

## ·综述·

## 小儿支气管肺囊肿影像与临床病理学研究进展

王 涛<sup>1</sup> 综述 刁路明<sup>2</sup> 审核

小儿支气管肺囊肿临床上较为少见,由于胚胎发育过程中肺芽分支发育畸形,气管和支气管异常芽造成一段或多段支气管完全或不完全闭锁,远段逐渐扩张形成盲囊,囊内细胞分泌的粘液不能排出而积聚膨胀形成囊肿,临床表现无特异性,影像学上变化多样,易引起误诊误治。本文就小儿支气管肺囊肿的影像学表现与临床组织病理学研究进展综述如下。

## 一、病因及发病机理

肺和支气管的胚胎发生大体可分为腺状期、管状期和终末肺泡期。胚胎 4 周左右发生原始肺芽,分为支气管芽和肺芽,然后再分为左、右支气管,在胚胎 5 周形成肺叶支。12~16 周时 70% 的支气管系统已构成,第 17 周时支气管的分支进一步延伸至末梢细支气管,衬以柱状上皮,此期称为腺状期,18~25 周称为管状期,该期呼吸细支气管进一步发育至肺泡管,其柱状上皮逐渐趋向扁平化。胚胎 24 周直至出生称为终末肺泡期,此时产生原始肺泡,分化为 I 型和 II 型肺泡上皮细胞,直至 28 周末始能完成肺泡构造<sup>[1-4]</sup>。肺的生长和发育直至 8 岁左右完成。支气管囊肿由于其发育异常产生的时期不同,囊肿的部位亦不同,胚胎 4 周以前的发育异常,其囊肿位于纵隔,胚胎 4 周以后发生的病变则位于肺内,如在此期之后发生则位于肺的末梢部位。发生在肺内的先天性支气管囊肿,称为肺囊肿,多为多发囊肿,少数为单发囊肿,可位于肺内任何叶段,以双肺下叶多见。病理学诊断标准为:壁含腺体、软骨和平滑肌,内衬呼吸上皮(假复层纤毛柱状上皮或单层扁平上皮)。

## 二、临床特点与辅助检查

## (一)临床特点

临床症状和体征无特异性,临床表现与囊肿大小及周围脏器受压迫有关,主要表现在肺部感染及肺、气管受压两个方面。若病变进一步加重,体积巨大或病灶破裂而致液、气胸,便产生以压迫为主的临床表现,甚至出现呼吸窘迫。年龄越小,出现压迫

症状的机会就越高,因为此时气管、支气管树相对较软,易遭压迫。当囊肿内有出血或继发感染时,囊肿可突然增大,出现受压和感染症状。有学者<sup>[5]</sup>报道症状严重者均为婴儿,其原因可能为年龄愈小胸腔体积也愈小,胸腔内占位病变易产生压迫作用。国内曾有 3 例张力性气胸误诊为气胸,延误手术时间而致死的报道<sup>[6]</sup>。因此对巨大张力性肺囊肿且有明显临床症状者应急诊手术,必要时囊内放管减压缓解症状,为手术创造条件。

## (二)放射影像学检查

CT 及 MRI:CT 平扫可明确囊肿的位置、边缘情况及与气管、支气管的关系,以及囊肿对周围组织器官的压迫情况,对囊肿出血、感染的诊断有一定意义,特别对囊肿壁的钙化诊断十分准确。囊肿 CT 值随囊内成分不同和囊肿的大小而发生变化。液体一般较稠厚,内含较多蛋白质胶冻样成分,故密度较一般囊肿高,含液囊肿通常 CT 值为 20~30 Hu,最高达 80 Hu,含气囊肿的 CT 值最低到 -1 008 Hu,含气液囊肿的 CT 值 -1 004~75 Hu。囊壁的厚度与囊肿的类型有关,单纯含气囊肿的壁薄如纸样,很难测量。含液囊肿和含气液囊肿壁较厚,厚度 0.2~1 cm。单纯含气囊肿的内外壁都较光滑规则,含液和气液囊肿的壁则不规则。含液囊肿和气液囊肿的周围都有不同程度、或多或少的条索状病灶。各类囊肿的周围肺血管被推压移位呈抱球状。肺内支气管囊肿的囊壁可以在 CT 增强时见到轻~中度的强化,长期反复感染时强化往往较明显,这是由于支气管囊肿的壁内有平滑肌成分,合并感染时囊肿壁增厚,肉芽组织增多,所以增强扫描一定要选择恰当的扫描时间。单纯含气囊肿一般壁都较薄,且内外轮廓都很光滑,囊肿外围很少有渗出或增殖病灶,含气囊肿常常可以并发曲菌球形成,表现为囊肿内有球形软组织影,且可以随体位而移动。通常肺内其他孤立性球形病灶很相似,所以单纯以 CT 值判断球形病灶是囊肿还是实质性是不可靠的,鉴别遇到困难时,选用 MRI 检查对判别囊性与实性很有帮助。

