

Fei Mimanxing Jibing

肺弥漫性疾病



白玉山
白振明
编著

黑龙江科学技术出版社

封面设计：方大伟

肺 弥 漫 性 疾 病

Fei Mimanxing Jibing

白玉山 白振明 编著

黑龙江科学技术出版社出版

(哈尔滨市南岗区建设街35号)

佳木斯印刷总厂印刷·黑龙江省新华书店发行

开本787×1092毫米1/32·印张7 字数140千

1985年5月第一版·1985年5月第一次印刷

印数：1—5,820

书号：14217·096 定价：1.15元

前 言

“肺弥漫性疾病”并不是一种疾病的名称，而是指在胸部X线照片上显现出双肺弥漫性阴影的一些疾病的总称。肺部弥漫性疾病的病变，既可能只发生于肺部，如外源性变应性肺炎、弥漫性肺间质纤维化、肺泡微石症等；又可能是全身疾病的一个肺部表现，如粟粒性肺结核、胶原病、结节病等。

近年来，由于空气污染等因素的影响，肺部弥漫性疾病有逐年增加的趋势。为了使临床医师和放射线医师掌握肺部弥漫性疾病的发展情况和趋向，特编写此书奉献读者。

本书分为十八个部分。除总论部分对肺部弥漫性疾病的病因、分类、诊断与鉴别诊断作了简明扼要地叙述外，其余各部分较全面地介绍了国内外肺部弥漫性疾病的研究概况，并对临床诊治作了必要的讨论。

肺部弥漫性疾病种类繁多，为了有利于本病的诊断和分析，本书只重点叙述其中一些常见或国内文献上介绍比较少的疾病，供临床医师和放射科医师参考。

限于我们的水平，谬误之处在所难免，诚恳地希望读者予以批评指正。

本书编写过程中，部分参考资料承李良医师校阅，在此表示衷心的感谢。

目 录

一、肺部弥漫性疾病的鉴别诊断.....	(1)
二、弥漫性泛细支气管炎.....	(10)
三、结节病.....	(23)
四、弥漫性肺间质纤维化.....	(45)
五、外源性变应性肺泡炎.....	(59)
六、肺泡蛋白沉积症.....	(71)
七、肺泡微石症.....	(83)
八、粟粒性肺结核.....	(93)
九、肺霉菌病.....	(104)
十、尘肺症.....	(118)
十一、胶原病的肺部病变.....	(142)
十二、肺出血—肾小球肾炎综合征.....	(155)
十三、肺脏癌性淋巴管炎.....	(167)
十四、血液、淋巴系疾病的肺弥漫性病变.....	(175)
十五、组织细胞增多症x.....	(187)
十六、金黄色葡萄球菌性肺炎.....	(193)
十七、肺炎支原体肺炎.....	(201)
十八、细支气管——肺泡癌.....	(208)
参考文献.....	(215)

一、肺部弥漫性疾病的鉴别诊断

肺部弥漫性疾病系指广泛分布于两肺的肺泡、间质或血管及其周围的各种病变，这些病变有相同或相似的X线表现它们在x线片上可呈粟粒样、结节样、网织样，但其大、小、形态及分布可有很大差异。目前已知有150多种疾病可在肺部产生弥漫性病变。这就给临床医师在诊断上带来一定的困难。欲进行鉴别诊断，首先就应了解那些疾病可在肺部引起弥漫性病变，并在实际工作中掌握有关要领，多可获得正确诊断。

分 类 与 病 因

肺部弥漫性疾病种类繁多，分类非常杂乱，但基本可概括为两个方面：

(一)以X线为基础

1. 弥漫性肺泡病变

多呈腺泡型实变，是肺实质性病变。X线显示阴影较软而均匀，呈羽毛状，边缘不清楚。如每一腺泡实变彼此不融合，平均约6毫米大小。但常有病变融合及支气管空气造影像，病变常分布于两侧肺门旁，呈蝴蝶状或蝙蝠翼状外观。

此型病变主要见于各型肺水肿(急性炎性渗出、左心衰竭、吸入毒气等)、肺结核支气管播散、支原体或病毒性肺炎的某一期、尿毒症性肺炎、肺泡内出血、霉菌病、吸入性肺炎、感染性肉芽肿、结节病、休克肺、肺泡蛋白沉积症、弥漫性肺泡癌等。

2. 弥漫性间质性病变

x线表现有两型:

(1) 弥漫性间质型:

