

全肺灌洗治疗前后肺泡蛋白沉积症的高分辨率 CT 表现

周 璐, 金征宇, 张竹花

中国医学科学院 北京协和医学院 北京协和医院放射科, 北京 100730

通信作者: 金征宇 电话: 010-65295441, 电子邮件: jin_zhengyu@163.com

摘要: **目的** 探讨肺泡蛋白沉积症胸部高分辨率计算机断层扫描 (HRCT) 表现及全肺灌洗治疗后 HRCT 的变化特点。**方法** 回顾性分析 16 例 23 人次肺泡蛋白沉积症患者全肺灌洗治疗前后的 HRCT 资料。**结果** 全肺灌洗治疗前胸部 HRCT 表现为两肺弥漫性地地图样分布边界清晰的斑片状磨玻璃影, 伴小叶间隔增厚, 呈“铺路石”征。全肺灌洗治疗后 HRCT 显示肺部磨玻璃影不同程度变淡, 范围缩小, 但仍遗留不同范围的网格状阴影及实变影。**结论** 肺泡蛋白沉积症的 HRCT 表现具有相对特征性, 即地图样分布的磨玻璃影伴小叶间隔增厚。全肺灌洗治疗后 HRCT 的表现明显改善。

关键词: 肺泡蛋白沉积症; 高分辨率计算机断层扫描; 全肺灌洗治疗

中图分类号: R814.42 文献标识码: A 文章编号: 1000-503X(2008)02-0178-04

High Resolution Computed Tomography Features in Pulmonary Alveolar Proteinosis before and after Whole Lung Lavage Therapy

ZHOU Lu, JIN Zheng-yu, ZHANG Zhu-hua

Department of Radiology, PUMC Hospital, CAMS and PUMC, Beijing 100730, China

Corresponding author: JIN Zheng-yu Tel: 010-65295441, E-mail: jin_zhengyu@163.com

ABSTRACT: Objective To study high resolution computed tomography (HRCT) features and changes of HRCT after whole lung lavage therapy in patients with pulmonary alveolar proteinosis (PAP). **Method** We retrospectively reviewed the HRCT data of 23 times of lung lavage therapy in 16 PAP patients. **Results** HRCT scan showed bilateral clearly-defined patchy areas of ground-glass opacity and interlobular septal thickening, a pattern commonly characterized as “crazy paving”. After whole lung lavage therapy, HRCT showed that the diffused ground-glass opacity palliated and the extent of lung opacity shrunked, while the reticular opacity and area of confluence persisted. **Conclusion** The HRCT feature of PAP is relatively characteristic, and may be improved after whole lung lavage therapy.

Key words: pulmonary alveolar proteinosis; high resolution computed tomography; whole lung lavage therapy

Acta Acad Med Sin, 2008, 30(2):178-181

肺泡蛋白沉积症 (pulmonary alveolar proteinosis, PAP) 是一种原因不明的少见肺部弥漫性病变, 其病理基础以肺泡和细支气管腔内充满嗜伊红性细颗粒状蛋白性物质为特征^[1], 发病率约为 1/200 万, 以 30~50 岁多见, 约占病例的 80%^[2], 男性发病率较高, 男女比例为 2~4:1^[3]。全肺灌洗治疗是治疗

PAP 的一种有效方法。有关 PAP 胸部高分辨率计算机断层扫描 (high resolution computed tomography, HRCT) 表现及全肺灌洗治疗后 HRCT 变化的报道较少, 本研究回顾性分析北京协和医院近 5 年收治的曾行全肺灌洗治疗的 PAP 患者的 HRCT 资料, 旨在提高医务工作者对 PAP 影像学特点的认识。

对象和方法

对象 选取北京协和医院 2003 年 4 月 ~ 2007 年 10 月全肺灌洗治疗前后影像学数据完整的 PAP 患者 16 例, 23 人次行全肺灌洗治疗, 其中男性 11 例、女性 5 例, 男女比例为 2.2:1; 平均年龄 47 岁, 病程 3 个月 ~ 5 年。其中 9 例患者 (9/16) 有 20 年以上的吸烟史, 15 例患者均有不同程度的胸闷及呼吸困难。16 例患者均行纤维支气管镜检查, 并进行肺段灌洗液常规光镜观察, 行淀粉酶消化后过碘酸雪夫、淀粉酶消化后黏液卡红、奥新兰组织化学染色确诊为 PAP。23 人次在全身麻醉下行全肺灌洗治疗, 灌洗液呈混浊的石灰水样, 静置后有沉淀, 全肺灌洗治疗后病情均有明显缓解。

