

DOI:10.3724/SP.J.1008.2013.00223

肺隔离症 30 例临床分析

苏奕亮¹, 曹卫军^{1*}, 李惠萍¹, 刘锦铭¹, 高蓓兰¹, 谢惠康², 程克斌¹, 白久武¹

1. 同济大学附属上海市肺科医院呼吸内科, 上海 200433
2. 同济大学附属上海市肺科医院病理科, 上海 200433

[关键词] 支气管肺隔离症; 诊断; 治疗

[中图分类号] R 563 [文献标志码] B [文章编号] 0258-879X(2013)02-0223-04

Pulmonary sequestration: a clinical analysis of 30 cases

SU Yi-liang¹, CAO Wei-jun^{1*}, LI Hui-ping¹, LIU Jin-ming¹, GAO Bei-lan¹, XIE Hui-kang², CHENG Ke-bin¹, BAI Jiu-wu¹

1. Department of Respiratory Medicine, Shanghai Pulmonary Hospital, Tongji University, Shanghai 200433, China
2. Department of Pathology, Shanghai Pulmonary Hospital, Tongji University, Shanghai 200433, China

[Key words] bronchopulmonary sequestration; diagnosis; therapy

[Acad J Sec Mil Med Univ, 2013, 34(2): 223-226]

肺隔离症是一种先天性肺发育异常, 临床少见, 其发病率约为 0.15%~6.45%^[1], 主要特征是胚胎发育期间部分肺组织与正常肺组织分离, 单独发育并接受体循环动脉的供血, 导致发育不全而不具备正常肺的功能。肺隔离症分为两种类型: 叶内型和叶外型。由于肺隔离症发病率低, 临床症状不典型, 临床医生缺乏诊断治疗经验, 因而常容易误诊或漏诊。本研究回顾性分析 2006 年 1 月至 2012 年 2 月本院呼吸科收治的 30 例经手术病理证实的肺隔离症患者的临床资料, 并复习相关文献, 通过对该病的临床特点、诊断、治疗及预后的分析总结, 提高对肺隔离症的认识。

1 临床资料

1.1 一般资料 本组患者共 30 例, 男 19 例、女 11 例; 年龄 18~63 岁, 平均(35±11)岁, 中位年龄 34 岁; 病程 2 周~33 年, 中位病程 4 年。患者主要症状为反复咳嗽(25 例)、咳痰(17 例)、低热(9 例)、咯血(7 例)、胸闷(3 例)、胸痛(3 例); 5 例患者无症状, 体检时发现肺部有病灶。

1.2 影像学检查 所有患者均行 X 线胸片、胸部 CT 平扫及增强扫描。患者 X 线胸片均有异常表现, 21 例表现为圆形、卵圆形或三角形肿块影, 密度均匀, 边缘光滑, 无毛刺及分叶征象(图 1A); 9 例表现为囊性或蜂窝状多囊性(图 1B)。胸部 CT 平扫显示病灶形态与 X 线胸片基本一致(图 2), 实性肿块影增强后表现为无强

化、薄壁环形强化或厚壁周围性强化, 囊性及蜂窝状多囊性病灶强化后表现为病灶不均匀强化, 病灶周围增强较显著(图 3A)。10 例患者 CT 增强可见病灶与降主动脉有条索状或逗点状阴影相连接(图 3B), 6 例肿块内可见血管影(图 3C)。15 例患者行 CT 血管造影(CTA)及造影后重建, 均显示起源于体循环的异常供血动脉(图 4)。30 例患者中 4 例合并有纵隔肺门淋巴结肿大, 4 例合并有同一部位的支气管扩张, 2 例合并有右中叶实变, 2 例合并有患侧少量胸腔积液, 1 例合并有患侧肺多发泡状低密度影, 1 例合并有患侧前纵隔肿块, 1 例合并有胸廓畸形(漏斗胸)。

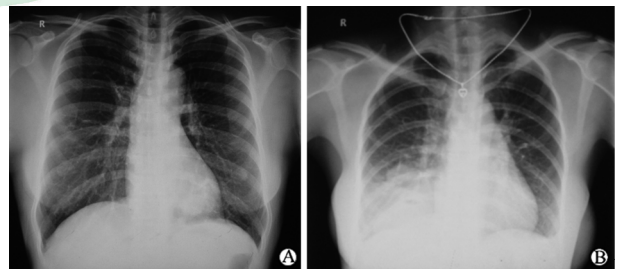


图 1 肺隔离症患者 X 线胸片

A: 正位 X 线胸片可见左下肺结节影, 密度尚均匀, 边缘较光整, 大小约 2 cm×2 cm, 周边可见斑片条索影; B: 正位 X 线胸片可见右下肺大片状密度增高影, 边缘模糊, 密度不均匀

