心、肺、泌尿疾病

DOI:10.13406/j.cnki.cyxb.000897

25例儿童多发囊性肺疾病的临床特点分析

耿　刚，黎桂菊，罗　健，罗征秀，刘恩梅，符　州

（重庆医科大学附属儿童医院呼吸科，重庆　401122）

[摘　要]目的：探讨儿童多发囊性肺疾病（multiple cystic lung disease，MCLD）的临床特点。方法：回顾性分析我院 2004 年 3 月～2012 年 12 月收治的 25 例 MCLD 患儿的临床资料（临床表现、影像学资料、肺功能检查、病理活检等）。结果：①25 例儿童 MCLD 中，支气管肺发育不良 12 例（48%），朗格汉斯细胞组织细胞增生症 7 例（28%），特发性肺纤维化 3 例（12%），病因不明 3 例（12%）。②25 例患儿呼吸系统表现：气促 22 例（88%），持续或反复咳嗽 16 例（64%），呼吸困难 15 例（60%）。肺外表现：耳溢脓 3 例（12%），头部包块 2 例（8%），贫血 6 例（24%），淋巴结肿大 5 例（20%），肝脾肿大 7 例（28%），皮疹 3 例（12%），杵状指 1 例（4%）。③胸部 CT 均有囊腔病变。④3 例特发性肺纤维化（idiopathic pulmonary fibrosis，IPF）的患儿行肺功能检查，结果均提示有限制性通气功能障碍。结论：儿童 MCLD 的常见病因为支气管肺发育不良（bonchopulmonary dysplasia，BPD）、朗格汉斯细胞组织细胞增生症（ngerhans cell histiocytosis，LCH）、IPF，其伴随的肺外表现有诊断价值。胸部 CT 是诊断及鉴别囊性肺疾病的重要手段。

[关键词]囊性肺疾病；临床特点；儿童

[中图分类号]R725.6　　[文献标志码]A　　[收稿日期]2015-09-13

Clinical analysis of etiology of 25 cases of multiple cystic lung disease in children

Geng Gang，Li Guiju，Luo Jian，Luo Zhengxiu，Liu Enmei，Fu Zhou

（*Department of Respiratory，the Children's Hospital，Chongqing Medical University*）

[Abstract]***Objective***：To explore the etiology and clinical features of multiple cystic lung disease（MCLD）in children. ***Methods***：The clinical data of 25 cases of MCLD in Children's Hospital Affiliated to ChongqingMedical University from March 2004 to December 2012 were retrospectively analyzed. ***Results***：①The causes of MCLD in children were expressed as follows：12 cases（48%）with bronchopulmonary dysplasia（BPD），7 cases（28%）with Langerhans cell histiocytosis（LCH），3 cases（12%）with idiopathic pulmonary fibrosis，and 3 case of unknown reason. ②Clinical manifestations of respiratory systemwere expressed as follows：22 cases（88%）had tachypnea，16 cases（64%）had cough，15 cases（60%）had dyspnea. Extrapulmonary manifestations were various and specific：ear pus overflow in 3 cases（12%），head mass in 2 cases（8%），anemia in 6 cases（24%），lymph nodes in 5 cases（20%），hepatosplenomegaly in 7 cases（28%），skin rash in 3 cases（12%），clubbing in 1 case（4%）. ③Computed tomographyexamination was performed on 25 cases，and allwere showed MCLD. ④Three cases of idiopathic pulmonary fibrosis（IPF）had pulmonary function tests，and the results suggested restrictive ventilatory defect. ***Conclusion***：The common causes for children with MCLD in this study are BPD，LCH，IPF. The extra-pulmonary manifestations are various and specific and are important. Thoracic CT is an important tool for diagnosing MCLD

