

## ·专家笔谈·

## 婴幼儿肺隔离症的治疗决策

李 鹏

肺隔离症 (Bronchopulmonary sequestration, BPS) 是一种少见的先天性畸形,属于先天性前肠发育畸形范畴,其定义是由一条或多条来源于体循环的动脉供血且隔离于正常气管支气管树之外的异常肺组织。目前尚无 BPS 发病率的确切统计数据,约为 0.15%~1.8%<sup>[2]</sup>;是仅次于先天性肺囊腺瘤 (congenital cystic adenomatoid malformation, CCA-M) 的常见先天性肺畸形。

## 一、解剖学特点

BPS 按解剖学分类为叶外型肺隔离症 (Extralobar pulmonary sequestrations, ELS) 和叶内型肺隔离症 (Intralobar sequestrations, ILS), 二者之间既有共性,又有不同。男女发病率之比为 3~4:1,多数患儿在生后 6 个月内出现不同程度的临床症状,约 1/4 的患儿出生后即出现呼吸困难或喂养困难,大龄儿童会出现呼吸道症状或心力衰竭<sup>[3-4]</sup>。60% 的 ELS 患儿有伴发畸形,以先天性膈疝最常见,约占 16%。约 25% 的患儿伴有其它肺部发育畸形,如肺发育不良、CCAM、先天性大叶性肺气肿或支气管源性囊肿<sup>[3,5]</sup>。其它畸形包括漏斗胸、心包缺陷、动脉导管未闭、肺静脉回流异常、右位心、脊柱畸形、副脾、胸部或腹部内脏重复畸形<sup>[3,6]</sup>。约 65% 的 ELS 位于左侧肺和膈肌之间<sup>[3]</sup>;也可位于胸部任何部位,甚至完全在膈肌之内;15% 位于膈肌之下,需与肾上腺肿块相鉴别<sup>[7]</sup>。ELS 的动脉血供 80% 来源于胸主动脉或腹主动脉,15% 来源于其它体循环动脉,5% 来源于肺动脉。静脉回流约 80% 回流入体循环 (奇静脉、半奇静脉或下腔静脉),20% 回流入肺静脉,少数情况回流入锁骨下静脉或门静脉。ILS 较 ELS 更常见,发病没有性别差异<sup>[8]</sup>;ILS 在 2 岁之前一般不会出现临床症状<sup>[3-4]</sup>。最常见临床表现是反复发作肺部炎症,偶尔表现为咳血、血胸或心力衰竭<sup>[9]</sup>。ILS 多为孤立病灶,一般位于下叶后基底段,60% 位于左侧胸腔<sup>[10]</sup>。73% 的 ILS 动脉血供来

源于胸主动脉,20% 来源于腹主动脉,95% 静脉回流入肺静脉。

## 二、介入治疗

由于产前诊断水平的提高,尤其超声和 MRI 诊断水平的进展,多数 BPS 能够在产前发现。关于 BPS 的产后治疗,目前仍有许多争议,如手术适应证、手术时机和手术方法等还未达成共识。有文献报道 BPS 无论在产前或产后均有自发消退的可能<sup>[11-13]</sup>。因此,有学者提出是否可以通过介入栓塞肺隔离症的滋养动脉促进肺隔离症自行消退<sup>[14-16]</sup>。Curros 等<sup>[14]</sup>报道介入栓塞治疗 16 例 BPS,10 例病灶完全消失,3 例病灶部分消失,2 例仍在观察期,1 例介入治疗失败后予手术切除,无严重并发症发生。Chien<sup>[15]</sup>等报道采用介入栓塞方法治疗 6 例 BPS,其中 4 例经 1 次栓塞治愈,2 例经 2 次栓塞治愈,1 例治愈后出现下肢短暂缺血。也有相反的结果报道,Chien 等<sup>[16]</sup>报道 42 例 BPS 采用介入栓塞治疗后,只有 3 例 (7.1%) 病灶完全消失,且出现异位栓塞、肺脓肿等并发症。介入治疗的缺陷是:①目前还缺乏介入治疗后长期随访的文献报道,远期效果还没有结论;②由于介入治疗缺乏病理标本,不能确定是否合并 CCAM,因此是否介入治疗后能够完全排除组织恶变,也没有结论;③介入治疗后的随访不可避免地要接触大剂量 X 线,如 CT 等放射性检查;④有发生异位栓塞、并发感染、下肢缺血等并发症的潜在风险。当有心功能不全、大咳血或严重肺部感染等情况不能耐受手术时,可以选择介入治疗。

