的帮助才能完成。

临床医师往往忽视随诊工作，这是非常遗憾的。我们经治的一些疑难、少见病症和病情往往经历了比较长时间的多方求治过程，不断更换诊治医院和医师延误了患者的诊断和治疗时机，尤其是对一些不能提供完整诊治相关资料的病例，需要“从头”开始检查和排查。重视随诊工作能够使我们发现病情的演变和变化、判断是否需要调整药物治疗方案、密切监测药物的不良反应并及时应对，更为重要的是，能够帮助我们发现初步诊断可能出现的不够准确的情况并及时调整，给予更为恰当的治疗，对疑难和少见疾病来说更是如此。开展随诊工作也是临床医师迅速提高临床经验的重要途径。

本书通过展示我们诊治的一些病例的病情、治疗经过及预



后，向读者介绍一些呼吸系统少见疾病及呼吸相关的少见或容易混淆的情况，同时提供我们的诊治思路供参考、借鉴和讨论。所选病例分为三部分进行介绍：①病历摘要。此部分包括该病例的主诉、现病史、体格检查、主要的检查和检验结果、诊断，以及治疗和预后。②讨论与分析。此部分主要分析该病例特点、诊断思路和主要的鉴别诊断。③疾病或病情介绍。

由于呼吸相关疑难疾病病种繁多，疾病表现千差万别，本书篇幅有限，只能尽力做到爬罗剔抉。由于编者水平所限，所持观点有些也属一家之言，书中内容难免有不少错漏之处，深望广大读者批评指正。

我科李婉医师担任本书秘书工作，联络沟通，使得本书得以顺利完稿，谨表示深深感谢！

李婉

目 录

病例 1	结核与结节病	1
病例 2	弥漫性肺间质疾病	18
病例 3	以间质性肺改变为主要影像表现的血管炎	27
病例 4	博莱霉素导致间质性肺疾病	34
病例 5	靶向药物治疗引起肺损伤	43
病例 6	罕见的双肺弥漫性钙化 - 肺泡微石症	54
病例 7	嗜酸粒细胞增多、涎腺肿大 - IgG4 相关肺疾病	65
病例 8	变应性支气管肺曲菌病	76
病例 9	慢性血栓栓塞性肺动脉高压	89
病例 10	CTPA 多发充盈缺损并肺动脉高压 - 纤维素性纵隔炎	104
病例 11	肺毛细血管瘤病	112
病例 12	肝性胸腔积液	120
病例 13	甲状腺功能减低导致乳糜胸	126
病例 14	消失骨病	137
病例 15	间断发热、肺部游走阴影伴 ANCA 强阳性 - 吸入性肺炎	149
病例 16	中医治疗支气管扩张反复感染	159
病例 17	坏死性结节病样肉芽肿	169
病例 18	肺移植治疗百草枯中毒	176
病例 19	微创心脏手术后急性肺损伤	185
病例 20	冠脉搭桥术后急性呼吸窘迫综合征	193

病例 1 结核与结节病



病历摘要

患者女性，70 岁，主诉：“发现双侧胸腔积液 20 个月余，胸闷、咳嗽 3 个月”。

患者 20 个月余前（2015 年 8 月 22 日）体检发现双侧胸腔积液，伴有消瘦，偶有午后低热，无咳嗽、咳痰，无胸痛、胸闷、憋气，无盗汗等不适，于当地医院行胸腔闭式引流术，具体量不详，胸水常规：黄色微混，李凡他试验阳性，白细胞计数 $2.6 \times 10^9/L$ ，淋巴细胞百分比 0.8，胸水生化：总蛋白（TP）40.8g/L，乳酸脱氢酶（LDH）185U/L，腺苷脱氢酶（ADA）16.9U/L，血糖（GLU）6.67mmol/L，结合患者症状考虑不除外结核性胸膜炎，2015 年 9 月 11 日开始行试