波及两肺大部分,呈网状、网结节状阴影,为间质增厚形成许多圆圈围绕含气之肺泡所致。X线表现取决于间质增厚的程度及其作用于肺泡的情况。网状阴影视病变不同分为细、中、粗网状,它们均代表间质性病变。仔细追踪观察,这些病变初为细网,以后经中网、粗网而形成蜂窝肺。大多数肺弥漫性间质性病变均有如此发展规律。许多病例可见到kerleyB线,肺门区及中心部血管往往模糊不清。主要见于类风湿肺、弥漫性肺间质纤维化、石棉肺、结节病、淋巴道转移癌等。

(2) 弥漫微细结节(粟粒)型:

多数微细结节广泛分布,为间质内的小结节病变,大小如粟粒,直径约为1~2毫米,主要见于粟粒型肺结核。病灶比粟粒大者,称次粟粒结节,直径约2~5毫米,主要见于二期矽肺、部分结节病及早期血行转移癌等。但此型病灶并非一定为间质性,如肺泡微石症的弥漫性钙化小结位于肺泡内。

(二) 以病因为基础

1. 感染性疾病

(1) 细菌性疾病:

血行播散性肺结核、布氏杆菌病、土拉伦斯菌病、葡萄球菌性感染、百日咳、链球菌性感染、沙门氏杆菌属感染、志贺氏杆菌感染、肺炎杆菌肺炎等。

(2) 霉菌性感染:

组织胞浆菌病、放线菌病、念珠菌病、球状孢子菌病、隐球菌病、曲菌病、奴卡氏菌属病、地丝菌病、酵母菌病等。

(3) 病毒性疾病:

水痘、带状疱疹、流行性出血热、麻疹、流感、鹦鹉病、传染性单核细胞增多症、流行性腮腺炎、巨细胞病毒、肺炎支原体肺炎等。

(4) 螺旋体性疾病:

梅毒、钩端螺旋体病。

(5) 立克次氏体性疾病:

Q热、落矶山斑疹热。

(6) 寄生虫性疾病:

血吸虫病、血丝虫所致热带性嗜酸性细胞增多症、弓形体病、肺蛭虫病、肺孢子虫病等。

2. 吸入尘埃等所致疾病

(1) 有机物质所致疾病:

农民肺、饲鸽肺、甘蔗尘肺、棉屑沉着肺等。

(2) 无机物质所致尘肺:

矽肺、石棉肺、煤矽肺、铝尘肺、滑石粉尘肺等。

(3) 吸入有害气体及雾化液体所致病变:

二氧化氮、二氧化硫、汽油或煤油、战时毒气等所致肺部病变。

(4)放射线不透过物质所致“尘肺”：

铁末沉着肺、锡尘肺、铈尘肺、支气管造影时碘油残留肺泡等。

(5)吸入液体所致吸入性肺炎：

脂肪肺炎、溺水后肺炎、大咯血后肺炎等。

3.心血管疾病

急性肺水肿、继发性肺含铁血黄色沉着症、休克肺、静脉或淋巴造影时肺部造影剂栓塞、骨折后肺脂肪性栓塞。

4.过敏性疾病

吕弗勒氏综合征、支气管哮喘等。

5.胶原系统疾病

红斑性狼疮、硬皮病、结节性动脉周围炎、Wegener氏肉芽肿、结节性红斑、皮炎、类风湿性关节炎的肺部改变、风湿性肺炎。

6.肿瘤性疾病

白血病、恶性淋巴瘤、肺泡细胞癌、肺部血行转移性肿瘤、肺部淋巴转移癌。

7.气道疾病

慢性支气管炎及阻塞性肺气肿伴纤维性变、急性细支气管炎、粘液粘稠症。

8.药物所致肺部损害

(1)由于过敏所致者，如青霉素、对氨水杨酸钠、磺胺类药物、氯丙嗪、呋喃妥因等。

- (2)六羟季胺排泄至肺部所致化学性肺炎。
- (3)马利兰等具有微量放射能药物引起的病变，与放射性肺炎相同。

9. 创伤性疾病

炸弹或炮弹气流所致肺部震伤性粟粒样出血、雷击所致肺水肿、烫伤性肺炎、放射性肺炎。

10. 特发性或原因不明的疾病

结节病、肺弥漫性间质性纤维化、肺组织细胞增多症X、肺泡蛋白沉积症、肺出血肾炎综合征、肺泡微石症等。

诊断与鉴别诊断

肺部弥漫性疾病种类多而复杂。它和其他许多疾病一样，不同的疾病可有相同的X线表现，而同一疾病的x线征象又可因人而异，在诊断和鉴别诊断上存在很大困难。但在实际工作中，如能掌握下述要领，则对大多数病人仍能作出正确诊断。