## 三、手术治疗及术式选择

多数学者认为 ILS 以及杂交病变 (hybrid lesions), 无论是否有临床症状,均应积极手术治疗。理由是 ILS 发生感染的概率高达 30% 以上,尤其是 BPS 并发支气管闭锁、II 型 CCAM 以及高流量的左向右分流时<sup>[19-20]</sup>。但是对于无症状的 ELS,尤其体积较小者是否需要手术目前存在很大争议。Parikh 等<sup>[17]</sup>认为由于所有 ELS 无法排除先天性 CCAM,有潜在恶变的可能,所以所有 ELS 均应手术治疗。Barid 等<sup>[21]</sup>使用了等级推荐、判定、发展和评价标准

DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2018.05.004

作者单位:西安交通大学第二附属医院小儿外科 (陕西省西安市,710004), Email: sienafiat@mail. xjtu. edu. cn

(Grading of Recommendations Assessment, Development and Evaluation, GRADE) 法去描述关于先天性肺囊性病变所有文献的质量及推荐的强度, 不建议对无明显分流的 ELS 进行外科手术。但有些特殊情况, 仍需积极手术治疗, 如与神经母细胞瘤、畸胎瘤等肿瘤, 或与食管重复畸形无法鉴别时, 或个别情况 ELS 静脉回流入门静脉, 影响肝脏代谢和胃肠消化功能时, 也建议积极手术治疗<sup>[22]</sup>。

ELS 的手术治疗无论是膈肌下方还是膈肌上方, 腔镜手术能够充分显示其创伤小、暴露好、安全可靠的优势, 但是由于膈肌内的 ELS 经常完全隐藏于膈肌内, 影像学检查很难做到准确定位, 所以对于膈肌内 ELS 的手术入路是经腹还是经胸, 给外科医生带来很大困惑, McAteer 等<sup>[23]</sup>报道 1 例膈肌内 ELS 经腹探查未能发现病变, 后经胸切除病灶, 认为经胸手术暴露良好, 操作方便, 即使在腹膜后的病变, 也可经膈肌手术。Escobar 等<sup>[24]</sup>报道 1 例膈肌内 ELS 经胸未能发现病灶, 后经腹发现膈肌表面的畸形血管, 切开膈肌后切除病灶。Nijagal 等<sup>[25]</sup>报道 4 例 ELS, 其中 2 例“走错路”。所以外科医生和放射科医生术前应警惕这种特殊情况, 尽量做到准确定位和选择最佳手术入路, 术前应与家属和手术室做好充分沟通, 告知有可能进行经胸和经腹联合手术。

ILS 手术治疗包括传统开胸手术及胸腔镜手术, 开胸手术仍然是治疗 ILS 的主流方法, 但会导致胸廓畸形、脊柱侧弯、肩甲带肌萎缩等并发症。随着腔镜外科的发展, 自上世纪 90 年代开始, 胸腔镜逐渐应用于小儿肺脏外科, 并显现出创伤小、美容效果好等优势, 而且避免了开胸手术导致的并发症<sup>[26]</sup>。由于小儿胸腔镜肺脏手术难度和风险较大, 起步较晚, 发展较慢, 初始阶段手术时间较开胸手术时间长<sup>[27-28]</sup>。但随着手术经验的积累、麻醉技术的进步、手术设备和器械不断更新和发展, 尤其是血管闭合系统, 如 LigaSure 血管闭合系统、超声刀、腔镜下 Stapler 及 Hemolock 的出现, 手术时间与开胸手术时间已经接近, 或者较开胸手术时间还短, 且有越来越多的文献报道胸腔镜手术可能导致术中高碳酸血症、低氧血症的问题并未出现, 手术方式也越来越精准, 从最初的肺脏活检、肺叶切除, 到非解剖性肺叶部分切除, 以及最近逐步开展的解剖性肺段切除<sup>[26,29-32]</sup>。患儿最佳手术年龄和最佳体重的观念也在不断更新, 最初认为患儿体重应大于 10 kg, 年龄应大于 6 月龄, 患儿有相对较大的麻醉耐受能力和手术操作空间, 但随着经验的积累和设