验性四联抗结核治疗（HRZE，异烟肼、利福平、吡嗪酰胺、乙胺丁醇），监测胸腔彩超示胸水未完全吸收，2015年12月25日于当地医院行右下肺穿刺提示增殖性结核，瘢痕内可见嗜中性粒细胞浸润，2016年1月13日改为对氨基水杨酸异烟肼、利福喷汀、吡嗪酰胺、乙胺丁醇、左氧氟沙星继续抗结核治疗，2016年1月28日出现发热，体温最高38.4℃，无畏寒、寒战，无咳嗽、咳痰，于当地医院查血象正常，肝酶升高，停用所有抗结核药物同时给予保肝治疗，患者体温降至正常，肝酶正常后，2016年2月15日再次加用对氨基水杨酸异烟肼、利福喷汀抗结核治疗，后患者再次出现发热，病程中体温最高达39℃，伴有轻度咳嗽、咳痰，双侧季肋部轻度不适，无畏寒、寒战，无乏力、盗汗，2016年2月22日就诊于北京胸科医院，停用所有抗结核药物，患者体温正常，查血管紧张素转化酶正常，行气管镜检查示镜下见大致正常，支气管肺泡灌洗液（BALF）、刷片抗酸染色均未找到抗酸杆菌，灌洗液结核分枝杆菌核酸检测及利福平耐药试验阴性；结核分枝杆菌扩增荧光阴性；胸部增强CT示右肺下叶胸膜下结节，纵隔及双肺门多发淋巴结，部分肿大（图1-1），行胸腔彩超示右侧胸腔少量积液，行右下胸膜穿刺活检示可见肉芽肿性病变及多核巨细胞，未见明确坏死，抗酸染色查到抗酸杆菌，予异烟肼、乙胺丁醇、吡嗪酰胺、左氧氟沙星抗结核，水飞蓟宾、双环醇保肝治疗，患者未再发热，院外规律服用药物，定期复查肝功能正常，病情比较稳定。3个月前（2017年3月1日）无诱因出现胸闷、憋气，活动时明显，可上两层楼，咳少许白痰，无痰中带血及胸痛，伴周身乏力，无发热、盗汗，2017年3月7日行胸部CT示双侧胸膜下结节较前增多，肺门纵隔淋巴结较前增大（图1-2），行PET-CT示双肺多发结节，部分代谢增高，最大者位于左肺上叶；

双肺多发代谢增高高密度影；双侧锁区及纵隔淋巴结代谢增高；双侧胸膜增厚伴代谢增高；双侧胸腔积液；腹腔及腹膜后代谢增高淋巴结；左侧肾上腺代谢增高；脾内代谢增高灶；胸 12 椎体及骶骨代谢增高灶，考虑结节病，左肺癌伴肺内转移，多发淋巴结转移，结核不排除；为进一步诊治于 2017 年 5 月 4 日入院。自发病来精神、食欲、睡眠好，二便正常，体重无变化。既往“胃溃疡”病史 2 年，间断对症治疗；8 年前因腿痛行腰部神经鞘瘤手术治疗，术后恢复良好；患者为农民，否认其他系统疾病病史，否认吸烟史，否认家族性、遗传性疾病史。