(一) 临床资料

1. 注意年龄、职业、地区生活史、家族史和流行病学

急性细支气管炎和粟粒性肺结核多为儿童，前者多见于3岁以内婴幼儿。血吸虫病和外源性变应性肺泡炎患者多为青壮年农民。中年以上应特别警惕弥漫性肺泡癌及转移性癌。尘肺有接触粉尘的职业史。许多疾病均有地方性流行特点，如血吸虫病、土拉伦斯菌病、布氏杆菌病、钩端螺旋体病、肺

蛭虫病, Q热等。因此, 有在流行地区生活史者就应怀疑此类疾病的可能性。反之, 又可以排除一大批在该地区从未发现的疾病的可能性。肺泡微石症部分病例有家族史。

2. 病史、临床症状

症状重, 急性起病者常见于急性细支气管炎、肺炎、肺水肿、粟粒性肺结核、外源性变应性肺泡炎等。

症状轻, 慢性起病者或非到晚期症状不显著者要想到结节病、霉菌病、肺泡癌、血行或淋巴道转移癌、金属粉尘沉着症、矽肺或混合矽肺、肺泡微石症等。

起病可急可慢, 症状轻重不一者, 有胶原病、网状内皮细胞增多症、弥漫性肺间质纤维化、肺泡蛋白沉积症。前两者为全身性疾病, 故结合全身观察或寻找身体其他部位有无病变, 特别要详细询问有无粉尘接触史, 地方性流行病以及职业因素等。

(二) 实验室检查

实验室检查的重要性已众所周知, 一些复杂的疾病也往往首先从常规化验中得到重要的诊断线索。不论病变局限在肺部, 还是发生在患者全身, 对肺弥漫性疾病的诊断, 痰液检查无疑特别重要。痰液检查可分离出感染性病原体, 可发现恶性肿瘤的脱落细胞或特殊化学分泌物。如痰液用过碘酸雪夫氏染色发现阳性颗粒时, 就提示肺泡蛋白沉积症的可能。只有病变侵犯肺泡时, 才有痰液分泌。因此如病变在间质中就无痰可供检查。痰中细胞分析也有诊断价值: 外源性变应性肺泡炎可找到大量嗜酸性细胞; 细菌感染可找到大量脓细

胞，脂肪肺炎可找到含有脂肪的吞噬细胞，含铁血黄素沉着症时，可找到含铁血黄素的吞噬细胞。

血清试验、补体结合试验、汗液钠分析、尿钙测定等均可根据需要，酌情采用。血清中免疫球蛋白测定对结节病、肺出血肾炎综合征均有一定诊断价值。胶原病或恶性肿瘤有时需作骨穿才能确定诊断。另外，霉菌病，结节病等均有特殊抗原，因而可用皮试来证明或否定这些疾病。

(三)X线检查

肺部弥漫性疾病虽可通过X线诊断发现，但单纯依靠x线检查来确诊是有困难的。如能在病史、体格检查、实验室检查等配合下，则大多数病例仍可依靠x线检查作出正确诊断。从X线检查角度来看，常能排除许多疾病的可能性或找到有价值的线索。肺部弥漫性疾病应从三方面分析：第一病变的类型：区分病变主要发生在肺泡还是主要发生在肺间质，有助于鉴别诊断。第二病变的分布：两侧病变是否对称，上肺野多些，还是中肺野或下肺野多些；内带多些，还是外带边缘部分多些；肺尖是否受侵。病变的分布有时对诊断帮助很大，例如血行播散性肺结核常侵犯全肺(包括肺尖)，其他疾病则很少侵犯肺尖。矽肺和金属粉尘沉着症大多先侵犯中下肺，尤其是内中带，呈现大小不等的、分布不均、边缘清楚的小结节影。肺泡癌和血行转移癌往往下肺野密集，往上逐渐减少，且大小不一，分布不均。第三，除肺部病变外，胸片上的其他表现有时对诊断也有帮助。例如肺门或纵膈淋巴结肿大可提示结节病、恶性淋巴瘤等。心影扩大可提

