



中华医学会核医学分会
技术与继续教育学组

中华医学会核医学分会第十一届委员会 技术与继续教育学组 系列专家讲座

结缔组织疾病相关性肺损伤一例

Case Report

Connective Tissue Disease Associated With Lung Injury

罗诗雨 姚稚明

核医学科

北京医院 国家老年医学中心

2018年6月

病例摘要

- **患者男，46岁**
- **主诉：**咳嗽、咳痰、气短3周
- **现病史：**患者3周前（2017.05.25）受凉后出现咳嗽、咳痰，为大量白色泡沫状痰，伴气短、呼吸困难、乏力、食欲下降，体重4个月内下降6kg。当地医院行胸部CT平扫(2017.06.09):双肺多发胸膜下结节影，支气管炎，肺气肿，双肺多发感染，心包及双侧胸腔积液。2017.06.19患者受凉后出现发热，每日下午开始发热，体温最高39.5°C，先后予拜复乐、比阿培南抗感染及对症支持治疗，患者咳嗽、咳痰、气短症状逐渐改善，仍每日均有发热。
- **既往史：**肾病综合征、痛风病史；4月前右踝部骨折，石膏外固定后卧床40余天。

实验室检查

肺功能:FEV1/FVC 74.31%，混合性通气功能障碍

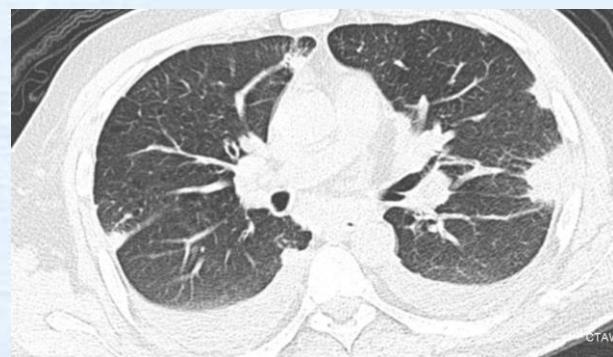
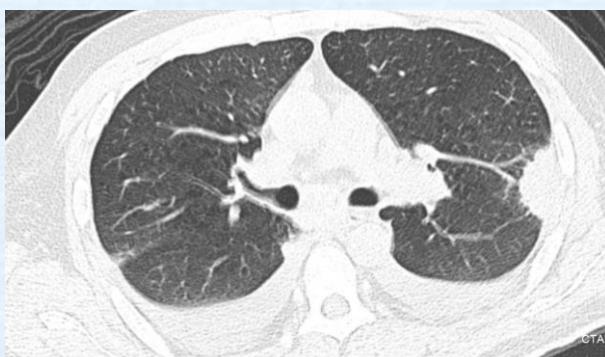
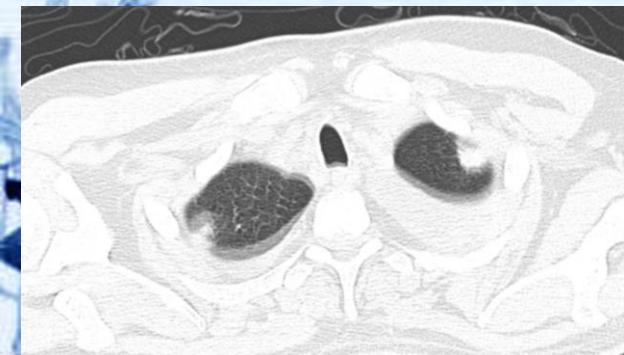
炎症指标:血白细胞 $7.57 \times 10^9/L$ ，中性粒79.8%，ESR 78mm/hr，CRP 14.1mg/dl。