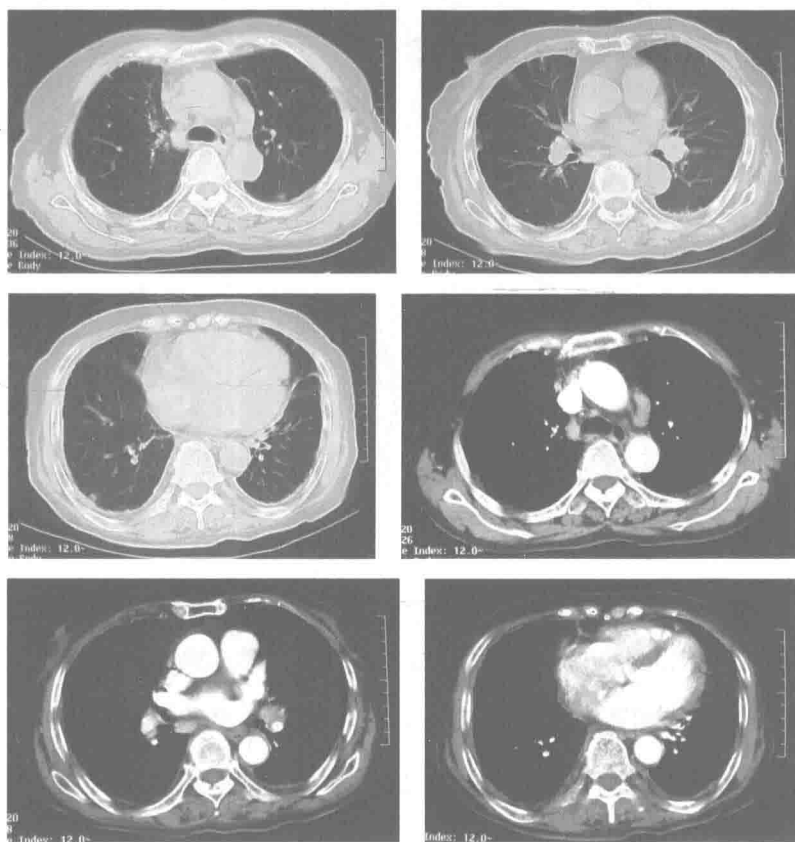


图 1-1 胸部增强 CT：双肺胸膜下散在结节，纵隔及双肺门多发淋巴结肿大

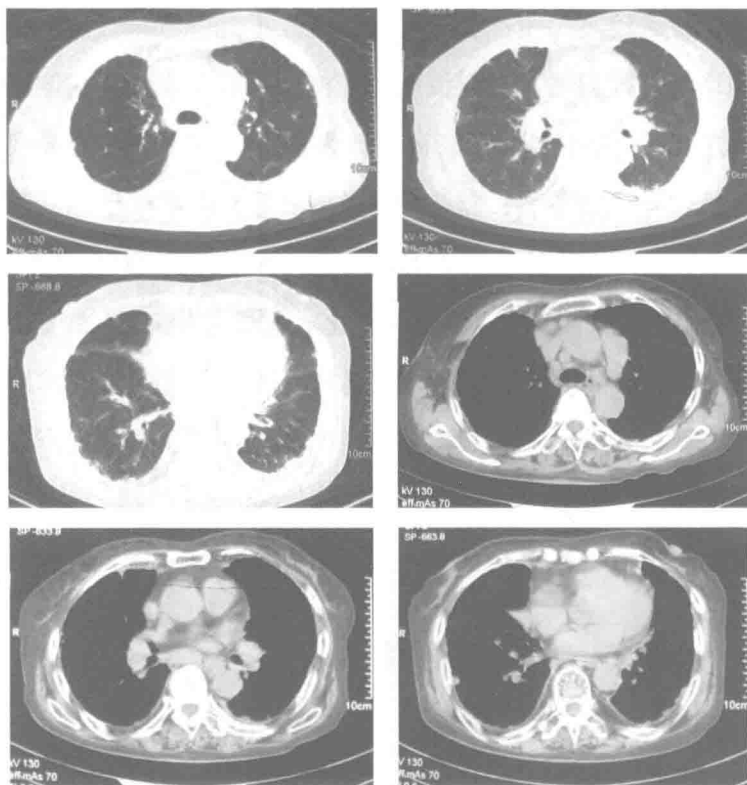


图 1-2 胸部 CT: 双侧胸膜下结节较前增多, 肺门纵隔淋巴结较前增大

【入院查体】

体温 36.2℃, 神志清楚, 浅表淋巴结未触及肿大, 双肺底可闻及少许湿啰音, 心、腹未见明显异常, 双下肢无明显水肿。

【实验室检查】

血常规示: 白细胞计数 (WBC) $4.14 \times 10^9/L$, 中性粒细胞百分比 71%, 单核细胞百分比 13.3%, 血红蛋白 (Hb) 123g/L, 血小板计数 (PLT) $234 \times 10^9/L$ 。尿便常规、肝肾功能、凝血功能、红细胞沉降率、N 端脑钠肽前体、C 反应蛋白 (CRP) 均正常。抗核抗体、抗中性粒细胞胞质抗体 (ANCA)、自身抗体 11 项均正常。肿瘤标志物: 细胞角蛋白 19 片段 2.4ng/ml (正常参考值), 神经元烯醇化酶 (NSE) 17.89ng/ml (正常参考值)。超声心动图未见异常。肺功能提示阻塞

