

肺泡蛋白沉着症诊治体会

熊祝民 肖祖克 涂红纓
(江西省人民医院 南昌 330006)

关键词 :肺泡蛋白沉着症 ;诊断 ;支气管肺泡灌洗
中图分类号 :R 563 文献标识码 :B 文献编号 : 1671-4040(2004)02-0056-02

肺泡蛋白沉着症 (Pulmonary alveolar proteinosis, PAP) 为病因不明的肺部疾病,患者多为中、老年人。其临床症状、体征、X 线、CT 与肺炎、肺结核、慢阻肺、肺泡细胞癌有不少相似之处。由于该病起病隐袭,常继发细菌感染,医生多在抗菌治疗上下功夫,容易漏诊。我院在 8 年前曾治疗 1 例,后又陆续遇上 2 例,随访至今均健在。现将我们诊断、治疗肺泡蛋白沉着症的有关情况及体会报告如下:

1 临床资料

1.1 临床表现及体征 例 1.男性,42 岁,干部。1995 年 2 月发现右上浸润型肺结核伴空洞形成,抗痨治疗 2 个月症状消失,空洞影消失,右上肺片状阴影明显吸收。在抗痨治疗的第 10 个月出现咳嗽、黄痰,活动后气短等症状,间歇发热,诊断两下肺炎。多次痰涂片培养发现不同致病菌,用过多种抗生素治疗,上述症状多次反复,肺部 X 线阴影变化不大。后因高热,泰能治疗 9d 无效,为寻找病因才作纤支镜检查。体检两下肺叩诊音浊,语颤减弱,呼吸音低,未闻及罗音,肺通气功能正常。血气报告:PH 7.371,PaO₂ 55mmHg,血沉 7mm/h,乳酸脱氢酶 (LDH) 740u/L,RBC 5.76伊0¹²/L,Hb 167g/L。例 2.男性,60 岁,工人。干咳、胸闷、气短、间歇发热 2 个月,诊断双侧肺炎,两肺可闻及散在湿罗音。经多种抗生素治疗肺部阴影不变,胸闷、气短症状进行性加重,肺功能提示限制性通气障碍,血沉 4mm/L,RBC 4.61伊0¹²/L,Hb 148g/L,LDH 151 u/L。例 3.男性,35 岁,市内交警,干咳、胸闷、呼吸费力 3 周。诊断两下肺感染。两肺呼吸音低,未闻及罗音,肺通气功能正常,血气报告:PH 7.46,PaO₂ 81.31mmHg。RBC 5.3伊0¹²/L, Hb 170g/L。

1.2 X 线胸片 3 例均表现为两下肺弥漫阴影。例 1 两侧中、下肺野散在的点片状及网状阴影,呈蝶形分布,轮廓不清,部分颗粒状病灶融合成小片状阴影中伴有小点状透亮

区。例 2 两肺下野对称,密集分布致密影,轮廓欠清晰,部分病灶与膈面重叠。例 3 两下肺可见散在形态不规则、边缘欠清晰、斑片状影,呈毛玻璃样改变,其内隐约可见血管影。

1.3 胸部 CT 3 例表现相似,两肺中、下叶各层面见散在点状或斑片状阴影。例 1、例 2 密度较低,似毛玻璃样。例 3 斑片样阴影,形态不规则,边缘呈多角形、直线形,宛如地图样影像。

1.4 纤支镜检查 3 例镜下所见相似,中(舌)、下叶各叶段支气管粘膜充血,附有少许灰白色粘稠分泌物。中叶用温生理盐水灌洗液回收到米汤样混浊液体、过碘雪夫 (Peridic acid-schiff PAS) 染色阳性。经纤支镜中叶肺活检病理报告,两肺间质淋巴细胞灶性浸润,部分肺泡水肿,肺泡腔内充满均匀无结构的嗜伊红细颗粒状蛋白质物质。PAS 染色阳性,奥辛蓝 (Alcian blue AB) 染色阴性。

1.5 治疗结果 3 例均采用选择性支气管肺泡灌洗方法。每次灌洗一侧肺的中(舌)、下叶各段支气管。将纤支镜前端紧紧楔入叶段支气管管口,经纤支镜操作孔送入塑料导管至支气管远端,快速注入灌洗液(37益 生理盐水) 30~50mL 后拔出注液管立即回吸。抽不出液体后再换另一段支气管重复前述操作。每侧肺灌洗液总量可达 350~400mL,回收乳白色混浊液体 100mL 左右。灌洗液回抽后,胸闷症状可立即有所减轻;灌洗结束后肺部湿罗音明显增多。患者咳嗽加剧,痰量增多。每次只灌洗一侧肺,两肺交替灌洗,每周灌洗 2 次,患者多能耐受。根据症状消失情况,每位患者总共灌洗 8~9 次。例 1 在治疗好转后 1 年,再次出现胸闷、咳嗽等症状,后又重复灌洗 1 个疗程,随访至今已 7 年,肺部阴影消失,症状一直未复发。