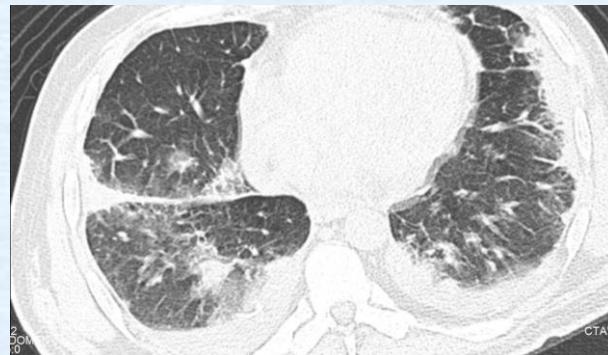
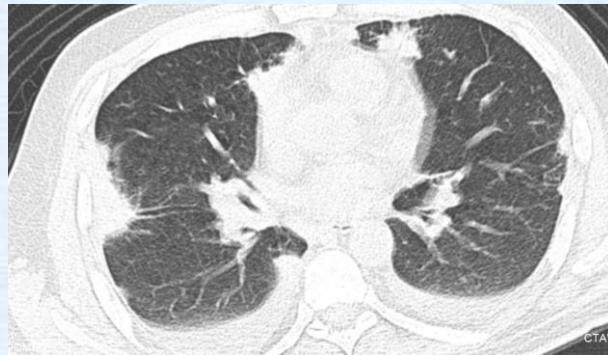
贫血:RBC $3.5 \times 10^{12}/L$ ，血红蛋白78g/L，红细胞压积25.7%，平均红细胞体积73.4fL，血小板 $129 \times 10^9/L$ ，网织红4.72%，血清铁2.45umol/L，血涂片:红细胞形态大致正常，白细胞总数不少，分类中性杆状核增多占14%，血小板不少。

甲状腺:血清总甲状腺激素6.27ug/dL，促甲状腺激素6.46uIU/mL、抗甲状腺过氧化物酶抗体1300U/mL，抗甲状腺球蛋白抗体> 500U/mL。