型通气功能障碍，弥散量降低。胸部增强 CT 示纵隔及双肺门多发淋巴结肿大伴双肺、双侧胸壁胸膜及叶间胸膜弥漫性异常改变，考虑结节病可能性大；双肺气肿、肺大泡；左侧胸腔少量积液（图 1-3）。

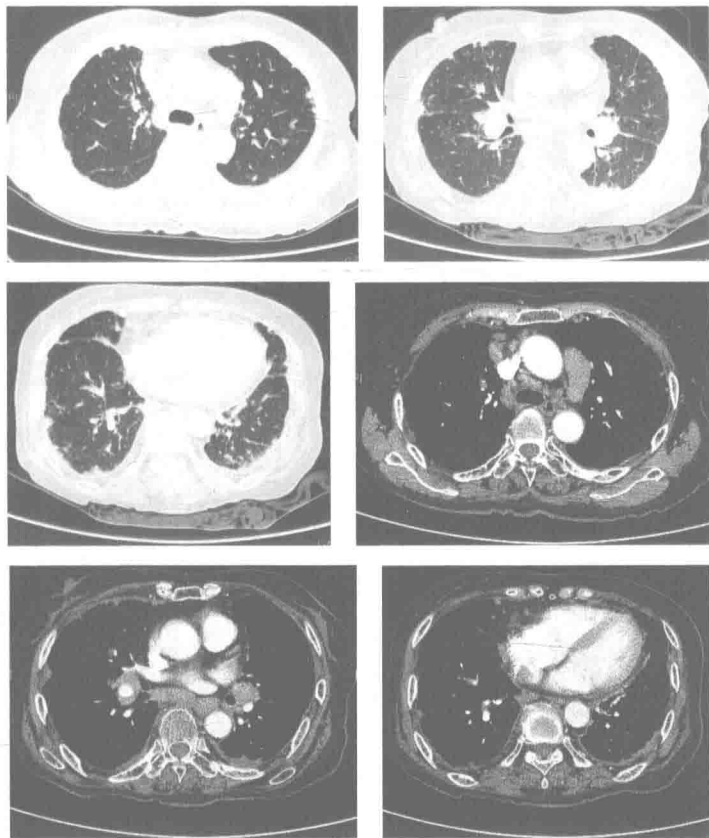


图 1-3 胸部增强 CT：双肺、双侧胸壁胸膜及叶间胸膜弥漫性结节，纵隔及双肺门多发淋巴结肿大

支气管镜检查，镜下见炎症性改变，支气管肺泡灌洗液（BALF）、刷片细菌涂片、真菌涂片、抗酸染色均阴性。BALF 细菌培养、真菌培养、结核分枝杆菌核酸检测及利福平耐药检测均阴性。BALF 细胞学：细胞总数 $1.3 \times 10^6/\text{ml}$ ；细胞活性 80%；巨噬细胞百分比 34%；淋巴细胞百分比 43%；嗜中性粒细胞百分比 23%；含铁血黄素阴性；肺泡灌洗液： $\text{CD}3^+/\text{CD}4^+/\text{CD}3^+\text{CD}8^+$ 4.7。经支气管镜肺活检（TBLB）病理提示支气管黏膜固有层淋巴细胞和上皮样组织细胞构



成的肉芽肿结构，未见明确坏死（图 1-4）。

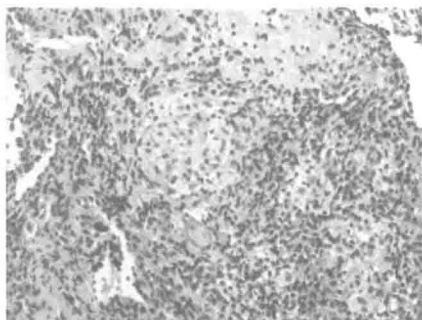


图 1-4 支气管镜肺活检（TBLB）病理提示肉芽肿结构，
未见明确坏死（HE，×100）

为进一步明确诊断，行 EBUS-TBNA（隆突下 7 组淋巴结）：病理提示凝血及渗出组织中可见上皮样细胞及少量炎细胞聚集，并见肉芽肿结构形成，边界较清，未见明确坏死，PAS 及六胺银染色未显示特殊病原体感染，网织显示肉芽肿结构，抗酸染色未见阳性抗酸杆菌（图 1-5）。

