

# 儿童先天性肺囊性疾病 69 例诊疗分析

阳广贤 刘 剑 邓喜成 陈仁伟 王敬华 刘平波

**【摘要】 目的** 总结儿童先天性肺囊性疾病的诊断和治疗经验,探讨肺囊性疾病的手术治疗时机与手术方式。**方法** 回顾性分析 2004 年 7 月至 2013 年 7 月我们收治的 69 例先天性肺囊性疾病患儿临床资料,男 39 例,女 30 例,年龄 2 d 至 15 岁,平均年龄(1.2 ± 0.6)岁。其中先天性肺囊肿 48 例,先天性肺叶气肿 15 例,先天性肺囊性瘤样畸形 6 例。肺囊肿中行囊肿摘除术 8 例,40 例行肺叶切除术;先天性肺叶气肿 15 例,均行肺叶切除术;先天性肺囊性瘤样畸形 6 例,均行肺叶切除术。**结果** 患儿均治愈出院,无一例死亡。术后近期并发症包括气胸 5 例,胸腔积液 4 例,乳糜胸 1 例,肺炎 4 例。随访 2 个月至 9 年,均恢复良好。**结论** 儿童先天性肺囊性疾病表现多样,易产生压迫症状或急性呼吸窘迫,应早诊断,早治疗,手术切除是治疗的根本方法,对于有急性呼吸窘迫症状者,应急诊手术治疗。

**【关键词】** 囊腺瘤样畸形,肺,先天性;肺疾病;治疗;儿童

**The diagnosis and surgical treatment of congenital cystic lung disease in children.** YANG Guang-xian, LIU Jian, DENG Xi-cheng, et al. Department of Cardiothoracic Surgery, Hunan Children's Hospital, Changsha 410007, China

**【Abstract】 Objective** To sum up the experience of diagnosis and surgical management for congenital cystic lung disease in children, and to explore the timing and operational modus for these diseases. **Methods** A retrospective analysis was done on the clinical data of 69 cases with congenital cystic lung disease and received surgical treatment in our hospital from July 2004 to July 2013, including 39 males and 30 females with mean age (1.2 ± 0.6) years old (They ranged in age from two days to 15 years.) Among the 69 cases, 48 suffered from lung cyst (40 underwent lobectomy and 8 excision of the cyst), 15 congenital lobar emphysema (all underwent lobectomy) and 6 congenital pulmonary adenomatoid malformation (all underwent sequestrectomy). All patients received a biopsy. **Results** there were no operation deaths, all the patients discharge from the hospital successfully. Early postoperative complications included 5 cases with pneumothorax and 4 cases with pleural effusion and 1 case with chylothorax and 4 cases with pneumonia. All cases recovered well during follow-up between 2 months and 9 years. **Conclusion** Congenital cystic lung disease in children has diverse clinical manifestations, including acute respiratory distress and compression symptoms which occur very often. Early diagnosis and prompt management are required, and surgical resection, commonly lobectomy, is the main treatment for this lesion. Urgent or emergent operation is needed in symptomatic patients with acute respiratory distress.

**【Key words】** Cystic Adenomatoid Malformation of Lung, Congenital; Lung Diseases; Therapy; Child

由先天性肺部疾病所形成的肺内各种囊性病变更统称为先天性肺囊性病<sup>[1]</sup>。临床上一般包括先天性肺囊肿、先天性大叶性肺气肿、先天性肺囊性瘤样畸形等,这些先天性肺部疾病是在胚胎发育过程中,因肺的胚芽分支发育异常所致,是小儿尤其是新生儿呼吸窘迫的原因之一,如诊治不及时常危及生命。该类疾病表现形式多样,临床上易漏诊或误诊。现

将本院 2004 年 7 月至 2013 年 7 月收治的 69 例先天性肺囊性疾病患儿临床资料进行回顾性分析,总结其中诊治经验如下:

## 材料与方 法

### 一、临床资料

69 例患儿中,男 39 例,女 30 例,年龄 2 d 至 15 岁,平均年龄(1.2 ± 0.6)岁,体重(2.8 ~ 32)kg,平均体重(8.4 ± 5.3)kg。新生儿 21 例,其中足月新

