

专题报告

罕见的特发性间质性肺炎的分类与确定



康健教授

中国医科大学呼吸疾病研究所所长康健教授指出，2013年ATS/ERS/JRS/ALAT更新的《特发性肺纤维化诊断和治疗指南》中发表了有关特发性间质性肺炎（IIP）的国际多学科分类，将IIP分为三种，主要的IIP、罕见的IIP和未分类的IIP。主要的IIP有6种类型，包括特发性肺纤维化（IPF）、特发性非特异性间质性肺炎、呼吸性细

支气管炎伴间质性肺炎、脱屑性间质性肺炎等。罕见的IIPs有2种类型，包括特发性淋巴细胞性间质性肺炎和特发性胸膜肺实质弹力纤维增生症（IPPFE）。

胸膜肺实质弹力纤维增生症易被误诊

康健教授就胸膜肺实质弹力纤维增生症、气道中心性间质性肺炎（ACIF）以及急性纤维

素性机化性肺炎（AFOP）进行了阐述。

关于胸膜肺实质弹力纤维增生症，康健教授指出，其源头来自日本，发表在日本《Respiration Research》杂志上，被称为特发性上叶局限型肺纤维症，该文章共报道13例病症，各有特点。7年以后，在日本呼吸器学会杂志上，又有学者对7例类似的病例进行了严格的病理检查，后分析认为这是一个新的病症。

2014年，该研究又发表在了《CHEST》杂志，得到了国际上的认可。从几例病症的病理胸片来看，其症状与结核非常相似。值得一提的是，在日本一项文献中，曾对39例病例进行了分析，发现

其呈现出的特点是患者平均年龄46岁，男女比例相近。特别需要注意的是，患者发生气胸和纵膈气肿的占比达到48.6%，61.5%的人从未吸烟，总体死亡率达35.9%。

发表在欧洲相关杂志上的文献认为严格确诊有12例，其得出的结果是，患者平均年龄57岁。男女比例无明显区别，气胸也占相当比例，为25%。临床经过更值得关注。50%以上发生恶化，只有25%处于稳定状态，其死亡率为42%。

康健教授认为，这些都提示，在临床中，如果遇到类似不能解释的病症时，可考虑是否为IPPFE，有条件需做病理时。遗憾的是这类病症目前还没有很好的治

疗措施。

气道中心性间质纤维化主诉为慢性咳嗽

关于气道中心性间质纤维化（ACIF），发表在国外相关杂志上，共报道了12例病症，其临床特点为平均年龄54岁，男女比例为4:8，主诉为慢性咳嗽和缓慢进展的呼吸困难，病程>1年。ACIF的大体病理为左肺大体标本。肉眼见以下叶为主的支气管周围及细支气管血管束周围纤维增厚。在胸膜下区域，可见局部纤维化，未见蜂窝肺改变。国内关于这类病症也有相关报告。

急性纤维素性机化性肺炎病因不明

就急性纤维素性机

化性肺炎（AFOP）而言，其组织病理学特征为肺泡内沉积的纤维素机化呈息肉状和机化性肺炎改变，病变呈斑片状分布；无透明膜、无明显的嗜酸细胞浸润、无肉芽肿形成。

目前，AFOP病因尚不明，或与风湿病、HP、药物反应有关，临床表现无特异性，诊断需组织病理学资料，目前尚无统一的治疗方案，糖皮质激素是主要措施，但剂量和疗程不确定，能否成为独立疾病尚有待更多的资料。

“探索无止境，新期待他时”，康健教授指出，间质性肺炎是一个“难病”，随着对其认识的不断深入，相信该病谱的分类也将不断更新。

不要轻率诊断特发性肺动脉高压

中国医学科学院阜外医院熊长明教授指出，肺动脉高压（PH）是一大类由多种已知或未知原因引起肺血管结构和功能改变，导致肺动脉压力增高（右心导管测定的肺动脉平均压 ≥ 25 mmHg）的肺血管疾病，最终往往引起右心功能衰竭，甚至死亡。而特发性肺动脉高压（IPAH）不像其他疾病有明确的诊断标准，它是排除所有继发性肺动脉高压后的诊断。

IPAH无明确诊断标准

此外，IPAH的诊断可能是会改变的，基于目前的认识水平和诊断技术，排除了所有病因，患者最后诊断IPAH，若干年后随着认识和诊断技术进步，又发现了新的致病原因，以往该患者IPAH的诊断就要更改。

