

·专家笔谈·

小儿肺隔离症的手术适应证、手术时机及术前干预

李建华

肺隔离症(pulmonary sequestration, PS)是一种较罕见的先天性肺组织发育畸形,是胚胎期肺发育过程中部分肺芽组织与支气管树分离产生的先天性肺发育异常。PS由Pryce DM^[1]于1946年首次报道,约占先天性肺发育畸形的0.15%~6.4%,其主要特征是肺组织不与气管、支气管树相通,但接受体循环供血。根据其有无独立的脏层胸膜,分为叶内型(intralobar sequestration, ILS)和叶外型(extralobar sequestration, ELS),叶外型根据隔离肺组织的位置分为胸腔内、腹腔内(包括膈肌内)两种。目前该病的诊出率呈逐渐上升趋势,关于其治疗的报道也越来越多。现阐述其手术适应证、手术时机及术前干预进展。

一、手术适应证

对于伴有临床症状的肺隔离症,无论是新生儿还是婴幼儿都有手术指征。但没有症状的患儿是否需要手术目前存在争论。是积极干预还是“观察+等待”尚未达成共识。保守的观点是在没有不适的情况下可不予处理。1998年,有作者报道2例肺隔离症患儿5~6年后随访自行消退^[2]。Stanton M^[3]于2009年总结了1996~2008年发表的41篇相关肺部先天性病变的文献,发现出生后无明显症状的新生儿,只有3.2%的患儿会在中位时间7月龄时出现症状,且在随后报道的74例病例中,只有5%的患儿在5年的随访期内出现症状,因此认为无症状的肺部先天性病变无需治疗^[4]。Cook J^[5]在最近的报道中对无症状肺部先天畸形也表达了“适时观察”的观点。但上述两位专家收集的病例既包括肺隔离症,也包括占主要比例的肺囊性腺瘤样畸形(congenital cystic adenomatoid malformation, CCAM),且并没有对不同类型肺先天畸形进行分类统计,因而可能存在一定偏差。鉴于该病有自愈的可能和较低的症状发生率,有专家建议可适当观察,暂缓手术。然而,有更多

学者倾向于手术治疗,主要基于以下几点。

1. 减少远期并发症及手术风险。肺隔离症如未行手术治疗,远期可能导致脓胸、肺脓肿、咯血、严重左向右分流,甚至充血性心力衰竭。早期手术可减少手术风险,降低术后并发症的发生率。Hong C^[6]统计了2012—2015年收治的126例肺隔离症患儿,认为叶内型肺隔离症发生感染的几率较叶外型高,早期手术很有必要。虽然从理论上来说,叶外型肺隔离症发生感染的几率很小,但胸腔渗出相对要高,反复渗出造成局部粘连,会使后续手术变得困难,有时无法行经胸腔镜操作而只能中转开胸手术^[7]。而出现症状以后再行急诊手术,术后并发症的发生率明显高于无症状择期手术病例。另外,肺隔离症若在成年期发病则常伴有反复感染、咯血、胸痛等严重症状,甚至危及生命^[8-11]。

2. 预防恶性变^[12,13]。Singh^[14]总结了1977—2014年间发表的关于先天性肺组织疾病发生恶变的文献,发现多数恶变的病理类型为细支气管肺泡癌和胸膜肺母细胞癌;后者在6岁内好发,且I型胸膜肺母细胞癌与肺先天性囊性腺瘤样畸形之间存在一定的相关性。目前对于肺隔离症与胸膜肺母细胞癌之间是否存在较明确的关联尚无充分证据,但临床病例随访和文献报道都提示PS和肺母细胞癌关系密切,且预后不良。从预防恶变的角度考虑手术是必要的。

3. 明确诊断。叶内型肺隔离症的影像学表现有时与肺囊性腺瘤样畸形、肺部肿瘤无法完全区别,而叶外型肺隔离症在影像学表现上有时与脊柱旁、腹腔或后腹膜肿块如纵隔肿瘤、肾上腺肿瘤、神经母细胞瘤也无法鉴别^[9,15,16]。因此,手术切除并做病理学检查才能明确诊断,减少恶性肿瘤误诊或漏诊,以早期治疗和预防肿瘤转移。

4. 早期干预促进健肺代偿性增生。目前认为2岁以前肺泡仍有发育和增殖的能力^[17,18]。肺部病变的治疗可为正常肺组织发育提供追赶性生长的空间。但德国学者随访100例婴儿期肺叶切除病例

DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2018.05.003

作者单位:浙江大学医学院附属儿童医院胸外科(浙江省杭州市,310000)

通讯作者:李建华, Email: lijh@zju.edu.cn

发现,38例肺容积没有明显改变,甚至有所减少,且气道阻力明显增加^[19]。我们在临床随访中也发现行肺叶或肺段切除术的患儿,术后6~12个月复查CT时剩余肺组织基本能填充胸腔。因此切除无用的肺隔离症组织换来正常肺组织的充分发育也是有一定帮助的。此外,一些较为特殊的肺隔离症目前也认为需要治疗。双侧PS的发生率非常小,有报道2625例肺隔离症中仅3例^[9]。此类肺隔离症由于存在无效分流,容易造成充血性心力衰竭,主张手术切除^[20,21]。

目前IPS的治疗方法主要有肺叶或肺段切除手术以及介入下肺隔离症组织滋养血管栓塞术。胸腔镜手术对异常血管的起源及走形的观察更为清晰,为更多专家采用。Li^[22]报道110例成人叶内型肺隔离症病例,其中42例经胸腔镜操作,68例采取开胸手术,在术后短期随访中,胸腔镜操作组术后胸腔积液的发生率及住院时间都优于开胸手术组,且两组手术时间无明显差异。EPS多采用胸腔镜下切除肺隔离症组织,即便是膈肌内甚至腹腔内PS,多数专家仍然建议使用胸腔镜经膈肌通路切除EPS更方便简洁,但术中需注意保护动脉,防止出血。

二、手术时机

PS确诊后无论是否有症状都有择期手术的必要性,患者术前如有反复感染病史,容易导致切除不彻底和术中出血等严重并发症,建议在感染控制后2周左右行手术治疗。PS的急诊手术较罕见,但如果出现因PS过大或感染导致脓胸、气胸产生呼吸窘迫,则应立即手术减张,并切除病肺。PS出现大咯血可导致出血性休克和窒息,危及生命,应行急诊手术或介入下血管栓塞术。介入治疗可以迅速明确诊断,找到出血的滋养动脉并栓塞,可以即刻缓解危象。动脉栓塞后肺隔离症组织缺血、变性、纤维化,甚至消退、吸收,部分病人无需后续治疗。如果供应肺隔离症组织的滋养血管较多或已有反复感染以及合并其他先天畸形(如膈疝、消化道畸形),则介入治疗不适用^[23]。虽然介入治疗较手术治疗创伤小,但血管栓塞治疗术后可能出现封堵圈游走,栓塞不彻底,病灶残留,感染复发,胸腔积液及其他血管意外等^[24,25]。目前认为手术切除的效果优于血管栓塞^[26]。但在大量咯血的紧急情况下,介入下血管栓塞能尽快减少出血,为治疗赢得时机,因此也不失为急诊处理的方法^[25]。但如果介入后仍有咯血复发则建议手术切除。作者采取介入方法治疗PS咯血患儿21例,其中1例行多次介入

治疗仍无法完全控制咯血,最终行肺叶切除术。

对于无症状的肺隔离症,是发现后立即择期手术,还是观察到一定年龄后再择期手术,目前尚没有明确答案。Singh R^[14]认为多数家长总希望临床医生能给出一个观察随访期限,但实际上这几乎是不可能的。一部分医生会选择单纯等待,一旦出现症状才进行干预,还有一些医生将定期检查(如胸部CT或胸部X线检查)作为主要依据来预测何时干预。但由此而接受的辐射量是不可忽视的,有文献报道接受一定量的辐射可能诱发血液系统或颅脑系统恶性肿瘤^[27]。且从经济的角度来看,多次CT检查费用也很高,甚至与手术的费用相差无几。

俞钢等^[28]建议这类患儿的手术年龄以出生后的2~6个月为佳,最迟需要在2岁以内完成治疗。Singh R^[14]等报道对无症状的患儿“选择性”于1岁进行手术。Chen JS^[29]认为应在出现反复感染、咯血、胃肠道症状或心衰表现之前手术治疗。虽然Stanton M^[3]对于无症状者建议可不予处理,但他也指出一旦发生症状需行急诊手术,但术后并发症的发生率较择期手术显著提高,建议选择择期手术者手术年龄可选择在10月龄以内。

选择一个既减少手术风险又有利于肺发育的时机进行手术尤为重要。随着医学科学的发展,婴儿任何年龄手术都是安全的。但在我国由于各地区医疗水平存在差异,小儿胸外科发展的不平衡性使得手术及术后管理水平存在较大差距,因此无法得出一个统一的标准。综合以上论点和我们多年临床经验,对无症状的PS6月龄左右行择期手术是可行的。