SSD(多层螺旋 CT 的表面重建)、MPR(多平面

作者单位:1,武汉市儿童医院心胸外科(430016),作者现为武汉大学医学院在读研究生;2,武汉大学医学院病理教研室(430016)

重建)等先进的后处理技术使肺囊肿的影像学表现富有立体感,有利于明确囊肿与支气管的关系。MPR 是将原始轴位图像进行冠状面、矢状面、斜面和任意层面的重组,它能真实的显示器官和组织的内部结构,病变的部位、形态、大小、密度和与周围的关系。能准确地显示周围型肺囊肿与支气管的关系、中央型肺囊肿与纵隔内大血管、心脏、食管的关系以及纵隔内病变与肺内病变的关系。囊肿的 SSD, MPR 表现:含气囊肿在肺 SSD 和切割技术(CUT)的图像上表现为密度低于周围肺组织的囊状影。在支气管 SSD 上则表现为球状含气囊腔,支气管与囊肿的关系形如“枯枝挂果”。气液囊肿因为有液气平面,在支气管 SSD 上囊肿表现成半圆形,可因液体和气体的多少而表现为大半圆或小半圆。在 MPR 重建的冠状面图像上偏腹侧气体层面呈含气囊腔,偏背侧液体层面则呈含液囊腔;在矢状面上可见液平的液气囊腔,腹侧为气体,背侧为液体,囊壁较规则。含液囊肿因为囊肿内没有气体,因此,在肺 SSD 表面重建上不被显示而呈缺损状,在 MPR 重建的冠状面、矢状面和任意斜面上均表现为含液体的囊状病变,囊的内外壁多数不规则,囊壁厚度也不均匀。MPR 适用于各种囊肿的显示,更具有真实性,是先天性支气管肺囊肿的最佳显示方法。SSD 法空间立体感强,表面解剖关系清晰,有利于病灶的定位,也能给人以真实、直观的感觉。其缺点是受阈值选择的影响较大,阈值过高,易造成管腔狭窄的假象;阈值过低,则边缘模糊。在临床工作中应提倡轴位、SSD, MPR 联合应用,特别是需要手术的病人在术前进行 MPR 和 SSD 重建是很有必要的<sup>[7-12]</sup>。

肺内支气管囊肿周围可以发生局限性气肿,这可能是由于支气管发育异常,支气管小分支的减少使周围肺泡过度充气所致。在肺内孤立性球形病灶中,其他病变很少有这种表现,故认为肺内支气管囊肿周围局限性气肿是其有价值的征象<sup>[10]</sup>。

### 三、病理学研究

先天性肺囊肿的临床和病理有许多相似的重叠之处,其病理分类争议较大,有学者将其在病理上分 3 类:①支气管源性肺囊肿;②肺泡源性肺囊肿(又可分为肺内型隔离肺和先天性肺大叶气肿);③先天性肺囊腺瘤样畸形。均有呼吸道上皮覆盖,可为纤毛柱状上皮(较气道),立方上皮(毛细支气管),扁平上皮(肺泡),并可有平滑肌、结缔组织、弹力纤维,有的还有软骨和腺体。近年用同位素方法证实,肺内型隔离肺与周围正常肺组织间有小

