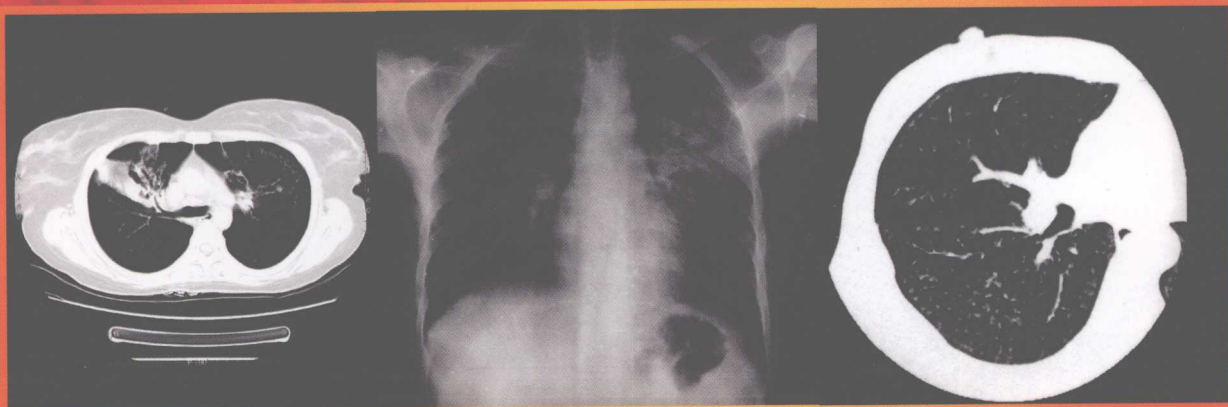


系统性疾病和肺

SYSTEMIC DISEASES AND LUNG

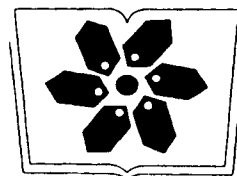
(第二版)

林耀广 著



科学出版社

www.sciencep.com



中国科学院科学出版基金资助出版

系统性疾病和肺

SYSTEMIC DISEASES AND LUNG

(第二版)

林耀广 著

科学出版社

北京

内 容 简 介

《系统性疾病和肺》第二版是作者对 1992 年版本进行全面修订、充实后的一本崭新的临床参考书。本书以肺为纲,网络全身各系统疾病,涵盖内科学、免疫学、外科学、麻醉学、妇产科学、耳鼻喉科学、神经病学、皮肤性病学等与呼吸系统相关的许多疑难病或罕见疾病。全书分为主要累及肺的系统性疾病、肺外疾病在肺部的表现和呼吸系统疾病对全身的影响三篇,共 36 章,内容详尽丰富,是一本呼吸内科连锁临床各学科的很有特色的专著。本书突出知识性,参考近年来发表、出版的大量文献资料,引用最新概念,介绍最新知识,倡导最新技术。本书还特别注重实用性,列举了 40 多例确诊的典型病例和 170 多幅临床照片,这些资料绝大部分来自作者 43 年临床生涯积累所得,有些资料殊属难得。本书将会成为呼吸内科医生的良师益友,也可作为各临床学科医师的重要参考书。

图书在版编目(CIP)数据

系统性疾病和肺/林耀广著. —2 版. —北京:科学出版社,2007

ISBN 978-7-03-018337-8

I. 系… II. 林… III. 肺疾病—诊断 IV. R563.04

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2006)第 164025 号

责任编辑:农 芳 黄 敏 / 责任校对:李奕莹

责任印制:刘士平 / 封面设计:黄 超

版权所有,违者必究。未经本社许可,数字图书馆不得使用

科 学 出 版 社 出 版

北京东黄城根北街16号

邮政编码:100717

<http://www.sciencep.com>

中国科学院印刷厂印刷

科学出版社发行 各地新华书店经销

*

1992 年第一版由北京医科大学中国协和医科大学联合出版社出版

2007 年 4 月第 二 版 开本:787×1092

2007 年 4 月第一次印刷 印张:67 1/2 插页:1

印数:1~2 000 字数:1 621 000

定价:198.00 元

(如有印装质量问题,我社负责调换〈科印〉)