1.3 气管镜及肺功能检查 所有患者均行气管镜检查, 其中 25 例气管镜检查正常, 3 例支气管内可见脓性

[收稿日期] 2012-07-19 [接受日期] 2012-11-06

[作者简介] 苏奕亮, 硕士, 主治医师, E-mail: suyiliang1983@hotmail.com

* 通信作者(Corresponding author). Tel: 021-65115006-2095, E-mail: weijuncao@126.com

分泌物、2例可见病灶所在肺叶支气管狭窄。所有患者均行肺功能检查,其中24例肺功能正常、3例呈轻度限制性通气功能障碍、3例呈中度限制性通气功能障碍。

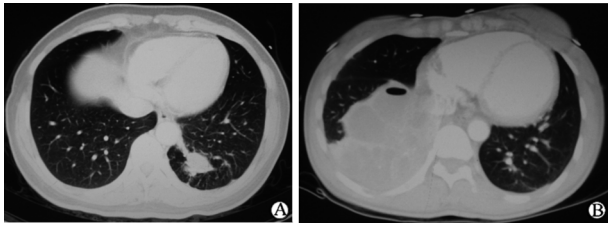


图2 肺隔离症患者胸部CT平扫

A: 胸部CT肺窗可见左肺下叶团块状软组织影; B: 胸部CT肺窗可见右肺下叶大片囊实变影,部分囊状影内见小气液平

1.4 诊断及治疗方法 所有患者均行手术治疗,其中20例患者术前已确诊为肺隔离症、3例诊断为肺癌、3例诊断为支气管扩张、1例诊断为肺囊肿、1例诊断为肺脓肿、1例诊断为炎性假瘤、1例诊断为肺硬化性血管瘤;其中叶内型25例,叶外型5例。隔离肺组织位于左下肺17例、右下肺8例、左上肺2例、右上肺2例、右肺中叶1例。异常供血动脉直径3~17 mm,平均(8±3) mm;15例来源于胸主动脉,6例来源于腹主动脉,3例来源于主动脉弓,2例来源于支气管动脉,1例来源于锁骨上动脉,1例来源于肋间动脉,1例来源于肠系膜上动脉,1例来源于胃左动脉。30例患者中,22例仅有1支异常供血动脉,6例有2支异常供血动脉,1例有3支异常供血动脉,1例有4支异常供血动脉。手术中行肺叶切除者28例,另2例仅切除隔离肺组织。



图3 肺隔离症患者胸部CT增强扫描

A: CT增强可见右肺下叶大片囊实变影,部分囊状影内见小气液平,病灶周围增强较显著; B: CT增强可见病灶与降主动脉有条索状阴影相连; C: CT增强可见病灶内血管强化影

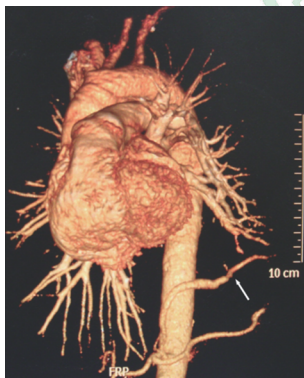


图4 CT血管造影三维重建成像

白色箭头示起源于腹主动脉的异常动脉分支向左肺下叶病灶供血

1.5 病理特点 所有手术切除标本均行病理检查,可见非均质性纤维化实变的肺组织,部分可见囊肿扩张,内有脓性分泌物,囊壁内膜扁平上皮细胞、纤毛柱状上皮细胞居多,其中可见肺泡间隔增宽、纤维组织增生、淋巴细胞浸润,周围肺组织呈慢性炎症改变,部分合并支气管扩张,可见异常血管,异常血管壁肌肉少、壁薄,符合肺隔离症病理表现(图5)。