甲状腺B超:甲状腺肿大，弥漫性病变。

病原学筛查:多次发热时抽取血培养结果阴性。

自身免疫:血抗核抗体颗粒型1:40，抗 α -胞衬蛋白抗体弱(+)38.68RU/mL，Ro-52(+)，抗SSA(++)，余自身抗体阴性。血Coobs试验结果阳性。





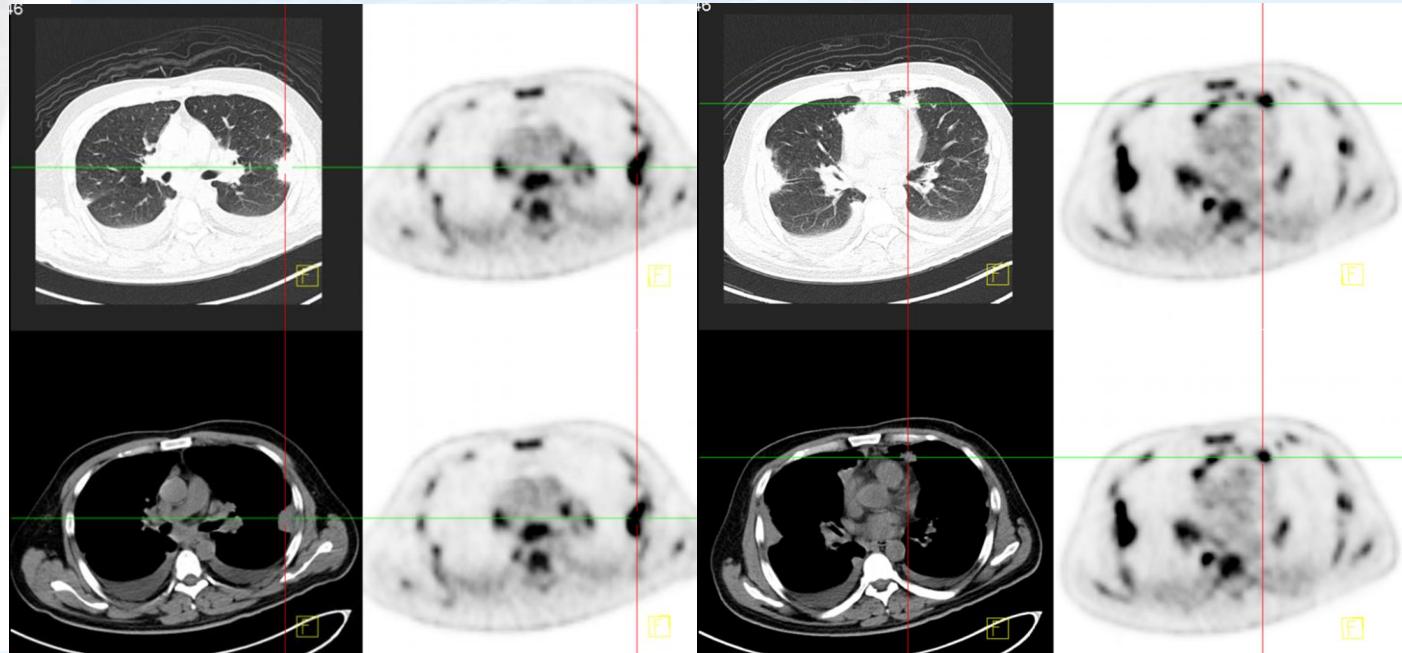
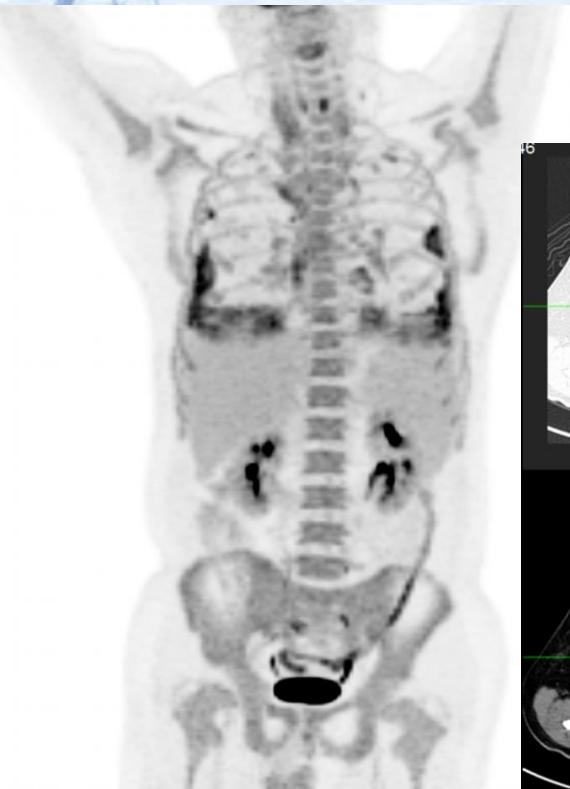
双肺多发胸膜下结节影，支气管炎，肺气肿，双肺多发感染，心包及双侧胸腔积液