第二版前言

《系统性疾病和肺》(第一版)的一叶扁舟已漂泊 15 个年头了,该书经受了多年的检验,受到同道们的认可,对内科学界尤其是呼吸内科学界的临床实践起到了一定的作用。1994 年以后出版的呼吸内科学著作中普遍增加了“全身性疾病在肺部的表现”章节,中华医学会内科学分会还曾专门举行了“全身性疾病在肺部表现”的学术研讨会,表明医学同仁对这个领域的重视,初步实现了作者撰写本书的抛砖引玉的初衷。原版本尽管多次重印,但仍有不少医生通过各种渠道向我索要该书,或催促我写一本新书,表明广大临床医师迫切需要它。在此,我衷心地向广大同仁致以诚挚的感谢!

实际上,我对原版本颇为怀念,因为《系统性疾病和肺》(第一版)是本人在美国芝加哥大学和伊利诺大学进修期间,在紧张的实验室工作之余,八小时之外爬了 57 万个格子填出来的,因为当时电脑属于神秘莫测的高科技办公设备,而且只有 286 机型,中文输入法也刚实现零的突破。值得怀念的另一个理由是,它保留着我国末代铅字印刷术的印迹。我也非常感谢我的美国好友,大不列颠《大百科全书》副总裁、总编辑 Dale H. Hoiberg 先生,是他不远万里把我的手稿安全带到北京,交到我爱人手里。

然而,《系统性疾病和肺》(第一版)出版至今已经 15 年了,呼吸内科学和临床诊疗技术的发展极为迅速,该书已远远不能满足广大临床医师的要求,因此,写新版本的《系统性疾病和肺》显得非常必要,原版本也许只能作为袖珍本使用了。

呼吸系统疾病是广泛罹患于男女老少的常见病、多发病。肺是全身血液的交汇区、气体交换的枢纽,是“无私奉献”的脏器,它日以继夜地辛劳,为的是全身各脏器组织细胞的和谐共处、协调活动;为的是人体能够正常生活、正常工作,而自身消耗的能量却是最少的,得到的回报也是最低的。呼吸系统的许多疾病可影响全身各脏器的功能,而肺外疾病也可累及肺,并在肺的窗口上有所表现,这类疾病实际上是呼吸系统疑难病的重要部分,因此,需要扩展和深化临床医师对这组疾病的认识。所谓疑难病,当然包括诊断困难和治疗困难两方面,但大多属于前者。实际上,“疑难病”是相对的,多数为罕见疾病或常见疾病的非寻常表现,如果您有这方面的知识,或者诊治过某种疾病,那么“疑难病”在您面前可能“罕”而不难。

新版《系统性疾病和肺》虽是第一版的补充,但这次对原版本进行了全面整改、结构重组、内容充实,实际上已提升为一本以肺为纲,网络着全身各系统疾

病,涵盖内科学、外科学、麻醉学、妇产科学、耳鼻咽喉学、神经病学、皮肤性病学等多学科的新参考书。新版本突出知识性,尽量参考近年发表、出版的文献资料,以引入最新概念、最新知识、最新技术。实用性也是新版本所注重、强化的宗旨,全书列举了 40 多例确诊的典型病例和 170 幅临床照片,这些资料绝大部分来源于作者 43 年临床生涯,积之涓涓。但为了给年轻医师以比较完整的知识,也引用国外书刊的少数影像资料。许多疾病以外国学者的名字命名,为了使年轻医生更容易记忆、掌握,此次也尽可能将其译为中文,但临床医师已比较熟悉的病名(如 Goodpasture 综合征、Wegener 肉芽肿症等)和以日本等东方学者名字命名的病名不作翻译。新版本涉及面比较广,但不是百花园,也不是万花筒,我更愿意比喻成新开垦的番薯地。在植物界里,没有番薯的显赫地位,番薯的小喇叭花也从不引人驻足,但番薯的根、藤、叶都是宝,不起眼的番薯叶还可烧成美味佳肴,这要看您如何烹调,看年轻医师如何结合临床取舍、应用。实际上,书中述及的有些病症本人也不熟悉,有点“短笛无腔信口吹”之嫌,但为了知识的完整性,作为读书笔记奉献给同道们也颇有必要。

《系统性疾病和肺》(第二版)是在许多同仁的催促下动笔的,而贤内助孙梅励教授的激励、支持和帮助是我完成这个任务的基本保证,特致以由衷的感谢!