的气道交通支存在,其周边肺组织有炎症存在时,很易继发感染。X 线亦常为单个或多个空腔,大小不等,如不做血管造影,常很难与支气管源性肺囊肿相鉴别。

显微镜下囊壁与支气管壁一样内覆假复层纤毛柱状上皮,部分区域内覆单层立方上皮或单层扁平上皮;囊壁内含有腺体、软骨、弹力纤维和少量平滑肌。继发感染者囊壁各层组织中可见中性粒细胞和淋巴细胞浸润,囊腔内尚可见出血。反复感染可刺激囊壁上的平滑肌和弹力纤维增生,导致囊壁增厚和囊壁不规则,囊肿周围出现纤维条索影和斑片状实变影,并可见充血血管。肺囊肿囊壁存在腺体,在囊肿与支气管沟通前,囊内充满粘液,表现为含液囊肿;在囊肿与支气管沟通后,表现为含气或含液气囊肿。有报道个别病例囊内存在随体位而改变的钙乳样物质。囊肿出血时,囊内充满血液,囊肿表现为软组织密度。文献报道囊肿呈实变的病理基础为:囊肿出血、囊肿含高蛋白液体或囊肿含钙乳样物质。渗出实变、纤维组织增生、肉芽肿形成和炎性假瘤形成等病理改变都与感染有关<sup>[10]</sup>。原因及其发生机理未明。随年龄增长,肺囊肿合并感染的机会和发生反复感染的几率增加,推测肺囊肿的 CT 表现主要与是否合并感染及反复感染有关<sup>[10]</sup>。

### 四、治疗与预后

支气管肺囊肿虽然是先天性支气管发育畸形病变,通常认为是良性病变,但也有报道可以恶变形成支气管腺癌。故有很多临床医师认为,肺内孤立性病变,无论是良恶性均以手术切除为宜。有研究表明:肺囊肿患儿的肺小动脉弹性膜有多处断裂,主要原因可能为肺动脉内压力持续高于正常,致其弹性膜扩张并断裂。另外,还观察到内外弹性膜间有排列不规则的弹性纤维增生、血管壁平滑肌变性、血管壁厚度增加超过血管外径的 1/4 以上及血管周围网状纤维排列紊乱等病理改变。由此表明肺囊肿患儿存在局部肺血流灌注异常,即肺血管床发育不良。对无症状的肺囊肿行肺切除术,应择期手术。对婴幼儿如无明显临床症状,亦主张密切观察数月至数年择期手术。对已发生感染的肺囊肿,因反复感染后形成周围组织粘连和肺门淋巴结增大,且有时合并肺炎,因而择期手术有利于肺炎的治疗和恢复<sup>[13-15]</sup>。手术切除的方法及范围应根据囊肿的大小、数目、部位以及周围肺组织的情况而定,患肺继发感染时手术出血多,危险性大,术中很难判断是肺部炎症充血、水肿还是肺纤维化,故不能

准确判断手术切除的范围,囊肿与周围组织粘连的程度与手术难易关系密切,所以术前应使用强有力的抗生素积极控制感染,待肺部炎症基本控制后再手术为宜。婴幼儿能够较好承受肺叶切除术,肺发育可持续到 14 岁,小儿随年龄增大肺泡的数量和大小亦会增长,不会影响儿童生长发育和活动<sup>[9]</sup>。术后早期仍需动态观察 X 线变化,监测有无气胸、支气管胸膜瘘、胸腔积液等并发症,少量气胸及胸腔积液可持续观察,必要时延长胸腔引流时间。大多数有胸膜增厚粘连,一般半年后均全部吸收。极少病例出现复发。