示肺水肿、风湿性肺炎或含铁血黄色沉着症。肋骨病变可提示放线菌病、嗜酸性细胞肉芽肿。合并气胸、液气胸、肺大疱时对金黄色葡萄球菌肺炎有诊断价值。

为了确诊，X线检查不应局限在胸部。因为胶原病、网状内皮细胞增多症和结节病均为全身性疾病。除肺部变化外，X线检查如能同时证明其他器官的病变，则对鉴别诊断很有帮助，甚至具有决定性意义。例如：儿童或青壮年有肺部弥漫性小结，并同时有颅骨地图样缺损时，则可初步诊断为网状内皮细胞增多症。怀疑肺转移癌者除应寻找原发灶外，如能发现胸部骨骼的转移性破坏，则转移癌的诊断即可确立。

(四)活体组织检查

皮肤病变、浅表肿大淋巴结、肌肉活检及骨穿、肝穿对诊断非常重要。对有些病人常常可以据此确诊。如浅表淋巴结未触及，前斜角肌淋巴结活检有时也可明确诊断。

肺活体组织检查：

1.经皮肺穿刺活检常因所取得的肺组织太小，不能达到满意诊断的要求，而且常伴有一定的并发症。

2.开胸肺活检诊断率较高，可达95—100%，但不能作为首选的方法，必须经过各种非损伤性检查或不能用其他检查方法所代替时才考虑采用的诊断方法。

3.纤维支气管镜活检，是一种相对安全和有效的方法。可根据病变部位和大小，分别选用活检钳、刮匙或毛刷，诊断率明显提高。以活检钳阳性率最高，其次为刮匙、毛刷和

咳出物。活检钳诊断率为28—83%。Solomon对103例肺外围病灶和中央病灶伴弥漫性病变者做纤维支气管镜活检和刷检，87例得到确诊。Sackner综合文献25,000次纤维支气管镜检和活检结果，指出并发症较少，轻度者0.2%，严重反应者0.08%，死亡率0.01%，两例死亡与全身情况极差有关。

纤维支气管镜肺活检方法：对肺内弥漫性病变多选择病变受累重的一侧下叶。如两侧受累相同，则取右下叶。纤维支气管镜达下叶支气管后，注入含1：100,000肾上腺素的0.5%地卡因1—2毫升。再经活检孔插入活检钳，直至遇到阻力或病人感到微痛时，将钳后撤2.0厘米。此时嘱病人深呼吸，在深吸气时将活检钳张开，再缓慢地伸进约1.0厘米，于呼气未将活检钳关闭后，缓慢地撤出。将钳取的标本置于盛10%甲醛液的小瓶中。用同样的操作方法在支气管不同段上取肺活组织3—5块。这样确诊率一般在80%左右。

二、弥漫性泛细支气管炎

弥漫性泛细支气管炎在解剖学上是属于呼吸道的移行部(亦即从气道至肺实质中间领域)的疾病,是以呼吸细支气管为主的慢性炎症(如图1),是由于两侧肺存在弥漫性病变而导致严重呼吸功能障碍的疾病。在形态学上是呼吸细支气管炎及呼吸细支气管周围炎。

弥漫性是指病变广泛致密分布在两侧肺内,所谓“泛”是指炎症从呼吸细支气管壁全层蔓延到其周围而言。呼吸道中间领域特征之一是,不仅因壁薄,炎症易波及全层,而且也常伴有周围炎。

自从1967年加拿大学者Macklem等提出了小气道疾病(Smallairway disease)的概念以来,日本学者山中、本间、滝泽、谷本等人一致主张本病是一个独立的小气道疾病,并对本病的病因、病理以及临床做了研究,这同小气道疾病的概念一样引起了临床工作者的重视。

六十年代对于本病尚未统一认识,因而病名繁多,诸如:弥漫性呼吸细支气管炎、弥漫性慢性细支气管炎、弥漫性末梢细支气管炎、泛发性细支气管炎等等。直到七十年代初才以弥漫性泛细支气管炎(Diffuse Panbronchiolitis)统一了临床诊断名称。

1960年山中氏从尸检中诊断一例伴有肺心病的弥漫性慢性细支气管炎。1963年滝译氏从病理诊断了 3 例泛发性细支气管炎。1970年谷本氏又报道 7 例本病的临床病理解剖资料。目前本病在日本已有近50余例尸检病理报告，在我国目前尚未见报告。本文介绍有关本病解剖学、病理学、病因与临床资料如图 1。