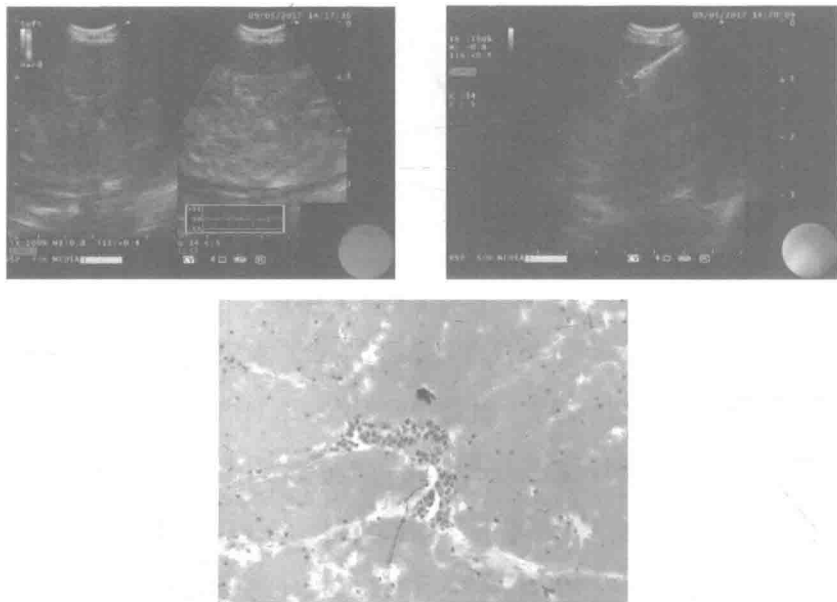


图 1-5 EBUS-TBNA（隆突下 7 组淋巴结）：肉芽肿结构形成，边界
较清，未见明确坏死，PAS 及六胺银染色未显示特殊病原体感染，
抗酸染色未见阳性抗酸杆菌（HE，×100）

【诊断】

结节病。

【治疗过程】

入院后患者活动后气短明显，继续给予抗结核治疗（异烟肼、乙胺丁醇、吡嗪酰胺、左氧氟沙星），其余给予保肝、平喘治疗；诊断结节病明确，停用抗结核药物，2017年5月27日给予醋酸泼尼松 30mg 口服，7月5日复查胸部 CT（图 1-6）提示较前显著好转。