影像学检查 23 人次 PAP 患者均于全肺灌洗治疗前后行胸部 HRCT 检查, HRCT 扫描采用 Siemens sensation 16 层或 64 层螺旋机, 层厚 2 mm, 层间距 3 mm, 从肺尖扫描至横膈水平, 窗宽在 1 000 ~ 1 500 Hu, 窗位在 -600 ~ -700 Hu。HRCT 检查均于全肺灌洗治疗前 1 周内进行, 全肺灌洗治疗后 1 ~ 2 个月复查胸部 HRCT。

结 果

全肺灌洗治疗前胸部 HRCT 表现 23 人次 PAP 患者在全肺灌洗前胸部 HRCT 表现具有相对特征性, 3 人次表现为两肺弥漫性分布斑片状磨玻璃影, 磨玻璃影分布与炎性病变不同, 不具有叶段分布的特点, 病变可延伸至胸膜下 (图 1); 15 人次在斑片状磨玻璃影的基础上伴小叶间隔增厚, 典型者呈多边形网格状, 称为“铺路石”征 (crazy paving sign), 病变肺组织与正常肺组织界线清晰, 呈地图样改变 (图 2), 其中 6 人次在磨玻璃影中可见小结节影 (图 3); 5 人次部分肺泡实变融合成密度较高的实变影及肺间质纤维化, 其中 3 人次在肺实变区可见“空气支气管”征 (图 4)。18 人次 (78%) 的磨玻璃影及网格小结节影呈双侧对称性分布, 5 人次 (12%) 呈非对称分布。15 人次 (65%) 的磨玻璃影及网格小结节影均呈斑片状分布, 病变之间可见正常肺组织, 8 人次 (35%) 的磨玻璃影及网格小结节影呈弥漫性分布, 病变之间较少见正常肺组织。所有肺叶均受累的占 74% (17/23), 以下肺叶受累为主的占 26% (6/23)。

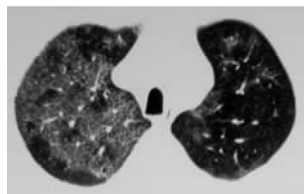


图 1 HRCT 显示两肺非对称性分布斑片状磨玻璃影, 病变可延伸至胸膜下

Fig 1 HRCT shows asymmetric patchy ground-glass opacity throughout the lung fields and it can extend to the pleura
HRCT: 高分辨率计算机断层扫描
HRCT: high resolution computed tomography

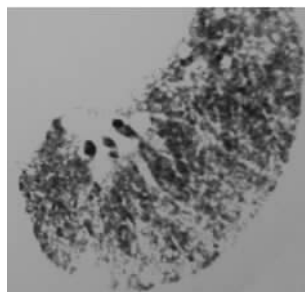


图 2 HRCT 显示两肺广泛分布的斑片状磨玻璃样阴影, 伴小叶间隔增厚, 见“铺路石”征, 呈地图样分布

Fig 2 HRCT shows patchy ground-glass opacity with intralobular thickening, i. e. “crazy paving” sign, which shows geographic distribution

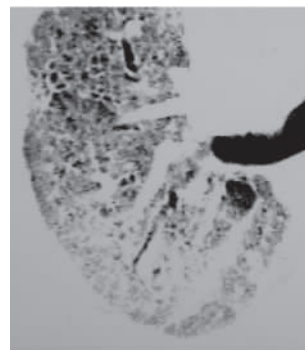


图 3 HRCT 显示磨玻璃影中可见小结节影

Fig 3 HRCT shows diffused ill-defined nodulars in the ground-glass opacity

全肺灌洗治疗后胸部 HRCT 表现 23 人次 PAP 患者于全肺灌洗治疗后 1 ~ 2 个月复查胸部 HRCT。3 人次以斑片状磨玻璃影表现为主的患者在全肺灌洗治疗后磨玻璃影明显变淡, 范围明显缩小 (图 5)。15 人次以磨玻璃影、网格状影及小结节影为主要表现的患者在全肺灌洗治疗后磨玻璃影有不同程度的变淡及范围缩小, 但是网格状阴影及小结节影同治疗前比较变化不大 (图 6), 这部分患者在灌洗治疗

