

# 肺纤维化合并肺气肿综合征的临床研究进展

韦明冲

广西壮族自治区龙潭医院 广西柳州 545005

〔摘要〕肺纤维化合并肺气肿（CPFE）综合征是临床比较常见且严重的一种疾病，相比单纯肺纤维化或肺气肿而言，有着不同的病理、生理改变，而且还可能有特殊的影像学特点，这些都为其临床诊断与治疗提供了难度。随着临床研究增多，CPFE 综合征因病因复杂、肺容量正常、并发症多、辨识度低、存活率低等特点，受到了广泛关注。为了进一步分析 CPFE 综合征的临床研究情况，本文进行了综述。

〔关键词〕肺纤维化合并肺气肿综合征；病因病机；病理表现；诊断；治疗

〔中图分类号〕R563 〔文献标识码〕A 〔文章编号〕2095-7165（2020）09-203-02

肺气肿与肺纤维化均是肺部常见疾病，且二者容易合并。肺气肿指的是终末支气管远端膨胀，伴有气道破坏，表现出全小叶型与小叶中央型，且多因过度通气、不完全可逆性气流受限、肺弹性回缩力下降等导致残气量、肺总量升高，但用力肺活量、第 1s 用力肺活量等降低。肺纤维化则主要是肺泡壁炎性细胞浸润、纤维化改变等导致限制性通气障碍，进而出现肺总量降低，但用力肺活量与第 1s 用力肺活量则无明显改变。一旦发生肺纤维化合并肺气肿（CPFE），诱发 CPFE 综合征，临床症状会更复杂，治疗难度更大，预后更差<sup>[1]</sup>。为此，有必要对 CPFE 综合征的病因、病机、病理表现、临床表现、诊断与治疗等进行分析，才能为临床诊治 CPFE 综合征提供更多可靠的依据。现就 CPFE 综合征的临床研究进行如下综述。

## 1 CPFE 病因与病机分析

CPFE 综合征的病因与病机十分复杂，常见的有如下几点：（1）吸烟。越来越多的研究报道显示 CPFE 综合征患者多有吸烟史，每年吸烟量每人达到 5-73 包。同时，吸烟也是肺气肿、肺纤维化的危险因素，在二者发生与发展期间，吸烟都有一定的促进作用。吸烟患者表观遗传学有明显改变，特别是 DNA 过度甲基化，即便戒烟多年后也可能存在。有报道发现，CPFE 综合征患者，相比未合并肺气肿的肺纤维化患者纤维化面积更广，可见吸烟对肺气肿合并肺纤维化有协同作用<sup>[2]</sup>。（2）结缔组织疾病（CTD）。CPFE 发生的另外病因为 CTD，且多为年轻女性，和特发性 CPFE 比较，病情更轻。CTD 可促进 CPFE 发生与发展，国外有报道显示吸烟人群，类风湿关节炎继发肺炎与纤维化比较，肺气肿吸烟更少，年限更短。此外，CTD 继发 CPFE 患者有更高的抗核抗体阳性率，说明淋巴细胞浸润可能也参与 CPFE 发生。（3）职业暴露风险。CPFE 患者中大部分有职业暴露风险，可见职业暴露也是危险因素之一，比如有文献指出长期在农用化合物、轮胎工中暴露的人群发生 CPFE 的机率更高，可见某些职业暴露与 CPFE 发生、发展有关<sup>[3]</sup>。（4）基因易感性。基因易感性对 CPFE 的发生、发展影响在国内研究起步较晚，但从已有的研究中证实基质金属蛋白-9（MMP-9）与 TGF-β1 基因多态性和 CPFE 易感性相关，二者的 T 等位基因也是导致肺纤维化患者肺气肿形成的病因之一。