我真诚希望广大的年轻医生和同仁把《系统性疾病和肺》(第二版)作为您的好朋友,我深信它会成为您的得力助手。如果您有机会运用本书的知识,快捷、成功地诊治疑难病症,我将会感到万分欣慰。

由于本书所涉及的全身性疾病众多,远远超越本人的知识水平,缺点和不足可想而知,恳请读者批评指正。

林耀广

2007 年 1 月 29 日

于北京协和医院呼吸科

第一版前言

呼吸系统疾病是广泛存在于男女老少各种人群的常见病、多发病。呼吸内科学很早就成为独立的学科,在临床医学上占有重要地位。近二十多年来,越来越多的实验和临床研究成果证明肺是一个活跃的重要内分泌器官,这种非通气功能的发现使呼吸内科学重新焕发出青春,也把临床各学科和全身各系统疾病紧密地联系在一起。

医生是一个光荣而神圣的职业,肩负着救死扶伤的重任,这要求临床医生在医疗实践中不断积累经验,不断更新知识,这是精益求精的基础。作者作为一名临床医生,总希望不断提高自己的医疗水平,更好地为病人服务。作为白衣战士的一员,总希望有机会与同行们一起交流经验和学习心得,共商诊病治病的新方良法。正是这样的动机促使我下决心写此书。

《系统性疾病和肺》的构思良久,近来有幸到美国进修,这使我有机会实现“洋为中用”的理想,在紧张的实验室工作之余,八小时之外,博览伊利诺大学(University of Illinois)和芝加哥大学(University of Chicago)的大量文献,抛出了一小块引玉之砖。如果我的同行们愿将慧眼轻掷于拙著的某些字里行间,这将是对本人的莫大安慰和鼓舞。我愿意将我的愉快与我的同行们分享,我愿意将本书作为小小的礼物献给我的老师罗慰慈教授、朱元珏教授、林友华教授等。敝作的问世也勾起我对先师——朱贵卿教授的缅怀和敬仰,但归根到底,这一切都应归功于人民对我的教育和培养。

本书由一人构思和完成,前无模式,现无规范,虽然可以避免许多不必要的重复,但毕竟扁舟一叶,在知识的海洋里免不了使我“惊起望,船头搁在沙滩上”,缺点和错误在所难免,本人诚恳、热忱地希望读者批评指正。

作 者

1990年3月

目 录

第一篇 主要累及肺的系统性疾病

第一章 弥漫性肺疾病的病因及诊断	(3)
第一节 弥漫性肺疾病的病因	(3)
第二节 弥漫性肺疾病的诊断	(9)
第三节 弥漫性肺疾病的实验室检查	(21)
第四节 弥漫性肺疾病的肺功能和血液气体分析	(28)
第五节 组织活检对弥漫性肺疾病的诊断意义	(34)
第二章 肺嗜酸粒细胞综合征	(40)
第一节 嗜酸粒细胞及其对肺的影响	(40)
第二节 变应性支气管肺曲菌病	(49)
第三节 Löffler 综合征	(62)
第四节 肺寄生虫病	(63)
第五节 特殊类型的嗜酸粒细胞肺炎	(87)
第三章 过敏性肺炎	(92)
第四章 人免疫缺陷病毒感染的肺并发症	(104)
第五章 非感染性肺炎	(118)
第一节 机化性肺炎	(118)
第二节 弥漫性泛细支气管炎	(126)
第三节 放射性肺炎	(132)
第四节 类脂性肺炎	(139)
第五节 风湿性肺炎	(142)
第六章 结节病	(144)
第七章 慢性肺泡充填性疾病	(174)
第一节 肺泡蛋白沉着症	(174)
第二节 肺泡微结石症	(185)
第三节 特发性肺含铁血黄素沉着症	(189)
第八章 特发性间质性肺疾病	(197)
第一节 特发性间质性肺炎的基本概念	(197)
第二节 特发性间质性肺炎病理	(200)
第三节 特发性间质性肺炎的诊断	(203)
第四节 特发性肺纤维化	(207)

