

支气管色素沉着纤维化的临床表现、诊断与治疗

李 爽¹, 王平飞², 魏华生²

¹成都中医药大学医学与生命科学学院, 四川 成都

²达州市中心医院呼吸与危重症医学科, 四川 达州

收稿日期: 2025年3月26日; 录用日期: 2025年4月21日; 发布日期: 2025年4月28日

摘 要

支气管色素沉着纤维化(Bronchial Anthracofibrosis, BAF)是一种少见且特征明显的气道疾病, 其支气管黏膜色素沉着与周围组织纤维化, 造成支气管狭窄、阻塞, 严重影响患者呼吸功能与生活质量。BAF临床表现多样但缺乏特异性, 常见症状有咳嗽、咳痰、呼吸困难、咯血等, 多为慢性反复病程。好发于中老年人, 女性发病率稍高, 有长期吸烟、职业粉尘暴露及肺部疾病史者患病风险更高。支气管镜检查是确诊BAF的关键手段, 而病理、影像学(如胸部X线、MSCT)、痰液、肺功能等检查虽能提供辅助信息, 但均不具备确诊决定性价值, 且目前整体诊断标准尚未统一。目前BAF在发病机制、诊断标准、治疗方案均存在问题, 未来需深入研究发病机制, 完善诊断标准, 优化治疗方案, 探索新疗法并加强长期随访。对BAF深入研究, 有助于提升呼吸系统疾病诊疗水平, 改善患者预后。

关键词

支气管色素沉着纤维化, 临床表现, 诊断, 治疗

Clinical Manifestations, Diagnosis and Treatment of Bronchial Anthracofibrosis

Shuang Li¹, Pingfei Wang², Huasheng Wei²

¹School of Medicine and Life Sciences, Chengdu University of TCM, Chengdu Sichuan

²Respiratory and Critical Care Medicine Department, Dazhou Central Hospital, Dazhou Sichuan

Received: Mar. 26th, 2025; accepted: Apr. 21st, 2025; published: Apr. 28th, 2025

Abstract

Bronchial Anthracofibrosis (BAF) is a rare and distinctive airway disease with bronchial mucosal

文章引用: 李爽, 王平飞, 魏华生. 支气管色素沉着纤维化的临床表现、诊断与治疗[J]. 临床医学进展, 2025, 15(4): 3123-3129. DOI: 10.12677/acm.2025.1541279

pigmentation and fibrosis of the surrounding tissues, resulting in bronchial stenosis and obstruction, which seriously affects the respiratory function and quality of life of patients. The clinical manifestations of BAF are varied, but lack of specificity, and the common symptoms include cough, sputum, dyspnea, hemoptysis, etc. It is often chronic and recurrent. Common symptoms include cough, sputum, dyspnoea, haemoptysis, etc. It is a chronic recurrent disease. BAF is prevalent in middle-aged and elderly people, with a slightly higher incidence in women, and the risk is higher in people with a history of long-term smoking, occupational dust exposure, and lung disease. Bronchoscopy is the key tool to confirm the diagnosis of BAF, while pathology, imaging (Chest X-ray, MSCT), sputum, pulmonary function and other tests can provide auxiliary information, but do not have the decisive value of confirming the diagnosis and the overall diagnostic criteria have not yet been unified. Currently, there are problems in the pathogenesis, diagnostic criteria, and treatment options of BAF, and in the future, in-depth study of the pathogenesis, improvement of diagnostic criteria, optimisation of treatment options, exploration of new therapies, and enhancement of long-term follow-up are needed. In-depth research on BAF can help to improve the diagnosis and treatment of respiratory diseases and improve the prognosis of patients.