## 2 CPFE 病理表现分析

CPFE 综合征是肺气肿与肺纤维化两种疾病的合并，为此其病理也有二者的表现，其中上肺部主要有肺气肿表现，包括终末细支气管膨胀过度，伴有气道壁破坏，下肺部则表现为肺纤维化症状，包括成纤维细胞增殖与大量细胞外基质聚集，部分则有组织结构破坏或炎症损伤等<sup>[4]</sup>。不过，具体研究中发现，CPFE 综合征患者的肺气肿与肺纤维化并非根据肺叶分开，每个肺叶均可能出现前述表现。当然，就具体的病理来看，肺纤维化的病理更复杂与多样化，有普通间质性肺炎（UIP）、非特异性间质性肺炎表

现，还可能有淋巴细胞性间质性肺炎、机化性肺炎等表现。

## 3 CPFE 的临床表现

CPFE 综合征患者最为主要的表现为呼吸困难，大部分患者入院时均以呼吸困难为主诉，部分患者可能伴有咳嗽、胸痛、咳痰、乏力等症状，相比肺纤维化，CPFE 综合征患者的呼吸困难更多见。经查体检查发现约有近 90% CPFE 综合征患者伴有肺底部爆裂音，且 40% 左右有杵状指。此外，通过检测肺功能指标发现，FVC、FEV1 等无明显异常，可能在于肺气肿弹性阻力丧失，肺顺应性增大，使得恶性通气补偿纤维化所致的肺通气体积损失。

## 4 CPFE 的诊断与治疗

### 4.1 诊断

虽然 CPFE 的临床研究不断增多与深入，但目前缺乏 CPFE 综合征的明确诊断标准，为了提高诊断结果，需结合临床表现、影像学特征，以及辅助检查手段处理。CPFE 综合征患者多有长期吸烟病史，有明显的呼吸困难，部分伴有咳嗽、咳痰等，查体可见双肺爆裂音，或部分伴有杵状指。肺部 HRCT 若满足以下三条，基本上可明确诊断：第一，和正常组织分界有着比较清晰的透亮区，气肿壁不超过 1mm，或无气肿壁，伴或不伴有上肺直径 > 1cm 的肺大泡；第二，双肺与胸膜下有纤维化病灶，伴或不伴牵拉支气管扩张；第三，磨玻璃区与肺实变区相对不多见<sup>[5]</sup>。辅助检查中，肺部 HRCT 是诊断 CPFE 相对常用的方法，可见典型上叶肺气肿与下叶肺纤维化表现，和慢性阻塞性肺疾病（COPD）表现的小叶中央型肺气肿不同，会有小叶周围型与间隔旁肺气肿，根据这些特点，可为临床诊断提供更多依据。

### 4.2 治疗

CPFE 综合征至今缺乏统一的治疗共识或指南，不过最为基本的措施在于戒烟，同时配合氧疗，可改善低氧血症。过去，一些学者认为皮质类固醇与免疫抑制剂联合治疗可改善肺部炎症症状，为此提出长期氧疗配合皮质类固醇、免疫抑制剂等联合治疗，但在一些报道中发现并无明显获益，特别是合并肺动脉高压时，这种疗法等同于无效。有报道<sup>[6]</sup>对单纯肺纤维化与肺纤维化合并肺气肿进行了对比研究，选择吡非尼酮治疗，发现二者进展速度基本一样，说明吡非尼酮治疗 CPFE 综合征有良好的耐受性。尽管 1/3 患者开始治疗后 3 个月有疾病进展，但后来维持稳定，和先前试验结果相似，说明吡非尼酮治疗 CPFE 综合征要有临床获益，至少时间不低于治疗 3 个月。对于合并严重 PH 的患者，选择西地那非、波生坦、伊洛前列素治疗，治疗 3-6 个月后发现，心功能、心脏彩超收缩压、6 分钟步行试验等与治疗前改善不显著。随着国内外临床研究增多，近期有研究指出，适当的个体化有氧运动，对改善生活质量、运动能力上有潜在的作用，但这方面的大样本研究报道十分少见，有待进一步探究。