第五节 特发性间质性肺炎的治疗	(224)
第九章 肺朗格汉斯细胞组织细胞病	(229)
第十章 系统性疾病对胸膜的影响	(239)
第一节 胸膜和胸膜腔	(239)
第二节 乳糜胸	(244)
第三节 特殊类型的胸腔积液	(252)
第四节 常见全身性疾病所致胸腔积液	(254)
第十一章 药物所致肺胸膜疾病	(271)
第一节 药源性肺疾病的基本类型	(271)
第二节 诱发肺疾病的常见药物及其机制	(287)
第三节 药物性哮喘	(312)
第十二章 呼吸肌疲劳	(325)
第一节 呼吸肌及其生理功能	(325)
第二节 呼吸肌疲劳的病因和发病机制	(330)
第三节 呼吸肌疲劳的临床表现和诊断	(336)
第四节 呼吸肌疲劳的预防和治疗	(344)
第五节 增强膈肌功能的药物	(347)
第六节 膈肌起搏在神经肌源性呼吸衰竭中的应用	(349)
第十三章 支气管肺畸形	(357)
第十四章 其他肺综合征	(379)
第一节 肺通气调节障碍	(379)
第二节 运动性哮喘	(391)
第三节 与呼吸道感染相关的综合征	(399)
第四节 肺组织严重损伤的晚期综合征	(415)
第五节 肋骨无菌性炎症	(419)

第二篇 肺外疾病在肺部的表现

第十五章 风湿病学类疾病	(427)
第一节 风湿病学性疾病的基本性质	(428)
第二节 结缔组织病肺病变的基本类型	(436)
第三节 常见结缔组织病在肺部的表现	(447)
第十六章 肺血管炎综合征	(474)
第十七章 免疫缺陷与呼吸系统疾病	(497)
第一节 免疫球蛋白与呼吸系统疾病	(498)
第二节 免疫缺陷综合征	(504)
第三节 脏器移植后肺并发症	(509)
第四节 肺移植及其并发症	(523)
第十八章 血液系统疾病	(540)
第一节 血红蛋白病	(540)

第二节	血液系统疾病所致肺出血	(546)
第三节	骨髓增生性疾病	(547)
第四节	淋巴组织增生性疾病	(559)
第五节	淋巴瘤样肉芽肿	(563)
第六节	浆细胞疾患	(572)
第七节	其他血液系统疾病	(578)
第十九章	鼻咽喉疾病	(582)
第一节	鼻窦支气管综合征	(582)
第二节	鼻疾病与支气管哮喘	(584)
第三节	阻塞性睡眠呼吸暂停综合征	(592)
第四节	其他鼻咽喉疾病	(596)
第二十章	肾脏疾病	(598)
第一节	肾功能衰竭	(599)
第二节	肾透析对肺的影响	(603)
第三节	肾移植	(608)
第四节	肺泡出血综合征	(609)
第五节	其他肾脏疾病	(620)
第二十一章	心脏疾病和肺水肿	(623)
第一节	先天性心脏病对肺的影响	(623)
第二节	后天性心脏病的肺病变	(624)
第三节	肺水肿	(627)
第四节	急性呼吸窘迫综合征	(635)
第五节	中毒性油综合征	(652)
第六节	新生儿呼吸窘迫综合征	(657)
第七节	威尔逊-米基泰综合征	(664)
第二十二章	肺血栓栓塞综合征和肺动脉高压	(668)
第一节	肺栓塞症	(668)
第二节	抗磷脂抗体综合征	(689)
第三节	肺静脉闭塞性疾病	(697)
第四节	肺动脉高压	(704)
第五节	休斯-斯托文综合征	(724)
第六节	肺泡-毛细血管阻滞综合征	(726)
第二十三章	消化系统疾病	(733)
第一节	食管疾病	(733)
第二节	胃食管反流	(737)
第三节	胃疾病	(750)
第四节	肠道疾病	(752)
第五节	肝脏疾病	(757)
第六节	胰腺疾病	(764)