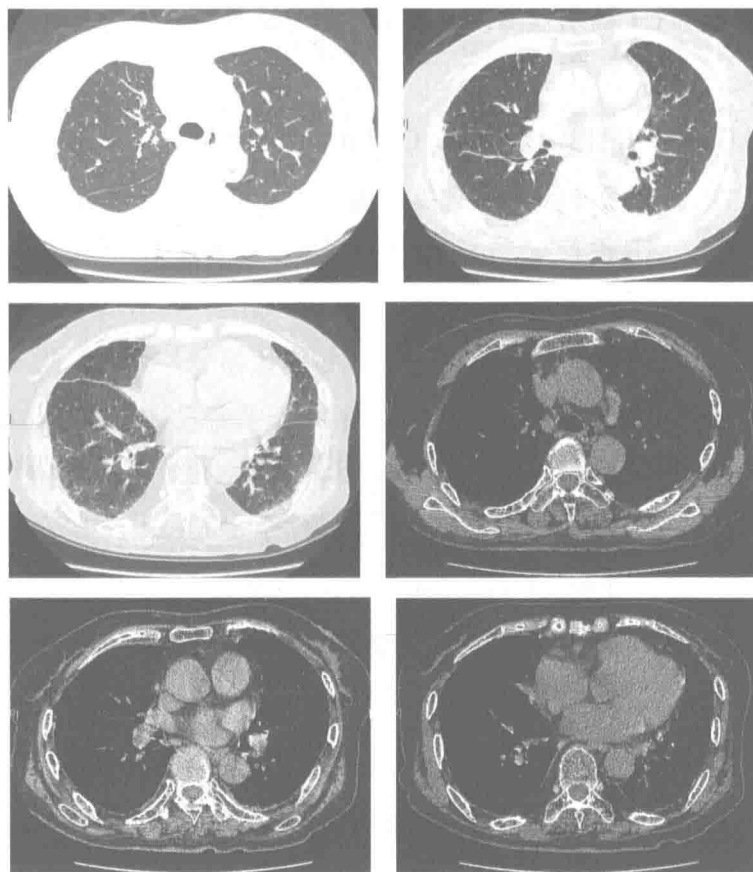


图 1-6 胸部 CT：经激素治疗 6 周后复查，双肺以及胸膜下结节较前显著减少



讨论与分析

【病例特点】

1. 老年女性，既往无呼吸系统疾病病史。
2. 以双侧胸腔积液和间断发热、气短为主要表现。
3. 体检示：双肺底可闻及少许湿啰音，余阴性。
4. 实验室检查显示血象正常；肝、肾功能和凝血功能正常；免疫系统相关检查均正常。
5. 胸部 CT 提示双肺以及胸膜下多发结节影，肺门及纵隔淋巴结肿大。
6. BALF 中淋巴细胞增多， $CD4^+/CD8^+$ 比值增高。
7. TBLB 以及 TBNA 病理提示肉芽肿性结构，无明确坏死，抗酸染色未找到抗酸杆菌，PAS 及六胺银染色均阴性。

【诊疗思路】

1. 胸腔积液的鉴别诊断

本例患者首先以双侧胸腔积液为主要表现，需要首先鉴别胸腔积液的性质。胸腔积液大体可分为渗出性胸腔积液和漏出性胸腔积液。

(1) 渗出性胸腔积液的病因按病理生理改变主要可分为：①胸膜毛细血管壁通透性增加：肺炎旁胸腔积液、结核性胸膜炎、恶性肿瘤胸膜转移、胸膜间皮瘤、结缔组织疾病等；②壁层胸膜淋巴管引流障碍：恶性肿瘤淋巴管阻塞、淋巴管引流异常等；③损伤所致：胸导管破裂、食管破裂、主动脉破裂等。

(2) 漏出性胸腔积液的病因包括：①胸膜毛细血管内静水压升高：充血性心力衰竭、缩窄性心包炎、上腔静脉或奇静脉受阻等；②胸膜毛细血管内胶体渗透压降低：低蛋白血症、肝硬化、肾病综



合征、急性肾小球肾炎等。

本例患者双侧胸腔积液，通过 Light 标准进行判断，胸腔积液蛋白/血清蛋白 > 0.5 ，胸腔积液 LDH/血清 LDH > 0.6 ，为渗出性胸腔积液。此患者以胸腔积液为首发症状，复习相关国内外文献，发现结节病胸膜病变被认为是一种少见的疾病，其表现形式主要有胸膜增厚、胸膜小结节、胸腔积液及气胸，此外尚有少量文献报道乳糜胸及血胸。结节病胸膜病变引起的胸腔积液通常是少量的，缺乏特异性临床表现，均为渗出液性质，以淋巴细胞为主，但是上述特点仍缺乏特异性，胸腔积液检查对于本病的诊断价值不高。同时结节病胸膜病变所致胸腔积液与结核性胸膜炎常常不易鉴别，有时甚至结节病患者可同时罹患结核。

2. 结节影鉴别诊断

该患者不仅存在胸腔积液，同时胸部 CT 提示胸膜下不规则结节影，而对于结节性肺病的鉴别应考虑以下三方面：

(1) 结节的上下肺分布情况：结节的上下肺分布情况有助于结节性肺部疾病的鉴别诊断。某些疾病，如结节病和其他肉芽肿性疾病，以肺上叶分布为主；而另一些疾病，如血源性转移瘤，以肺下叶分布为主。但是，仅根据结节的上下肺分布情况不足以做出正确诊断，而必须结合其他高分辨率 CT (HRCT) 表现。结节的上下肺分布情况在不同疾病中存在交叉重叠，在同一种疾病的不同患者中也可能表现。

(2) 结节的形态和密度：结节的形态有助于判断是否为间质性或肺泡性。间质性结节常常呈软组织密度且边界清晰，如血源性转移瘤、结节病，即使是小结节也可见清晰的边界。而典型的肺泡性结节的边界模糊，如感染的支气管内播散（支气管肺炎），当感染