（下转第 207 页）

阻塞性肺疾病患者,对改善患者的肺功能效果优于单纯药物治疗,有利于提高患者的生活质量。

### 3 结论

现阶段,临床上治疗慢性阻塞性肺疾病的中西医结合手段多样,且疗效确切。中西医结合治疗方法作为临床上治疗慢性阻塞性肺疾病患者的新兴方法,虽然能够发挥出各自的优势,但同时也有不足之处。由于中医辨证论较为复杂,且无统一标准,临床实际操作中存在一定的困难。因此,在今后的临床实践中,采用中西医结合治疗慢性阻塞性肺疾病时,应严格把握用药适应症,并同时进一步深入研究,为临床用药治疗提供更可靠的依据。

#### [参考文献]

- [1] 吴志涛. 中西医结合治疗慢性阻塞性肺疾病急性加重期的临床疗效[J]. 中西医结合心血管病电子杂志, 2019, 007(027):181, 185.
- [2] 王飞宇. 中西医结合治疗慢性阻塞性肺疾病的临床研究[J]. 养生保健指南, 2019, 000(009):33.
- [3] 吴春静. 中西医结合治疗慢性阻塞性肺疾病急性加重期疗

效观察[J]. 中国临床研究, 2018, v.10(08):34-35.

- [4] 高敏, 李亚. 慢性阻塞性肺气肿患者给予中西医结合疗法治疗的临床效果[J]. 临床医学研究与实践, 2018, 3(23):134-135.
- [5] 董晓云. 补肾宣肺颗粒对慢性阻塞性肺疾病气道炎症的影响[J]. 中国处方药, 2018, v.16(04):100-101.
- [6] 沈巍, 鲁立文. 中西医结合治疗慢性阻塞性肺疾病合并继发性红细胞增多症 36 例临床研究[J]. 江苏中医药, 2018, 050(010):30-32.
- [7] 黎江. 中西医结合治疗不同严重程度稳定期慢性阻塞性肺疾病的影响[J]. 智慧健康, 2019, 005(033):P.169-170.
- [8] 芦丹. 中药穴位贴敷辅助治疗慢性阻塞性肺疾病急性加重期的疗效观察[J]. 中国处方药, 2019, 17(04):108-109.
- [9] 谭继云. 中西医结合治疗慢性阻塞性肺病临床体会[J]. 中西医结合心血管病电子杂志, 2020, 008(014):186-187.
- [10] 刘丰艳. 为老年稳定期慢性阻塞性肺疾病患者使用中西医结合疗法进行治疗的效果研究[J]. 当代医药论丛, 2019, 017(012):52-53.

(上接第 203 页)

### 5 结语

CPFE 综合症的发病机制、流行病学依旧不明确,但其危害巨大,进展快速,预后差,至今无特效的治疗手段,还有待进一步探究。比如找出一些特异性、敏感性更高的生物学指标,制定有效的治疗方法,选择更好地预测疾病严重程度与预后的生理指标,同时和单纯肺气肿、肺纤维化进行比较研究,才能为 CPFE 综合征诊治提供更多的依据。

#### [参考文献]

- [1] 马姝璇, 吴文娟, 张涛, 等. 肺纤维化合并肺气肿综合征的临床研究进展[J]. 上海医学, 2020, 43(1):60-64.

[2] 刘冬梅. 老年肺纤维化和肺气肿综合征的临床特征及预后差异[J]. 世界最新医学信息文摘(连续型电子期刊), 2020, 20(29):55, 57.

- [3] 石涵宇, 董彦, 魏路清, 等. 肺纤维化合并肺气肿综合征并发肺动脉高压的 Meta 分析[J]. 中华肺部疾病杂志(电子版), 2019, 12(3):289-295.
- [4] 梁毅, 李良. 肺纤维化合并肺气肿综合征的 CT 影像学特征分析[J]. 实用医学影像杂志, 2019, 20(3):237-240.
- [5] 杨士春, 杨丽丽. 肺纤维化合并肺气肿综合征:呼吸内科临床的“新问题”[J]. 饮食保健, 2019, 6(26):33-34.
- [6] 吴苏佳, 谢敏. 肺纤维化合并肺气肿综合征发病机理与研究进展[J]. 四川医学, 2019, 40(3):310-314.