第七节 囊性肺纤维化	(768)
第二十四章 内分泌和代谢病	(779)
第一节 垂体病	(779)
第二节 甲状腺疾病	(781)
第三节 甲状旁腺疾病	(786)
第四节 肾上腺疾病	(788)
第五节 糖尿病	(790)
第六节 营养和代谢性疾病	(795)
第二十五章 产科、妇科和生殖系统疾病	(804)
第一节 妇女生育对呼吸系统的影响	(804)
第二节 妇女生理变化与哮喘	(805)
第三节 羊水栓塞	(817)
第四节 妊娠的肺并发症	(821)
第五节 产科伴发病	(828)
第六节 胸腔子宫内异位症	(830)
第七节 其他妇科疾病对肺的影响	(835)
第八节 生殖器官疾病对肺的影响	(837)
第九节 肺淋巴管平滑肌瘤病	(841)
第二十六章 皮肤疾病	(850)
第二十七章 神经系统疾病	(872)
第一节 神经源性呼吸疾患	(872)
第二节 意识障碍对呼吸的影响	(876)
第三节 脊髓损伤对呼吸的影响	(877)
第四节 膈肌麻痹	(881)
第五节 弥漫性神经肌病	(883)
第六节 周围神经病和前角细胞病	(890)
第七节 随意运动障碍疾病	(891)
第八节 小脑疾患	(893)
第九节 去外周化学感受器手术	(894)
第十节 自主神经疾病	(894)
第十一节 其他神经疾病	(895)
第二十八章 骨骼疾病	(899)
第一节 脊柱后侧凸	(899)
第二节 胸廓畸形	(903)
第三节 强直性脊柱炎	(904)
第四节 其他骨骼疾病	(905)
第二十九章 转移性肺肿瘤和肺重复癌	(912)
第一节 转移性肺肿瘤	(912)
第二节 肺重复癌	(919)

第三节	生殖细胞瘤	(921)
第三十章	外科手术的呼吸系统并发症	(925)
第一节	麻醉对肺功能的影响	(925)
第二节	哮喘患者的麻醉	(927)
第三节	手术对肺功能的影响	(933)
第四节	术后肺并发症的危险因素	(943)
第五节	术后呼吸并发症	(945)

第三篇 呼吸系统疾病对全身的影响

第三十一章	呼吸衰竭和多脏器功能障碍	(955)
第一节	多脏器功能障碍综合征的概念	(955)
第二节	多脏器功能障碍的发病机制	(961)
第三节	脏器功能障碍的临床表现和治疗原则	(967)
第三十二章	睡眠呼吸障碍的并发症	(977)
第一节	睡眠呼吸障碍的基本概念	(977)
第二节	高血压	(978)
第三节	阻塞性睡眠呼吸暂停对心脏功能的影响	(982)
第四节	阻塞性睡眠呼吸暂停与重叠综合征	(984)
第五节	睡眠呼吸障碍对神经精神的影响	(987)
第六节	睡眠呼吸障碍对内分泌功能的影响	(989)
第七节	睡眠呼吸障碍对其他脏器功能的影响	(992)
第三十三章	肺尖肿瘤综合征	(995)
第三十四章	上腔静脉综合征	(1000)
第三十五章	肺性骨关节病	(1006)
第三十六章	肺肿瘤的肺外综合征	(1015)
第一节	肺肿瘤肺外综合征的概念	(1015)
第二节	肺癌的异位激素和代谢综合征	(1018)
第三节	癌性神经肌病	(1033)
第四节	血循环和血液学改变	(1039)
索引		(1047)
后记		
彩图		



第一篇

主要累及肺的 系统性疾病

第一章 弥漫性肺疾病的病因及诊断

弥漫性肺疾病是一组极为常见、极为复杂的肺部疾病,其共同特点是病变不限于某一肺叶或肺段,而是弥漫分布。它既是病理学的现象,又是一种寻常的,但屡屡使人困惑的影像学类型。弥漫性肺疾病可发生于支气管系统,也可发生于肺泡或肺间质。就其病因而言,它可能属于气道的慢性炎症和阻塞、感染、变态反应、免疫、肉芽肿、肿瘤和增生性疾病,但原因不明者也不在少数。正因为这组疾病的复杂性,因此,至今尚无公认的分类法。然而,弥漫性肺疾病的鉴别对于有效治疗和预后极为重要。