Keywords

Bronchial Anthracofibrosis, Clinical Presentation, Diagnosis, Management

Copyright © 2025 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 引言

支气管色素沉着纤维化(Bronchial Anthracofibrosis, BAF)为罕见但特征鲜明的气道疾病, 特征为支气管黏膜色素沉着伴周围组织纤维化, 导致支气管狭窄、阻塞, 严重影响呼吸功能与生活质量。BAF临床表现和影像学特征常与肿瘤、结核等疾病相似, 容易造成误诊或漏诊, 因此临床上需要特别关注并加以鉴别[1]。从临床实践的角度来看, BAF 诊断和治疗面临诸多挑战。首先, 其临床表现缺乏特异性, 患者常表现为慢性咳嗽、呼吸困难、反复感染等症状, 与其他呼吸系统疾病重叠, 增加诊断难度。其次, 影像学上, BAF 支气管狭窄和色素沉着被误认为肿瘤或结核性病变, 导致不必要侵入性检查或治疗。因此, 临床医生需要结合患者的病史、影像学特征及病理学检查, 进行综合判断, 以提高诊断准确性。尽管国内外研究有所进展, 但仍面临发病机制不明、诊断标准与治疗方案不统一等挑战[2] [3]。本文综述 BAF 的临床表现、诊断与治疗, 整合研究成果, 分析问题, 旨在为临床实践与研究提供指导。

2. 支气管色素沉着纤维化的临床表现

2.1. 常见症状

BAF 患者症状多样且不具特异性。咳嗽最为常见, 多为长期慢性, 程度不一, 轻微者仅在早晚出现, 严重者频繁干扰生活。研究表明, 80%以上患者会出现咳嗽[4]。咳痰多为白黏液痰, 感染时可转为黄脓痰。呼吸困难是重要症状, 随病情进展, 患者逐渐出现活动后气促, 早期仅在剧烈运动时发生, 后期日常活动甚至休息时也会感到气短。约 50%的患者在病程中会出现不同程度呼吸困难[4]。少数患者咯血, 多为痰中带血, 偶见发热、胸痛, 前者与感染相关, 后者可能因周围组织炎症累及胸膜。

2.2. 发病特点

BAF 在中老年人群中更为普遍, 发病年龄多集中在 50 至 70 岁, 归因于呼吸系统功能衰退及长期暴

露于有害物质。宁夏医科大学总医院的研究显示,BAF 患者多为 60 至 80 岁老年人,且发病年龄高于支气管色素沉着(Bronchial Anthracosis, BAC)患者[5]。在性别方面,虽然男女均可发病,但有研究指出,女性的发病率略高于男性。研究显示,56 例 BAF 患者中女性占 69.6%,男性占 30.4%;本文认为可能与女性的生理结构、激素水平以及生活环境等因素有关[6]。地域上,BAF 发病受地区环境、生活习惯影响。结核病高发区 BAF 发病率亦高,可能与结核病史为危险因素相关。此外,厨房通风差、煤炭取暖等有害物质暴露也增加 BAF 风险,新疆南部等地研究支持此观点。

2.3. BAF 与 BAC 的区别与联系

BAF 主要表现为肺泡和支气管的纤维化,通常与长期暴露于有害物质或呼吸系统功能衰退有关;而 BAC 则表现为支气管内色素沉着,通常与吸入粉尘或烟雾等颗粒物有关。其次,发病年龄也有所不同,BAF 患者多为 60 至 80 岁的老年人,而 BAC 患者的发病年龄相对较低。尽管存在上述差异,两者在某些危险因素上具有相似性,例如长期暴露于有害环境和结核病史都可能增加两者的发病风险。此外,BAF 和 BAC 在临床表现上也有部分重叠,如咳嗽、呼吸困难等症状,因此在诊断时需要进行仔细的鉴别。

2.4. 病程特征

BAF 病程特征具有反复性和慢性进展性。近年文献指出,BAF 患者通常经历一个由轻至重的病情发展过程。在疾病早期,症状相对隐匿,该阶段容易被误诊为普通呼吸道感染[6]。随着时间推移,支气管黏膜色素沉着加剧,纤维化进程导致支气管狭窄、阻塞,症状随之加重(宁夏医科大学的研究也有相似结论[5])。在病程中,BAF 患者常经历病情加重与缓解的交替。病情加重往往与呼吸道感染、环境因素变化相关,特别是在季节交替时,患者易受病原体侵袭,导致症状显著恶化。这些病情加重事件会对患者的肺功能造成累积性损害,降低生活质量。病情缓解期时,尽管症状可能减轻,但支气管的病理改变仍持续存在,疾病在隐匿中缓慢进展。值得注意的是,长期的病程还可能导致一系列并发症,如阻塞性肺炎、肺不张、支气管扩张等,会进一步影响患者的健康状况和预后。与他人的文献观点相比,本文所描述的 BAF 病程特征在整体上是相符的,但具体症状表现和病情进展速度可能因个体差异而异。