FDG PET/CT



中华医学会核医学分会
技术与继续教育学组

标志性图片

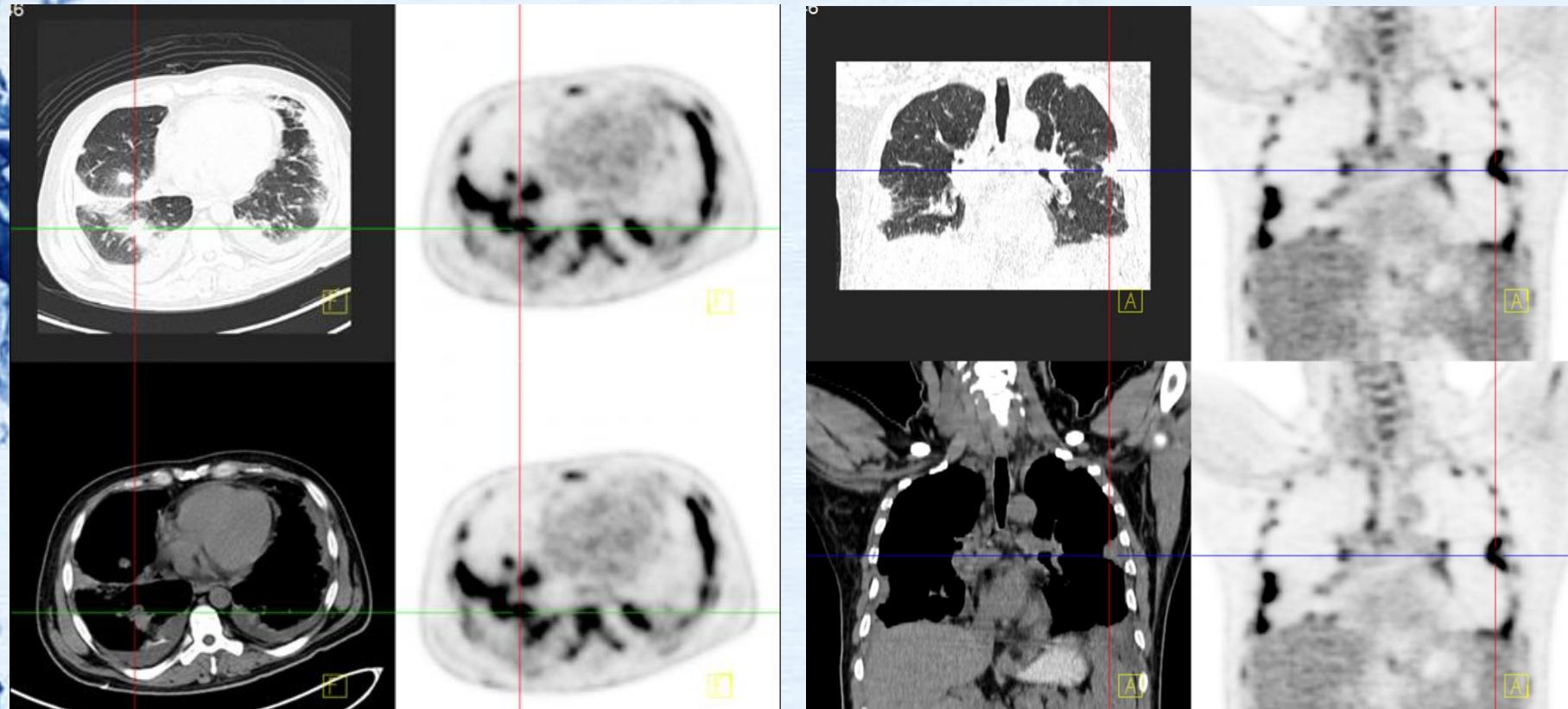


双肺多发结节状、片状实变影，放射性摄取增高， $SUV_{max} 14.8$

FDG PET/CT



中华医学会核医学分会
技术与继续教育学组

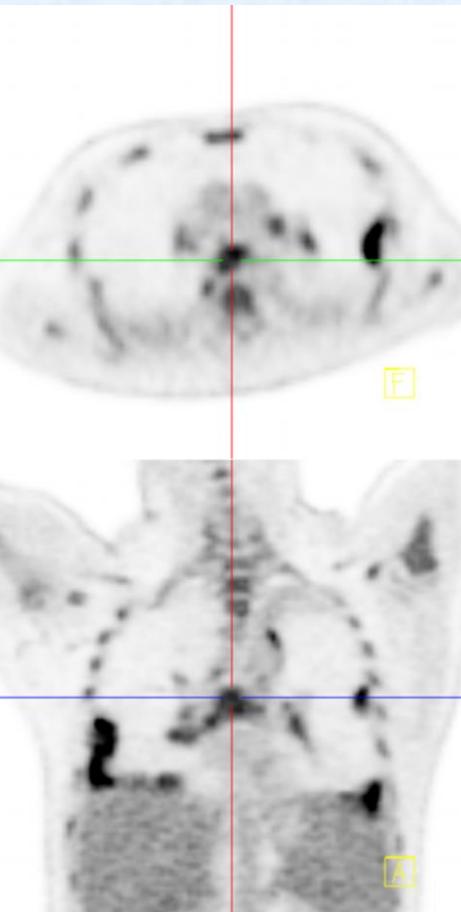
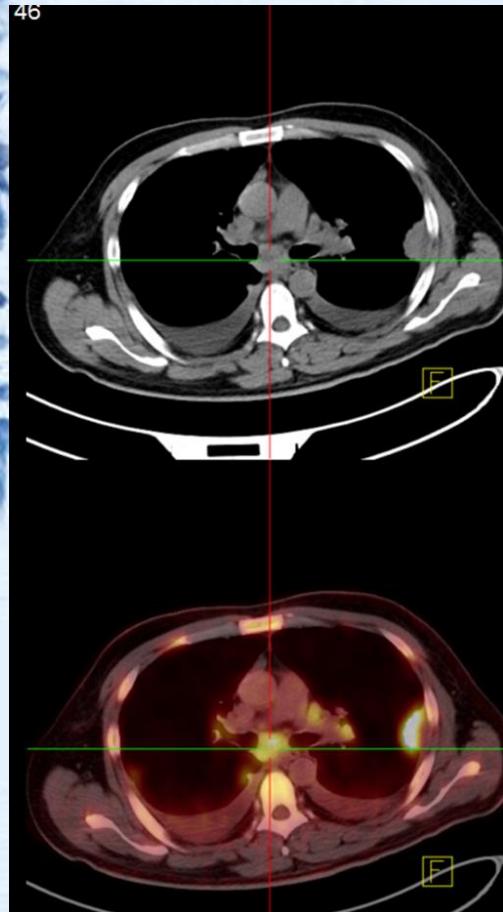