[Key words]cystic lung disease；clinical manifestations；children

多发囊性肺疾病（multiple cystic lung disease，MCLD）是一组以肺实质内广泛、多发囊性气腔为病变特征的疾病[1]。MCLD 所包含的疾病较广泛，许多肺部疾病都以囊腔作为原发或继发的病变特征，有些疾病相对较少见[2]。囊性肺疾病常常代表肺纤维化终末期表现，往往导致不可逆的呼吸衰竭（respiratory failure，RF），死亡率高，预后差[3]，因此，早期的诊断及鉴别诊断是非常重要的。目前大多数文献侧重于成人囊性肺疾病的介绍，对于儿童 MCLD 的报道却较少，缺乏相关的病因谱及综合性的临床研究。

作者介绍：耿　刚，Email：genggang550928@126.com，研究方向：纤维支气管镜在儿童呼吸道疾病中的应用。

通信作者：罗　健，Email：spencerlj@163.com。

优先出版：http://www.cnki.net/kcms/detail/50.1046.r.20160321.1518.004.html（2016-03-21）

故在本研究中，将对重庆医科大学附属儿童医院收治的 25 例 MCLD 患儿的病例资料进行回顾性分析，对其病因、临床表现、胸部影像学、肺功能检查、病理检查及诊断思路进行分析总结，以提高儿科医生对儿童 MCLD 的认识，为疾病的早期诊断及鉴别诊断提供参考。

1 对象与方法

1.1 研究对象

选取 2004 年 3 月至 2012 年 12 月重庆医科大学附属儿童医院诊治的 25 例 MCLD 患儿。男性 16 例，女性 9 例，男女比例 1.78:1。年龄最小 1 个月，年龄最大 15 岁 1 月，中位病程 2 月 17 天。病程在 10 d~2 年，平均 3 岁 2 月。

1.2 研究方法

对 25 例 MCLD 患儿进行回顾性分析，收集临床资料，包括病史、体征、影像学检查及组织病理学检查等。并对不同病因的 MCLD 患儿的临床资料进行分析，总结其临床特点、影像学特征及临床资料对病因诊断的价值、诊断及鉴别诊断的思路。

2 结 果

2.1 儿童 MCLD 的病因构成

在这 25 例 MCLD 中，BPD 12 例（48%）、LCH 7 例（28%）、IPF 3 例（12%）、病因不明 3 例（12%）。在本组研究中，儿童 MCLD 的病因以 BPD、LCH 较多见。

2.2 儿童 MCLD 的病因与年龄、病程的关系

本组患儿不同病因在 0~岁、3~岁、7~16 岁的年龄分布。7 例 LCH、12 例 BPD 年龄分布均在 0~3 岁组；3 例 IPF 在以上年龄分布数依次为 1 例、1 例、1 例；3 例病因不明的患儿在以上年龄分布的病例数依次为 2 例、0 例、1 例。

本组患儿不同病因在<1 月、≥1~3 月、≥3 月病程的分布。12 例 BPD 病程均在≥1 月~3 月；7 例 LCH 在以上病程分布的病例数依次为 1 例、1 例、5 例；3 例 IPF 在以上病程的病例数依次为 0 例、1 例、2 例。3 例病因不明在以上病程的病例数依次为 1 例、1 例、1 例。

2.3 临床表现

12 例 BPD 中，气促 12 例（100%），呼吸困难 10 例（83.3%），咳嗽 5 例（42.7%），咳痰 5 例（42.7%）；吸气性三凹征 12 例（100%），唇周发绀 12 例（100%），肺部湿啰音 9 例（75%）（表 1，2）。

7 例 LCH 中，发热 6 例（85.7%），咳嗽 6 例（85.7%），咳痰 5 例（71.4%），气促 5 例（71.4%），呼吸困难 2 例（28.6%），腹胀 3 例（42.9%），耳溢脓 3 例（42.9%），头部包块 2 例（28.6%），皮下气肿 2 例（28.6%），气胸 1 例（14.3%）；三凹征 2 例（28.6%），唇周发绀 4 例（57.1%），肺部湿啰音 3 例（42.9%），呼吸音不对称 1 例（28.6%），淋巴结肿大 5 例（71.4%），肝脾肿大 7 例（100%），贫血 6 例（85.7%），皮疹 3 例（42.9%），黄疸 2 例（28.6%）。