第一节 弥漫性肺疾病的病因

弥漫性肺疾病的影像学改变多种多样,病因极为复杂(表 1-1-1),包括感染、职业性肺尘埃沉着病、免疫和变态反应、肿瘤和增生性疾病、代谢障碍和循环障碍,此外,尚有许多病因不明者。

表 1-1-1 弥漫性肺疾病的基本类型及原因

1. 支气管疾患 ▲慢性阻塞性肺疾病(COPD) ▲弥漫性支气管扩张 ▲弥漫性细支气管炎(DPB)	肺嗜酸粒细胞肉芽肿 粟粒性肺结核 支气管播散性肺结核 ▲以渗出性反应为基础的间质性疾病 非炎症性疾病:间质性肺水肿 病毒感染:流感病毒肺炎 巨细胞病毒肺炎 药物所致的肺疾病 结缔组织病性间质性肺炎 原因未明的炎症性疾病 急性:AIP、DAD 慢性:UIP(IPF)、DIP、LIP GIP、BOOP、RB-ILD NSIP、未分类 IP
2. 肺泡性疾患 ▲感染性疾病 肺孢子菌肺炎 巨细胞病毒肺炎 ▲急性呼吸窘迫综合征(ARDS) ▲肺泡蛋白沉着症 ▲肺水肿、尿毒症肺 ▲肺含铁血黄素沉着症 ▲肺泡微结石症	▲吸入无机物所致的肺疾病 不刺激纤维化的无机物:粉尘、铁、煤、锡 刺激纤维化的无机物:游离硅酸、粉尘、石棉、铝、滑石
3. 间质性肺疾病 ▲肉芽肿性疾病 结节病 慢性肺铍沉着病(铍肺) 外源性过敏性肺泡炎	

续表

▲肿瘤性疾病 恶性肿瘤血行转移 恶性肿瘤淋巴转移(癌性淋巴管病) 肺泡癌 肺淋巴管肌瘤病 肺淋巴系统肿瘤	血管内细支气管肺泡瘤(IVBAT) 4. 其他 ▲肺嗜酸粒细胞浸润综合征 ▲Wegener 肉芽肿 ▲百草枯肺损伤(百草枯肺)
--	--

注:AIP(acute interstitial pneumonia):急性间质性肺炎;DAD(diffuse alveolar damage):弥漫性肺泡损伤;UIP(usual interstitial pneumonia):寻常型间质性肺炎;DIP(desquamative interstitial pneumonia):脱屑性间质性肺炎;LIP(lymphoid interstitial pneumonia):淋巴样间质性肺炎;GIP(giant cell interstitial pneumonia):巨细胞间质性肺炎;BOOP(bronchiolitis obliterans organizing pneumonia):闭塞性细支气管炎伴机化性肺炎;RB-ILD(respiratory bronchiolitis interstitial lung disease):呼吸性细支气管炎伴间质性肺病;NSIP(nonspecific interstitial pneumonia)非特异性间质性肺炎;IVBAT(intravascular bronchioloalveolar tumor)血管内细支气管肺泡瘤。

一、感染性疾病

肺部感染多数引起肺泡型感染,胸部X线片表现为肺叶、肺段的片状阴影,也可表现为支气管型感染和间质型感染。肺泡型感染一般为局限性,病灶与病灶之间通常正常或大致正常,而支气管型和间质型的感染通常表现为弥漫性改变。支气管型感染常见于支气管扩张和慢性阻塞性肺疾病(COPD)继发感染,但COPD和肺气肿患者可合并肺间质纤维化,因此,其肺功能改变往往表现为阻塞性和限制性的混合性通气功能障碍。弥漫性泛细支气管炎(diffuse panbronchiolitis,DPB)的典型肺部病变是弥漫性结节状阴影合并肺间质纤维化。病毒性肺炎(如巨细胞病毒肺炎)则一般表现为间质型,流感病毒除了可以引起间质型肺炎以外,也可以表现为肺泡型肺炎。支气管播散性肺结核也表现弥漫性改变,基本与支气管扩张相似,但往往是单侧性的。粟粒性肺结核是肺腺泡性病变,因此,在胸部平片上表现为肺间质的粟粒样病变。大多数真菌感染表现为肺泡型肺炎,但组织胞浆菌感染通常表现为弥漫性间质型肺炎。肺孢子菌肺炎通常表现为弥漫性改变。