3. 支气管色素沉着纤维化的诊断

3.1. 支气管镜检查

支气管镜检查是诊断 BAF 的重要手段之一,能够直接观察支气管内的病变情况。根据有学者研究显示,支气管镜检查镜下,BAF 典型特征为支气管黏膜出现黑色或棕褐色色素斑,上述色素斑源于碳末等黑色素沉积,是 BAF 独有特征[2]。支气管镜检查还可以对病变部位进行活检,获取组织标本进行病理检查,为明确诊断提供更可靠的依据。本文认为,支气管镜检查虽为重要诊断手段,但对于病变早期,可能因色素沉积不明显或支气管狭窄程度轻而漏诊。

3.2. 病理检查

病理检查能够明确 BAF 病变的性质和特征。对支气管镜下活检标本进行病理检查,有学者发现结果可显示均存在支气管黏膜色素沉积;且在伴有其他病变的情况中,约 56.5% 患者伴有慢性非特异性炎症,表现为支气管黏膜组织内有大量炎性细胞浸润,如淋巴细胞、中性粒细胞等,黏膜上皮可有不同程度的损伤、脱落;另 34.8% 患者表现为伴有干酪样坏死的慢性肉芽肿样炎症,镜下可见肉芽肿结构,中央为干酪样坏死物质,周围有上皮样细胞、朗汉斯巨细胞等围绕[7][8]。值得注意的是,有 13.0% 的患者病理结果为肺癌。该研究结果与林涛等人观点相符[4],均提示诊断 BAF 时需警惕合并肺癌可能,尤其针对长期

吸烟、有肿瘤家族史等高风险患者。此外，病理检查中通过特殊染色技术明确色素的化学性质和细胞来源，有助于深入探究疾病的发病机制。本文认为，未来应进一步加强对 BAF 合并肺癌潜在机制的研究，为临床精准诊断与治疗提供更有利依据。

3.3. 肺穿刺活检

对于支气管镜检查难以明确诊断或病变部位较深的患者，肺穿刺活检可作为补充诊断手段。通过 CT 引导下的经皮肺穿刺活检，能够获取深部肺组织标本，进一步明确病变性质。该检查尤其适用于伴有肺实质病变或影像学提示可疑病灶的患者。然而，肺穿刺活检属于有创操作，可能存在气胸、出血等并发症风险，因此需严格把握适应症，并在操作前充分评估患者情况。结合病理检查结果，肺穿刺活检可为 BAF 的诊断及鉴别诊断提供重要依据，尤其对合并肺癌或其他肺部疾病的患者具有重要意义。

3.4. 影像学检查

1) 胸部 X 线

胸部 X 线检查因其操作简便、成本低廉，成为临床初步筛查的常用手段。在 BAF 患者中，胸部 X 线常呈现肺部纹理增多、紊乱，并伴有条索状阴影，部分患者还可能出现肺部局部的密度增高影或结节影。然而，学者贾卫红在《以右肺中叶肺不张，肺实变为主要影像表现的老年女性支气管色素沉着纤维化延迟诊治分析》[9]中指出，X 线表现缺乏特异性，容易与慢性支气管炎、支气管扩张等其他肺部疾病相混淆，导致误诊率较高。例如，患者因咳嗽、咳痰症状就诊，胸部 X 线显示肺部纹理紊乱伴条索影，初步诊断为慢性支气管炎，但后经 CT 及病理活检等进一步检查，最终确诊为 BAF。因此，胸部 X 线虽可作为 BAF 的初步筛查工具，但仅凭其结果难以确诊该疾病，需结合其他检查手段进行综合判断。