双肺多发结节状、片状实变影，放射性摄取增高， $SUV_{max} 14.8$

FDG PET/CT

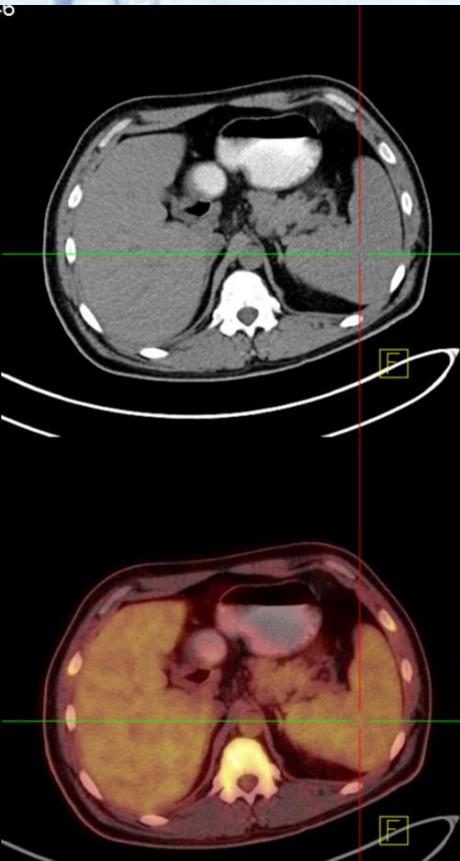


中华医学会核医学分会
技术与继续教育学组

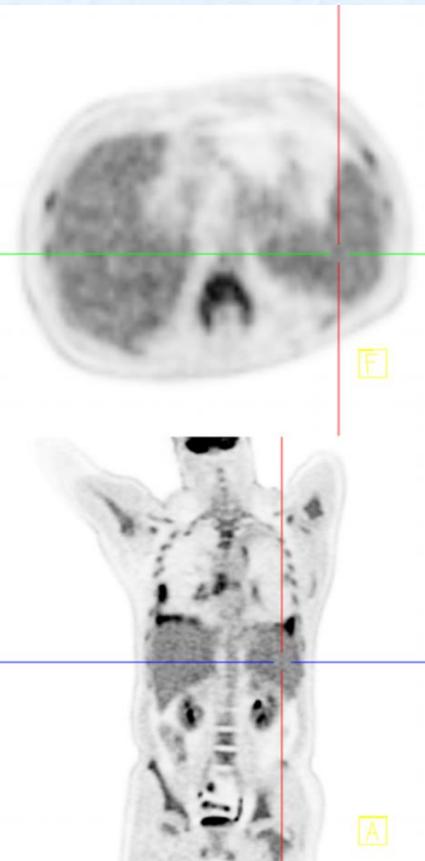


纵膈、双肺门及肺内多发淋巴结，
较大者位于7区，短径2.2cm，
 SUV_{max} 7.5

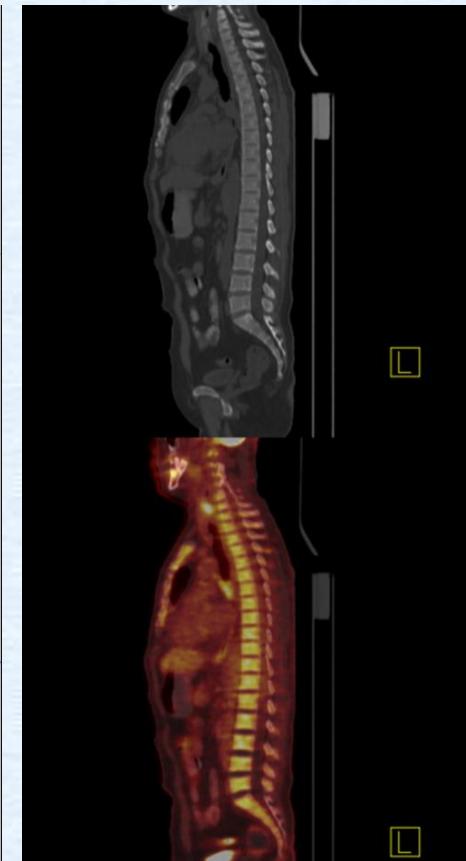
FDG PET/CT



脾大



骨髓弥漫性放射性摄取增高



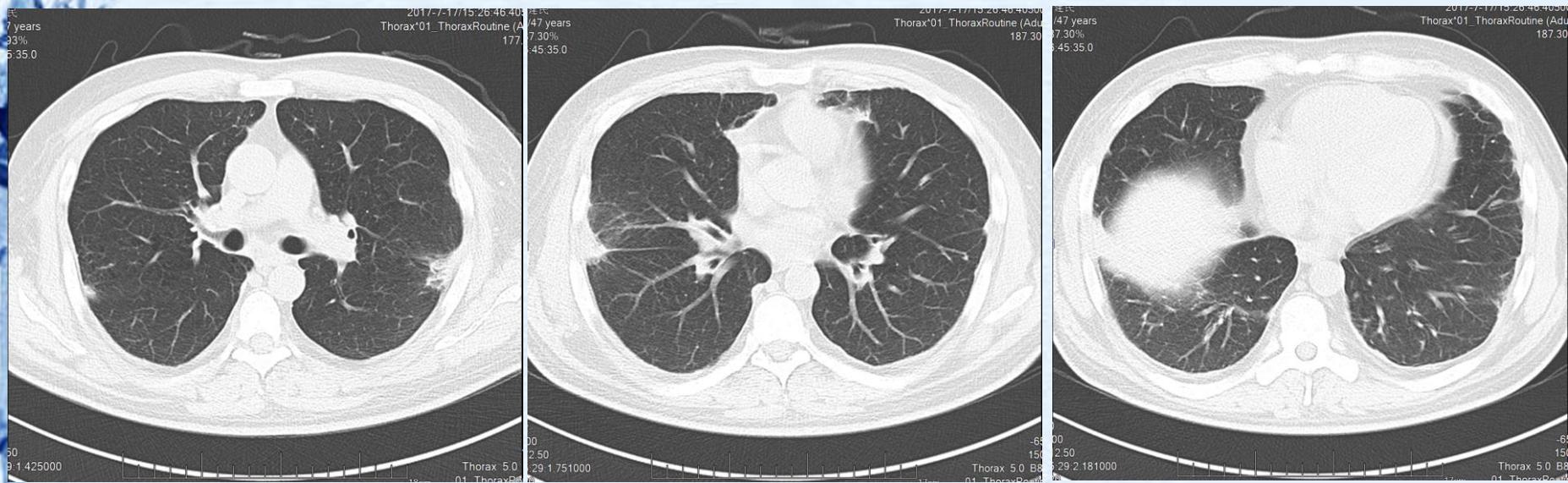
A

A

诊断结果及治疗

- 2017.06.28肺穿刺活检：少量肺穿刺组织，肺结构大部分消失，可见多量淋巴细胞、浆细胞浸润伴明显纤维化；残留少量肺泡结构，肺泡上皮细胞增生，间隔多量慢性炎细胞浸润，符合结缔组织疾病相关性肺损伤。
- 结合患者各项检查结果及会诊意见，未见结核及淋巴瘤证据，考虑**结缔组织病，自身免疫性溶血性贫血。**
- 2017.07.06开始予甲强龙80mgQd静点×5天，停用抗生素及平喘化痰药物；患者未再出现发热，症状逐渐缓解。

治疗后随诊CT



CT平扫（2017.7.17）：双肺胸膜下多发斑片状及结节状实变影，较前明显缩小；心包及双侧胸腔积液，较前吸收、减少；纵膈多发淋巴结，较前缩小

结缔组织病相关性肺间质病变(CTD-ILD)

➤ 定义

➤ 结缔组织病(connectivity tissue diseases, CTD)是一类累及结缔组织的疾病，因肺泡隔含有丰富结缔组织及血管成分，结缔组织病常累及肺，导致肺间质病变，称为结缔组织病相关性肺间质病变(connective tissue associated interstitial lung disease. CTD-ILD)

➤ CTD-ILD分类：

- 寻常型间质性肺炎usual interstitial pneumonia, UIP)
- 非特异性间质性肺炎(non-specific interstitial pneumonia, NSIP)
- 隐源性机化性肺炎(cryptogenic organizing pneumonia, COP)
- 淋巴细胞间质性肺炎(lymphocytic interstitial pneumonia, LIP)
- 脱屑性间质性肺炎(desquamation interstitial pneumonia, DIP)
- 急性间质性肺炎(acute interstitial pneumonia, AIP)
- 呼吸性细支气管炎间质性肺病(respiratory fine count interstitial lung disease, RB-ILD)