备的不断更新, 如 3 mm LigaSure 和 5 mm Stapler 的出现, 发现患儿体重小于 5 kg 和月龄小于 6 个月时, 解剖更加清楚, 而且该年龄段患儿多数还没有出现肺部感染等并发症, 病灶周围多数没有粘连, 支气管和血管更加纤细, 手术操作的难度并没有增加, 反而更加容易, 术后患儿的护理也更加容易, 也有利于肺脏的进一步早期发育<sup>[33]</sup>。

ILS 具体手术方式的选择包括肺叶切除、非解剖性肺段切除和解剖性肺段切除。小儿胸腔镜肺叶切除已有较多文献报道, 其安全性、有效性已得到公认<sup>[33-34]</sup>。虽然肺叶切除能够完整切除病灶, 但是在切除隔离肺病灶的同时不可避免地要切除部分正常肺组织, 且病灶越小, 切除的正常肺组织就越多, 对患儿的肺功能造成不同程度影响。在肺功能代偿恢复阶段, 由于患儿肋软骨柔软和较大的未被正常肺组织充填的胸腔内空间, 可能造成继发性漏斗胸; 另外, 肺叶切除术后, 如果患侧残留肺组织发生其它需要手术切除的疾病, 将会面临患侧全肺切除的严重后果。BPS 是胚胎发育过程中某个肺芽异常发育的结果, 且 ILS 病灶多数位于下叶的后基底段, 与周围的支气管树不相同, 因此进行完整的肺段切除, 彻底切除 ILS 的病灶有胚胎学和解剖学的理论依据<sup>[35]</sup>; 其次, 成人肺脏外科因肺部 I 期或 II 期孤立恶性肿瘤行肺段切除已有较多文献报道, 获得了与肺叶切除同样的效果, 其安全性和有效性也得到验证<sup>[36]</sup>。小儿胸腔镜肺段切除起步较晚, 早期阶段是非解剖性肺段切除, 即沿病灶边缘用 Stapler 楔形切除病变肺组织, 但由于 ILS 与正常肺组织交界处往往是微囊性病变, 术中病变肺组织的界限判断有一定难度, 且交界处支气管较为纤细, 难以辨认, 术后漏气和病变残留等的发生率较高<sup>[37]</sup>。近期的解剖性肺段切除, 得益于影像技术的进步, 能够清晰辨认肺段气管和血管, 以及新型手术器械的出现, 如 Ligasure 血管闭合系统不仅能够切断直径 5 mm 以下的血管, 而且能够离断肺实质。解剖性肺段切除术后支气管胸膜瘘、以及漏气和病灶残留等并发症的发生率明显降低, 最大限度保留了正常肺组织, 减少了因过多肺组织切除可能导致的并发症, 如继发性漏斗胸等<sup>[38]</sup>。关于肺段切除的手术指征, 多数学者建议当病变肺组织局限于所在肺叶的 1 至 2 肺段之内, 病变肺组织的体积小于所在肺叶体积的 40%, 且不涉及重要气管和血管时可以考虑行肺段切除, 否则应选肺叶切除<sup>[17,38]</sup>。

