

# 结节病

- 定义
- 流行病学
- 病因学
- 病理学
- 胸部结节病
- 胸外结节病

# 定义

- 原因不明、多系统炎症性疾病
- 特点：非干酪样肉芽肿、受累器官CD<sub>4</sub>Th1优势倾向的T细胞反应
- 常累及呼吸系统
- 50%-60%自行缓解，其余发展为慢性进行性过程



# 流行病学

- ∞ 年龄：多见于<40岁 高发：20~29岁
- ∞ 地区、种族：瑞典、丹麦、美国黑人

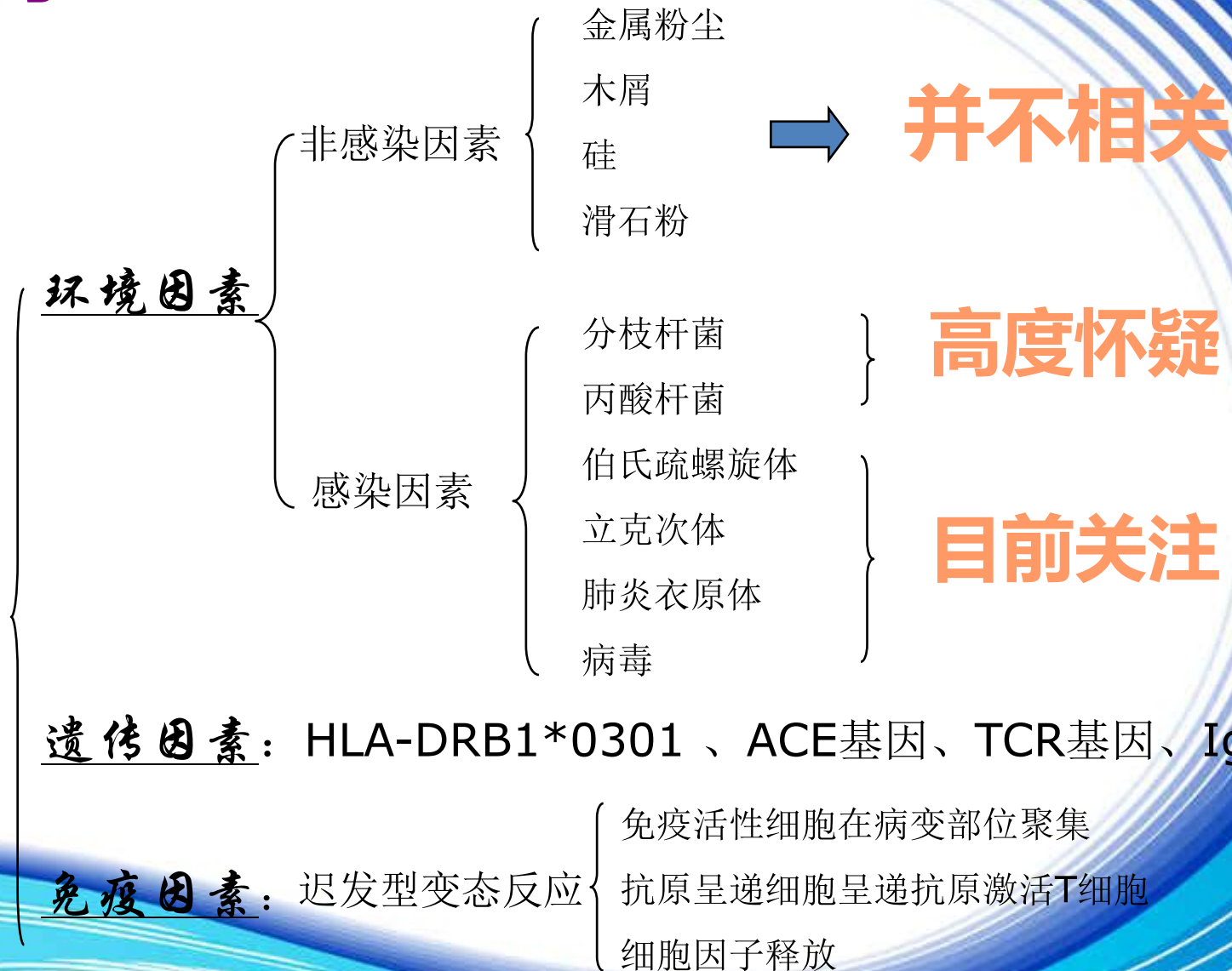
时间聚集性

- ∞ 发病四大特点：空间聚集性

职业聚集性

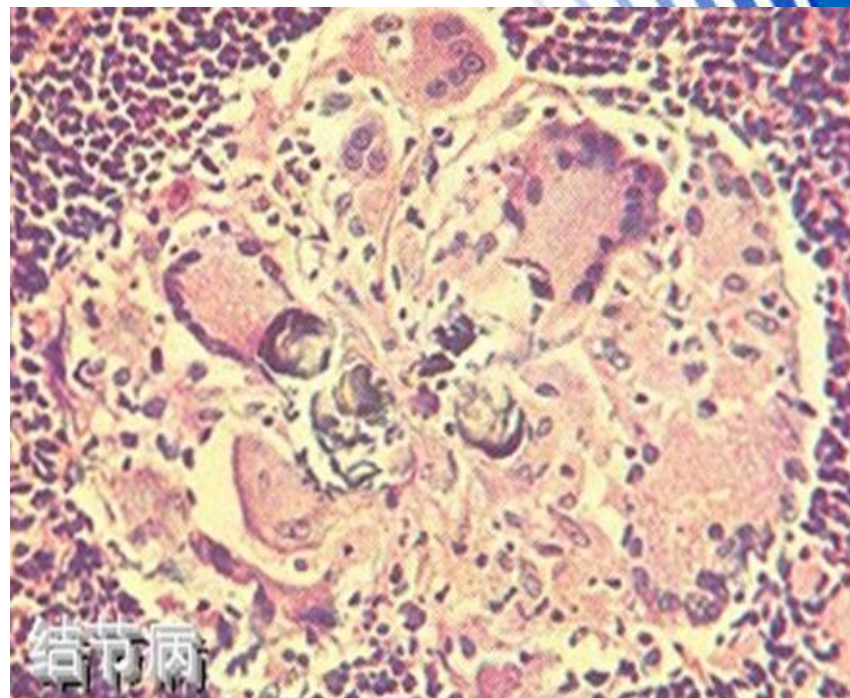
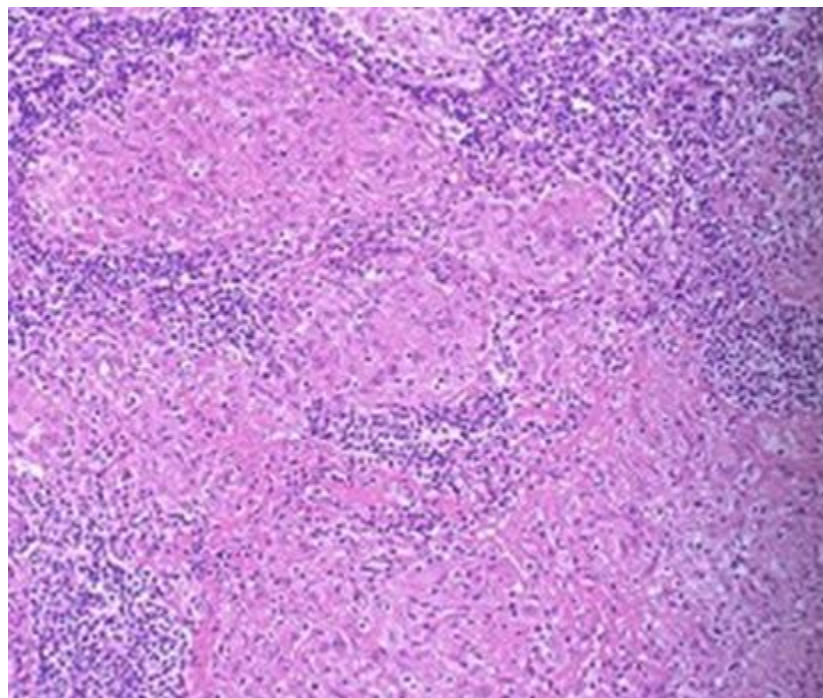
家族聚集性