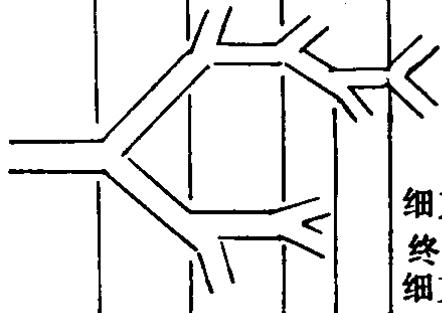
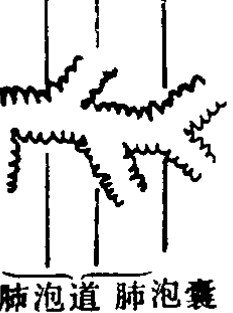
分级	0	1	2	3	4	5 - 16	17	18	19	20	21	22	23	
支气管肺的构造							细支气管 终末 细支气管							
	气道（导管）部							移行部			呼吸部			
狭窄（闭塞）	炎症、肿瘤、异物、 支气管哮喘、慢性支气管炎						弥漫性细支气管炎 （弥漫性呼吸细支气管炎） 细支气管肺炎			（肺泡性）肺炎 间质性肺炎 淤血 肺泡蛋白症				
扩张扩大	支气管扩张症						慢性肺气肿 （中心小叶型） 细支气管扩张 （蜂窝肺）			慢性肺气肿 （泛小叶型、灶型） 老人肺				

图 1 呼吸系疾病的病变部位

解剖学特征和生理机能

（一）呼吸性细支气管（第17—19级，亦即移行部）没有粘液腺，几乎看不到纤毛上皮细胞及粘液分泌。血流和淋巴流容易受到障碍，从防御功能来看是肺抵抗力最弱的部分。

(二)呼吸性细支气管软骨消失，肌膜发达，因此其细支气管收缩能力很强。

(三)流体力学的机能也很重要。吸入的颗粒在呼吸道内沉着的机理，和呼吸道的解剖生理、尘埃的物理及化学特性有关。有人用五种大小不同的颗粒和不同的气流速度喷入呼吸道时，发现10微米以上的颗粒都在上呼吸道沉着，而肺内残留最大的是1~2微米和0.2微米以下的颗粒。前者沉着在小叶内支气管，而后者可能扩散到更深的部位沉着。

(四)最近认为在肺末梢领域能引起反射。例如在肺泡上皮和毛细血管之间，存在的J型感受器(Juxtapulmonary Capillaryreceptors)或细支气管壁I型感受器所引起的反射，使支气管痉挛而发生哮喘。因此表现和支气管哮喘的症状相同，故在本病初期常和支气管哮喘相误诊。

(五)关于支气管和细支气管的机能差别。从来认为，肺内死腔大部分在支气管，而呼吸道的阻力在细支气管。支气管的挛缩是不均等的，大的支气管挛缩，使呼吸道的容积发生变化；细支气管的挛缩，主要使呼吸道的阻力发生变化。但是，根据近年来的研究，认为下呼吸道的容量大部分在细支气管，而呼吸道的阻力大部分在上部支气管。因而大支气管收缩使呼吸道的阻力增加，细支气管收缩使死腔的变化比呼吸道阻力的变化更为显著。

基于上述特征，吸入病毒、细菌、有害气体时，容易在细支气管沉着，虽然吞噬细胞或纤毛组织可将其排出，但它们仍能从此处侵入间质。如果发生慢性炎症时，容易引起细支气管周围炎、纤维组织增生，细支气管狭窄或扩张等内腔的变化。

病因病理

本病以男性为多，女性也可见到，本质上无性别差异。发病年龄从10岁到70岁，但以中年以下较多。病因尚不明了，大致可分为三类：

(一)吸入刺激性气体

1.直接作用于呼吸道的，如氯气、盐酸、亚硫酸气等强烈刺激性气体。

2.迟缓作用的，如氧化氮、光气、氟气、羰基镍、羰基铁等气体。

由于吸入这两类有毒气体，常引起严重的呼吸困难和呼吸道病变。

(二)急性感染

患麻疹、百日咳、肺炎或患猩红热、流感时，可发生急性感染。病毒感染后，继发细菌感染最为常见。

(三)原因不明

变态反应性变化加上感染而引起慢性炎症的持续状态，亦属于此类。

1979年平田氏等提出本病患者，结核菌素反应常出现阴转。血清 γ 球蛋白，特别是IgA增高。提出本病的发病与免疫功能有关，甚至是免疫性疾病。

病理：本病是包括终末细支气管在内的呼吸性细支气管领域的弥漫性炎症。主要发病部位为呼吸性细支气管。

肉眼所见：全肺有散在直径1—3毫米灰白色或黄白色