三、术前干预

目前大部分肺隔离症在胎儿期就能得到诊断,但需要在胎儿期进行干预的病例非常少。因为一部分胎儿期肺部改变可能会随着孕周而逐渐消退^[29]。Adzick NS^[30]报道41例胎儿期超声发现的肺部病变中,有28例在孕期逐渐缩小或明显消退。因此一旦胎儿超声提示肺部病变仍可建议孕妇随访,目前可通过超声监测胎儿瘤头比(volume to head circumference ratio, CVR)和胎儿肺头比(lung head ratio, LHR)来预测胎儿宫内情况^[28]。CVR指的是肺部肿块的体积(体积为宽×高×长×0.523)/胎儿头围。当CVR≥1.6时,可确定为高风险,当CVR<1.6,则相对安全。胎儿肺头比主要通过计算观测LHR与期待LHR的比值(即O/E LHR)来评估风险。当O/E LHR<15%时,胎儿存在严重肺发育不良,出生后几乎无法存活;当O/E

LHR 在 15%~25% 时,胎儿存活率约为 15%,除此以外的胎儿存活率约在 60%。国外 Kane SC^[31] 等通过队列研究将 0.45 作为 CVR 预测胎儿预后的阈值。

当胎儿出现严重水肿或胸腔积液等情况时才可能有早期干预的指征。目前较常用的方法是通过滋养动脉射频消融或注射硬化剂来阻断血流并缩小病变肺组织^[32-36]。Cruz-Martínez R^[32] 对 15 例平均孕周 26.9 周的胎儿肺隔离症进行宫内干预,采用超声引导下进行选择性肿块供血动脉的射频消融方法,使异常血管发生凝固性坏死,术后 7.5~21 d 发现胎儿水肿及胸腔积液基本消失,且病变肺组织的体积明显减小,术后 8 周正常肺组织的 O/E-LHR 比值可达到正常水平。但由于这项新技术在 2007 年才首次报道,目前尚无大样本的病例报道^[33]。对于术后残留的病变组织在胎儿出生后如何处置目前也无定论。Cruz-Martínez R^[32] 认为在孕期使用射频消融的指征有:①孕周超过 32 周的单胎,胎儿存在体循环(降主动脉)供血的肺部较大的实质性病变;②严重纵隔移位,包括心脏严重右移;③健肺严重压迫;④胎儿水肿或严重胸腔积液。但射频消融有时可能无法一次使滋养动脉完全凝固,需要再次或多次进行才能完全阻断血流,且术后可能出现胎儿胸腔内出血,导致孕妇轻度贫血^[34]。

其他目前有报道的干预手段还包括服用甾体类药物、开放性胎儿手术。对于大量胸腔积液可采取经皮胸腔-羊膜腔分流术^[37]。但由于对病变肺组织无直接作用,且分流管容易移位,胸膜-羊膜腔分流术后容易出现水肿复发,孕妇存在先兆子痫的风险,目前已基本不再应用^[37]。

在围生期处理上,要求这类有严重风险的胎儿在拥有新生儿抢救及外科处理能力的医疗机构进行分娩。出生后对患儿呼吸状况、胸腔内肿块及胸腔积液程度进行评估,及时行气管插管及胸腔穿刺引流术,如循环状态趋于稳定可考虑行肺隔离症组织切除术。目前对于肺隔离症的研究还在不断深入,精准化、个性化治疗将成为趋势,产前、产时及产后分阶段治疗将进一步提高患儿的治疗效果。