以细菌和真菌为代表的多数病原微生物引起的肺部病变是局限性的(如肺炎链球菌引起肺泡性肺炎),或多肺叶的散在的斑片浸润影,但不少病原微生物感染引起的肺部炎症表现为弥漫性阴影(表1-1-2)。

表 1-1-2 胸部X线上可以显示弥漫性肺阴影的感染性疾病

1. 细菌性感染 结核 非典型抗酸菌病 葡萄球菌肺炎 铜绿假单胞菌肺炎 链球菌肺炎 鼠疫杆菌肺炎 奴卡感染	2. 病毒感染 流感病毒肺炎 水痘病毒肺炎 麻疹病毒肺炎 巨细胞病毒肺炎 肠道病毒肺炎 副流感病毒肺炎 3. 支原体感染症
---	---

续表

支原体肺炎	曲菌病
4. 立克次体感染	白色念珠菌感染
恙虫病肺炎	组织胞浆菌病
斑疹伤寒肺炎	球孢子菌病
5. 原虫或寄生虫感染	芽生菌病
弓形虫病	放线菌病
肠蛔虫症	南美洲芽生菌病
6. 真菌感染	肺孢子菌肺炎
新型隐球菌肺炎	

因为许多弥漫性肺疾病为全身性疾病在肺部的表现,或者基于其他疾病,因此,患者的周身情况应当特别注意,如获得性免疫缺陷综合征(艾滋病,AIDS)容易发生肺孢子菌肺炎和巨细胞病毒感染,糖尿病患者和经糖皮质激素治疗的患者容易发生肺结核和其他肺部感染。

二、无机物吸入

无机物吸入常见于矿山和粉尘作业的工厂、车间的工人。吸入超标的粉尘颗粒一定时间以后即可引起肺尘埃沉着病,其病变分布呈典型的弥漫性特点,表现为间质的高密度小结节影。但吸入的无机物粉尘依其形态和理化性质的不同,对肺的影响可能不同,有的并不刺激纤维化,如铁尘等;有的则容易刺激纤维化,如游离硅酸、石棉、铝、滑石等粉尘。可刺激纤维化的粉尘中以肺石棉沉着病(石棉肺)最为常见,也最为重要。它引起的纤维化最为严重,往往造成严重的肺组织破坏,出现肺大泡,甚至形成毁损肺,肺石棉沉着病患者肺癌的发病率也明显高于一般人群。肺铍沉着病(铍肺)也是引起弥漫性肺疾病的常见职业病,但它所引起的病变是肉芽肿性病变,类似结节病的上皮样细胞肉芽肿。

三、变态反应和免疫损害

变态反应是极为复杂、又极为重要的引起肺弥漫性病变的一大类疾病。大概可分为下列几种类型:

- 1. 肺嗜酸粒细胞浸润(pulmonary infiltration with eosinophilia,PIE)综合征 典型的代表是变应性(变态反应性)支气管肺曲菌病(allergic broncho pulmonary aspergillosis,ABPA)和变应性支气管肺真菌病(allergic bronchopulmonary mycosis,ABPM),属于Ⅰ型变态反应性疾病。它们的胸部X线(平片和CT)改变有:①渗出性阴影;②肺叶或肺段不张;③黏液栓;④弥漫性肺间质纤维化;⑤中心性支气管扩张。ABPA、ABPM反复发作即可表现弥漫性肺间质纤维化。
- 2. 外源性过敏性肺泡炎(过敏性肺炎) 典型的代表是农民肺,属于Ⅲ型变态反应。其引起的肺部病变是肺泡炎,很容易导致弥漫性间质病变,因此,胸部平片和CT扫描表现为肺间质纤维化。
- 3. 肺嗜酸粒细胞肉芽肿 即组织细胞增多症X。后者包括三种类型:嗜酸粒细胞肉芽肿、勒-雪病(Letterer-Siwe disease)、韩-许-柯病(Hang-Schüller-Christian disease)。勒-雪病发

