维普资讯 http://www.cqvip.com

文章编号：0253-3626(2002)02-0206-03

特发性肺间质纤维化26例临床分析

黎友伦、吴亚梅
（重庆医科大学临床学院肺科 重庆 400016）

【摘 要】目的：对住院的特发性肺间质纤维化(IPF)患者26例进行临床分析。方法：对该病的临床表现，影象学，纤支镜检查，肺功能特点，诊断和治疗进行分析讨论。结果：特发性肺间质纤维化患者早期诊断困难、误诊率高，达57.8%。以激素和氧疗为主的综合治疗有一定效果。结论：特发性肺间质纤维化诊断有赖于典型的临床表现，胸部X线片和高分辨CT检查，病理组织检查示寻常间质性肺炎(UIP)有助于确诊。

【关键词】特发性肺间质纤维化(IPF)；计算机断层摄影术(CT)；诊断
【中国图书分类法分类号】R563.1+3 【文献标识码】A 【收稿日期】2001-10-15

Clinical analysis of idiopathic pulmonary fibrosis in 26 cases

LI Youlun, et al
(Department of Pulmonary Diseases, College of Clinical Medicine, Chongqing Medical University)

【Abstract】*Objective*: To analysis the clinical aspects of idiopathic pulmonary fibrosis(IPF) in 26 cases in our hospital. *Methods*: 26 patients with IPF were diagnosed between Jan. 1999 and Jun. 2001. Clinical symptoms, radiographic and computed tomography features of the chest , arterial blood-gas, fiberbronchoscopy, lung function testing, diagnosis and treatment were analyzed. *Results*:The diagnoses of patients with IPF were difficult in the early stage and easily misdiagnosed, accounting for 57.8% of the total.Therapies with steroids and oxygen are partially effective. *Conclusion*: Diagnosis of IPF depends on clinical manifestation, conventional chest radiographs and high-resolution CT scans, and lung function testing. Pathologic biopsy with usual interstitial pneumonia(UIP) contributes to diagnosis.

【Key words】Idiopathic pulmonary fibrosis(IPF); Computed tomography(CT); Diagnosis

特发性肺间质纤维化（IPF）发病近年有逐渐增多的趋势，多数早期表现不典型，医务人员认识不够，诊断困难、误诊率高。为提高对IPF的认识，减少误诊。本文对1999年1月至2001年6月经临床，病理检查确诊的IPF26例进行临床分析。报告如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料及诊断依据

男性17例，女性9例，年龄28～81岁，平均62.0±13.4岁。其中60岁以上者16例(61.5%)．男性中吸烟10例，吸烟量10～30支/日，时间12～44年，平均32年。病程最长10年，最短20天，平均14.5月。其中发病>1年者5例(19.2%)，>3月者18例(69.2%)，>1月24例(92.3%)。诊断标准为：①临床表现有进行性加重的呼吸困难、干咳。体格检查有呼吸浅速，紫绀，Velcro罗音，杵状指。②X线胸片及CT检查示双肺弥漫性、边缘和下肺野为主分布，呈磨玻璃状、小结节状或网状、线网状、蜂窝状、肺大疱影。晚期有肺容积缩小，以下肺野显著、可见蜂窝肺，膈上抬。进一步行胸部高分辨CT(HRCT)检查明确。③肺功能检查以限制性通气功能障碍为主、包括肺总量(TLC)、肺活量(VC)降低，第一秒用力呼气量/用力肺活量(FEV1/FVC)正常、弥散功能(DLCO)下降。④纤支镜行支气管肺泡灌洗液(BALF)检查示中性粒细胞和肺泡巨噬细胞增加为主，可见嗜酸性粒细胞和淋巴细胞。⑤经纤支镜或开胸肺活检有助于确诊[1]。本组26例均符合IPF诊断标准。

1.2 临床表现

均有进行性呼吸困难、咳嗽、其中12例有严重的呼吸困难、活动受限、端坐。咳嗽伴咯脓痰14例，8例咯大量脓痰，经抗感染治疗后咯痰减少。干咳无痰12例，干咳以活动后为甚。合并双侧反复气胸3例。体检：呼吸浅速10例，最快达40～60次/min、紫绀11例，明显消瘦6例，发热4例。胸廓对称性缩小6例，Velcro罗音18例，杵状指9例。

1.3 室验室检查

1.3.1 X线检查 全部病例均作胸片检查，表现为双中下肺野为主的间质毛磨玻璃样改变、纤维或网点状小结节影，直

作者介绍：黎友伦（1965- ）、男，主治医师，硕士，
主要研究方向：慢性阻塞性肺病。

维普资讯 http://www.cqvip.com

径1～3mm，蜂窝状肺4例伴有小囊性空腔影。肺门淋巴结增大4例，双下肺炎变和胸膜增厚各3例。CT及HRCT检查18例，双中下肺间质网状小结节影为主，蜂窝肺9例，肺大疱8例，肺门纵隔淋巴结肿大6例，胸膜下弧线状影和胸膜增厚各4例。伴肺气肿5例。