参考文献

- 1 Pryce DM. Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung; a report of seven cases [J]. J Pathol Bacteriol, 1946, 58(3):457-467.
- 2 García-Peña P, Lucaya J, Hendry GM, et al. Spontaneous involution of pulmonary sequestration in children; a report of two cases and review of the literature [J]. Pediatr Radiol, 1998, 28(4):266-270.
- 3 Stanton M, Njere I, Ade-Ajayi N, et al. Systematic review and meta-analysis of the postnatal management of congenital cystic lung lesions [J]. J Pediatr Surg, 2009, 44(5):1027-1033. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2008.10.118.
- 4 Stanton M. The argument for a non-operative approach to asymptomatic lung lesions [J]. Semin Pediatr Surg, 2015, 24(4):183-186. DOI:10.1053/j.sempedsurg.2015.01.014.
- 5 Cook J, Chitty LS, De Coppi P, et al. The natural history of prenatally diagnosed congenital cystic lung lesions: long-term follow-up of 119 cases [J]. Arch Dis Child, 2017, 102(9):798-803. DOI:10.1136/archdischild-2016-311233.
- 6 Hong C, Yu G, Tang J, et al. Risk analysis and outcomes of bronchopulmonary sequestrations [J]. Pediatr Surg Int, 2017, 33(9):971-975. DOI:10.1007/s00383-017-4097-0.
- 7 Davoli F, Turello D, Valente G, et al. Extralobar pulmonary sequestration presenting with recurring massive pleural effusion in a young woman; a challenging case [J]. Heart Lung Circ, 2016, 25(1):13-15. DOI:10.1016/j.hlc.2015.09.006.
- 8 Guan C, Chen H, Shao C, et al. Intralobar pulmonary sequestration complicating with cryptococcal infection [J]. Clin Respir J, 2015, 9(1):22-26. DOI:10.1111/crj.12099.
- 9 Wei Y, Li F. Pulmonary sequestration; a retrospective analysis of 2625 cases in China [J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2011, 40(1):39-42. DOI:10.1016/j.ejcts.2011.01.080.
- 10 Arjun P, Palangadan S, Haque A, et al. Intralobar sequestration [J]. Lung India, 2017, 34(6):559-561. DOI:10.4103/lungindia.lungindia_51_17.
- 11 Okubo Y, Hamakawa H, Ueda H, et al. Extralobar sequestration presenting as sudden chest pain due to hemothorax [J]. Ann Thorac Surg, 2016, 101(1):e27. DOI:10.1016/j.athoracsur.2015.10.025.
- 12 Simoglou C, Lawal LA. Adenocarcinoma in pulmonary sequestration; a case report and literature review [J]. Asian Cardiovasc Thorac Ann, 2015, 23(9):1119-20. DOI:10.1177/0218492315589200.
- 13 Nowak K, von der Thüsen J, Karenovics W, et al. Pulmonary sequestration with haemoptysis and an unsuspected carcinoma tumour [J]. Gen Thorac Cardiovasc Surg, 2013, 61(8):479-82. DOI:10.1007/s11748-012-0148-6.
- 14 Singh R, Davenport M. The argument for operative approach to asymptomatic lung lesions [J]. Semin Pediatr Surg, 2015, 24(4):187-195. DOI:10.1053/j.sempedsurg.2015.02.003.
- 15 Nagasaka S, Kina S, Arimoto Y, et al. Rare localized ex-

