

慢性阻塞性肺病合并肺隔离征 1 例

吴戈, 兀威

(西安医学院全科医学院, 陕西 西安 710077)

【中图分类号】R563.9 【文献标志码】B

1 病例资料

患者, 男, 72 岁, 因“咳嗽、咳痰 50⁺ 年, 气短 4⁺ 年, 加重 2 个月”入院。患者 50⁺ 年前出现反复咳嗽、咳痰, 每年冬季因天气寒冷或感冒后病情加重, 平常轻度活动无明显气喘加重, 近 4⁺ 年活动时气短明显, 症状逐渐加重, 近期平地步行时即感胸闷、气短明显, 休息可减轻。2 个月前上述症状较前加重, 咳嗽, 咳多量灰白色粘痰, 不易咳出, 无痰中带血, 无发热, 气喘明显, 夜间尚可平卧入睡, 无心悸、无恶心、呕吐, 无腹痛、腹泻。既往否认家族遗传病史。患者自诉自幼体格较弱, 经常咳嗽咳痰, 症状时轻时重, 迁延不愈。成年后在外院诊断为“左下肺支气管扩张”, 经治疗后症状可缓解。此次门诊以“慢性阻塞性肺疾病急性加重, 支气管扩张”收入呼吸内科。

入院后查体: 体温 36.2 ℃, 脉搏 86 次/min, 呼吸 20 次/min, 血压 110/70 mmHg, 发育正常, 营养中等, 自主体位, 查体合作。神志清, 精神差, 双上肢可见局部皮肤色素减退, 双肺叩诊呈过清音, 听诊双肺呼吸音粗, 可闻及干湿啰音。叩诊心界略大, 心率 86 次/min, 心律齐, 各瓣膜听诊区未闻及病理性杂音。腹平软, 无压痛及反跳痛, 肝脾肋下未触及肿大, 双下肢无凹陷性水肿。血气分析: pH: 7.41, PCO₂: 50mmHg, PO₂: 59mmHg, HCO₃⁻: 31.7 mmol/L。肺功能检查(支气管舒张后): FEV₁ 0.43 L, FEV₁/FVC 49.34%。提示极重度阻塞性通气功能障碍, 支气管舒张试验阴性。胸部 CT: 左肺下叶蜂窝样改变, 考虑支气管扩张并感染伴部分膨胀不全, 肺隔离症待排; 左肺上叶硬结灶; 肺气肿。入院诊断: (1) 慢性阻塞性肺疾病急性加重, II 型呼吸衰竭; (2) 左肺肺隔离征 (pulmonary sequestration, PS) 待诊。入院后给予哌拉西林他唑巴坦钠抗感染、多索茶碱平喘、氨溴索祛痰及无创呼吸机辅助呼吸治疗后, 症状明显缓解。患者虽然长期诊断为支气管扩张, 但胸部 CT 检查结果显示有异于支气管扩张

的影像特点, 为明确诊断, 遂行主动脉 CT 血管造影术 (computed tomographic angiography, CTA) 检查示: 左肺下叶基底段蜂窝样改变, 其内可见异常受压迂曲的血管影, 此血管来自降主动脉 (图 1)。诊断明确后鉴于患者肺功能较差, 不适宜手术治疗, 故给予吸入布地奈德福莫特罗干粉剂及噻托溴铵, 出院随访。

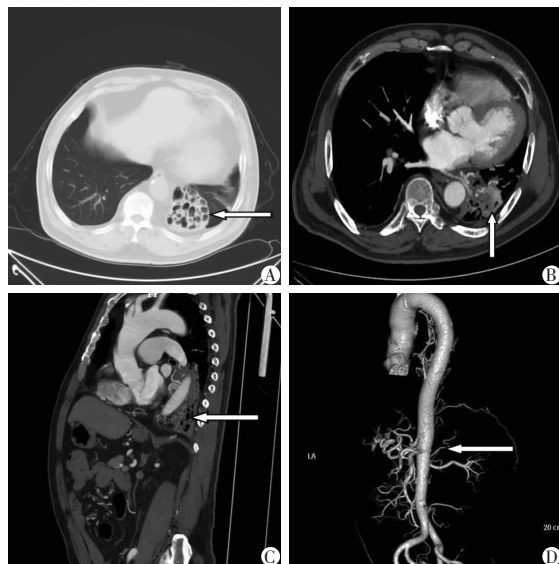


图 1 患者主动脉 CT 血管造影术检查

A. 肺窗显示左肺下叶后基底段团块状、蜂窝样改变, 与周围肺组织分界清晰 (箭头); B. 为纵膈窗, 显示左肺下叶后基底段内涵空腔的实变团块影 (箭头); C. 为矢状面, 显示了左肺下叶后基底段含囊腔样实变影 (箭头); D. 主动脉造影显示独立从降主动脉分出的血管, 伸向隔离的肺组织 (箭头)。

2 讨论

PS 指一部分肺从正常肺组织中分离, 并有体循环供血的先天性发育畸形, 系因胚胎肺组织与正常支气管肺组织出现隔离, 进而体循环出现异常分支动脉供血且无肺功能。目前, 基因水平认为在肺形成过程中, 同源转化基因 *hoxb25* 在正常气道的形成中起决定性作用, 肺隔离症与 *hoxb-5* 蛋白异常表达