2) CT 检查

如今临床常用的 CT，多为多层螺旋 CT (MSCT)。CT 检查在 BAF 诊断中具有重要意义，能清晰显示支气管及肺部病变。在 CT 图像上，常见叶段支气管狭窄、管壁因周围组织纤维化及炎症浸润而增厚程度不一、纵隔或肺门淋巴结肿大也较为多见[9][10]。同时，CT 的多平面重建、三维重建等后处理技术，能直观展示病变范围与形态，为临床诊疗方案制定提供参考。高分辨率 CT (HRCT) 作为 CT 的一种特殊扫描模式，能精确呈现肺部细微结构，在 BAF 诊断中发挥关键作用。其图像多显示支气管壁增厚、管腔狭窄，周围伴有斑片状或条索状高密度影，偶见支气管扩张、肺实变等征象。研究表明，HRCT 在展示支气管病变细节方面显著优于胸部 X 线，有助于提升诊断准确性。通过 HRCT 图像，医生能准确判断病变范围和程度，为病情评估和治疗方案制定提供重要依据[10]。不过，HRCT 对早期或轻微病变的敏感度有待提高。随着技术发展，迭代重建技术可在降低辐射剂量的同时提升图像质量，增强对细微病变的检测能力；双能量 CT 利用物质分离技术，能更精确识别病变组织成分，为早期诊断提供丰富信息。未来，借助人工智能算法对 HRCT 图像进行快速分析，实现病变特征自动识别，有望进一步提高诊断效率和准确性。尽管 CT (包括 MSCT、HRCT 等) 在 BAF 诊断中有一定价值，但因其影像表现与多种肺部疾病相似，仍不能仅凭影像学检查确诊 BAF，需与支气管镜检查、病理检查等其他手段相结合，才能提高诊断的准确性。

3.5. 其他诊断方法

1) 痰液检查

对于怀疑 BAF 的患者，痰液中有时可能会发现含有色素颗粒的巨噬细胞，对诊断有一定的提示作用。

2) 肺功能

肺功能检查对于评估支气管色素沉着纤维化患者的肺功能状态具有重要意义。患者通常会出现阻塞性通气功能障碍,表现为第一秒用力呼气容积(FEV1)、FEV1与用力肺活量(FVC)的比值降低等。随着病情的进展,肺功能损害会逐渐加重,残气量、肺总量、残总百分比会增高,气道阻力增大,肺弥散功能下降。肺功能检查结果不仅可以帮助诊断,还能用于评估疾病的严重程度和治疗效果。值得注意的是,肺功能检查结果缺乏特异性,其他多种肺部疾病也可能导致类似的肺功能改变。

3.6. 诊断方法的优缺点比较

支气管镜检查:优势在于可直接观察病变并获取活检标本,但对早期病变敏感度较低。病理检查:能够明确病变性质,但依赖活检标本的获取,操作具有一定创伤性。肺穿刺活检:适用于深部病变,但有创操作风险较高。胸部X线:操作简便、成本低,但特异性差,易误诊。CT检查:能清晰显示病变细节,但早期病变敏感度有限。痰液检查:无创且操作简便,但诊断价值有限。肺功能检查:有助于评估肺功能状态,但结果缺乏特异性。

4. 支气管色素沉着纤维化的治疗

BAF的临床管理目前仍面临重大挑战。研究证实[11],BAF并非独立的疾病实体,而是兼具慢性阻塞性肺疾病、支气管哮喘、尘肺及结核病等多系统疾病的病理特征。该病以进行性呼吸困难、活动耐力下降及肺功能进行性减退为特征,临床治疗的核心目标在于延缓肺功能恶化进程并改善患者生存质量。现行治疗方案多采用对症处理策略,包括针对继发感染的抗生素治疗、支气管扩张剂、黏液溶解剂以及吸入性糖皮质激素等药物干预[12]。这些措施虽可暂时缓解临床症状,但对疾病本质的纤维化进程及病理机制缺乏有效调控作用。值得注意的是,对于合并严重支气管狭窄的病例,经支气管镜球囊扩张术或支架置入术等介入治疗手段可显著改善气道阻塞症状,其疗效维持时间可达6~12个月[13]。这为终末期患者提供了重要的姑息治疗选择。手术治疗支气管色素沉着纤维化的风险收益比仍需谨慎评估。一方面,手术可能带来气道通畅性改善和症状缓解,但另一方面,手术创伤、术后并发症及肺功能进一步受损的风险不容忽视。特别是对于肺功能已受损的患者,手术风险可能高于预期。因此,手术决策应基于严格的适应症和全面的术前评估,并结合患者个体化需求。同时,未来研究应重点关注手术治疗的长期效果及与药物治疗的对比,以提供更可靠的循证依据。如果确实有研究支持手术治疗的有效性,该发现将为临床实践提供新的思路,并成为该领域的一个研究热点。