(上接第 204 页)

生率。有相关的临床研究表明,术后 3h 内若能够对患者双下肢进行 1 次气压治疗,压力控制在 60mmHg 以内,循环间隔时间设定为 5s,治疗时间控制在 15min 左右,则能够有效的降低深静脉血栓的发生率,加强对患者的保护,原因在于气压治疗能够有效的对微循环进行改善,表明凝血因子因血流缓慢而聚集粘附于血管壁,从而能够获得有效的预防效果。

### 3 总结

深静脉血栓是一种常见的临床并发症,将会对患者的生命安全造成较大的不良影响,为有效的实现对患者的良好护理,则需要事先对其进行有效的评估,主要包括 Wells 评分、Geneva 评分、Caprini 血栓评估表、Kurcher 量表、Autar 深静脉血栓形成风险评估表等方式,均能够获得良好的评估效果,之后护理人员依据评估结果为患者划分相应的风险等级,从而能够采取良好的预防措施进行护理。

#### [参考文献]

- [1] 徐姝娟. 深静脉血栓风险评估与预防护理研究进展[J]. 护理学杂志, 2017, 32(7):110-112.
- [2] 张学辉, 喻姣花, 褚婕, et al. 深静脉血栓风险评估研究进展及展望[J]. 护理研究, 2014, 28(11):3982-3985.
- [3] 张佩嘉, 周俊英, 廖芯, 等. PICC 相关深静脉血栓高危风险评估工具的研究现状[J]. 护理研究, 2019, 33(11):1893-1896.
- [4] 丁颖, 汤玉瑶, 郭梅. 基于 Autar 量表的围生期深静脉血栓形成高危因素评估表的设计与应用[J]. 护理学杂志, 2016, 31(14): 23-25.
- [5] 姜雪芹, 张新颖, 臧红霞, 等. 下肢运动操预防妇科恶性肿瘤患者术后下肢深静脉血栓形成[J]. 护理学杂志, 2014, 29(20): 28-30.
- [6] 罗瑞霞, 姜秋英. 抗血栓弹力袜对预防脑卒中患者下肢深静脉血栓形成的疗效[J]. 实用临床医学, 2015, 6(5): 85-86.

(上接第 205 页)

- [4] 于毅. 健康教育用于糖尿病社区护理中的效果分析[J]. 糖尿病天地, 2020, 17(9):258.
- [5] 马丽丽. 个性化综合饮食护理干预对 2 型糖尿病患者的影响[J]. 临床研究, 2020, 28(9):187-188.
- [6] 刘玉, 安丽婕. 心理护理对糖尿病胰岛素强化治疗患者的效果探究[J]. 糖尿病天地, 2020, 17(9):211.
- [6] 傅桂芬, 张艳萍, 黄彦飞, 等. 基于糖尿病学校的健康管理模式在社区老年糖尿病病人中的应用[J]. 护理研究, 2020, 34(17):3157-3160.
- [7] 陈福河, 罗晓兰, 唐厚梅, 等. 精细化协作管理对健康

- 管理中心糖尿病患者实施效果分析[J]. 检验医学与临床, 2020, 17(16):2389-2391.
- [8] 辛军国, 何倩影, 徐满, 等. 成都市社区卫生服务机构糖尿病前期人群管理定性研究[J]. 中国社会医学杂志, 2020, 37(4):410-413.
- [9] 钟沛君. 早期功能锻炼联合二甲双胍对 2 型糖尿病胰岛素抵抗指数的影响[J]. 中西医结合心血管病电子杂志, 2020, 8(17):35.
- [10] 陈好娟, 林燕云, 陈翠玲, 等. 慢病分层管理理论奠基式授权管理-专业护理合理分配延续护理在 2 型糖尿病患者中的应用[J]. 齐鲁护理杂志, 2020, 26(17):79-81.