病于婴幼儿,以弥漫性、暴发性、致命性为特征。韩-许-柯病通常发病于儿童或青春期,进展缓慢,多数患者可以活到成年。嗜酸粒细胞肉芽肿发生于成年人,病变一般限于肺和(或)骨。肺嗜酸粒细胞肉芽肿的胸部X线改变随病变发展阶段而不同。早期表现为直径为1~12mm的结节,这些结节很少有空洞形成,肺泡也极少实变,后期表现为网状结节状和蜂窝状。病变呈弥漫性、双侧性,而且分布于上2/3肺野。如果蜂窝样改变位于上肺野,那么将提示嗜酸肉芽肿的可能。约6%~20%的患者以自发性气胸为首发症状。

4. 其他肉芽肿性疾病 常见为结节病、Wegener肉芽肿等。Ⅱ期和Ⅲ期的结节病患者,胸部高分辨CT可见弥漫性肺间质纤维化。据文献报道,黑人的结节病预后大多较差,病情超过2年的Ⅲ期结节病可发展为蜂窝肺。但据我们的观察,我国结节病的弥漫性肺间质改变主要表现为细网状或网状结节状改变,病变分布主要在两下肺,很少在弥漫性肺间质纤维化的基础上出现多发性肺大泡和蜂窝肺。有些复发型的患者肺内虽可见肺大泡,但一般是在肺实变的基础上发生孤立的肺大泡。

Wegener肉芽肿多表现为直径从几毫米到10cm的大小不等的多发性结节或孤立性结节,而且近半数的结节有空洞形成。有时,Wegener肉芽肿可发生广泛的肺泡出血,这时,胸部X线检查即可出现弥漫性浸润影。广泛的肺泡出血的原因之一也可能是肺毛细血管炎(pulmonary capillaritis)。

变应性肉芽肿性血管炎(allergic granulomatosis and angiitis, AGA)是指结节性多动脉炎累及肺的一组病症。1951年,Churg和Strauss曾报告一组结节性多动脉炎患者,其中14例先发生哮喘,然后出现发热、显著的嗜酸粒细胞增多,而且13例可见包含肺动脉在内的坏死性血管炎,血管外肉芽肿性病变以及嗜酸粒细胞增多性浸润,作者称之为变应性肉芽肿病和变应性血管炎。后来同类病例报告逐渐增多,并以类似的病名报道:Churg-Strauss综合征(Churg-Strauss syndrome, CSS)、变应性肉芽肿性血管炎(allergic granulomatosis angiitis)、变应性血管炎伴肉芽肿(allergic angitis and granulomatosis)。其后,多数学者又把这组具有AGA特征的结节性多动脉炎合并小动脉、微小动脉、毛细血管血管炎的一类血管炎称为重叠综合征(overlap syndrome)。AGA的肺部病变以肺嗜酸粒细胞浸润综合征(PIE)的肺浸润为主体,阴影常常表现为游走性。有时可见结节状阴影,但很少出现空洞。

5. 结缔组织病 以往常称为胶原病,是全身性血管、肌肉、骨骼系统结缔组织的慢性或急性炎症性疾病,其病因至今不明,但基本公认为自身免疫性疾病。肺结缔组织病是弥漫性肺疾病的重要组成部分,几乎每一种结缔组织病都可引起肺的弥漫性病变,但彼此间又有所不同(表1-1-3),这与其侵犯部位和引起病变的渗出性、血管炎性、肉芽肿性和纤维增殖的不同有关。

表 1-1-3 肺结缔组织病引起的主要病变

	RA	SLE	PSS	PM/DM	Sjögren 综合征	MCTD
间质性肺炎 急性	+	++	-	-	-	++
慢性	++	+	++	+	+	++
致纤维化性肺泡炎	++	+	+++	++	+	
间质性血管炎	+	+	+	-	-	+
弥漫性肺泡出血	-	+	±	±	-	+
肺动脉高压		++	+++	+	±	