四、手术后远期效果分析

婴幼儿BPS手术后肺功能与切除肺体积的大小、是否有肺发育不良以及肺组织代偿性生长等因素有关。已有研究证明肺泡的发育从胚胎第5周持续到8岁之前<sup>[39]</sup>。因此,婴幼儿肺切除术后,健康肺组织可以进一步发育。尽管如此,很少有关于婴幼儿肺切除术后长期肺功能的文献报道。有文献报道婴幼儿肺切除术后肺功能生理参数不能完全正常化<sup>[40]</sup>。McBride等<sup>[41]</sup>报道婴幼儿肺叶切除术后肺容积完全可以达到正常。Nakajima等<sup>[42]</sup>报道婴幼儿肺叶切除术后正常肺脏组织代偿性生长在4年之内完成。虽然上述研究结果不一,但是均支持对无症状的先天性肺囊性疾病早期手术,有利于肺功能的恢复。考虑到BPS有发生并发症的潜在风险及微创技术越来越成熟,在婴幼儿期完成手术的病例越来越多,而且是首选精准解剖性肺段切除,在发生感染等并发症之前已经完成手术。目前尚缺乏无症状的BPS患儿手术后长期肺功能监测的有力数据,所以对这些患儿进行长期随访,并与未手术的患儿进行对比研究,评价二者之间肺功能以及远期并发症的差异是一个长期的课题。

### 参考文献

- 1 Pryce DM. Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of the lung; report of cases [J]. J Pathol Bacteriol, 1946, 58(3): 457-467.
- 2 Adzick NS, Harrison MR, Crombleholme TM, et al. Fetal lung lesions; management and outcome [J]. Am J Obstet Gynecol, 1998, 179(4): 884-889.
- 3 Stocker JT. Sequestrations of the lung [J]. Semin Diagn Pathol, 1986, 3(2): 106-121.
- 4 Savic B, Birtel FJ, Tholen W, et al. Lung sequestration; report of seven cases and review of 540 published cases [J]. Thorax, 1979, 34(1): 96-101.
- 5 Dressler S. Massive pleural effusion and hypoplasia of the lung accompanying extrapulmonary sequestration [J]. Hum Pathol, 1981, 12: 862-864.
- 6 Heithoff KB, Sane SM, Williams HJ, et al. Bronchopulmonary foregut malformations: a unifying etiological concept [J]. AJR Am J Roentgenol, 1976, 126(1): 46-55. DOI: 10. 2214/ajr. 126. 1. 46.
- 7 Curtis MR, Mooney DP, Vaccaro TJ, et al. Prenatal ultrasound characterization of the suprarenal mass; distinction between neuroblastoma and subdiaphragmatic extralobar pulmonary sequestration [J]. J Ultrasound Med, 1997, 16(2): 75-83.
- 8 Arcomano JP, Azzoni AA. Intralobar pulmonary sequestration and intralobar enteric sequestration associated with vertebral anomalies [J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 1976, 53(4): 470-476.
- 9 Laurin S, Aronson S, Schuller H, et al. Spontaneous hemothorax from bronchopulmonary sequestration; unusual angiographic and pathologic-anatomic findings [J]. Pediatr Radiol, 1980, 10(1): 54-56.
- 10 DeParedes CG, Pierce WS, Johnson DG. Pulmonary sequestration in infants and children; a 20-year experience and review of the literature [J]. J Paediatr Surg, 1970, 5(2): 136-147.
- 11 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. DOI: 10. 1007/s002470050348.
- 12 Winters WD, Effmann EL, Nghiem HV, et al. Disappearing fetal lung masses; importance of postnatal imaging studies [J]. Pediatr Radiol, 1997, 27(6): 535-539. DOI: 10. 1007/s002470050175.
- 13 Bromley B, Parad R, Estroff JA, et al. Fetal lung masses; prenatal course and outcome [J]. J Ultrasound Med, 1995, 14(12): 927-936.
- 14 Curros F, Chigot V, Emond S, et al. Role of embolization in the treatment of bronchopulmonary sequestration [J]. Pediatr Radiol, 2000, 30(11): 769-773. DOI: 10. 1007/s002470000332.
- 15 Chien KJ, Huang TC, Lin CC, et al. Early and late outcomes of coil embolization of pulmonary sequestration in children [J]. Circ J, 2009, 73(5): 938-942.
- 16 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.
- 17 Parikh DH, Rasiah SV. Congenital lung lesions; Postnatal management and outcome [J]. Semin Pediatr Surg, 2015, 24(4): 160-167. DOI: 10. 1053/j. sempedsurg. 2015. 01. 013.
- 18 Makhija Z, Moir CR, Allen MS, et al. Surgical management of congenital cystic lung malformations in older patients [J]. Ann Thorac Surg, 2011, 91(5): 1568-1573. DOI: 10. 1016/j. athoracsurg. 2011. 01. 080.
- 19 Harada K, Noguchi T, Miura T, et al. Successful treatment of an adult patient with pulmonary abscess secondary to congenital cystic adenomatoid malformation [J]. Jpn J Thorac Cardiovasc Surg, 2005, 53(10): 580-582. DOI: 10. 1007/s11748-005-0073-z.
- 20 Laberge JM, Bratu I, Flageole H. The management of a-



