

## 肺泡蛋白沉积症的 X 线及 CT 表现

黄思宏<sup>1)</sup>, 孙 华<sup>2)</sup>, 张德才<sup>1)</sup>, 李维康<sup>1)</sup>, 胡晓东<sup>1)</sup> 李 琳<sup>2)</sup>

(1) 镇沅县人民医院放射科, 云南 镇沅 666500; 2) 昆明医科大学第三附属医院, 云南省肿瘤医院 PET/CT 中心, 云南昆明 650118)

**[摘要]** **目的** 探讨肺泡蛋白沉积症 (PAP) 的 X 线和 CT 影像学表现, 以提高对肺泡蛋白沉积症的认识和诊断水平. **方法** 回顾性分析 4 例经病理及肺泡灌洗证实的肺泡蛋白沉积症患者 X 线和 CT 影像学特点. **结果** X 线片和 CT 表现为双肺对称或不对称分布的磨玻璃样阴影, CT 能更清楚地显示磨玻璃中的网格状影 (铺路石征) 和充气支气管征. **结论** CT 可以更清晰显示 PAP 的病变范围和程度, 并且具有典型影像学表现, CT 可作为 PAP 首选的诊断方法, X 线片对判断病情也有价值.

**[关键词]** 肺泡蛋白沉积症; X 线计算机体层摄影术; 影像表现

**[中图分类号]** R563; R814.41 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1003 - 4706 (2012) 11 - 0080 - 03

## X-ray and CT Imaging Manifestations of Pulmonary Alveolar Proteinosis

HUANG Si - hong<sup>1)</sup>, SUN Hua<sup>2)</sup>, ZHANG De - cai<sup>1)</sup>, LI Wei - kang<sup>1)</sup>, HU Xiao - dong<sup>1)</sup>, LI Lin<sup>2)</sup>

(1) Dept. of Radiology, The People's Hospital of Zhengyuan County of Yunnan Province, Puer Yunnan 666500; 2) PET/CT Center, The 3rd Affiliated Hospital of Kunming Medical University, Tumor Hospital of Yunnan Province, Kunming Yunnan 650118, China)

**[Abstract]** **Objective** To explore the X-ray and CT manifestations of the pulmonary alveolar proteinosis (PAP) and to improve the accuracy of the diagnosis. **Methods** The imaging data of 4 cases of pulmonary alveolar proteinosis confirmed by pathology or bronchoalveolar lavage were retrospectively reviewed. The imaging features were investigated. **Results** Both of the chest radiography and CT presented symmetrical or asymmetrical diffuse ground glass opacity. CT imaging was better to show reticular shadows of ground glass opacity (crazy-paving sign) and air bronchogram. **Conclusion** CT can clearly demonstrate the extent of PAP and has typical imaging features, which can be used as preferred diagnostic method. The chest radiography is of value in evaluation of PAP.

**[Key words]** Pulmonary alveolar proteinosis; CT; Imaging manifestations

肺泡蛋白沉积症 (pulmonary alveolar proteinosis, PAP) 是一种以肺部弥漫性改变为主, 以肺泡腔和细支气管腔内充满过碘酸 (PAS) 染色阳性, 不可逆性的富磷蛋白为基本特征的少见病<sup>[1]</sup>. 目前发病原因不明, 常容易误诊断为慢支炎合并感染肺水肿, 细支气管肺泡癌, 肺泡间质纤维化等<sup>[2]</sup>.

随着影像诊断技术的发展, 尤其是多层螺旋

CT 及纤支镜技术的发展, 对 PAP 的报道有所增加. 笔者收集昆明医科大学第三附属医院 2005 年至今 4 例经病理及肺泡灌洗证实的 PAP, 回顾性分析并对比其 X 线及 CT 影像学表现, 进一步加深对该病的认识.