生儿 18 例,早产儿 3 例。病种包括:先天性肺囊肿 48 例,其中支气管源性肺囊肿 34 例,肺泡源性肺囊肿 10 例,混合性肺囊肿 4 例;先天性肺叶气肿 15 例,先天性肺囊性瘤样畸形 6 例。临床主要表现为气促或呼吸窘迫(24 例);气促伴有喘息(11 例),以新生儿及小婴儿多见;反复呼吸道感染或肺炎(28 例);无症状经体检发现者(6 例)。本组肺内囊性病变的基本情况 & 病理分型见表 1。

二、影像学表现

术前诊断主要依靠 X 线胸片和胸部 CT,其影像学表现各异。先天性肺囊肿中 22 例胸片表现为单个边缘清晰的圆形或椭圆形致密阴影,9 例表现为圆形或椭圆形壁薄透亮空洞阴影,伴液平面,12 例表现为多个大小不等的囊状透亮影,5 例为巨大含气囊腔,其中 3 例伴液平面(图 4、图 8)。15 例先天性肺叶气肿胸片表现为病变肺叶肺野透亮度增加,透亮区内肺血管纹理较弱,其中 10 例伴纵膈向对侧移位。15 例胸部 CT 表现为单侧胸腔内透亮度增高

(肺气肿),其中 5 例伴有囊状透亮影,1 例肺叶气肿是由于左上肺叶肺囊肿压迫左上叶支气管后形成阻塞性肺气肿(图 3、图 7)。6 例先天性囊腺瘤样畸形中,胸片表现为肺内肿块伴大小不等的透光区向同侧胸腔扩展。CT 表现为单发大囊或多囊性病变,其中 3 例表现为气囊肿(图 2、图 6),2 例表现为液气囊肿,1 例出现囊性和实性影混合,边界不清。其中 2 例产前超声检查提示巨大囊肿。

表 1 69 例先天性肺囊性疾病基本情况及病理分型

Table 1 Basic condition and pathological type of 69 cases with congenital cystic disease(Cases)

病理诊断	n	右肺			左肺	
		上叶	中叶	下叶	上叶	下叶
支气管源性囊肿	34	8	3	12	4	7
肺泡源性囊肿	10	2	1	4	1	2
混合性肺囊肿	4	1		2	1	
先天性肺叶气肿	15	3	1	6	2	3
先天性肺囊性瘤样畸形	6	2		1	1	2