5. 结论

BAF为独特气道疾病,临床表现多样且非特异,发病具一定规律,病程慢性反复。诊断需结合支气管镜、病理、CT等检查,但标准待完善以提高准确性。治疗方面,药物、手术治疗各有适用,综合个性化方案是关键。早期诊断与综合治疗对BAF患者至关重要,能缓解症状、延缓进展、提升生活质量及预后。未来研究应聚焦发病机制探索、诊断标准完善及治疗方案优化,以推动领域发展。

6. 展望

BAF在临床表现上具有咳嗽、咳痰、呼吸困难、咯血等症状,且呈反复慢性病程,好发于中老年人,女性发病率略高,有长期吸烟史、职业粉尘暴露史及肺部疾病史的人群患病风险增加。在诊断方面,支气管镜检查能直接观察支气管内病变,显示黏膜色素斑和叶段支气管狭窄或闭塞;病理检查可明确病变性质,存在支气管黏膜色素沉积,部分伴有慢性非特异性炎症、慢性肉芽肿样炎症甚至肺癌;CT检查能清晰显示支气管及肺部病变,如叶段支气管狭窄、管壁增厚、淋巴结肿大、肺内阻塞性不张等。治疗手

段包括药物治疗,如激素、抗结核药物、支气管扩张剂等;手术治疗适用于严重气道狭窄患者。

在发病机制方面,虽然已发现 BAF 与结核感染、有害物质暴露等因素相关,但尚未完全明确。深入探究发病机制面临诸多难点。其一,BAF 主要依靠支气管镜检查发现,然而支气管镜作为一种侵入性检查手段,存在一定风险,且在临床上难以大规模普及,限制对 BAF 早期病变及发病机制的研究。其二,BAF 病理表现复杂,涉及支气管黏膜色素沉着、周围组织纤维化等多种变化,其具体分子生物学机制仍不清晰,例如何种信号通路参与纤维化进程、色素沉着物质来源及沉积机制等,上述关键问题亟待深入研究,以为疾病的早期诊断和治疗奠定理论基础。诊断层面,BAF 缺乏统一标准。当前检查方法的敏感性和特异性均有待提升,胸部 X 线、CT 等影像学检查虽能提供一定信息,但影像改变缺乏特异性,易与其他肺部疾病混淆,导致误诊漏诊。痰液检查、肺功能检查等辅助手段也难以单独确诊 BAF,联合检查方案的优化仍需探索。治疗领域,BAF 疗效评价标准不统一,不同研究中对治疗效果的评估指标和方法差异较大,使得难以准确判断各种治疗方法的优劣。联合治疗效果及最佳治疗方案也尚待明确。

针对未来研究方向,一方面,需持续深入挖掘 BAF 发病机制。可利用基因芯片、蛋白质组学等先进技术,从分子层面揭示疾病发生发展的关键靶点和信号通路。例如,有研究通过对 BAF 患者支气管黏膜组织的基因表达谱分析,发现多个与纤维化相关基因的异常表达,为后续靶向治疗提供了潜在靶点。另一方面,要进一步完善诊断标准,综合运用多种检查方法,如将支气管镜检查与新型生物标志物检测相结合,提高诊断准确性。