### 1 资料与方法

**[基金项目]** 云南省社会发展科技计划项目 (2008CD055)

**[作者简介]** 黄思宏 (1974~), 男, 云南景谷县人, 本科, 主治医师, 主要从事医学影像学临床诊断工作.

**[通讯作者]** 李琳. E-mail: lilin2850@163.com.

### 1.1 临床资料

2005 年 12 月至 2012 年 4 月期间经 DR 及 CT 检查发现, 并经手术病理或临床及影像随访证实、资料完整的 4 例肺泡蛋白沉积症患者, 男 3 例, 女 1 例, 年龄 32~50 岁, 平均 42.1 岁, 临床表现: 证见反复咳嗽、咳痰、胸痛并进行性呼吸困难 1 a 余, 加重 1 周 2 例. 1 例无原因活动后气促, 经纤支镜脱落细胞 PAS 检测阳性, 并肺组织活检病理证实. 另 1 例未见明显临床症状, 于常规体检时发现.

### 1.2 显像仪器及方法

显像仪器为德国西门子公司 Siemens Biography Sensation 2 CT. 4 例患者均进行胸部 DR 摄片及 CT 检查, 扫描参数为 100 KV、200 mA, 层距、层厚均为 10 mm, 螺距 1.375 mm, 矩阵 512 × 512 mm, 扫描范围从肺尖到隔顶. 将扫描所得原始数据重建层厚、层距为 1.25 mm 的薄层图像, 在工作站行多平面重建.

### 1.3 组织病理学检查

患者经支气管镜肺泡灌洗, 灌洗液加入福尔马林离心沉淀后, 用石蜡包埋, 所检材料在常温 HE 染色基础上, 再进行 PAS 染色. 经纤支镜肺泡活检病理证实.

## 2 结果

### 2.1 胸部 X 线片

患者双肺以肺门为中心向外围延伸的羽毛状密度增高影, 形似“蝶翼状”外貌. 余未见明显异常, 见图 1、图 2.

### 2.2 胸部 CT 影像

患者胸部 CT 平扫示 (见图 3): 双肺以肺门为中心向外弥漫分布的磨玻璃样高密度影, 边界清楚, 呈“地图样”表现, 病变主要位于内中带, 外带分布较少. 小叶间隔增厚, 形成“铺路石”征. 余未见明显异常.

### 2.3 肺泡灌洗液细胞学检查

显微镜下见较多巨噬细胞, 少量呼吸上皮和较多红染颗粒状物质; 特殊染色: PAS 颗粒状物质 (+). 病理诊断: 肺泡蛋白沉积症.

## 3 讨论

PAP 也称肺泡磷脂沉积症, 肺泡蛋白沉积症是一种病因不明的少见病. PAP 于 1958 年由 Rosen 等<sup>[3]</sup>首次报道至今, 其发病机理仍不十分明确<sup>[4]</sup>. 其



图 1 胸部正位片可见双肺以肺门为中心向外延伸的羽毛状高密度影, 形似“蝶翼状”

**Fig. 1 The high-density feather-like imaging of extended to external double lung centered on the pulmonary door, the imaging liked "butterfly wing" shown from chest slice**



图 2 胸部左测位片可见肺门区密度增高

**Fig. 2 The density of the portopulmonary region was increased shown from the left chest slice**

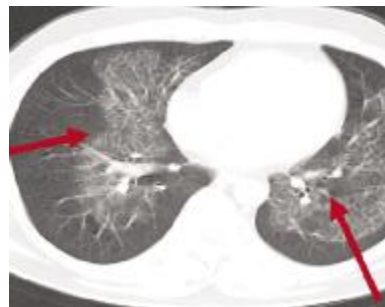


图 3 胸部 CT 片可见两肺弥漫性病变呈斑状, 大片状磨玻璃改变, 可见地图样改变及“铺路石征”

**Fig. 3 Double lungs diffuse lesions emerged as porphyritic, bigflake grindingglass changing, map-like changing and "pavingstone sign" shown from chest CT slice**

特征是肺泡腔内充满大量的 PAS 染色阳性的磷脂及其各种表面活性蛋白. 而肺泡壁及其间质在病

(下转第 89 页)

骨折相对要少, 这与相关的研究相符合<sup>[4,5]</sup>. 结果表明, 摩托车驾驶员与摩托车乘员相比, 锁骨骨折在摩托车驾驶员中的发生率要高于摩托车乘员. 锁骨骨折多由事故所致的摔跌引起, 摩托车驾驶员与摩托车的结合较为紧密, 在摩托车交通事故发生时, 驾驶员多向前外方跌倒, 头颈和肩部首先着地, 而摩托车乘员与车体结合松散, 在碰撞摔跌过程中支点较多, 因此摩托车驾驶员与摩托车乘员相比更容易造成锁骨骨折<sup>[6]</sup>.