### 参 考 文 献

- 1 陈正光,马欣,严洪珍,等.支气管囊肿的 X 线诊断及其组织胚胎学基础[J].临床放射学杂志,1995,14(3):154-157.
- 2 Jean-Martin Laberge, MD, Pramod Puligandla, MD, MSc, Hélène Flageole, MD, MSc; Asymptomatic congenital lung malformations [J].Seminars in Pediatric Surgery, 2005,14: 16-33.
- 3 谭光喜,余成新,张晓磷,等.先天性支气管肺囊肿多层螺旋 CT 的 SSD、MPR 表现 [J]. 中国临床医学影像杂志, 2005,16(7):376-378.
- 4 H. Page McAdams, Wanda M. Kirejczyk, Melissa L. Bronchogenic Cyst Imaging Features with Clinical and Histopathologic Correlation[J]. Radiology, 2000,217:441-446.
- 5 Yeun-Chung Chang, Yih-Leong Chang, Ssu-Yuan Chen, Teh-Chen Wang, Intrapulmonary Bronchogenic Cysts: Computed Tomography, Clinical and Histopathologic Correlations[J]. Formos Med Assoc, 2007,106(1):12-23.
- 6 赵泽钢,谢汝明,周新华.不典型支气管肺囊肿的影像学表现[J]. 中国医学影像技术,2005,21(2):295-297.
- 7 庄岩,谭国华,王克来.小儿先天性肺囊肿周边肺发育的观察及其临床价值[J].临床小儿外科杂志,2003,2(1):8-12.
- 8 Mampilly T, Kurian R, Shenai A. Cause of Refractory Wheezing in Infancy; Indian[J]. J Pediatr, 2005, 72(4):363-364.
- 9 蒋亚平,杨军,周康荣,等.肺内支气管囊肿的 CT 诊断[J]. 临床放射学杂志,2002,21(12):944-947.
- 10 伍定平,邓开鸿,周翔平.肺囊肿 CT 表现类型及其病理基础[J].临床放射学杂志,2002,21(6):429-431.
- 11 张永,杨绍容,程德云.先天性支气管囊肿的临床及病理分析[J].中国结核和呼吸杂志,2003,26(10):619-623.
- 12 刘庆华,姜忠强,宋日宏,等.超声诊断小儿先天性肺囊肿 9 例[J].少见病杂志,2004,11(5):38.
- 13 陆巍峰,武欣生,钱大宝.小儿肺囊肿切除术的麻醉与呼吸管理[J].临床麻醉学杂志,2003,19(8):502.
- 14 Edward Y. Lee, Marilyn J. Siegel, Lina M. Sierra, Evaluation of Angioarchitecture of Pulmonary Sequestration in Pediatric Patients Using 3D MDCT Angiography; Original Report [J]. AJR:183, 2004:183-188.
- 15 马骏,朱晓华,江森.支气管囊肿的 CT 表现及特征[J].上海医学影像杂志,2003,12(1):61-63.
- 16 董其龙,沈永裕,肖慧,等.先天性肺支气管囊肿 X 线、CT 诊断[J].罕见疾病杂志,2003,10(1):7-10.
- 17 李舒,冯益真,欧知宏.小儿先天性肺囊肿 58 例临床与病理分析[J].医学理论与实践,2002,15(9):1054-1055.
- 18 Zylak CF, Eyler WR, Spizarny DL, et al. Developmental lung anomalies in the adult: radiologic-pathologic correlation [J]. Radiographics, 2002,22:S25-43.
- 19 Kanemitsu Y, Nakayama H, Asamura H, et al. Clinical features and management of bronchogenic cysts: report of 17 cases [J]. Surg Today, 1999, 29: 1201-1205.

·编者·作者·读者·

### 作者须知

为提高本刊刊出文章的时效性,缩短文稿的刊出时滞,避免在邮寄过程中的丢失,本刊编辑部提请作者注意:

1. 主作者投稿前仔细阅读本刊稿约。
2. 稿件以及邮局汇款请寄个人,邮寄《临床小儿外科杂志》编辑部即可。
3. 投稿需附单位介绍信或推荐信,并寄审稿费 40 元。

作者可采取选择两种方式投稿:

1. 凡采取纸版形式邮寄者请务必提供有效的 E-mail 地址或方便联系电话,本刊编辑部将根据情况采用 E-mail 或电话与作者联系。

2. 本刊欢迎采用 E-mail 方式投稿,但以电子版方式投稿后请电话通知本刊编辑,同时最好在寄单位推荐信时邮寄一份纸版稿件。本刊 E-mail: china\_jcps@sina.com; 电话: 0731-5356896, 5383982; 传真: 0731-5383982。