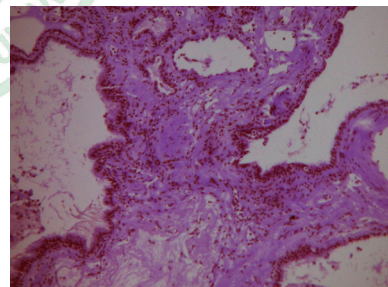


图5 肺组织术后病理

H-E染色结果显示肺组织不同程度囊肿扩张,肺组织血管发育畸形. Original magnification: ×100

1.6 预后 术后所有患者恢复良好,无手术死亡及围手术期死亡,出院后通过门诊及电话随访,随访3个月至6年,平均随访(36±20)个月,中位随访时间为38个月,其中1例失访,另1例于1年后发生非结核分枝杆菌(NTM)肺病,至我院结核科治疗,目前NTM肺病控制良好。其余患者均无复发。

2 讨论

肺隔离症是一种罕见的先天性肺发育畸形,其实

质是由异常血管供血的肺囊肿症。肺隔离症的形成机制长久以来一直存在争议, Heithoff 等^[2]认为在胚胎期正常胚芽尾侧形成附属肺芽, 如附属肺芽在胚胎早期形成, 附属芽仍留在胸膜内则形成叶内型肺隔离症, 如附属芽在胸膜形成后出现, 则形成叶外型, 其有自身胸膜包裹; Pryce^[3]提出血管牵拉学说, 认为胎生期由主动脉发出的血管伸入至肺内, 并牵引部分肺组织使之分离而形成隔离肺; Smith^[4]提出肺动脉供血不足学说, 认为由于隔离肺与支气管不相通, 因此病肺内分泌物无法排出而容易形成囊肿, 继发感染。

肺隔离症叶内型常见, 男女发生概率相同, 其从同叶肺分离出来, 周围为正常肺组织, 与正常肺组织有共同胸膜包裹。通常不伴有其他先天畸形, 常发生于左侧, 多位于下叶的内或后基底段, 因其可直接与气道或经邻近肺组织充气, 因此通常含气, 多伴有反复感染及咯血等肺部感染症状^[5]。本组 25 例叶内型中均有此类症状。肺隔离症叶外型非常少见, 大多发生在男性, 隔离肺可视为副肺叶, 是从其他肺叶分离出来, 常封闭于左下叶与膈肌之间或膈下。叶外型的多数患者合并其他先天异常, 以膈疝比较常见, 叶外型也可与低位食管和胃相连, 因叶外型缺乏与气道的相通, 因此很少含气, 不具备呼吸功能, 临床症状较少^[6]。本组 5 例叶外型患者均无临床症状, 为体检时偶然发现。Savic 等^[7]对 540 例肺隔离症患者进行分析, 发现其中 400 例为叶内型, 133 例为叶外型。

肺隔离症患者的临床表现、体格检查和实验室检查缺乏特异性, X 线胸片是诊断肺隔离症的最基本方法, 其表现形式可分为囊肿型和肿块影, 多位于后基底段贴近横膈及心影旁, 治疗后病灶可好转, 但长期不消失, 呈动态变化^[8]。此外肺隔离症多发生于下叶, 尤其是下叶后基底段, 本组 30 例患者中有 25 例病灶位于下叶, 因心影和横膈的遮盖, 仅拍摄正位胸片极易漏诊, 所以应常规拍摄正侧位胸片以防止漏诊事件的发生。

肺隔离症的胸部 CT 主要表现为囊肿和肿块结节影, 异常供血的动脉 CT 增强可表现为与主动脉呈条索状或逗点状相连, 或在肿块旁、肿块内显示逗点状或结节状异常血管断面, 可有数条, 其强化密度、时相均与主动脉一致^[9]。本组 16 例行 CT 增强扫描显示异常供血动脉符合该特征, 说明 CT 增强扫描对其性质的判断有很高的价值。尽管 CT 增强扫描可明确诊断, 但缺乏对血管连续性的观察, 不易明确异常供血动脉的起源、走行和形态。而 CT 血管造影及造影后重建不但有助于检查出细小的异常供血动脉, 而且可以较清楚地显示异常供血动脉的起源、走行及其分支。本组 15 例患者通过 CT 血管造影及重建均清楚显示起源于体