此外,应积极开展更多大规模、多中心的临床研究,系统评估不同治疗方法的疗效和安全性,优化现有治疗方案。探索新兴治疗方法在 BAF 中的应用可能性,如靶向治疗,已有研究尝试针对异常激活的纤维化相关信号通路,设计小分子靶向药物,在动物实验中显示出抑制纤维化进展的潜力[14];基因治疗方面,通过导入特定基因调节细胞功能,修复异常的基因表达,部分研究已在细胞实验中取得初步成果[15]。同时,加强对患者的长期随访,收集详细的临床数据,深入了解疾病自然病程和预后因素,为临床治疗和患者管理提供更全面、精准的依据。

参考文献

- [1] 雷华,周霞,杨智峰.支气管色素沉着纤维化与支气管结核的相关性分析[J].武汉大学学报(医学版),2023,44(1):105-110.
- [2] Sahaya Louis, B., Arshad, A.M., Muthu Raja, K., Ayub, I.I. and Dhanasekar, T. (2024) A Report of Two Cases of Tuberculosis with Bronchial Anthracofibrosis: Diagnostic Challenges and Therapeutic Approaches. *Cureus*, **16**, e71517. <https://doi.org/10.7759/cureus.71517>
- [3] 周国旗,刘代顺,王蕾,等.支气管炭末样色素纤维化的支气管超声影像学特点[J].重庆医科大学学报,2022,47(4):463-468.
- [4] 林涛,吴佳,盛俊清,等.支气管色素沉着纤维化误诊为肺癌九例分析[J].中国药物与临床,2021,21(1):150.
- [5] 王婧.支气管色素沉着及支气管色素沉着纤维化病例特征分析[D]:[硕士学位论文].银川:宁夏医科大学,2019.
- [6] 王仁贵,高顺禹,孙颖,等.118例支气管色素沉着纤维化的临床、病理和CT特征分析[C]//中华医学会放射学分会.中华医学会第16次全国放射学学术大会论文汇编.北京:北京世纪坛医院,2009:1.
- [7] 沈春明,赵刚.支气管色素沉着纤维化一例[J].中华结核和呼吸杂志,2011,34(4):312-313.
- [8] Samareh-Fekri, M., Hashemi Bajgani, S.M., Shafahi, A., Shafiepour, M., Yazdani, R. and Ahmadpour Baghdadabad, M.H. (2021) Bronchial Anthracofibrosis and Tracheobronchomalacia. *Archives of Iranian Medicine*, **24**, 467-472. <https://doi.org/10.34172/aim.2021.67>
- [9] 贾卫红,祝雅,杨栋才,等.以右肺中叶肺不张,肺实变为主要影像表现的老年女性支气管色素沉着纤维化延迟诊治分析[J].临床误诊误治,2024,37(7):6-11.
- [10] 杨晶晶,张丽萍,邓靓娜,等.支气管色素沉着纤维化致肺不张CT表现[J].中国医学影像技术,2023,39(3):370-374.
- [11] Das, A., Bhalla, A.S. and Naranje, P. (2021) Biomass Fuel Exposure and Lungs: Unraveling the Imaging Conundrum.

-
- Current Problems in Diagnostic Radiology*, **50**, 200-210. <https://doi.org/10.1067/j.cpradiol.2020.04.006>
- [12] 高岩, 刘冬, 许西琳. 噻托溴铵联合布地奈德/福莫特罗治疗支气管色素沉着纤维化的疗效观察[J]. 吉林医学, 2021, 42(1): 19-23.
- [13] Scanagatta, P., Inzirillo, F., Naldi, G., Giorgetta, C.E., Ravalli, E., Ancona, G., *et al.* (2025) Long-Term Outcomes of Interventional Bronchoscopy for Central Airway Obstruction in a Single-Center Retrospective Study: A Subgroup Analysis of Malignant and Benign Lesions. *Journal of Clinical Medicine*, **14**, Article 2155. <https://doi.org/10.3390/jcm14072155>
- [14] 郭琦琦, 李毅, 翁桓泽, 等. 生物及非生物因素诱导肺纤维化动物模型研究的特点[J]. 中国组织工程研究, 2022, 26(14): 2273-2278.
- [15] 王泓恺, 王俞杰, 赵潇涵, 等. 囊性纤维化基因治疗研究进展[J]. 生物技术进展, 2024, 14(5): 813-819.