后 HRCT 以弥漫性间质性病变为主要表现，渗出性病变更明显较前减少。5 人次以实变及肺间质纤维化为主要表现的患者 HRCT 改善不明显，这与患者临床症状的改善不平行。全肺灌洗治疗后病变的分布特点与治疗前相比无差异。

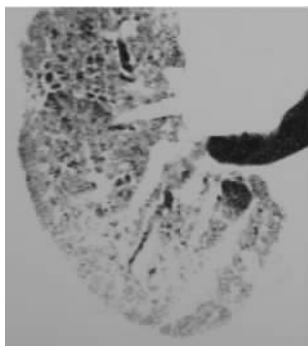


图 4 HRCT 显示肺泡实变融合成小片状，可见“空气支气管”征

Fig 4 HRCT shows ground-glass opacity with some areas of confluence and “air bronchogram” can be seen

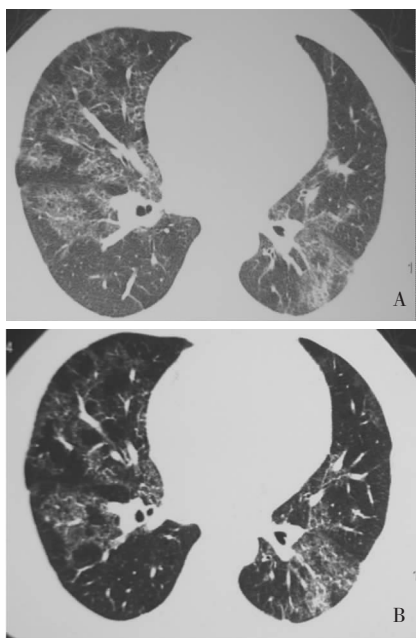


图 5 同一患者全肺灌洗治疗后 HRCT 显示弥漫性磨玻璃影密度明显变淡，范围缩小

Fig 5 After whole lung lavage therapy, HRCT shows diffused ground-glass opacity palliated and the extent of lung opacity shrunk

A. 治疗前; B. 治疗后

A. HRCT before whole lung lavage; B. HRCT after whole lung lavage

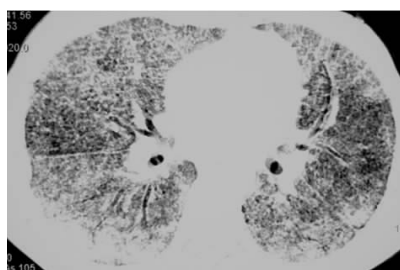


图 6 全肺灌洗治疗后 HRCT 显示弥漫性磨玻璃影密度明显变淡，范围缩小，网格状阴影及实变影同前无明显变化

Fig 6 After whole lung lavage therapy, HRCT shows diffused ground-glass opacity palliated and the extent of lung opacity shrinks. However, the reticular opacities and areas of confluence persist

讨 论

目前，PAP 的发病机制尚不明确。研究表明 PAP 患者的血液及肺泡灌洗液中抗粒-巨噬细胞集落刺激因子（autoantibody against granulocyte-macrophage colony-stimulating factor, GM-CSF）抗体水平升高，故 PAP 可能与免疫机制障碍有关^[4]，也有学者认为 PAP 可能与粉尘或化学物质吸入有关^[5,6]。