循环的异常供血动脉, 为外科手术前的充分评估创造了有利条件。由于有些异常供血动脉直径较小, 普通的 CT 显示不清, 可以采用薄层螺旋 CT 进行增强扫描, 同时因部分供血动脉来自于腹主动脉及其分支, 扫描部位应适当扩大, 需包括上腹部。这就提醒我们临床医生应加强与影像科医生、介入科医生的沟通交流。与常规 CT 相比, 多层螺旋 CT 的多平面容积重建和三维图像可为异常供血动脉的起源、走行和分支及其回流静脉的显示提供更准确、更直观的信息。多平面容积重建技术中的最大密度投影是从不同角度将径线所通过的容积组成或物体中每个像素的最大密度值投影到一个二维平面, 反映组织的密度差异, 所得图像对比度高, 且观察或显示角度可以任意预定^[10]。文献报道多层螺旋 CT 血管造影后重建诊断肺隔离症的准确率达 100%^[9], 高于 CT 增强扫描诊断肺隔离症的准确率 (66.7%)^[11]。

逆行性主动脉造影是诊断肺隔离症的传统方法, 具有很高的特异性, 是诊断肺隔离症的金标准^[12], 可为手术治疗提供准确信息, 避免术中误伤供血动脉而导致大出血。但该方法为有创检查, 具有一定风险, 且不能同时显示肺内病变情况。目前 CT 血管造影、螺旋 CT 等非侵袭性血管成像技术不仅无创, 且能清楚立体地显示异常供血动脉, 有助于对肺部病灶全面评估, 已成为血管造影的重要辅助手段^[13]。因此, 临床上逆行性主动脉造影已不常用。

肺隔离症应注意与下列疾病相鉴别: (1) 先天性肺囊肿^[14]。90% 以上的肺隔离症发生在左肺下叶后基底段, 而肺囊肿发生部位不固定, CT 增强扫描时肺囊肿病变处无异常供血血管。(2) 支气管扩张。X 线胸片上囊性支气管扩张不易与肺隔离症鉴别, 尤其叶内型, 但支气管扩张患者多有幼年时患过麻疹、百日咳、肺炎病史, 查体可闻及固定部位湿啰音, 杵状指/趾, CT 增强扫描时, 支气管扩张处无异常供血血管, 但有时两者可并存。(3) 肺脓肿。患者常有吸入史, 病变多位于上叶后段及下叶背段, 伴高热及脓臭痰, 对症治疗后脓肿可吸收。(4) 肺癌。肿块常有分叶、毛刺等表现, 癌性空洞多为偏心性厚壁空洞, 内缘凹凸不平, 结合患者临床症状、家族史、血肿瘤标志物、反复痰检脱落细胞、气管镜、CT 定位肺穿刺等可鉴别。

肺隔离症常不易与肺囊肿、肺癌、肺脓肿等疾病相鉴别, 部分患者可合并上述疾病, 且肺隔离症尤其是叶内型易引起反复肺部感染及致命性大咯血, 抗炎治疗效果差, 因此当临床高度提示肺隔离症时, 应尽早手术治疗。隔离肺组织与正常肺组织常不易分离, 单纯隔离肺组织切除容易出现并发症, 因而多采用肺叶切除,

叶外型肺隔离症可考虑单纯隔离肺切除,要注意的是叶外型常合并其他畸形,术中应注意探查,同时矫治。本组30例患者中,28例患者均行肺叶切除术,仅2例叶外型肺隔离症患者行单纯隔离肺切除术。术后患者均恢复良好,仅1例患者1年后发生NTM肺病,1例失访,其余患者均无复发。胸腔镜微创肺叶切除具有创伤小、恢复快等优点,近年来已有运用胸腔镜技术治疗肺隔离症的相关报道^[15-16]。部分学者认为胸腔镜能使术野扩大,减少手术盲区,有利于下肺韧带及膈面的显露和探查。

近年来,随着介入放射学的发展,介入治疗已成为治疗肺隔离症的一种有效新方法,其机制是通过对异常供血动脉进行介入栓塞,使隔离肺组织血流灌注减少甚至消失,继而引起隔离肺组织缺血、变性、纤维化萎缩,并逐渐消散、吸收,消除感染、咯血的源头,避免肺部症状的反复发作。介入栓塞术后并发症主要为疼痛、发热等,予以对症支持治疗后能较快消失,无其他严重并发症发生。Curros等^[17]、Lee等^[18]使用介入栓塞治疗无症状型肺隔离症儿童及新生儿患者,长期随访后大部分隔离肺消失,且均未出现严重并发症。但目前文献局限于新生儿和儿童的肺隔离症治疗,缺乏应用于成人肺隔离症的长期随访和大样本研究,疗效尚待观察。目前认为对于经内科保守治疗无效且丧失急诊外科手术机会的急症大咯血患者,介入栓塞治疗不失为一种有效的治疗方法^[14]。