3 例 IPF 中，咳嗽 3 例（100%），咳痰 2 例（66.7%），气促 3 例（100%），呼吸困难 3 例（100%），活动受限 3 例（100%）；三凹征 3 例（100%），唇周发绀 1 例（33.3%），肺部干啰音 1 例（33.3%），湿啰音 1 例（33.3%），Velcro 啰音 1 例（33.3%），杵状指 1 例（33.3%）。

3 例病因不明的病例中，咳嗽、咳痰 2 例（66.7%），气促 2 例（66.7%），发热 1 例（33.3%），胸痛 1 例（33.3%），唇周发绀 2 例（66.7%），肺部干啰音 1 例（33.3%），肺部湿啰音 1 例（33.3%）。

表 1 儿童 MCLD 主要症状

Tab.1 Clinical symptom of MCLD in children

症状	BPD	LCH	IPF	病因不明	合计
肺内症状					
气促	12	5	3	2	22
咳嗽	5	6	3	2	16
咳痰	5	5	2	2	14
呼吸困难	10	2	3	0	15
活动受限	0	0	3	0	3
胸痛	0	0	0	1	1
肺外症状					
发热	0	6	0	1	7
腹胀	0	3	0	0	3
耳溢脓	0	3	0	0	3
头部包块	0	2	0	0	2
气胸	0	1	0	0	1

注：特发性肺纤维化（idiopathic pulmonary fibrosis，IPF）；支气管肺发育不良（bonchopulmonary dysplasia，BPD）；朗格汉斯细胞组织细胞增生症（ngerhans cell histiocytosis，LCH）

表 2 儿童 MCLD 主要体征

Tab.2 Main feature of MCLD in children

体征	BPD	LCH	IPF	病因不明	合计
肺内体征					
气促	12	5	3	2	22
三凹征	12	2	3	0	17
唇周发绀	12	4	1	2	19
肺部干啰音	1	0	1	1	3
肺部湿啰音	9	3	1	1	14
Velcro 啰音	0	0	1	0	1
呼吸音不对称	0	1	0	0	1
肺外体征					
淋巴结肿大	0	5	0	0	5
肝脾肿大	0	7	0	0	7
皮疹	0	3	0	0	3
黄疸	0	2	0	0	2
贫血貌	0	6	0	0	6
杵状指	0	0	1	0	1

2.4 肺功能

仅有 3 例 IPF 的病例完善肺功能检查，结果均提示有限制性通气功能障碍。其中 1 例表现为重度混合型通气功能障碍，另 2 例表现为重度限制性通气功能障碍伴轻度阻塞。3 例病例舒张试验均为阳性。无 1 例病例行肺功能弥散试验。

2.5 胸部 CT

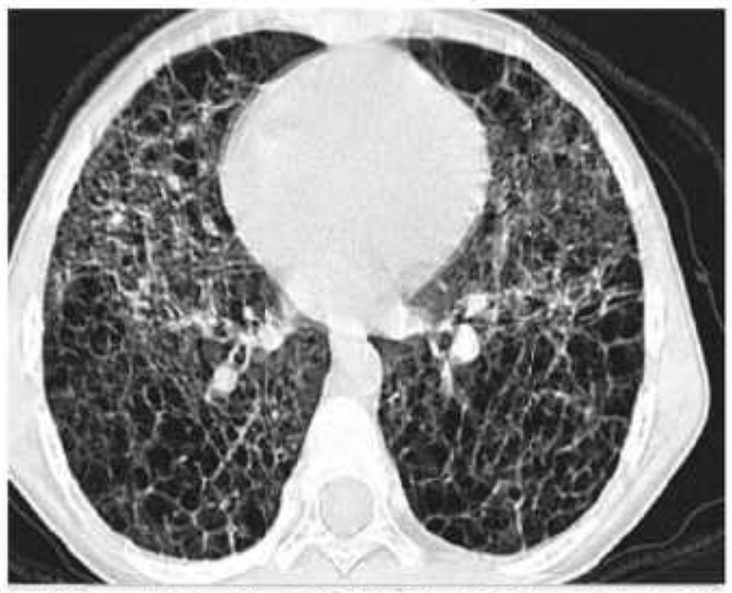
本研究所有病例均行胸部 CT 检查，表现为肺实质内弥漫性或多发的透光区或低密度影，周围有不同程度的壁包绕，无气液平。12 例 BPD 的囊腔表现为多发的囊泡状透亮影及类圆形透亮影，囊壁薄，有些在 CT 上不可见，囊腔大小不一，以双下肺分布为著（表 3）。6 例 LCH 表现为双肺弥漫、多发的含气囊腔影，囊壁薄，大小不均一，形态不规则，有些表现为类圆形，有些囊腔有融合，上、中、下肺野均有累及。3 例囊腔病变下肺显著。另一例 LCH 表现为厚壁囊腔影，壁较厚，囊腔较小，病变累及全肺（图 1）。其中 3 例 IPF 中表现为弥漫分布的蜂窝状囊腔影，囊腔多层排列，可相互共用囊壁，囊壁稍厚，病变累及中下肺野，以下肺野显著（图 2）。1 例病因不明的患儿胸部 CT 提示双侧脏、壁层胸膜下及叶间隔胸膜附近可见弥漫性分布的大小不等的类圆形透亮影。另 2 例病因不明的患儿提示双肺野广泛、多发分布的囊状低密度影，随机分布，无规律性。