2 讨论

2.1 病因分析 目前仍认为 PAP 是一种原因不明的少见疾

等。孕妇、哺乳期妇女,18 岁以下者禁用,因在几种未成年动物中可致关节病发生;肝、肾功能不全者慎用。本品可引起光敏反应,故药物应避光,病人治疗期间应避免长时间暴露在强光下。本品不宜与其他药物混合使用。

3.3 盆腔炎长期腹痛、腰痛或病情反复、迁延不愈,可引起妇女焦虑、沮丧等。为了更好地解除广大妇女的身心痛苦,我们一直在寻找一种高效的药物治疗盆腔炎,经典的治疗如青霉素钠盐+庆大霉素+甲硝唑或先锋霉素+替硝唑虽然有效,但不甚理想。我院自 2002 年 4 月开始用氟罗沙星治疗盆腔炎,发现此药抗炎、止痛、消肿块作用明显高于以上药物,尤

其对反复发作、难治性盆腔炎效果明显。从治疗结果看,氟罗沙星治疗盆腔炎起效迅速,疗效显著,治愈后回诊率低,药物副作用小,深受广大患者好评,值得推广。

最后要强调的是,一旦诊断了盆腔炎,一定要积极、彻底地治疗,不要拖延,治疗急性发作,防止转为慢性。彻底,就是在有效的前一段治疗后,症状、体征可能消失,但不可马上停药,应巩固治疗一阶段,如中药、理疗等,中药作为后续补充不失为一好方法,加上理疗使炎症彻底清除。

参考文献

[1]曹泽毅.中医妇科学[M].北京:人民卫生出版社,1999.1 219

血液透析性失衡综合征 13 例临床分析及急救处理

曾德珍 程世平 刘秀娟
(贵州省人民医院 贵阳 550002)

关键词:血液透析性失衡综合征 临床分析 急救

中图分类号: R 459.5

文献标识码: B

文献编号: 1671-4040(2004)02-0057-02

血液透析性失衡综合征 (Disequilibrium Syndrome) 是指在透析过程中或透析结束后不久, 出现以神经系统为主的临床症状^[1]。若处理不当往往会影响血透的顺利进行, 有时可造成患者死亡, 所以及时预防和治疗失衡综合征已引起广

病, 其特点是肺泡内有不可溶性高磷脂蛋白沉积。其发病机制有许多假说: (1) 表面活性物质清除障碍。正常情况下肺泡表面活性物质的产生与清除是一个复杂的动态过程; 当某些因素如感染、药物等使肺泡 II 型细胞的功能发生改变, 导致其对肺泡表面活性物质的清除能力下降, 从而引发了表面活性物质在肺泡内的沉积^[1]。本组例 1 患者不吸烟, 无有害气体接触史, 素健, 在确诊为肺结核后行抗痨治疗, 在抗痨有效的巩固期治疗过程中出现 PAP 症状, 影像学改变。PAP 的出现可能与浸润型肺结核或抗痨药物使用有关。国内有人报道 6 例 PAP, 5 例曾误诊为结核, 抗痨治疗 6~15 个月后才确诊为 PAP^[2]。(2) 吸入物的异常损伤, 可能与某些理化因素和矿物粉尘吸入有关, 如马利兰、矽尘和铅尘等, 本组例 2、例 3 可能与此有关。(3) 其他如肺泡巨噬细胞功能缺陷、基因突变、继发于其他疾病等。

2.2 临床表现 PAP 患者常因合并肺部感染就诊, 易误诊肺炎、肺结核等。本组 3 例患者均有咳嗽、气短, 或伴发热、黄痰及感染血象。胸片均有双下弥漫性阴影, 与肺炎不同的是: (1) PAP 合并肺部感染, 经抗菌药物治疗临床症状可以缓解, 但肺部阴影持续存在。(2) PAP 早期可无临床症状, 或仅有干咳、胸闷, 多在体格检查时才被发现, 而且肺部双侧弥漫性阴影, 常与临床症状不相称。(3) PAP 若不合并肺部感染, 病情进展慢, 胸闷气短症状、肺部阴影持续时间长。延误诊断的主要原因是医生对此病认识不足。(4) PAP 患者 LDH 增高, 与肺泡巨噬细胞和 II 型肺泡上皮细胞死亡增多有关。病程长、缺氧可引起红细胞代偿增多。