综上所述,肺隔离症的临床表现缺乏特异性,极易误诊、漏诊,选择性主动脉造影是诊断该病的金标准,但为有创检查。CT血管造影、螺旋CT增强等非侵袭性血管成像技术已成为诊断肺隔离症的重要补充手段。手术是肺隔离症的最佳治疗方案,介入栓塞治疗的疗效尚待进一步证明。

3 利益冲突

所有作者声明本文不涉及任何利益冲突。

[参考文献]

- [1] Halkic N, Cuénoud P F, Corthésy M E, Ksontini R, Boumghar M. Pulmonary sequestration: a review of 26 cases[J]. *Eur J Cardiothorac Surg*, 1998, 14: 127-133.
- [2] Heithoff K B, Sane S M, Williams H J, Jarvis C J, Carter J, Kane P, et al. Bronchopulmonary foregut malformations. A unifying etiological concept[J]. *AJR Am J Roentgenol*, 1976, 126: 46-55.
- [3] Pryce D M. Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung; a report of seven cases[J]. *J Pathol Bacteriol*, 1946, 58: 457-467.
- [4] Smith R A. A theory of the origin of intralobar sequestration of lung[J]. *Thorax*, 1956, 11: 10-24.
- [5] Berna P, Cazes A, Bagan P, Riquet M. Intralobar sequestration in adult patients[J]. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 2011, 12: 970-972.
- [6] Kestenholz P B, Schneiter D, Hillinger S, Lardinois D, Weder W. Thoracoscopic treatment of pulmonary sequestration[J]. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2006, 29: 815-818.
- [7] Savic B, Birtel F J, Tholen W, Funke H D, Knoche R. Lung sequestration; report of seven cases and review of 540 published cases[J]. *Thorax*, 1979, 34: 96-101.
- [8] Ko S F, Ng S H, Lee T Y, Wan Y L, Liang C D, Lin J W, et al. Noninvasive imaging of bronchopulmonary sequestration[J]. *AJR Am J Roentgenol*, 2000, 175: 1005-1012.
- [9] Clemente A, Morra A. Use of multidetector CT angiography and 3D postprocessing in a case of pulmonary sequestration[J]. *Clin Imaging*, 2007, 31: 210-213.
- [10] 刘进康, 夏宇, 杨迎, 王辉, 陈伟. 螺旋CT三维重建血管成像对肺隔离症的诊断价值[J]. *临床放射学杂志*, 2004, 23: 116-118.
- [11] 夏宇, 刘进康, 杨迎, 曾纪珍, 周飞, 张铁钢. CT扫描对肺隔离症的诊断价值[J]. *放射学实践*, 2004, 19: 730-732.
- [12] Cooke C R. Bronchopulmonary sequestration[J]. *Respir Care*, 2006, 51: 661-664.
- [13] Ahmed M, Jacobi V, Vogl T J. Multislice CT and CT angiography for non-invasive evaluation of bronchopulmonary sequestration[J]. *Eur Radiol*, 2004, 14: 2141-2143.
- [14] 张孝钦, 周建英. 肺隔离症27例临床特点分析[J]. *中华结核和呼吸杂志*, 2008, 31: 421-424.
- [15] Loscertales J, Congregado M, Arroyo A, Jimenez-Merchan R, Giron J C, Arenas C, et al. Treatment of pulmonary sequestration by video-assisted thoracic surgery (VATS)[J]. *Surg Endosc*, 2003, 17: 1323.
- [16] Klena J W, Danek S J, Bostwick T K, Romero M, Johnson J A. Video-assisted thoracoscopic resection for intralobar pulmonary sequestration; single modality treatment with video-assisted thoracic surgery[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2003, 126: 857-859.
- [17] Curros F, Chigot V, Emond S, Sayegh N, Revillon Y, Scheinman P, et al. Role of embolisation in the treatment of bronchopulmonary sequestration[J]. *Pediatr Radiol*, 2000, 30: 769-773.
- [18] Lee K H, Sung K B, Yoon H K, Ko G Y, Yoon C H, Goo H W, et al. Transcatheter arterial embolization of pulmonary sequestration in neonates: long-term follow-up results[J]. *J Vasc Interv Radiol*, 2003, 14: 363-367.