# 病因学





# 病理学



## 非干酪样坏死性类上皮肉芽肿



# 肺活检肉芽肿的鉴别诊断

- 结节病
- 结核
- 麻风病
- 三期梅毒
- 布氏杆菌病
- 真菌感染 - 球孢子菌病
- 血吸虫病
- 猫抓病
- 外源性过敏性肺泡炎
- 朗格汉组织细胞增多症
- 铍尘肺
- 硅沉着病
- 低 $\gamma$ 球蛋白血症
- 淋巴瘤
- 巨细胞动脉炎
- 大动脉炎
- 结节性多动脉炎
- 韦格纳肉芽肿
- 原发性胆汁性肝硬化
- 克罗恩病
- 桥本甲状腺炎

# 胸部结节病：临床表现

## Löfgren 综合征：

- 急性起病
- 发热
- 双侧肺门淋巴结肿大
- 结节红斑
- 关节痛
- 预后良好
- 80% 1-2年内自行缓解
- 少数进展为肺部疾病

## 持续进展性浸润性肺病

- 肺门或纵隔淋巴结肿大  
双侧对称性肿大  
伴全身系统症状  
非甾体抗炎药治疗有效  
呈良性过程
- 肺间质受累



# 少见1：结节病支气管病变

北大三院1989-2004年确诊的22例结节病中有10例出现  
支气管黏膜结节样改变：

灰白色、乳黄色或黄色