2.3 影像学诊断 PAP 影像学改变取决于肺泡蛋白沉积的分布。X 线胸片, 早期就能发现异常。本组 3 例出现双肺近似对称的中、下肺野弥漫性阴影, 呈现网状、结节状、斑片状, 在结节状融合的阴影中可见小透亮区已非早期。结节状阴影是由于肺泡中充满了 PAP 染色阳性的蛋白质样物质, 结节状阴影互相融合便成斑片状影, 小的透亮区为尚未实变而呈代偿性肺气肿肺泡。例 2 胸片斑片状阴影范围大者可闻及水泡音。PAP 严重者呈肺实变, 患者出现活动后气急、咳嗽、咯痰等症状加重, 肺功能检查表现为弥散功能及限制性通气功能障碍, 动脉血气表现为低氧血症或 I 型呼吸衰竭。在 CT 片上, 尤其是 HRCT, 由于有蛋白样物质沉积的肺泡形成斑片

大医务人员的极大关注, 我院从 2000 年 1 月~2002 年 12 月共诊治 13 例血液透析性失衡综合征患者, 现报告如下。

1 临床资料

1.1 对象 13 例进行血液透析的尿毒症患者均为住院病

样高密度阴影, 与周围组织分界明显, 且界限不规则, 边缘成多角形、直线形, 形成了有特征性的“地图样”改变。

2.4 病理检查 PAS 染色非常重要。我们从例 1 病理中取得了一点经验, 该患者活检的肺组织部分肺泡水肿, 肺泡腔内充满均匀无结构嗜伊红蛋白物质, 曾考虑为结核病灶中的“干酪样物质”, 继续加强抗痨治疗仍无效。后又组织多家医院病理专家会诊, 根据镜下肺泡上皮细胞增生、肺泡边缘少许淋巴细胞浸润、肺泡周围纤维组织增生, 又考虑为非特异性慢性炎症。直到临床考虑是否为肺泡蛋白沉着症, 作了过碘雪夫、奥辛蓝染色才明确诊断。

2.5 支气管肺泡灌洗 (BAL) 诊断性 BAL 是一个非常安全、简便、实用、有价值的诊断方法。本组病例每例注入 20mL 灌洗液, 便能回收出乳白色的混浊液体, PAS 染色阳性为诊断提供了重要依据。治疗性 BAL 是治疗肺泡蛋白沉着症唯一可靠的手段。其机制是: (1) 机械去掉导致生理功能障碍的脂蛋白碎片; (2) 由于抑制肺泡巨噬细胞功能的肺泡内物质被清除, 打断了恶性循环, 使有功能的肺泡巨噬细胞重新聚集。全肺灌洗, 灌洗液体量每次滴入灌洗液 10~40L, 灌洗 1~2 次即可治愈。但全肺灌洗需要气道双腔管、术中全麻、呼吸机、高浓度给氧。术前给可待因、氯丙嗪等药物镇静、镇咳, 术后给速尿防水肿。还可能出现肺不张、液气胸、灌洗液流入双侧肺等合并症。我院采用的是选择性、小剂量、多部位支气管肺泡灌洗, 仅对中、下叶的各段支气管进行逐支灌洗, 每支仅注入灌洗液 30~50mL。需要的条件简单, 有纤支镜的医院都能开展。通过对本组 3 例的 7 年随访, 我们认为小剂量, 选择性支气管肺泡灌洗, 疗效确切, 安全可靠, 值得推广。

总之, 临床上诊断双侧中、下肺炎者, 在经有效抗菌药物治疗, 症状缓解, 肺部影像学改变不吸收者, 要考虑肺泡蛋白沉着症。诊断性支气管肺泡灌洗, 经纤支镜肺活检、过碘雪夫染色是诊断的重要方法。小剂量、选择性支气管肺泡灌洗术是有效的治疗方法。

参考文献

[1] 朱元珏, 陈文彬. 呼吸病学[M]. 第 11 版. 北京: 人民卫生出版社. 2003. 467~477
[2] 许文兵, 朱元珏. 肺泡蛋白沉着症 6 例诊治分析[J]. 中华结核和呼吸杂志, 1993, 16(3): 147

(收稿日期: 2003-12-02)