

小儿肺隔离症 20 例临床分析



梁建华 刘 威 汪风华 曾嘉航

【摘要】 目的 提高对小儿肺隔离症临床特点的认识。 **方法** 对本院 2008 年 3 月至 2014 年 10 月收治的 20 例小儿肺隔离症病例进行回顾性分析,总结其临床特征,并对其诊断和治疗方法进行探讨。 **结果** 小儿肺隔离症由于合并病变的影响,术前确诊率并不高。对所有病例行隔离肺切除或病变所在肺段切除,术后恢复良好,无手术死亡及并发症发生。 **结论** 小儿肺隔离症术前极易误诊,一旦确诊,手术切除病变肺组织,同时矫正伴发畸形是治疗小儿肺隔离症的最佳选择。

【关键词】 支气管肺隔离症; 诊断; 治疗; 儿童

Clinical analyses of pulmonary sequestration in children: a report of 20 cases with a review of correlative literature. LIANG Jian-hua, LIU Wei, WANG Feng-hua, et al. Guangzhou Women & Children Medical Center, Guangzhou, Guangdong 510182, China

【Abstract】 Objective To enhance the awareness of pulmonary sequestration. **Methods** Twenty cases of pulmonary sequestration in children between March 2008 and October 2014 were analyzed retrospectively. And their clinical characteristics, diagnosis and treatment were analyzed. **Results** Pulmonary sequestration in children was not easily diagnosed because of complications with other congenital malformations. Segmentomy to intralobar pulmonary sequestration and sequestrectomy to extralobar pulmonary sequestration were generally effective without operative complication or death. **Conclusions** Pulmonary sequestration in children are easily misdiagnosed prior to operation. Once definitely diagnosed, optimal choice is a removal of sequestration.

【Key words】 Bronchopulmonary Sequestration; Diagnosis; Therapy; Child

肺隔离症是一种少见的支气管肺前肠畸形,发病率占肺先天性畸形的 0.15% ~ 6.40%^[1]。本院自 2008 年 3 月至 2014 年 10 月共收治 20 例肺隔离症患者,均经手术治疗痊愈出院。现就该组病例临床资料进行分析和总结,并复习相关文献,以加深对肺隔离症的认识。

材料与方法

一、临床资料

本组 20 例肺隔离症患者,其中男性 14 例,女性 6 例,确诊年龄最小为 7 d,最大为 7 岁 11 个月,平均年龄 2 岁 2 个月。临床表现:咳嗽 12 例,发热 10 例,气促 6 例,腹痛 2 例,呕吐 1 例,消化道出血 1 例,产前检出(表现为胸腔占位性病变)2 例。术前 20 例均行胸片检查,18 例行胸部 CT 检查,8 例行上

消化道造影检查。确诊为支气管肺隔离症 8 例(诊断符合率 40%),诊断为膈疝 5 例,肺脓肿 4 例,肺囊性变 2 例,膈膨升 1 例,后 12 例均经手术探查及病理检查诊断为肺隔离症。

二、方法

经手术探查发现,9 例为叶内型肺隔离症,11 例为叶外型肺隔离症(其中 1 例隔离肺组织出现扭转坏死)。13 例隔离肺位于左侧胸腔,其中左肺下叶基底段 4 例,左肺下叶与膈肌间 9 例;7 例隔离肺位于右侧胸腔,其中右肺下叶基底段 5 例(1 例因反复炎症累及整个右肺下叶受损),右肺下叶与膈肌间 1 例,右肺上叶外 1 例。隔离肺组织的供血血管主要来自胸主动脉和腹腔动脉,其中来自胸主动脉 11 例,腹腔动脉 9 例。供血血管最多者有 7 支,1 例有 3 支供血血管,3 例有 2 支供血血管,其余 15 例仅有 1 支供血血管。动脉管径 1 ~ 10 mm,平均 3.5 mm。有 10 例同时合并其它畸形,其中 6 例合并膈疝,3 例病变肺与食管间有异常交通,1 例合并先天性肺气道畸形(Ⅱ型)。关于两型肺隔离症的具体临床资料见表 1。

表 1 20 例肺隔离症患儿临床资料(n)

Table 1 Basic clinical profiles for 20 cases of pulmonary sequestration(n)