1 Pryce DM. Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung; a report of seven cases [J]. J Pathol

- tralobar sequestration with congenital cystic adenomatoid malformation: a case report [J]. *Surg Case Rep*, 2017, 3(1):47. DOI:10.1186/s40792-017-0321-3.
- 16 Costa MR, Costa TR, Leite MS, et al. Atypical presentation of intra-abdominal extralobar pulmonary sequestration detected in prenatal care: a case report [J]. *Rev Paul Pediatr*, 2016, 34(2):243-246. DOI:10.1016/j.rpped.2015.10.003.
 - 17 Zeltner TB, Caduff JH, Gehr P, et al. The postnatal development and growth of the human lung. I. Morphometry [J]. *Respir Physiol*, 1987, 67(3):247-267.
 - 18 Werner HA, Pirie GE, Nadel HR, et al. Lung volumes, mechanics and perfusion after pulmonary resection in infancy [J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1993, 105(4):737-742.
 - 19 Holschneider AM, Schlachtenrath R, Knoop U. Follow-up study results and lung function changes following lung resection in childhood [J]. *Z Kinderchir*, 1990, 45(6):349-359.
 - 20 Woerner A, Schwendener K, Wolf R, et al. Neonatological and pulmonological management of bilateral pulmonary sequestration in a neonate [J]. *World J Pediatr*, 2008, 4(4):301-304. DOI:10.1007/s12519-008-0054-2.
 - 21 Parikh PP, Tashiro J, Chahwala V, et al. Infant with bilateral pulmonary sequestrations with portal venous drainage excised by video-assisted thoracic surgery [J]. *J Pediatr Surg*, 2014, 49(8):1332-1334. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2014.06.004.
 - 22 Li Q, Xie D, Sihoe A, et al. Video-assisted thoracic surgery is associated with better short-term outcomes than open thoracotomy in adult patients with intralobar pulmonary sequestration [J]. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 2018, 26(2):284-287. DOI:10.1093/icvts/ivx311.
 - 23 梁小碧, 李渝芬, 曾少颖, 等. 肺隔离症3种手术方式结果的比较分析 [J]. *岭南心血管病杂志*, 2015, 21(2):187-190.
Liu XB, Li YF, Zeng XY, et al. Comparing the outcomes of three surgical approaches for pulmonary sequestration [J]. *South China Journal of Cardiovascular Diseases*, 2015, 21(2):187-190.
 - 24 Berthod PE, Chevallier O, Pottecher P, et al. Transcatheter embolization of a large aberrant systemic artery to an intralobar pulmonary sequestration using an Amplatzer vascular plug in an adolescent [J]. *Quant Imaging Med Surg*, 2017, 7(1):152-155. DOI:10.21037/qims.2016.11.04.
 - 25 Zener R, Bottoni D, Zaleski A, et al. Transarterial embolization of intralobar pulmonary sequestration in a young adult with hemoptysis [J]. *J Thorac Dis*, 2017, 9(3):188-193. DOI:10.21037/jtd.2017.02.82.
 - 26 Cho MJ, Kim DY, Kim SC, et al. Embolization versus surgical resection of pulmonary sequestration: clinical experiences with a thoracoscopic approach [J]. *J Pediatr Surg*, 2012, 47(12):2228-2233. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2012.09.013.
 - 27 De Jong PA, Mayo JR, Golmohammadi K, et al. Estimation of cancer mortality associated with repetitive computed tomography scanning [J]. *Am J Respir Crit Care Med*, 2006, 173(2):199-203.
 - 28 俞钢. 临床胎儿学 [M]. 第1版. 北京: 人民卫生出版社, 2016:193-198.
Yu G. *Clinical Neonatology* [M]. Beijing: People's Medical Publishing House, 2016:193-198.
 - 29 Chen JS, Walford N, Yan YL, et al. Foetal intralobar lung sequestration: antenatal diagnosis and management [J]. *Singapore Med J*, 2003, 44(12):630-634.
 - 30 Adzick NS, Harrison MR. Management of the fetus with a cystic adenomatoid malformation [J]. *World J Surg*, 1993, 17(3):342-349.
 - 31 Kane SC, Da Silva Costa F, Cramer JA, et al. Antenatal assessment and postnatal outcome of fetal echogenic lung lesions: a decade's experience at a tertiary referral hospital [J]. *J Matern Fetal Neonatal Med*, 2017, 16:1-7. DOI:10.1080/14767058.2017.1388367.
 - 32 Cruz-Martínez R, Nieto-Castro B, Martínez-Rodríguez M, et al. Thoracic changes after full laser ablation of the feeding artery in fetuses with bronchopulmonary sequestration [J]. *Fetal Diagn Ther*, 2017 Dec 6. DOI:10.1159/000481170.
 - 33 Oepkes D, Devlieger R, Lopriore E, et al. Successful ultrasound-guided laser treatment of fetal hydrops caused by pulmonary sequestration [J]. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2007, 29(4):457-459.
 - 34 Gottschalk I, Strizek B, Mallmann MR, et al. Outcome of bronchopulmonary sequestration with massive pleural effusion after intrafetal vascular laser ablation [J]. *Fetal Diagn Ther*, 2017 Sep 13. DOI:10.1159/000479793.
 - 35 Cruz-Martinez R, Martínez-Rodríguez M, Bermúdez-Rojas M, et al. Fetal laser ablation of feeding artery of cystic lung lesions with systemic arterial blood supply [J]. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2017, 49(6):744-750. DOI:10.1002/uog.16011.
 - 36 Bermúdez C, Pérez-Wulff J, Bufalino G, et al. Percutaneous ultrasound-guided sclerotherapy for complicated fetal intralobar bronchopulmonary sequestration [J]. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2007, 29(5):586-589.
 - 37 Hayashi S, Sago H, Kitano Y, et al. Fetal pleuroamniotic shunting for bronchopulmonary sequestration with hydrops [J]. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2006, 28(7):963-967.
(收稿日期:2018-01-21)

本文引用格式: 李建华. 小儿肺隔离症的手术适应证、手术时机及术前干预 [J]. *临床小儿外科杂志*, 2018, 17(5):328-331. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2018.05.003.

Citing this article as: Li JH. Surgical indications, surgical timing and preoperative interventions for pulmonary sequestration in children [J]. *J Clin Ped Sur*, 2018, 17(5):328-331. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2018.05.003.