作者: 王涛, 刁路明  
作者单位: 王涛(武汉市儿童医院心胸外科, 430016), 刁路明(武汉大学医学院病理教研室, 430016)  
刊名: 临床小儿外科杂志 **ISTIC**  
英文刊名: JOURNAL OF CLINICAL PEDIATRIC SURGERY  
年, 卷(期): 2008, 7(5)  
被引用次数: 0次

## 参考文献(19条)

1. Kanemitsu Y; Nakayama H; Asamura H Clinical features and management of bronchogenic cysts: report of 17 cases 1999
2. 赵泽钢; 谢汝明; 周新华 不典型支气管肺囊肿的影像学表现 [期刊论文] - 中国医学影像技术 2005(02)
3. Zylak CF; Eyler WR; Spizanly DL Developmental lung anomalies in the adult: radiologic-pathologic correlation 2002
4. 李舒; 冯益真; 欧知宏 小儿先天性肺囊肿58例临床与病理分析 [期刊论文] - 医学理论与实践 2002(09)
5. 董其龙; 沈永榕; 肖慧 先天性肺支气管囊肿X线、CT诊断 [期刊论文] - 罕少疾病杂志 2003(01)
6. 马骏; 朱晓华; 江森 支气管囊肿的CT表现及特征 [期刊论文] - 上海医学影像 2003(01)
7. Yeun-Chung Chang; Yih-Leong Chang; Ssu-Yuan Chen; Teh-Chen Wang Intrapulmonary Bronchogenic Cysts: Computed Tomography, Clinical and Histopathologic Correlations 2007(01)
8. H. Page McAdams; Wanda M. Kirejczyk; Melissa L Bronchogenic Cyst Imaging Features with Clinical and Histopathologic Correlation 2000
9. 谭光喜; 余成新; 张晓磷 先天性支气管肺囊肿多层螺旋CT的SSD、MPR表现 [期刊论文] - 中国临床医学影像杂志 2005(07)
10. Jean-Martin Laberge; Pramod Puligandla; Hélène Flageole Asymptomatic congenital lung malformations 2005(1)
11. 蒋亚平; 杨军; 周康荣 肺内支气管囊肿的CT诊断 [期刊论文] - 临床放射学杂志 2002(12)
12. Mampilly T; Kurian R; Shenai A Cause of Refractory Wheezing in Infancy; Indian 2005(04)
13. 庄岩; 谭国华; 王克来 小儿先天性肺囊肿周边肺发育的观察及其临床价值 [期刊论文] - 临床小儿外科杂志 2003(01)
14. 张永; 杨绍容; 程德云 先天性支气管囊肿的临床及病理分析 [期刊论文] - 中华结核和呼吸杂志 2003(10)
15. 伍定平; 邓开鸿; 周翔平 肺囊肿CT表现类型及其病理基础 [期刊论文] - 临床放射学杂志 2002(06)
16. 陈正光; 马欣; 严洪珍 支气管囊肿的X线诊断及组织胚胎学基础 1995(03)
17. Edward Y. Lee; Marilyn J. Siegel; Lina M. Sierra Evaluation of Angioarchitecture of Pulmonary Sequestration in Pediatric Patients Using 3D MDCT Angiography; Original Report 2004
18. 陆巍峰; 武欣生; 钱龙宝 小儿肺囊肿切除术的麻醉与呼吸管理 [期刊论文] - 临床麻醉学杂志 2003(08)
19. 刘庆华; 姜忠强; 宋日宏 超声诊断小儿先天性肺囊肿9例 [期刊论文] - 少见病杂志 2004(05)

本文链接: [http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical\\_lcxewkzz200805021.aspx](http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical_lcxewkzz200805021.aspx)

授权使用: 黔南民族师范学院(gnnzsfxy), 授权号: 8a218c90-1824-4433-86e7-9ed40107a364

下载时间: 2011年4月29日