PAP 在中老年中多发，男性的发病率高于女性，本组病例的男女比例为 2.2:1。通常多有气短和呼吸困难，且常为进行性呼吸困难。严重者可有紫绀和杵状指。胸部 X 线是该病首选的影像学检查方法，胸部 X 线片常提示两肺呈弥漫性分布的模糊结节影或融合性病变，常显示肺门旁类似肺水肿的“蝶翼形”表现，但无左心功能不全的其他影像学表现。由于 HRCT 具有较高的空间分辨率，因此在渗出性病变的定性、定位和定量诊断方面明显优于常规 CT 扫描和胸部 X 线，且其典型表现呈特异性改变：两肺广泛分布的斑片状磨玻璃样阴影，伴小叶间隔增厚，呈典型的多变形，称为“铺路石”征，病变肺组织与正常肺组织分界清晰，呈地图样分布，这与小叶间隔限制病变及周围肺组织代偿性肺气肿有关。但影像学异常表现的程度和临床症状、体征的严重程度经常不成比例^[7]。就影像学改变而言，PAP 需与卡氏肺孢子菌肺炎、支气管肺泡癌、结节病、非特异性间质性肺炎、机化性肺炎、急性呼吸窘迫综合征、肺出血综合征（包括一类疾病，如 Wegener 肉芽肿、Churg-Strauss 综合征、Goodpasture 综合征）

等相鉴别^[8]。

全肺灌洗是一种通过物理方法把肺泡腔内沉积的蛋白样物质洗刷出来的有效方法。一项涉及 231 例 PAP 患者的回顾性分析表明,全肺灌洗治疗使患者动脉血氧分压和肺功能(包括一秒钟用力呼气容积、肺活量和 CO 弥散能力)均显著改善^[9]。本研究表明在疾病初期肺部以渗出性病变为主时,行全肺灌洗治疗后肺部斑片状磨玻璃影明显变淡,范围缩小,这与患者临床症状的改善^[10]一致。随着病情的进展,HRCT 显示肺部出现小叶间隔增厚,逐渐出现较明显的网格状阴影及小结节影,这时病变已累及肺间质,这与肺功能的弥散障碍相符;PAP 晚期可见肺部大片实变影及肺间质纤维化,由于灌洗治疗只能将气腔内沉积的蛋白样物质洗刷出来,所以肺部灌洗治疗后网格状阴影、小结节影及实变影并不能完全改善,尽管如此,由于灌洗治疗将肺泡内的蛋白样物质洗刷出来,增加了通气血流比,患者的临床症状仍有明显改善。采用定量方法研究肺部灌洗治疗前后 PAP 患者 HRCT 变化是否与肺功能、血气及血清学指标相关尚需进一步研究。

参 考 文 献

- [1] 孟芝兰,刘鸿瑞,梁智勇,等.肺泡蛋白沉积症的病理学特点与诊断[J].中华病理学杂志,2005,34(9):575-578.
- [2] Shah P, Hansell D, Lawson PR, *et al.* Pulmonary alveolar proteinosis: clinical aspects and current concepts on pathogenesis [J]. *Thorax*, 2000, 55(1):67-77.
- [3] Wang BM, Stern EJ, Schmidt RA, *et al.* Diagnosing pulmonary alveolar proteinosis. A review and update [J]. *Chest*, 1997, 111(2):460-466
- [4] 徐凯峰,陈燕,郭子健,等.肺泡蛋白沉积症患者血清中抗粒-巨噬细胞集落刺激因子抗体等血清学指标的临床意义[J].中华结核和呼吸杂志,2004,27(12):824-828.
- [5] Godwin JD, Müller NL, Takasugi JE. Pulmonary alveolar proteinosis: CT findings [J]. *Radiology*, 1988, 169(3):609-613.
- [6] Goldstein LS, Kavuru MS, Curtis-McCarthy P, *et al.* Pulmonary alveolar proteinosis: clinical feature and outcomes [J]. *Chest*, 1998, 114(5):1357-1362.
- [7] 李至,高艾东,韩洪民.肺泡蛋白沉积症的 HRCT 诊断[J].中国医学影像学杂志,2007,15(1):20-23.
- [8] Rossi SE, Erasmus JJ, Volpacchio M, *et al.* "Crazy-paving" pattern at thin-section CT of the lungs: radiologic-pathologic overview [J]. *Radiographics*, 2003, 23(6):1509-1519.
- [9] Seymour JF, Presneill JJ. Pulmonary alveolar proteinosis: progress in the first 44 years [J]. *Am J Respir Crit Care Med*, 2002, 166(2):215-235.
- [10] Geruti M, Rodi G, Stella GM, *et al.* Successful whole lung lavage in pulmonary alveolar proteinosis secondary to lysinuric protein intolerance: a case report [J]. *Orphanet J Rare Dis*, 2007, 26(2):14.

(2007-07-27 收稿)