### [参考文献]

[1] MARK S, HORSWILL, SHANUN HELMAN, et al. Motor-cycle accident risk could be inflated by a time to arrival il-

lusion [J]. *Optometry and Vision Science*, 2005, 82(8): 740-746.

[2] 胡孟夏, 王岩, 李一兵, 等. 驾驶模拟在交通事故致因理论体系中的应用研究[J]. *交通运输工程与信息学报*, 2011, 9(2): 35-40.

[3] 黄伟, 唐任宽, 刘云志, 等. 145例摩托车交通事故死亡人员的特征分析[J]. *重庆医科大学学报*, 2010, 35(5): 741-743.

[4] 何勇. 我国道路交通安全现状及对策[J]. *公路交通科技*, 2003, 20(1): 119-122.

[5] 孟清华, 王保国, 王瑞君. 基于交通安全的人-车-环境系统的研究[J]. *车辆与动力技术*, 2004, 94(2): 60-64.

[6] 吴庆华, 谢润红, 黄文华. 交通事故致伤因素及防护措施分析[J]. *广东公安科技*, 2003, 69(1): 54-57.

(2012-08-16 收稿)

(上接第 81 页)

理上无异常改变, 小叶间隔可因淋巴细胞何巨噬细胞浸润、水肿而增厚. 肉眼观察肺部有多发性淡黄或灰白色坚实结节, 肺变硬, 重量增加. 肺切面有黄白色液体流出.

本病的发病年龄多在 30~50 岁, 男女比例为 4:1. 约有 1/3 的患者无症状, 只是正常体检时偶然发现. 临床主要症状是患者有进行性呼吸困难, 并有干咳、胸痛何体重减轻、食欲不振等全身症状, 伴有感染时咳脓性痰、常有发热. 部分患者可出现呼吸衰竭而死亡. 肺泡灌洗术有利于患者改善症状, 也可确诊本病.

诊断与鉴别诊断, 当 CT 表现为“地图样”分布的肺实变或磨玻璃密度影, 或出现“铺路石”征, 提示肺泡蛋白沉积症. 确诊需肺泡灌洗术或肺活检, 痰或糖原 PAS 染色阳性可明确诊断本病. 需要鉴别的疾病有: 肺泡性肺水肿、含铁血黄素沉着症、肺转移瘤、肺泡癌和结缔组织病等<sup>[5]</sup>.

总之, PAP 是一种少见的肺部疾病, 随着研究的深入及影像诊断技术的发展, 此病的发病率呈上升的趋势. 影像学检查, X 线片可作为 PAP

病变治疗前后了解病变转归的检查方法, CT 表现有一定的特异性, 并在一定程度上反映了 PAP 组织病理学特征和疾病的严重程度.

### [参考文献]

[1] XU Z, JING J, WANG H, et al. Pulmonary alveolar proteinosis in China: a systematic review of 241 cases [J]. *Respiratory*, 2009, 14(5): 761-766.

[2] JUVET SC, HWANG D, WADDELL T K, et al. Rare lung diseases II: pulmonary alveolar proteinosis [J]. *Canrespire J*, 2008, 15(4): 203-210.

[3] ROSEN S H, CASTLEMAN B, LIEBOWA A. Pulmonary alveolar proteinosis [J]. *N Engl J Med*, 1958, 258(12): 1123.

[4] REED J A, IKEGAMI M, ROBB L, et al. Distinct changes in pulmonary surfactant homeostasis in common Cand GM-CSF deficient mice [J]. *Am J Physiol lung cell Mol Physiol*, 2000, 278(6): 1164-1171.

[5] 郭启勇主编. 实用放射学 [M]. 第 3 版. 北京: 人民卫生出版社, 2007: 545-546.

(2012-0-05 收稿)