CTD-ILD的影像学表现

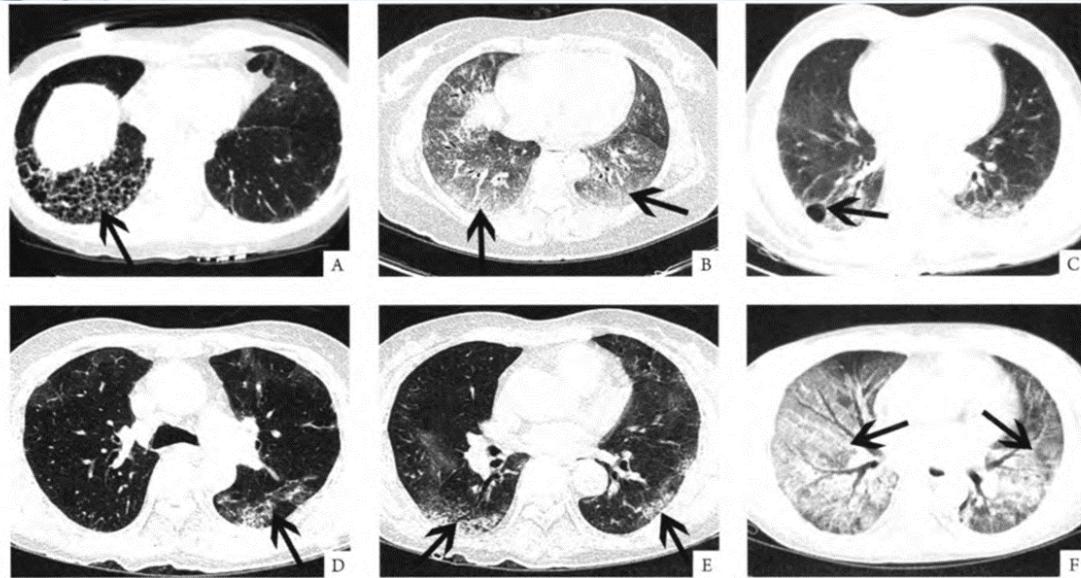


图1 典型 CTD-ILD 的 HRCT 肺窗图像

Figure 1 HRCT lung window images of typical CTD-ILD

A: HRCT image of usual interstitial pneumonia in rheumatoid arthritis shows reticulation or honeycombing (arrow) located in basal and peripheral, with or without traction bronchiectasis. B: HRCT image of nonspecific interstitial pneumonia in systemic sclerosis is characterized by ground-glass opacities (arrow) and reticulation, and the honeycomb lung is rare. C: HRCT image of lymphocytic interstitial pneumonia in primary Sjögren syndrome is characterized by ground-glass opacities and thin-walled perivasculär cysts (arrows), interlobular septal thickening, and nodules in the centrilobular. D: HRCT images of organizing pneumonia in dermatomyositis is characterized by consolidation located in periphery or around bronchial, which shows migrating areas of ground-glass opacity surrounded by a rim of consolidation (arrow). E: HRCT images of organizing pneumonia in dermatomyositis is characterized by multiple consolidations (arrow). F: HRCT images of acute interstitial pneumonitis in systemic lupus erythematosus shows bilateral patchy ground glass opacities (arrow), ground-glass opacities, and interlobular septal thickening.

- HRCT通常表现为磨玻璃样影、条索状影、网格状影、蜂窝状影、胸膜增厚。
 - 具体表现为：
 - 小叶部：小叶间隔增厚，大多处于肺外周，且与胸膜垂直呈线状影
 - 病变部：磨玻璃影，密度增高，边界不清晰，但支气管和肺血管仍可见
 - 胸膜下弧线：表现为胸膜下1cm内与胸壁平行的带状高密度影
 - 胸膜反应：局限性不规则胸膜增厚
 - 蜂窝状囊腔：多发、大小相似、边界清楚的薄壁囊性气腔，以下肺分布为主

TABLE 3. RADIOLOGIC FEATURES AND DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF IDIOPATHIC INTERSTITIAL PNEUMONIAS