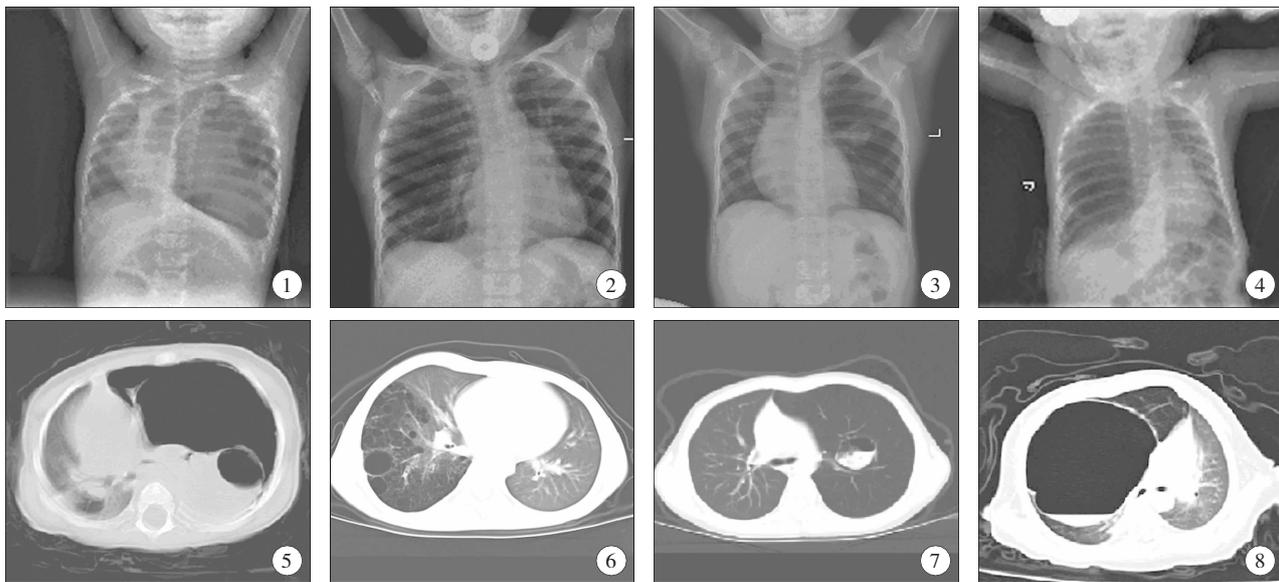


图 1、图 5 1 例左上肺多发性肺大泡的胸片及胸部 CT 表现; 图 2、图 6 1 例右下肺肺囊性瘤样畸形的胸片及胸部 CT 表现; 图 3、图 7 1 例左上肺叶肺囊肿继发左上肺叶气肿的胸片及胸部 CT 表现; 图 4、图 8 1 例右上肺支气管源性囊肿并感染的胸片及胸部 CT 表现

Fig. 1、5 Chest X-ray and chest CT showed one case of multiple left lung bullae; Fig. 2、6 Chest X-ray and chest CT showed one case of pulmonary adenomatoid malformation in right lower lung; Fig. 3、7 Chest X-ray and chest CT showed one case of left upper lobe emphysema secondary to left upper lung cyst; Fig. 4、8 Chest X-ray and chest CT showed one case of right upper lung bronchial cyst with infection

三、手术方法

48 例肺囊肿中,行囊肿摘除术 8 例,40 例行病变肺叶切除术,其中急诊手术 10 例;先天性肺叶气肿 15 例,均行病变肺叶切除术,其中急诊手术 3 例;先天性肺囊性瘤样畸形 6 例,均行病变肺叶切除术;1 例先天性肺囊肿合并先天性漏斗胸,行病变肺叶

切除术后,同期直视下置入 NUSS 钢板抬举胸骨。

结果

全组均痊愈出院,无一例死亡。近期并发症包括:气胸 5 例,胸腔积液 4 例,乳糜胸 1 例,肺炎 4

例。5 例气胸中, 2 例予调整胸腔闭式引流, 1 例拔除胸腔闭式引流管后复查胸片提示大量气胸, 予重新置入胸腔闭式引流, 2 例予胸腔穿刺后治愈; 4 例胸腔积液, 1 例重新置入胸腔引流管, 3 例经胸腔穿刺治愈; 1 例乳糜胸, 予禁食后改高碳水化合物、高蛋白饮食后痊愈, 4 例肺炎经调整抗生素, 加强肺部护理后痊愈。术后平均住院 5 ~ 14 d, 平均总住院时间(9.2 ± 4.0) d。术后随访 2 个月至 9 年, 平均(24.3 ± 10.5) 个月, 常规复查胸部 X 线片, 患儿均恢复良好。1 例合并先天性漏斗胸患儿术后 3 年取出 NUSS 钢板, 胸廓矫形满意。

## 讨 论

先天性肺囊性疾病是临床较少见的先天性肺部疾病, 是由于肺组织胚胎发育异常所形成, 包括先天性肺囊肿、囊性腺瘤样畸形、先天性大叶性肺气肿等, 此类疾病临床表现相似, 但发生机制及病理改变各有特点。先天性支气管囊肿是胚胎发育时期支气管树某段异常出芽所形成, 与正常支气管树不相通<sup>[2]</sup>。先天性囊性腺瘤样畸形通常被认为是由于细支气管发育停滞, 以肺泡不发育为代价引起的肺间质大量增生, 目前该病分为 5 型<sup>[3]</sup>。先天性大叶性肺气肿的发病机制目前仍不清楚, 现普遍认为支气管内阻外压以及支气管壁的病变造成气体陷闭, 肺泡腔扩张, 甚至融合。支气管受压性病包括心肺血管异常如动脉导管未闭、肺动脉吊带、异常肺静脉回流、纵膈囊肿、畸胎瘤等。支气管内阻塞性病包括支气管异物、肿瘤等。支气管壁的病变主要是指支气管软骨发育不良。Hislop 等研究发现, 肺叶内正常肺泡数量增多是先天性大叶性肺气肿的发病基础。

### 一、诊断

先天性肺囊性疾病的临床表现主要为反复发作的肺部感染及肺、气管受压两方面, 症状的轻重取决于囊性疾病的大小、位置以及有无合并感染、气胸等。通常对早期出现气促或呼吸困难的患儿应常规行胸片检查, 如怀疑先天性肺囊性疾病则应进一步行胸部 CT 检查。胸部 CT 能清楚显示囊性疾病的大小、数目、囊壁厚度与周边组织的关系, 并定位, 为外科手术提供可靠的解剖信息, 是先天性肺囊性疾病的常规和主要诊断手段<sup>[4]</sup>。