呈粟粒状、簇状或铺路石样分布

大小及数量不等

累及气管、隆突、双侧主支气管及叶、段支气管开口

气道结节样病变-----结节病的急性期表现

据报道，小结节样病变活检阳性率可达80-100%

## 少见2：结节病胸膜病变

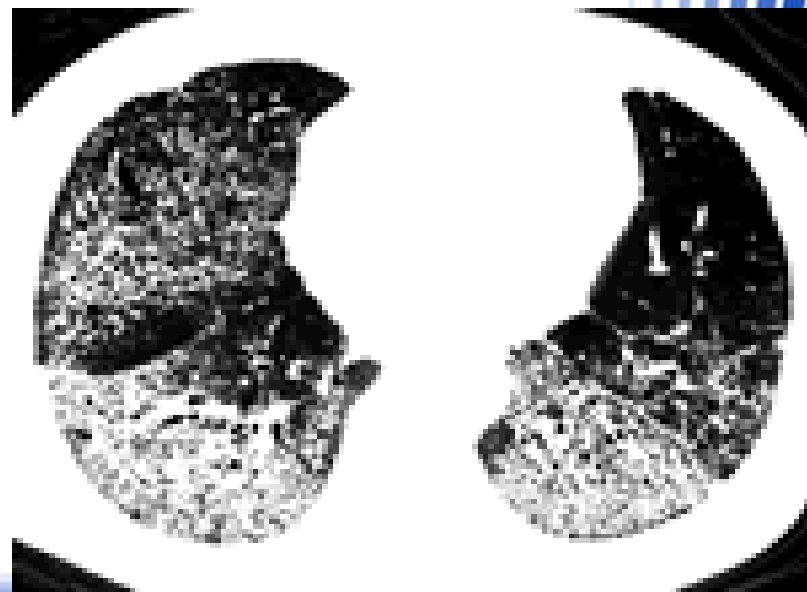
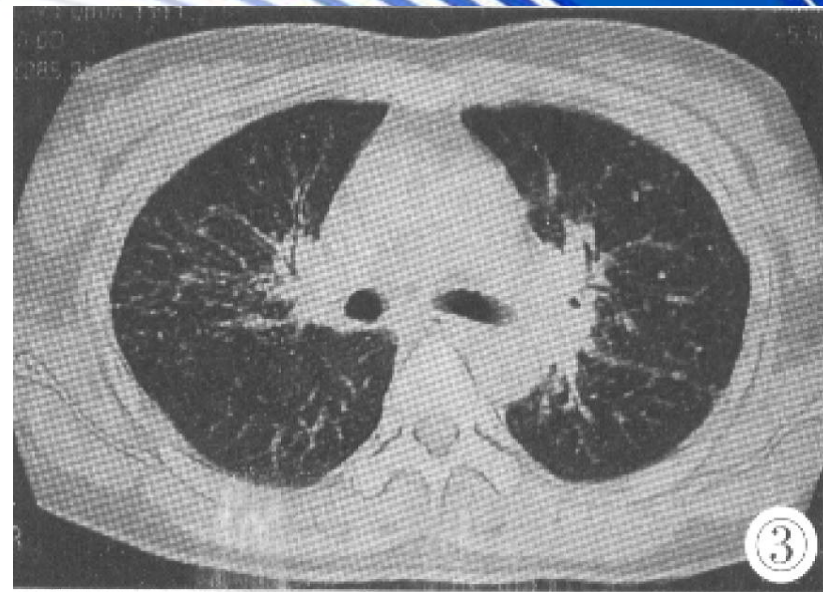
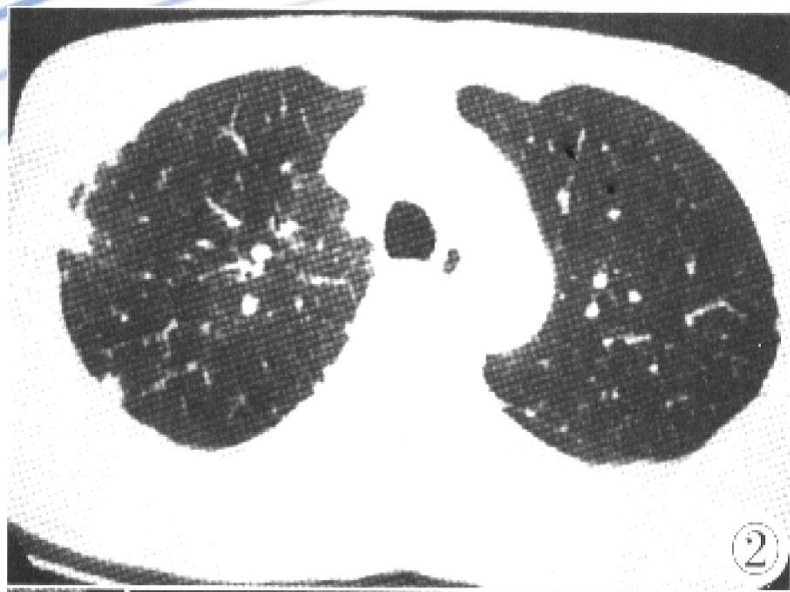
检索国内文献（1989-2004年）共确诊胸内结节病32例：

- 胸腔积液为主要表现2例：其中1例经胸腔镜确诊；  
细胞分类以淋巴细胞（或单个核细胞）为主  
ADA不增高  
ACE增高  
LDH和蛋白含量无鉴别意义  
**难以与结核性胸膜炎相鉴别**
- 自发性气胸1例，经开胸肺活检确诊



# 胸部HRCT表现

- 沿支气管、血管束分布的磨玻璃影
- 沿胸膜下、支气管血管走行的微小结节
- 叶间裂结节、支气管扭曲变形
- 小叶间隔增厚
- 蜂窝肺、索条影
- 肺门或纵隔淋巴结肿大