Clinical Diagnosis	Histologic Pattern	Usual Radiographic Features	Typical Distribution on CT	Typical CT Findings	CT Differential Diagnosis
IPF/CFA	UIP	Basal-predominant reticular abnormality with volume loss	Peripheral, subpleural, basal	Reticular, honeycombing Traction bronchiectasis/ bronchiolectasis; architectural distortion. Focal ground glass	Asbestosis Collagen vascular disease Hypersensitivity pneumonitis
NSIP, provisional	NSIP	Ground glass and reticular opacity	Peripheral, subpleural, basal, symmetric	Ground glass attenuation Irregular lines Consolidation	UIP, DIP, COP Hypersensitivity pneumonitis
COP	OP	Patchy bilateral consolidation	Subpleural/peribronchial	Patchy consolidation and/or nodules	Infection, vasculitis, sarcoidosis, alveolar carcinoma, lymphoma, eosinophilic pneumonia, NSIP
AIP	DAD	Progressive diffuse ground glass density/consolidation	Diffuse	Consolidation and ground glass opacity, often with lobular sparing. Traction bronchiectasis later	Hydrostatic edema Pneumonia Acute eosinophilic pneumonia
DIP	DIP	Ground glass opacity	Lower zone, peripheral predominance in most	Ground glass attenuation Reticular lines	RB-ILD Hypersensitivity pneumonitis Sarcoidosis, PCP
RB-ILD	RB	Bronchial wall thickening; ground glass opacity	Diffuse	Bronchial wall thickening Centrilobular nodules Patchy ground glass opacity	DIP NSIP Hypersensitivity pneumonitis
LIP	LIP	Reticular opacities, nodules	Diffuse	Centrilobular nodules, ground glass attenuation, septal and bronchovascular thickening, thin-walled cysts	Sarcoidosis, lymphangitic carcinoma, Langerhans' cell histiocytosis

CTD-ILD的诊断与鉴别诊断要点

- CTD-ILD确诊需依赖于肺组织病理活检
- 诊断中一定要密切结合临床，尤其是自身抗体检测
- 以两下肺胸膜下分布为主的肺弥漫性病变主要应考虑下列原因：
 - **感染性**：临床症状、炎症指标及影像学表现较符合，但多次发热时血培养阴性，抗生素治疗效果不佳，不应首先考虑，亦不能排除
 - **吸入性**：无相关病史支持，暂不考虑
 - **过敏性**：无相关病史支持，暂不考虑
 - **肿瘤性**：本例病变多为斑片状、条状，未找到原发肿瘤证据，不支持转移瘤；肺炎型肺癌多为按肺段、肺叶分布，本例为多发病灶，多位于胸膜下，暂不考虑
 - **系统性结缔组织病**：自身抗体检测结果较支持，影像学表现与文献中提到的较为符合
 - **药物或创伤性**：无相关病史支持，暂不考虑
 - **原因不明**：除外以上原因所致的肺弥漫性病变

小结

- 结缔组织病相关性间质性肺疾病属于多系统疾病，发现时多为晚期，因此，提高医疗工作者对该病的认识，通过临床症状和影像学表现早期诊断，对于患者的预后至关重要。
- 结缔组织病相关性间质性肺疾病早期的治疗以糖皮质激素为主，联合应用细胞毒性药物和免疫抑制剂，且效果较好。晚期则以预防感染、抗感染、改善通气、保护肺功能为主。
- 与CT相比，PET能提供功能性的评价，活动期病变通常代谢活性增高。因此，PET/CT亦可作为评价治疗效果的影像学检查方法。

参考文献

1. Uehara T, Takeno M, Hama M, et al. Deep-inspiration breath-hold (18)F-FDG-PET/CT is useful for assessment of connective tissue disease associated interstitial pneumonia[J]. Modern Rheumatology, 2015, 26(1):121-127.NCCN Guidelines Version 3.2018 Hodgkin Lymphoma.
2. 陆青. 402例间质性肺疾病的临床特点分析[D]. 郑州大学, 2014.
3. 李海兰, 熊曾, 刘进康, 等. 结缔组织病相关性肺间质病变的高分辨CT表现[J]. 中南大学学报(医学版), 2017, 42(8):934-939.
4. 刘晓丽. 结缔组织病相关性间质性肺病的临床分析[J]. 养生保健指南, 2017(41).



中华医学会核医学分会第十一届委员会 技术与继续教育学组成员名单

组 长	姚稚明、缪蔚冰
副组长	王茜、范岩、刘纯
传媒管理	林端瑜、余飞
秘 书	李旭、郑山
委 员	陈亮、杨治平、肖茜、李梦春、郑堃、李从心、王闯、程兵、 黄斌豪、邓群力、袁梦晖、边艳珠、李忠原、黄占文、张卫方、 李凤岐、褚玉、潘建英、程祝忠、梅丽努尔.阿布都热西提、 肖欢、耿建华、武兆忠、杨吉琴、农天雷、徐微娜、苏莉、江 勇、董萍、黄谋清、马宏星、向阳