类型	例数	男女 比例 (男:女)	平均发 病年龄 (月)	住院 时间 (d)	隔离肺位置(例)				
					右肺下叶基 底段	左肺下叶基 底段	左肺下叶与 膈肌间	右肺下叶与 膈肌间	左肺上 叶外
叶内型	9	8:1	29	16.9	5	4	—	—	—
叶外型	11	6:5	24	16.0	—	—	9	1	1
合计	20	14:6	26	16.4	5	4	9	1	1

类型	供血血管情况			合并畸形(例)		
	胸主动 脉(例)	腹腔动 脉(例)	平均管 径(mm)	病变肺与食管间 有异常交通	先天性肺气 道畸形	膈疝
叶内型	5	4	5.2 ^①	1	1	—
叶外型	6	5	2.4 ^②	2	—	6
合计	11	9	3.5	3	1	6

注:①其中有 3 支供血血管 1 例,2 支供血血管 1 例,9 例中有 8 例共 10 支供血血管走行于下肺韧带内;②其中有 7 支供血血管 1 例,2 支供血血管 2 例。

结 果

本组病例中 11 例叶外型隔离肺均行隔离肺切除术,9 例叶内型隔离肺中,除 1 例因整个右肺下叶受损而行右肺下叶切除术外,其余 8 例均行相应肺段切除术,同时矫正伴发畸形。术后入重症监护室,通气时间 5~12 h(平均 6.8 h),病情平稳后转普通病房。1 例术后出现支气管胸膜瘘,予降低通气压力,胸前引流管持续负压吸引,术后 3 d 复查胸片未见明显气胸。20 例肺隔离症患儿均恢复良好,无明显并发症发生,余肺膨胀良好,无二次手术病例,住院 5~33 d(平均 16.4 d),顺利治愈出院。

讨 论

肺隔离症是指由异常体循环动脉供血于囊性无功能胚胎肺组织的一种先天性畸形,根据脏层胸膜的分布特点,将其分为两型:叶内型(Intralobar Pulmonary Sequestration, IPS)和叶外型(Extralobar Pulmonary Sequestration, EPS)。关于肺隔离症的发生机制,有多种学说,目前较为普遍接受的是副肺芽学说:在胚胎期,从原始前肠的腹侧面发出副肺芽,来自这一多余肺芽的肺前体组织接受主动脉分支供血。正常肺组织发生脱离时,其与主动脉相连的内脏血管逐渐退化吸收,而副肺芽组织的血管残存下来,从而形成体循环供血的肺组织^[2]。

随着影像检查技术的发展成熟,多普勒超声、MRI 通常能在产前诊断肺隔离症^[3]。据统计,产前

诊断的肺隔离症 98% 为 EPS,其在产前诊断出的肺部疾病中,约占 23%^[4]。本组只有 2 例发现肺部占位,均没有诊断出肺隔离症,这可能与家属文化水平和我国产前检查的普及有关。对于出生后肺隔离症的诊断,X 线胸片检查是最基本的方法,常表现为下肺叶肿块或浸润征,多位于内基底段、后基底段,其 X 线特点为治疗后可缩小,但始终不消失,呈动态变化。目前螺旋 CT 增强、CT 血管成像(CTA)、磁共振血管成像(MRA)等不仅能对肺隔离症定性诊断,而且其多平面重建及三维重建技术有助于检出细小异常血管,且可立体显示供血动脉的起源及行程,对临床治疗方案的选择,特别是手术方案的制定有很高的实用价值,逐渐成为肺隔离症首选的术前检查。本组 20 例病例,仅 8 例术前确诊,分析其原因,其中有 4 例因合并感染形成脓肿,影像学表现不典型而致误诊,有 6 例同时合并先天性膈疝,腹腔内容物疝入胸腔,势必对胸内病变的检出造成干扰。分析其原因可能有:①膈疝和肺隔离症的临床症状无特异性;②膈疝患儿术前没有常规行肺部血管重建;③隔离肺和疝囊的位置重叠,胸片或消化道造影时难以区分;④隔离肺的供血血管和腹腔血管混淆,CT 扫描容易漏诊。⑤隔离肺和疝囊严重粘连,术前影像学检查把隔离肺当成疝囊的一部分。

IPS 和 EPS 各有特点,IPS 更常见,约占肺隔离症的 75%,但本组患儿 EPS 居多,共 11 例(占 11%)^[5]。IPS 的供血血管多较粗大,常走行于下肺韧带内,据文献统计,IPS 的供血血管 73.9% 来自胸主动脉,18.7% 来自腹主动脉,3.2% 来自肋间动脉,0.8% 来自锁骨下动脉,0.8% 来自胸廓内动脉,