部分先天性肺囊肿因囊肿小或单发, 不合并感染时大多无明显症状, 可在 X 线检查或成年后才发

现; 巨大肺囊肿压迫气管、支气管或食管时, 出现呼吸困难、阵发性喘息、青紫、吞咽困难, 可出现误吸或肺囊肿与支气管相通时出现反复呼吸道感染; 新生儿期囊肿压迫支气管分支可出现肺叶气肿; 肺囊肿较大时亦可出现胸廓饱满、呼吸音减低及纵膈及气管向健侧移位。较大的气性囊肿与支气管相通处可有活瓣作用, 多在新生儿和婴儿期形成张力性肺囊肿而出现类似张力性气胸的症状, 不迅速处理可危及生命, 但囊肿穿刺可引起气胸或脓胸等并发症, 且留置胸腔闭式引流时很难将引流管直接置入囊肿内, 除非已合并气胸或呼吸窘迫进行性加重, 否则胸腔穿刺或胸腔闭式引流均应为禁忌。张力性肺囊肿应与张力性肺大泡及张力性气胸相鉴别, 肺大泡多发生在肺部感染后, 其囊腔大小、形态及数量容易变化, 囊壁较薄, 当肺部感染控制后, 随之缩小或消失, 而肺囊肿为囊壁较厚的圆形空腔, 有时仅依靠影像学检查难以鉴别, 如图 1、图 6 所示病例术前出现张力性肺大泡, 且肺大泡多发, 其中有气体、液体聚集而形成囊实性包块, 术后病理检查证实为左上肺多发性肺大泡。张力性气胸, 肺组织常被压缩到肺门区, 气胸区无肺纹理且常有胸膜反应; 张力性肺囊肿在包围囊肿的肺野边缘仍可见肺纹理, 一般不伴有胸膜反应(图 4、图 8)。本组 48 例先天性肺囊肿患儿中, 有 10 例因新生儿期或婴儿期张力性肺囊肿而接受急诊手术治疗。

先天性肺叶气肿多在出生后 1 ~ 2 个月内出现临床症状, 表现为单叶肺过度膨胀, 纵膈移位, 病情进展亦可产生张力性肺叶气肿, 出现严重的呼吸窘迫, 本组有 1 例因左上肺叶先天性肺囊肿导致叶支气管受压变窄而出现左上肺肺叶气肿(图 3、图 7), 术中将左上肺叶切除。囊腺瘤样畸形的诊断方法在胎儿期和出生后明显不同, 胎儿期的诊断主要依靠超声检查, 其诊断敏感度达 81%。限于医疗条件和技术水平的限制, 目前国内绝大部分先天性肺囊性腺瘤样畸形未能在胎儿期获得诊断, 本组仅 2 例在产前已考虑先天性囊性腺瘤样畸形, 因此出生后的检查更为重要。有报道认为 CT 是诊断本病的首选方法, 对本病的敏感度及术后病理诊断符合率均达 100%<sup>[5]</sup>。该病与先天性胸膜肺母细胞瘤鉴别困难, 先天性肺囊性腺瘤样畸形可合并或继发胸膜肺母细胞瘤, 最终的鉴别需病理检查证实。

### 二、治疗

手术是先天性肺囊性疾病的主要治疗方法, 儿童先天性肺囊性疾病应早诊断, 早手术<sup>[5]</sup>。如不早

期手术,随着病程的延长,囊性病变更反复感染后与周围组织粘连和肺门淋巴结肿大,增加手术难度,且早期手术既能解除囊性病对正常肺组织的压迫而导致肺发育障碍,同时也有利于正常肺组织的发育和呼吸功能的代偿。手术治疗的原则是既彻底切除病变组织,又尽可能保留正常肺组织。手术切除的方法及范围应根据病变范围、数目、部位及周围肺组织情况而定,儿童应避免行全肺切除术,对肺段或楔形切除并发症较多,易残留病灶,有资料显示不规则肺段切除术后残余病变发生率高达 15%<sup>[6]</sup>,因此对大部分肺功能良好者,宜选择以肺叶切除为主。有研究表明,小儿肺叶切除术后到成年时,两侧肺容量相等,肺功能指标可达到正常水平的 90%,无肺功能损害。年龄及体重并非该类疾病的手术禁忌。