- symptomatic congenital lung malformations [J]. Paediatr Resp Rev, 2004, 5: 305-312.
- 21 Baird R, Puligandla PS, Laberge JM. Congenital lung malformations; informing best practice [J]. Semin Pediatr Surg, 2014, 23 ( 5 ): 270-277. DOI: 10. 1053/j. sempedsurg. 2014. 09. 007.
  - 22 Sudduth CL, Hill SJ, Raval MV. Presentation and management of pulmonary sequestration with total visceral inflow and outflow [J]. Pediatr Surg Int, 2016, 32 ( 7 ): 709-712. DOI: 10. 1007/s00383-016-3882-5.
  - 23 McAteer J, Stephenson J, Ricca R, et al. Intradiaphragmatic pulmonary sequestration: advantages of the thoracoscopic approach [J]. J Pediatr Surg, 2012, 47 ( 8 ): 1607-1610. DOI: 10. 1016/j. jpedsurg. 2012. 05. 010.
  - 24 Escobar MA Jr, Acierno SP. Laparoscopic resection of an intradiaphragmatic pulmonary sequestration: a case report and review of the literature [J]. J Pediatr Surg, 2012, 47 ( 11 ): 2129-2133. DOI: 10. 1016/j. jpedsurg. 2012. 09. 03 6.
  - 25 Nijagal A, Jelin E, Feldstein VA, et al. The diagnosis and management of intradiaphragmatic extralobar pulmonary sequestrations: a report of 4 cases [J]. J Pediatr Surg, 2012, 47 ( 8 ): 1501-1505. DOI: 10. 1016/j. jpedsurg. 2011. 11. 066.
  - 26 Rogers DA, Philippe PG, Lobe TE, et al. Thoracoscopy in children: an initial experience with an evolving technique [J]. J Laparoendosc Surg, 1992, 2 ( 1 ): 7-14.
  - 27 Vu LT, Farmer DL, Nobuhara KK, et al. Thoracoscopic versus open resection for congenital cystic adenomatoid malformations of the lung [J]. J Pediatr Surg, 2008, 43 ( 1 ): 35-39. DOI: 10. 1016/j. jpedsurg. 2007. 09. 012.
  - 28 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.
  - 29 Rothenberg SS. Thoracoscopic lung resection in children [J]. J Pediatr Surg, 2000, 35 ( 2 ): 271-274.
  - 30 Johnson SM, Grace N, Edwards MJ, et al. Thoracoscopic segmentectomy for treatment of congenital lung malformations [J]. J Pediatr Surg, 2011, 46 ( 12 ): 2265-2269. DOI: 10. 1016/j. jpedsurg. 2011. 09. 012.
  - 31 Fascetti-Leon F, Gobbi D, Pavia SV, et al. Sparing-lung surgery for the treatment of congenital lung malformations [J]. J Pediatr Surg, 2013, 48 ( 7 ): 1476-1480. DOI: 10. 1016/j. jpedsurg. 2013. 02. 098.
  - 32 Rothenberg SS, Shipman K, Kay S, et al. Thoracoscopic segmentectomy for congenital and acquired pulmonary disease: a case for lung-sparing surgery [J]. J Laparoendosc Adv Surg Tech A, 2014, 24 ( 1 ): 50-54. DOI: 10. 1089/lap. 2013. 0337.