1.3.2 肺功能和血气分析检查 肺功能以限制性通气功能障碍为主，包括VC降低，FEV1/FVC正常，DLCO下降，血气分析20例氧分压下降，二氧化碳分压下降或正常。见表1。

1.3.3 经纤支镜和开胸肺活检 16例行BALF检查示中性粒细胞和肺泡巨噬细胞增加为主，可见嗜酸性粒细胞和淋巴细胞。6例经纤支镜肺活检确诊，2例开胸肺活检确诊。病理诊断为UIP，病变呈现时相不均一性，肺泡间质增厚，可见大量胶原沉积和少量炎性细胞浸润。

1.4 治疗

全部病人均用糖皮质激素，强地松每日40～80mg口服，5例病人短时间（5～7天）加用甲泼尼龙每日80～160mg。氧疗急性期4～8L/min，缺氧改善后逐渐减低至1～3L/min持续鼻导管或面罩吸氧。应用抗生素控制感染。激素在呼吸困难缓解2月后逐渐减量维持治疗。有5例病人联用环磷酰胺每日100mg口服，2例病人用秋水仙碱每日0.6mg口服治疗。

2 结 果

2.1 院外误诊共15例占57.8%，误诊疾病包括肺结核，慢性支气管炎，支气管哮喘，肺癌，肺炎，支气管扩张等。误诊时间1月～10年，平均13.6月。见表2。

表1 肺功能和血气分析结果

项目	实测值	平均值
VC	0.6～2.8L	1.7±0.5L
FEV_1/FVC	76.5%～100.0%	88.2%±9.3%
DLCO	32.1%～63.2%	44.6%±11.2%
PaO_2	6.0～11.5kPa	8.5±1.8kPa
$PaCO_2$	3.5～7.7kPa	4.8±1.2kPa

表2 IPF误诊情况

主要表现	误诊疾病	例数	误诊时间
双肺结节影、干咳	肺结核	6	2月~2年
呼吸困难、咳嗽	COPD	3	5~10年
呼吸困难、双肺结节影	肺泡癌	2	2~3月
咯脓痰、呼吸困难	双下肺炎	2	1月
咯脓痰，双下肺纹增多	支气管扩张	1	1月
双下肺结节影、呼吸困难	矽肺	1	1月

2.2 26例病人经激素或加用环磷酰胺和氧疗治疗后呼吸困难、咳嗽缓解22例，占84.6%。Velcro罗音消失13例，占72.2%。死亡3例，占11.5%。死亡均为重度呼吸困难、低氧血症者。故临床表现危重者，预后不佳。病人平均住院时间为18.9±14.6天。

3 讨 论

3.1 IPF的临床特点

IPF由Hamman和Rich于1935年在美国首次报道，发病率美国18岁以上成人为12/10万人，日本50岁以上人群为2～5/10万人[2]。IPF是一种原因不明的局限于肺部的慢性纤维性间质肺炎的一种特殊形式，病理学上表现为UIP，诊断依靠开胸肺活检[3]。IPF发病近年有逐渐增多的趋势，本组病例占同期肺科住院病人的0.5%左右。IPF按发病方式分为急性和慢性，男多于女，中年以上发病居多。其特点为：中年以上发病，本组50岁以上占22例（84.6%），男:女=1.5:1。表现为进行性加重的呼吸困难，咳嗽或咯痰。体格检查有呼吸浅速，紫绀，Velcro罗音、杵状指。有较典型的影象学特征和肺功能改变。

3.2 误诊原因

IPF临床误诊率高，不易早期诊断，文献报道误诊率达80%，本组误诊为57.8%。误诊时间最长达10年之久，最短时间1月。主要误诊疾病有肺结核、慢性支气管炎，支气管哮喘，肺癌，肺炎，支气管扩张等。误诊原因有：①不能正确认识进行性呼吸困难的特点，对病史询问不详细。该病早期出现干咳、呼吸困难、活动受限。合并肺部感染时呼吸困难加重，给予抗感染治疗后症状减轻或暂时消失，多被认为治愈，未经复查或随访。本组误诊肺结核6例，抗痨治疗长者达2年，多次痰抗酸杆菌和结核菌培养阴性，胸片肺部病灶无吸收而出现蜂窝肺改变。有3例因早期诊断为慢性支气管炎和支气管哮喘，此后按慢性支气管炎和支气管哮喘诊治，误诊时间达5～10年，最终因症状加重不能用慢性支气管炎或支气管哮喘解释，CT检查成典型双肺中下野网状和蜂窝状改变而诊断。②Velcro罗音，紫绀，杵状指等表现，很易被医生忽视或将Velcro罗音误认为一般的细湿罗音，不能区分两种不同性质但听诊又相似的罗音。故仔细了解体征，对可能病人行胸片、CT或肺功能检查以明确诊断。③影象学