0.2% 来自心包膈动脉,0.2% 来自脾动脉等,其中有 15% 的 IPS 病变肺组织由多于 1 支供血血管供血^[6]。IPS 的静脉血 95% 回流至肺静脉,仅 5% 回流至体循环静脉。EPS 常发生于肺下叶与膈肌之间(左侧多见),还可发生于胸廓内其它部位、纵隔内、心包内、膈肌内,大约还有 10% ~ 15% 的 EPS 发生于腹内。EPS 的供血血管常较细小,约 80% 来自胸主动脉或腹主动脉,15% 来自其它体循环动脉。本组患儿隔离肺的供血血管分布见表 1,总结术中处理血管的经验如下:在分离隔离肺时应首先处理肺下韧带及粘连带,发现供血血管予结扎,若血管较粗应用 5-0 prolenn 线连续缝合,操作时避免牵拉过度,否则血管断裂后极易回缩,导致致命的大出血。还应注意仔细寻找可能的多支异常血管,对于未找到明显异常动脉的也应仔细解剖,对粘连带、肺下韧带或增厚的胸膜,给予缝扎、切断为宜。

无论术前还是术中诊断出的肺隔离症,不管有无临床症状,目前倾向于手术切除。手术治疗不仅能明确诊断,还能预防可能继发的反复感染、大咯血、心力衰竭、潜在恶性变等,同时对并发的其它先天性畸形作出诊断和相应处理。隔离肺切除是治疗 EPS 的首选治疗方法,而肺叶切除被认为是治疗 IPS 的最佳手术方式,其操作相对简单,而且能完整切除病灶,相比而言,肺段切除常致病灶残留,且术后出现持续漏气^[7]。但根据经验,术中通过肺胀气,隔离肺组织常因与气管不相通而胀气不明显,据此与正常肺组织间有明显分界,仅行病变肺所在肺段切除即能完整切除病灶。总之,我们认为手术切除病

变肺组织同时矫正伴发畸形是治疗小儿肺隔离症的最佳选择。

参 考 文 献

- 1 Nakanishi R, Iwanami T. Video-assisted thoracic surgery superior segment-sparing lower lobectomy for intralobar pulmonary sequestration [J]. Journal of laparoendoscopic & advanced surgical techniques, 2008, 18(2): 290-292.
- 2 Corbett HJ, Humphrey GM. Pulmonary sequestration [J]. Paediatr Respir Rev, 2004, 5(1): 59-68.
- 3 Dhingsa R, Coakley FV, Albanese CT, et al. Prenatal sonography and MR imaging of pulmonary sequestration [J]. AJR, 2003, 180(2): 433-437.
- 4 Adzick NS, Harrison MR, Crombleholme TM, et al. Fetal lung lesions: management and outcome [J]. Am J Obstet Gynecol, 1998, 179(4): 884-889.
- 5 Osaki T, Kodate M, Takagishi T, et al. Unique extralobar sequestration with atypical location and aberrant vessels [J]. Ann Thorac Surg, 2010, 90(5): 1711-1712.
- 6 Hayasaka K, Saitoh T, Tanaka Y. Intralobar pulmonary sequestration receiving arterial supply from the superior mesenteric artery: a case report [J]. Comput Med Imaging Graph, 2006, 30(2): 135-137.
- 7 Evrard V, Ceulemans J, Coosemans W, et al. Congenital parenchymatous malformations of the lung [J]. World J Surg, 1999, 23(11): 1123-1132.

(收稿日期: 2015-02-08)

(本文编辑: 黄 鹏)

(上接第 382 页)

in precision surgeries for pediatric complex liver tumors [J]. Int J Clin Exp Med, 2015, 8(10): 18406-18412.

- 12 苏琳,董倩,张虹,等. 计算机辅助手术系统在先天性胆管扩张症[J]. 临床小儿外科杂志, 2016, 15(02): 140-143.

- 13 董蓓,王宝磊. 小儿肝脏肿瘤的诊治挑战和计算机辅助

肝切除手术[J]. 临床外科杂志, 2013, 21(8): 585-587.

(收稿日期: 2016-03-07)

(本文编辑: 尹 强 季春宜)