患儿女，10 月 29 天，发现头部多发性包块 4 月，胸部 CT 示双肺广泛囊腔影，壁厚薄不一，大小不等，可见结节影。包块经活检证实为 LCH

图 1 朗格汉斯细胞组织细胞增生症的胸部 CT 特点

Fig.1 Feature of Langerhans cell histiocytosis in thoracic CT



患儿男，5 岁 9 月，反复咳嗽、气促 3 月，加重 4 d，胸部 CT 示双下肺网状影及蜂影

图 2 特发性肺纤维化的胸部 CT 特点

Fig.2 Feature of idiopatic pulmonary fibrosis in thoracic CT

2.6 病理结果

仅有 3 例患儿有组织病理活检资料，均确诊为 LCH。其中 1 例病例既往行淋巴结活检，我院皮疹印片均找到组织细胞。1 例在我院行左额部包块活检，见较多组织细胞增生。1 例在我院行皮肤活检见组织细胞增生，支持 LCH 的诊断。

3 讨 论

MCLD 是以囊性气腔为病变特征的一组疾病，包含了许多种疾病。然而，儿童不是成人的缩影，两者的疾病谱是有所不同的，如淋巴管肌瘤病（lymphangioleiomyomatosis，LAM）几乎只发生于生育期年龄的女性[4]，儿童中罕见。儿童肺脏还处于发育和成熟阶段，肺部疾病谱更多变，病理类型与成人相比也有所不同，更为重要的是，某些特殊的肺部疾病只发生于婴幼儿及年幼的儿童，成人尚未见报道[5-6]。因此，在考虑儿童 MCLD 的病因时不能完全参考成人的研究。

从病因构成上看，BPD 为儿童 MCLD 的常见病因，其次为 LCH、IPF。BPD 是一种慢性肺部疾病，多见于患新生儿呼吸窘迫综合征，且有机械通气及长时间吸氧病史的早产儿[7]。病史中患儿的起病年龄、病程、胎龄、新生儿期疾病史对疾病的诊断有一定

表 3 不同病因的囊腔特点

Tab.3 Characteristics of cystic airspace with different etiologies

疾病	例数	类型	分布特点	数量	大小	囊壁
LCH	7	含气囊腔	弥漫，广泛分布	较多	大小不一	不规则，可薄可厚
BPD	12	透亮影	双下肺野	多	大小不一	薄
IPF	3	蜂窝样囊腔	中下肺野显著	较多	大小不一	稍厚
病因不明	1	类圆形透亮影	脏胸膜、叶间隔胸膜下	多	小	薄，部分不可见
	2	囊状影	随机	多	大小不一	薄