有关^[1]。该病易与呼吸系统常见疾病相混淆,容易被误诊为肺囊肿、支气管扩张、肺脓肿,甚至肺癌^[2]。这部分分离的肺组织可形成囊性肿块结构,并可导致反复感染。该病发病率低,其在全肺疾病中的发生率约 0.15% ~ 6.4%,因此误诊率较高^[3-4]。该病例长期被诊断为支气管扩张症。根据异常肺组织有无完整胸膜与正常肺组织分界,可将该病分为叶内型和叶外型两种类型,其中以叶内型较为多见^[5]。本例即为叶内型,即隔离的肺组织与正常肺组织相连续,并存在于同一脏层胸膜内。叶外型与正常肺组织隔离,由自身胸膜包绕。PS 绝大多数位于下叶后基底段,约 2/3 位于左侧,1/3 位于右侧。

PS 患者部分无特异性临床表现,往往在体检时发现,而部分患者则会出现咳嗽、咳脓痰及咳血等呼吸道症状,症状的严重程度常常与是否合并感染有关,少数患者由于反复的肺部同一部位感染易被误诊为支气管扩张、慢性肺脓肿、肺囊肿、肺癌等疾病。目前,该病一般分为 3 种病理改变,即孤立性大囊肿、多发性小囊肿,及块状实变性肺组织^[6]。在本病例中,患者即表现为多发性小囊肿,同时合并感染,再加之该患者有慢性阻塞性肺疾病,因此临床出现呼吸衰竭的表现。

目前,诊断肺隔离症最基本的方法是胸部 CT 检查,其典型的 CT 表现常为肺下叶,尤其是左肺下叶基底段的囊状或团块状阴影。而传统的数字减影血管造影术(digital subtraction angiography, DSA)仍然是诊断 PS 的金标准。随着医疗技术的不断进步,CTA 由于其不仅具有更低的侵入性以及更高的安全性,而且可直观地观察到异常供血动脉的起源、走行及分支,因此在临床中已经逐渐取代 DSA,成为诊断 PSPS 的首选方法^[7-8]。本病例经 CTA 检查最终明确诊断,并证实异常供血动脉来自降主动脉。

患者一旦确诊为 PS,如果身体条件允许,即应考虑手术治疗,切除异常肺组织,预防病变部位反复感染。对于存在肺部感染的患者可待其感染症状完全控制后再考虑手术治疗。近年来,胸腔镜技术为 PS 的治疗提供了一种创伤小、恢复快、风险低的方法^[9]。另外,利用弹簧栓堵塞隔离肺供血动脉,切断异常肺组织的供血的介入手术对于部分叶外型患者

也取得了良好效果,尤其是儿童及一些内科保守治疗无效的急症大咯血患者^[10-11]。而本病例由于患者老龄,且心肺功能较差并存在呼吸衰竭,因此暂未行手术治疗。

综上,PS 是一种少见的肺部先天畸形,极易误诊为支气管扩张、肺脓肿、肺囊肿及肺癌等呼吸系统疾病,CTA 是目前诊断该病的首选方法,而外科手术仍然是该病的首选治疗方法,且术后预后通畅良好。

参考文献

- [1] Volpe MV, Archavachotikul K, Bhan I, et al. Association of bronchopulmonary sequestration with expression of the homeobox protein HOXB-5 [J]. *J Pediatr Surg*, 2000, 35(12): 1817-1819.
- [2] 王婵, 沈长青, 闫建平. 肺隔离征多层螺旋 CT 增强扫描影像学特点及病理特征分析 [J]. *中国 CT 和 MRI 杂志*, 2019, 17(8): 82-84.
- [3] Gezer S, Tatepe I, Sirmali M, et al. Pulmonary sequestration; a single institutional series composed of 27 cases [J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2007, 133(4): 955-959.
- [4] 李鹏, 李德闽, 丛壮壮, 等. 18 例肺隔离征患者影像学诊断及手术治疗分析 [J]. *医学研究生学报*, 2015, 28(5): 495-497.
- [5] Berna P, das Neves Pereira JC, Cote JF, et al. Left upper lobepulmonary sequestration [J]. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 2008, 7(3): 527-528.
- [6] 薛新颖, 王娜, 薛庆亮, 等. 以多发囊肿为征象的叶内型肺隔离征 1 例并文献复习 [J]. *军医进修学院学报*, 2012, 33(1): 88-89, 91.
- [7] Sophie PT, Marouso D, Periklis T, et al. Pulmonary sequestration diagnosed by multidetector computed tomographic angiography [J]. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2007, 32(3): 535.
- [8] Scialpi M, Cappabianca S, Rotondo A, et al. Pulmonary congenital cystic disease in adults; Spiral computed tomography findings with pathologic correlation and management [J]. *Radiol Med*, 2011, 115(4): 539-550.
- [9] 涂鑫, 钟良英, 陈国华, 等. 106 例不明原因胸腔积液的内科胸腔镜诊断 [J]. *医学研究生学报*, 2013, 26(12): 1343-1344.
- [10] 王仲元, 敖国昆, 陈红兵, 等. 动脉造影及栓塞诊治肺隔离症 1 例 [J]. *中国防痨杂志*, 2002, 24: 91-92.
- [11] Ganeshan A, Freedman J, Crowe PM, et al. Transcatheter coil embolisation: a novel definitive treatment option for intralobar pulmonary sequestration [J]. *Heart Lung Circ*, 2010, 19(9): 561-565.

(收稿日期: 2019-12-20)

学术编辑: 杜飞)