先天性肺囊肿不能自愈,日久易出现感染、张力性气胸、脓气胸等,使手术治疗复杂化,确诊后应尽早手术,若病变广泛,肺功能严重下降或双侧多发肺囊肿,则属于手术禁忌。张力性囊肿或并发张力性气胸者需急诊手术治疗。大型的单房囊肿可试行囊肿剥离,以保留更多的正常肺组织,多房性囊肿需将累及肺段或肺叶一并切除。手术时需注意来自体循环的进入肺叶的异常动脉支,以免发生意外出血。

先天性肺囊性瘤样畸形确诊后均需手术治疗,对于症状出现早,可能危及生命的患儿,应尽早或急诊手术治疗。对于无临床症状者的手术时机目前仍存在争议,白凯<sup>[7]</sup>等研究认为对于无症状者也应尽早择期手术治疗,原因在于若并发感染,则手术时间及术中出血量均较无症状者明显增加,且该病有恶变可能。我们对于无症状者亦选择尽早手术治疗。我们曾遇到 1 例术前考虑为先天性肺囊性瘤样畸形,术后证实为先天性胸膜肺母细胞瘤(I 型),后于外院接受化疗,目前已存活 3 年,因患儿生后未进行过胸片检查,目前不能确定是否由于先天性肺囊性瘤样病恶变引起。另外,双侧广泛病变者为先天性肺囊性瘤样畸形手术禁忌。

先天性肺囊性疾病合并漏斗胸发病率低,本组 69 例中,仅 1 例为先天性肺囊肿合并漏斗胸,位于右肺上叶,我们采用右侧后外切口入路,先行右上肺叶切除术,后置入 NUSS 钢板抬举胸骨,同期处理肺囊性疾病和漏斗胸可减少患儿手术、麻醉次数及风

险,节省费用。

总之,对于先天性肺囊性疾病,一般均需外科干预治疗,手术方式根据术前 CT 检查及术中探查决定。一般而言,病变肺叶切除术是最常采用术式<sup>[8]</sup>。对较小的与正常肺组织分界清楚的表面单发性囊肿,可行单纯的囊肿切除;对局限于某一肺段,段间分界清楚且周围炎症轻者,可行单纯囊肿切除;对囊肿跨段或周围炎症明显者,可行肺段切除术;对囊肿多发或囊肿占据肺叶大部分者,行肺叶切除,同时多个肺叶病变,可行多个病变肺叶切除或一个肺叶切除、另一肺叶肺段切除或单纯囊肿切除,尽可能保留正常肺组织,又彻底切除病灶。当然对于累及两叶以上病例的肺叶切除,应持谨慎态度。

### 参 考 文 献

- 1 施成仁,金先庆,李忠智,小儿外科学[J].北京:人民卫生出版社,2009;
- 2 Evrard V, Ceulemans J, Coosemans W, et al. Congenital parenchymatous malformations of the lung[J]. World J Surg, 1999, 23 (11): 1123-1132.
- 3 Roeleveld PP, Martin J, Chow CW, et al. A neonate with co-existing congenital cystic adenomatoid malformation of the lung and alveolar capillary dysplasia: a case report with review of literature[J]. Pediatr Crit Care Med, 2008, 9(2): 10-13.
- 4 李忻,陈张根,贾兵,等.先天性肺囊性病的诊断和手术治疗[J].复旦学报(医学版),2007,34(3):458.
- 5 Farrugia MK, Raza SA, Gould S, et al. Congenital lung lesions: classification and concordance of radiological appearance and surgical pathology[J]. Pediatr Surg Int, 2008, 24(9): 987-991.
- 6 Stanton M, Niere I, Ade-Ajayi N, et al. Systematic review and direct analysis of the postnatal management of congenital cystic lung lesions[J]. J Pediatr Surg, 2009, 44(5): 1027-1033.
- 7 白凯,苏肇伉,张儒舫,等.小儿先天性肺腺瘤样畸形的诊断和外科治疗[J].中华小儿外科杂志,2010,11(3): 823-825.
- 8 王敬华,刘平波,高纪平,等.儿童肺部囊性病变的诊断和治疗[J].临床小儿外科杂志,2004,10(3):381-382.