的帮助。LCH 是一组病因不明的，临床表现多样的疾病，其病理特征表现为朗格汉斯细胞增生、浸润，可侵犯肺脏、肝脾、淋巴结、骨骼（特别是颅骨和中轴骨）、中枢神经系统（特别是下丘脑区域）以及皮肤等，可以是单个系统受累，也可以为多个系统受累[8]。IPF 是一个排他性的诊断，需先排除已知病因，因此询问有无特殊吸入史、环境史、药物服用史及放射线接触史等病史资料非常重要[9]。在本组研究中，MCLD 以呼吸系统症状、体征为常见的临床表现，其中气促 22 例（88%），咳嗽 16 例（64%），咳痰 14 例（56%），呼吸困难 15 例（60%），三凹征 17 例（68%），湿啰音 14 例（56%），从病因与临床表现的关系中可以看出，BPD、LCH、IPF 均有呼吸系统的症状或体征，除了 IPF 引起的干咳、进行性呼吸困难及肺部的 Velcro 啰音具有特征性，其余各疾病的呼吸系统表现相似且缺乏特异性。因此，对于疾病的诊断及鉴别诊断来说，呼吸系统的症状、体征意义不大。从研究结果可以看出，患儿伴随的肺外症状及体征是各不相同的，本研究中 1 例 IPF 可见有杵状指。而 LCH 由于可累及多个器官或系统，除了有呼吸道症状，多伴有肺外表现。如在本组研究中，发热 6 例，皮疹 2 例，贫血貌 6 例，耳溢脓 3 例，头部包块 2 例，淋巴结肿大 5 例，肝脾肿大 7 例。LCH 还可产生胸膜下囊腔破裂导致自发性气胸，本组中 1 例患者发生气胸。所以，当在临床工作中遇到 MCLD 时，应该重点寻找患儿伴随的肺外症状及体征，以进一步为鉴别诊断提供依据。

胸部 CT 对囊性病变的敏感性和特异性较高，能精确的描绘肺的形态学，可以观察到囊腔分布、数量、大小形状、壁厚及内壁形态、周边病灶及伴随的其他影像学特征[10]。虽然 MCLD 在影像表现上具有一定的共同特征，但是通过胸部 CT 可以发现不同疾病中囊腔的特点是不同的。本研究中，BPD 的囊性病变多表现为多发的囊泡状的透亮影，壁薄，大小不一，多为双侧分布，且以下肺分布为主。LCH 的 CT 表现与病程有关，最初的 CT 表现为直径 1~10 mm 的结节性病变，随后一些结节内可以形成空洞，表现为厚壁囊腔，当疾病进展时，囊腔增大，囊壁也逐渐变薄，在疾病的终末阶段，薄壁囊腔可成为主要的 CT 表现[11]。在本组研究中，1 例 LCH 表现为厚壁囊腔，剩下 6 例表现为薄壁囊腔的表现，这些形态相对不规则，有些呈圆形或卵圆形、有些呈分叶状，部分囊肿有融合，囊腔大小不一致，直径在数毫米到数厘米，囊肿壁较薄，一般小于 3 mm，但在 CT 上可见。7 例病例中囊腔均呈广泛分布，上、中、下肺野均有累及，且 3 例下肺与成人 LCH 囊腔的分布特点有所不同，成人 LCH 的囊性病变以中上肺野分布为主，下肺野累及较少，肋膈角几乎不发生[11-12]。在 Seely 等、Oikonomou 等的报道中，也发现成人肋膈角往往无病变累及，而儿童病变以下肺为主，肋膈角也会有所累及[13-14]。IPF 表现为成簇存在的囊状气腔，呈蜂窝影，直径大小较均一，相邻囊腔可共用囊壁，囊壁较厚，多连续几层发生，以下肺、胸膜下、肺周围部分布为著。除此之外，肺内非囊性病变区域有无受累亦可提供疾病相关信息，从研究结果中得出，BPD 肺间质多表现为双肺野透光度减低，充气不均，可见片絮影，致密影。IPF 的肺间质则出现纤维化改变，可见广泛的小叶间隔增厚、磨玻璃样影、网格状影等肺纤维化表现。而 LCH 伴随的胸部影像表现较多样，LCH 患者由于肺部弥漫性囊性病变，位于肺周围部的囊腔破裂，常常可发生气胸、纵隔气肿或皮下气肿表现，本组研究中 1 例病例有气胸表现，1 例有纵隔气肿，2 例伴有皮下气肿表现。LCH 除了有囊腔病变，在 60%~80%的病人还可见到结节影[15]。结节影对 LCH 的诊断有很大的价值，有文献报道，当 CT 显示囊腔和结节共存，而肺底部分布较少时，就可以明确肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症（pulmonary langerhans cell histiocytosis，PLCH）的诊断[10]，在 1 项对 61 例终末期肺疾病的研究中，2 位放射科医师根据 LCH 的影像特点，对其中 8 例 LCH 均做出了正确诊断[16]。囊腔的这些自身特点及伴随的肺部影像改变，是重要的诊断的依据，对鉴别诊断有重要的价值，影像学医生可以通过这些特点，对囊腔样肺疾病缩小鉴别范围或做出非常明确的诊断。在 Koyama 等[17]的回顾性研究中，仅根据 CT 上囊腔的形态及分布等情况对 92 例慢性囊性肺疾病做出正确的第一诊断的比率达 80%。胸部影像学检查不仅是鉴别囊性肺疾病的重要手段，部分疾病通过分析其典型 CT 病变特点即可获得正确的临床诊断，如在 2011 年的关于特发性肺纤维化的指南中提出，当患儿的影像特征为典型的普通型间质性肺炎（usual interstitial pneumonia，UIP）时，可不需要肺活检即可诊断 IPF[18]。