  - 33 Rothenberg SS, Middlesworth W, Kadannhe-Chiweshe A, et al. Two decades of experience with thoracoscopic lobectomy in infants and children: standardizing techniques for advanced thoracoscopic surgery [J]. J Laparoendosc Adv Surg Tech A, 2015, 25 ( 5 ): 423-428. DOI: 10. 1089/lap. 2014. 0350.
  - 34 徐畅, 向波, 罗启成, 等. 儿童胸腔镜肺叶切除术 [J]. 中华小儿外科杂志, 2015, 36 ( 8 ): 594-598. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 0253-3006. 2015. 08. 010.
  - Xu C, Xiang B, Luo QC, et al. Thoracoscopic lobectomy in children [J]. Chin J Pediatr Surg, 2015, 36 ( 8 ): 594-598. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 0253-3006. 2015. 08. 010.
  - 35 Takeda S, Miyoshi S, Inoue M, et al. Clinical spectrum of congenital cystic disease of the lung in children [J]. Eur J Cardiothorac Surg, 1999, 15 ( 1 ): 11-17.
  - 36 Swanson SJ. Video-assisted thoracic surgery segmentectomy: the future of surgery for lung cancer [J]. Ann Thorac Surg, 2010, 89 ( 6 ): 2096-2097. DOI: 10. 1016/j. athoracsur. 2010. 03. 040.
  - 37 Johnson SM, Grace N, Edwards MJ, et al. Thoracoscopic segmentectomy for treatment of congenital lung malformations [J]. J Pediatr Surg, 2011, 46 ( 12 ): 2265-2269. DOI: 10. 1016/j. jpedsurg. 2011. 09. 012.
  - 38 Rothenberg SS, Shipman K, Kay S, et al. Thoracoscopic segmentectomy for congenital and acquired pulmonary disease: a case for lung-sparing surgery [J]. J Laparoendosc Adv Surg Tech A, 2014, 24 ( 1 ): 50-54. DOI: 10. 1016/j. jpedsurg. 2011. 09. 012.
  - 39 Davis RP, Mychaliska GB. Neonatal pulmonary physiology [J]. Semin Pediatr Surg, 2013, 22 ( 4 ): 179-184. DOI: 10. 1053/j. sempedsurg. 2013. 10. 005.
  - 40 Frenckner B, Freyschuss U. Pulmonary function after lobectomy for congenital lobar emphysema and congenital cystic adenomatoid malformation: a follow-up study [J]. Scand J Thorac Cardiovasc Surg, 1982, 16 ( 3 ): 293-298.
  - 41 McBride JT, Wohl ME, Strieder DJ, et al. Lung growth and airway function after lobectomy in infancy for congenital lobar emphysema [J]. J Clin Invest, 1980, 66 ( 5 ): 962-970.
  - 42 Nakajima C, Kijimoto C, Yokoyama Y, et al. Longitudinal follow-up of pulmonary function after lobectomy in childhood-factors affecting lung growth [J]. Pediatr Surg Int, 1998, 13 ( 5-6 ): 341-345.

(收稿日期: 2018-01-28)

**本文引用格式:** 李鹏. 婴幼儿肺隔离症的治疗决策 [J]. 临床小儿外科杂志, 2018, 17 ( 5 ): 332-335. DOI: 10. 3969/j. issn. 1671-6353. 2018. 05. 004.

**Citing this article as:** Li P. Management of Infantile Bronchopulmonary Sequestration [J]. J Clin Ped Sur, 2018, 17 ( 5 ): 332-335. DOI: 10. 3969/j. issn. 1671-6353. 2018. 05. 004.