熊长明教授强调，PH的病因复杂多样，如先天性、风湿病、左心疾病、慢性肺实质和间质性肺疾病等，涉及多个学科，如心脏科、呼吸科、风湿

病科等，非常容易造成误诊和漏诊，2014年阜外医院肺血管病中心病房统计数据显示，外院转诊至阜外医院的PH患者中，70%未进行规范的病因筛查，30%IPAH的诊断最后被纠正，只有10%患者进行过必要的右心导管检查，其中90%右心导管检查不规范。因此，培养医师正确的诊断思维，增强PH诊断意识，早期发现和规范肺动脉高压的诊断流程非常重要。

医生患者都需提高对IPAH的认识

如何达到这一目标？熊长明教授指出，首先应提高医生的诊疗意识，积累经验，掌握多学科知识，可组建心内科、呼吸科、风湿科、影像科等多学科专家团队，重视、早期识别PH，全面、规范筛查PH病因。其次，要提高患者对疾病的认识，使其对呼吸困难、胸闷气促、体力下降等症状引起重视并及时就医，了解PH的科普知识。第三，要筛查PH的高危人群，



发现高危人群（先天性、结缔组织病、门脉高压等）并定期随访；掌握有效的筛查手段。

牢记PH诊断三个步骤

此外，医生还应牢记PH诊断的三个步骤：（1）确定肺动脉压力是升高吗？可通过超声心动图、右心导管检查等进行检测；（2）筛查PH的病因；（3）根据不同病因分诊到相关专科就诊。其实，PH绝大部分能找到病因，纠正或治疗病因，往往能起到更好的效果，真正的IPAH是罕见的。因此，在对PH的诊断上，必须进行多学科合作，加强鉴别诊断，减少误诊和漏诊，不要轻率诊断IPAH。

淋巴管肌瘤病诊治新进展

目前已较为完善，但最终结果还需通过病理检查进行确诊。对于肺部囊性病变，不能单纯地以“肺大疱”“肺囊肿”而忽视鉴别诊断，还需要了解弥漫性肺囊性病变的常见病因以及其特征性HRCT表现，以及全面了解患者的病史、体征和家族史等。

LAM是一种罕见的恶性肿瘤

徐凯峰教授强调，LAM属于一种罕见的恶性肿瘤，并列于WHO胸部恶性肿瘤分类之中。

LAM确诊标准如下，符合LAM的临床病史和肺部CT特征，同时具备以下一个或多个特征：结节性硬化症（TSC）、肾血管肌脂肪瘤（AML）、乳糜胸或乳糜腹水、淋巴管肌瘤、浆膜腔积液或淋巴结中发现LAM细胞或LAM细胞簇等。其高危人群为以下人群：女性，自发性气胸；TSC患者，成年女性，或出现呼吸症状；肺部囊性病变患者。

徐凯峰教授指出，

LAM目前的治疗取得了一些成绩，西罗莫司是近年来治疗LAM的最重要的进展。研究显示，西罗莫司可有效改善患者生命质量、呼吸困难、活动耐力和血氧，还可有效改善肺功能。西罗莫司有效改善LAM患者的乳糜胸、有效治疗肾AML。

LAM患者如果气胸频发，推荐首次发生气胸时就要考虑胸膜粘连术。如果发生乳糜胸，推荐西罗莫司，减少手术需求，胃肠饮食控制上，建议低脂、中链脂肪酸、无脂。肾AML出血则推荐介入栓塞、手术、西罗莫司，轻症可观察。

同时，徐凯峰教授还提示，比如妇女妊娠，需要个体化评估风险；稳定期患者可以安全飞机旅行，气胸未恢复、近期气胸、近期胸部手术者均则需要避免飞机旅行；康复训练需要在专业人员评估和指导下进行，此外还应避免雌激素类药物或事物。在预防感染上，推荐流感病毒疫苗和肺炎球菌疫苗。

LAM专发于女性患者

LAM是一种罕见的弥漫性肺部囊性疾病，专发于女性患者。它非常罕见，只占女性人口的5%，是一种弥漫性肺部囊性病变（DCLD），其典型表现为呼吸困难、气胸、乳糜胸、肾肿瘤（血管肌脂肪瘤），可伴发于结节性硬化症（TSC），后者是一种遗传性疾病。

DCLD的诊断流程