维普资讯 http://www.cqvip.com

表现多样化。X线胸片早期肺纹增多呈网状并夹有结节状或片状影。晚期肺内以粗大网状影伴结节影广泛分布、中下肺野显著。因早期仅作X线胸片检查误诊为COPD，粟粒型结核、肺泡癌或矽肺等。故对有进行性呼吸困难者，胸片、CT、特别是HRCT检查在IPF的诊断中具有重要价值。④部分患者不易获得病理学资料，因晚期患者呼吸困难明显、紫绀，不能承受或不愿行纤支镜或开胸肺活检。

3.3 避免误诊的措施

3.3.1 提高对IPF的认识 IPF的发病率日渐增多，对本病认识提高及诊断手段改进无疑是一个重要原因。凡对进行性呼吸困难、紫绀、Velcro罗音和典型胸部X线片及CT特征应考虑到IPF。排除其它已知原因的间质性肺病和易混淆的COPD、哮喘、肺结核、肺泡癌等。

3.3.2 重视影象学的特殊征象 近年来，CT特别是HRCT用于IPF的诊断敏感性大大提高[3]。它可显示少量的间质增生及小叶间隔的细微结构，且常能看到普通X线不能发现的病变。对有呼吸困难症状而胸片正常或仅有磨玻璃影、浅淡片状影等早期征象者，能提供可贵资料。它分辨率高、扫描层面不重叠，除能更清晰显示胸片上看到的磨玻璃影、网结影外，还能显示胸片上看不到的小片磨玻璃影，与胸膜垂直的胸膜下线影，胸膜下弧形影，血管支气管影增粗，边缘模糊、以及局限性胸膜增厚，后者常与肺部病变相连、可沿纵隔面分布，至心脏边缘呈毛茸状。病变多集中于下外后基底段。有人提出可籍CT所见的病变形态与分布特征而确诊，敏感性相当好，可以弥补X线检查之不足，以避免侵入性肺活检或提供肺活检的准确部位[4]。

3.3.3 重视纤支镜肺活检或开胸肺活检 对临床考虑IPF证据不足时，尽可能做肺活检明确诊断。IPF早期病理改变为肺泡上皮细胞增生，见巨噬细胞、淋巴细胞、中性粒细胞等炎性细胞浸润，肺泡壁增厚，毛细血管扩张。晚期病理改变为肺泡隔明显增厚、间质胶原纤维增多、毛细血管减少等[5]。本组16例经纤支镜6例行肺活检和2例开胸肺活检均提示UIP，病变呈现时相不均一性，肺泡间质增厚，可见大量胶原沉积和少量炎性细胞浸润。

3.4 治疗

IPF尚无特殊疗法，肾上腺糖皮质激素是主要治疗药物。急性期用强的松40～80mg/日口服，随着病情改善逐渐减量维持，服药时间1年以上。急性期病情特别危重者，可加用甲泼尼龙80～160mg/日静脉滴注。本组病人用肾上腺糖皮质激素治疗，自觉症状好转22例，Velcro罗音消失13例。但X线仅有病灶部分吸收，纤维化表现无改变。有5例病人并用细胞毒免疫抑制剂环磷酰胺，有一定效果。国内用中药治疗IPF在积极研究中，如活血化淤药川芎嗪、丹参酮有一定预防纤维化作用[6]。

总之，IPF早期临床表现不典型，大部分多年误诊。HRCT影像更加清晰、能显示病变分布特征、细微结构和胸片上看不到的影像，经纤支镜或开胸肺活检能达到病理确诊。本病尚无特殊疗法，有效新药有待于进一步开发。

参 考 文 献

[1] 中华医学会呼吸病学会．特发性肺纤维化诊断及治疗（试行方案）[J]．中华结核和呼吸杂志，1994;17(1):8.

[2] 俞森洋，蔡柏蔷．呼吸内科主治医生410问[M]．北京：北京医科大学中国协和医科大学联合出版社，1998;553-567.

[3] American Thoracic Society (ATS). Idiopathic pulmonary fibrosis: diagnosis and treatment-International consensus statement[J]. Am J Respir Crit Care Med, 2000;161(2):646-664.

[4] Orens J, Kazerooni E, Martinez F. et al. The sensitivity of high-resolution CT in detecting Idiopathic pulmonary fibrosis proved by open lung biopsy:a prospective study [J]. Chest ,1995; 108(1):109-115.

[5] Katzenstein A-L A, Myers JL. Idiopathic pulmonary fibrosis. Clinical relevance of pathologic classification[J]. Am J Respir Crit Care Med, 1998;157(4):1301-1315.

[6] 戴令娟，信 洁、蔡后荣．川芎、当归治疗肺间质纤维化的实验研究[J]．中华结核和呼吸杂志，1996;19(1):26-28.