肺功能对 MCLD 的诊断及鉴别诊断有一定的价值，肺间质病变导致肺组织顺应性减低，在肺功能检查中呈现限制性肺通气障碍，而且由于正常肺间质组织被纤维组织或结缔组织替代，肺泡膜增厚，影像换气功能，也会导致肺弥散功能下降。因此，限制性通气功能障碍和弥散功能障碍是 IPF 患者肺功能受损的主要表现，也是确诊的主要指标之一[18]。

在本组研究中，3 例 IPF 的患儿肺功能均提示异常，其中 1 例的肺通气功能呈重度混合型障碍，另外 2 例提示呼吸流速环呈重度限制性功能障碍，肺顺应性重度下降，与文献相符，支持 IPF 的诊断。肺功能检查对 IPF 诊断有一定的辅助作用，对 IPF 的预后也有一定的指导作用[19]，影响 IPF 患者预后的主要肺功能指标包括用力肺活量占预计值的百分比（FVC%）和弥散能力占预计值（DLCO%）[20]。但是，本研究中无一例患儿行弥散功能的检测，今后需要加强弥散功能检查的应用。

虽然某些疾病如 BPD、IPF 可以通过临床与典型影像学表现明确诊断，但是，不是所有的疾病的影像表现都为典型的改变，在 IPF 中，若影像特征不是典型的 UIP 型时，仍需要外科活检，且对于 LCH 及某些诊断不明的囊性间质性肺疾病也需要依靠病理活检才能明确[21-22]。在本组研究中，由于诸多原因，部分患儿家属拒绝行肺活检了解肺组织病理改变。

组织活检是一种创伤性检查，本组部分病例也由于种种原因而未能实施，说明了普遍应用组织活检存在一定的困难。因此儿科医生要更加注重儿童 MCLD 的临床特点、影像学特征的分析和临床思路培养。如果通过临床表现及胸部影像学特点能够确诊的疾病，可以不作病理组织活检，但如果上述检查无法明确诊断，一定要尽可能完善病理组织活，以明确疾病的病理类型，减少误诊、误治。

因为本研究样本量较小，不能完全反映 MCLD 的临床特点，在以后的工作中，会尽量收集更多的 MCLD 病例进行分析、补充。

参 考 文 献

[1] Lee KN，Yoon SK，Choi SJ，et al. Cystic lung disease：a comparison of cystic size，as seen on expiratory and inspiratory HRCT scans[J]. Korean Journal of Radiol，2000，1（2）：84-90.