# 胸部结节病的影像学分期

0期：正常

I期：肺门或/和纵隔淋巴结肿大，无肺浸润

II期：肺门淋巴结肿大，伴肺实质浸润

III期：仅肺实质浸润，无肺门淋巴结肿大

IV期：肺纤维化、肺大泡和肺囊肿

# 胸片双侧肺门淋巴结肿大的鉴别诊断

- ▲ 结节病
- ▲ 结核
- ▲ 淋巴瘤
- ▲ 球孢子病和组织胞浆菌病
- ▲ 白血病
- ▲ 铍尘肺
- ▲ 低 $\gamma$ 球蛋白血症和反复感染



# 胸部结节病诊断（一）

## 第一步：确定诊断

- 典型的**临床特点**
- **组织学证据**：非干酪样肉芽肿
- 特征性的**影像学表现**(胸部HRCT或钬扫描)
- **排除**其他原因引起的肉芽肿性病变，尤其是结核和淋巴瘤

# 胸部结节病诊断（二）

第二步：评估病变范围/严重程度/肺外是否受累：

- 胸片、肺功能
- 心电图
- 眼科检查
- 皮疹
- 肾功能
- 血清钙、肝功能
- 免疫球蛋白及ACE（活动时升高）



# 胸部结节病诊断（三）

第三步：确定是稳定期或进展期：

- 胸片
- 肺功能（肺活量和/或CO弥散系数）
- 血气分析
- ACE（血管紧张素转化酶）
- 尿检查（如肾受累）

} 监测疾病

# 胸部结节病的一般处理

大部分肺结节病无需治疗，有胸片浸润无症状者常需监测。

## 开始 - - 激素治疗

1.控制活动：强的松 40mg/d  
4周 有效后减

2.维持量：5-15mg/d 数月

5-7.5mg/d or qod 6-12M

3.复发：激素增量，延长

4.失败：大剂量甲强或免疫抑制剂

## 免疫抑制剂治疗指征：

- 症状增多，肺功能恶化
- 心脏结节病
- 神经结节病
- 危害视力的眼结节病
- 高钙血症
- 冻疮样狼疮
- 脾、肝或肾结节病



# 胸部结节病预后

- **预后良好**：Löfgren综合征80%可完全缓解
- **预后较差**：伴有慢性疾病，如慢性高钙血症、慢性葡萄膜炎、神经系统受累等  
年龄>40岁  
非洲人群
- **预后和胸片表现一致**：
  - II期**：50% 2年内自行缓解，30-40% 需全身激素治疗，10-15%需长期激素治疗
  - III期**：预后更差。仅30%在激素治疗后明显缓解

# 胸外结节病（一）

- 全身症状：发热 乏力
- 高钙血症 - - 肾损、高尿钙
- 皮肤受累：25% 结节红斑 冻疮样狼疮 皮肤活检





## 胸外结节病（二）

- **眼**：>25% 各膜炎症，视力受损，泪腺受累

结膜活检

- **心脏**：25% 胸痛、心律失常、表现为限制型心肌病、心力衰竭；瓣膜功能不全者少见

所有结节病患者每6个月行ECG筛查。

- **肾脏**：35% 肾钙质沉着症常致慢性肾衰

肾活检可发现肉芽肿，但很少用于诊断。

- **肌肉骨骼**：关节痛（踝、足、手、腕及肘关节）很常见，但关节炎并不多见

肌肉活检

## 胸外结节病（三）

- **中枢神经系统**：4-18% 外周神经或颅神经损害  
最常见下运动神经元面神经麻痹，视神经次之  
下丘脑肉芽肿---尿崩症

### 诊断较困难

- **消化道**：60% 通常无症状，可有肝硬化  
以碱性磷酸酶和 $\gamma$ -谷氨酰转肽酶增高为主  
依赖活检
- **血液**：脾大或巨脾，全血细胞减少，常见淋巴细胞减少
- **耳鼻喉**：鼻或喉受累，鼻窦受累。腮腺增大，口干



# 谢谢！