[2] Prasse A，Kayser G. Rare cystic lung diseases：lymphangioleiomyomatosis，pulmonary Langerhans' cell histiocytosis and lymphocytic interstitial pneumonia[J]. Dtsch Med Wochenschr，2010，135（10）：461-475.

[3] Shin KM，Lee KS，Chung MP，et al. Prognostic determinants among clinical，thin-section CT，and histopathologic findings for fibrotic idiopathic interstitial pneumonias：tertiary hospital study[J]. Radiology，2008，249（1）：328-337.

[4] Johnson SR. Lymphangioleiomyomatosis[J]. Eur Respir Journal，2006，27（5）：1056-1065.

[5] Fan LL，Langston C. Pediatric interstitial lung disease：children are not small adults[J]. American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine，2002，165（11）：1466-1477.

[6] Langston C，Fan LL. Diffuse interstitial lung disease in infants[J]. Pediatr Pulmonol，2001（23s）：74-76.

[7] Jobe AH，Bancalari E. Bronchopulmonary dysplasia[J]. American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine，2001，163（7）：1723-1739.

[8] Komp DM. Historical perspectives of Langerhans cell histiocytosis[J]. Hematollogy/oncology Clinics of North America，1987，1（1）：9-21.

[9] Rigante D，Stabile A. Diagnostic clues in the idiopathic pulmonary fibrosis of children[J]. Minerva Pediatr，2004，56（2）：157-160.

[10] Bonelli FS，Hartman TE，Swensen SJ，et al. Accuracy of high-resolution CT in diagnosing lung diseases[J]. American Journal of Roentgenol，1998，170（6）：1507-1512.

[11] Lacronique J，Roth C，Battesti JP，et al. Chest radiological features of pulmonary histiocytosis X：a report based on 50 adult cases[J]. Thorax，1982，37（2）：104-119.

[12] Abbott GF，Rosado-de-Christenson ML，Franks TJ，et al.From the archives of the AFIP：pulmonary Langerhans cell histiocytosis[J]. Radiographics，2004，24（3）：821-841.

[13] Seely JM，Salahudeen S，Cadaval-Goncalves AT，et al. Pulmonary Langerhans cell histiocytosis：a comparative study of computed tomography in children and adults[J]. Journal of Thorac Imaging，2012，27（1）：65-70.

[14] Oikonomou A，Prassopoulos P，Hytiroglou P，et al. Atypical CT findings of isolated pulmonary Langerhans cell histiocytosis in a 4-year-old boy[J]. Journal of Thorac Imaging，2007，22（2）：176-189.

[15] Hartman TE. CT of cystic diseases of the lung[J]. Radiologic Clinics of North America，2001，39（6）：1231-1244.

[16] Primack SL，Hartman TE，Hansell DM，et al. End-stage lung disease：CT findings in 61 patients[J]. Radiology，1993，189（3）：681-686.

[17] Koyama M，Johkoh T，Honda O，et al. Chronic cystic lung disease：diagnostic accuracy of high-resolution CT in 92 patients[J]. American Jourbal of Roentgenol，2003，180（3）：827-835.

[18] Raghu G，Collard HR，Egan JJ，et al. An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement：idiopathic pulmonary fibrosis：evidence-based guidelines for diagnosis and management[J]. American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine，2011，183（6）：788-824.

[19] Erbes R，Schaberg T，Loddenkemper R. Lung function tests in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. Are they helpful for predicting outcome?[J]. Chest，1997，111（1）：51-57.

[20] Egan JJ，Martinez FJ，Wells AU，et al. Lung function estimates in idiopathic pulmonary fibrosis：the potential for a simple classification[J]. Thorax，2005，60（4）：270-283.

[21] Torre O，Harari S. The diagnosis of cystic lung diseases：a role for bronchoalveolar lavage and transbronchial biopsy?[J]. Respiratory Medicine，2010，104（Suppl 1）：81-85.

[22] Uramoto H，Osaki T，Nose N，et al. Treatment and results of interstitial lung diseases in video assisted thoracoscopic lung biopsy[J]. Journal of UOEH，2001，23（1）：45-50.

责任编辑 张辉洁）