

· 综述 ·

成人肺隔离症诊断研究进展*

1. 河南中医药大学第一临床医学院 (河南 郑州 450000)

2. 河南中医药大学第一附属医院 (河南 郑州 450000)

李晓俊¹ 李 瀚¹ 李素云² 王明航² 谢 洋²

【关键词】成人肺隔离症; 临床表现; 诊断

【中图分类号】R445

【文献标识码】A

【基金项目】“十二五”国家科技支撑计划项目(2015BAI04B05); 河南省科技创新人才项目(104200510004); 郑州市科技人才队伍建设计划-科技领军人才项目(131PJRC659)

DOI: 10.3969/j.issn.1009-3257.2016.05.024

肺隔离症^[1](Pulmonary Sequestration, PS)是以肺实质及肺血流供应异常为基础的胚胎发育缺陷。Huber 1777年首次报道1例由主动脉供血的肺囊肿, Rokitansky 1861年称此为“附属肺叶”^[2]; Peyce最终将本病命名为肺隔离症^[3]。解剖学以有无完整脏层胸膜分隔为标准^[4], 分型为叶内型肺隔离症(intralobar pulmonary sequestration, ILS)和叶外型肺隔离症(extralobar pulmonary sequestration, ELS)。

1 流行病学

刘洪生等^[5]的53例自1988年~2009年间病例统计, PS发生率低, 约为0.15%~6.4%, 成人发病率男性多于女性, 无症状型患者, 常于体检时发现, 症状明显者, 病程1周~40年。好发部位位于下肺基底段, 左下肺多于右下肺, ILS多于ELS^[6]。亦有右上肺PS误诊为肺肿瘤的报道^[7]。

2 发病机制

发病原因不明确, 文献报道有Pryce血管牵引学说、Simth血管发育不全学说、副肺血管学说、异常动脉和肺囊肿同时存在等学说^[8]。大多学者支持Pryce的血管牵引学说^[9]: 处于胚胎初期的原肠及肺芽周围存在大量内脏毛细血管与背主动脉相连, 当肺组织发生脱离时, 相连的毛细血管与背主动脉随之衰亡并逐渐吸收。若残存血管衍化为主动脉的异常分

支, 部分胚胎肺组织受到牵引隔离, 即形成PS。然而, 牵引学说对于少数PS没有异常动脉, 或有异常动脉而无隔离肺的情况无法合理解释。尚有报道从基因水平研究证实PS与hoxb25蛋白异常表达有关。

3 影像表现

3.1 胸部X线 多表现为密度均匀、边界清楚的肿块或结节, 形状不规则的斑片状略高或略浅密度影, 囊性空腔影, 部分可见气液平^[10]。因其不能显示供血动脉, 仅作为基本筛查方式^[11]。

3.2 胸部CT 常见条索状病变, 与胸主动脉、脊柱或下肺静脉相连, 尖部指向脊柱旁的楔形影^[12]; 单个或多个内部密度均匀、无强化的薄壁囊性变; 单纯片状或条索状影, 或肺血管影增多^[10]; 肿块、马蹄肺、肺发育不全、异常引流静脉、异常迷走供血动脉、异常病灶与支气管或胃肠道交通、横膈缺损^[13], 可伴见支气管内粘液栓、气液平面、支气管扩张、局部肺气肿等改变。

3.3 彩超 发现滋养血管源自体循环, PS即为确诊, 但由于气体干扰, 仅适用于诊断妊娠后期胎儿及新生儿PS。

3.4 MRA 能较好地显示PS患者体循环供血动脉, 无侵入性, 一定程度上可以取代选择性动脉造影^[9]检查。

3.5 血管造影 异常供血动脉的显示最具诊断价值。数字减影血管造影术(digital subtraction angiography, DSA)为侵入性检查, 其诊断地位逐渐

作者简介: 李晓俊, 女, 中医内科学硕士研究生在读, 研究方向: 中医药防治呼吸系统疾病的研究

通讯作者: 李素云

被增强CT、CT血管造影术(computed tomographic angiography, CTA)取代。通过平面的断层图像结合三维后处理(MPR)^[14-15],如多平面重建、最大密度投影、容积显示等,可直观地显示异常供血动脉的起源、走形、数目、直径、静脉引流途径及其相邻的关系^[16],是CT影像诊断的“标准图像”。

石建成等^[17]报道, ILS异常供血动脉可供应正常的肺组织,甚至可以无隔离肺肿块而仅有异常供血动脉,病变肺组织与正常肺组织间没有清晰界限。学者称此种类型称为动脉性肺隔离症^[18]。常见供血动脉有降主动脉、腹主动脉、肋间动脉、膈下动脉、膈肌动脉、异常分支动脉等,数目1~5支^[9]。供血动脉直径约3~15mm^[6,19],多回流至肺静脉、奇静脉、半奇静脉及上腔静脉^[14]。

4 病理检查

隔离肺组织呼吸功能缺失,接受胸主动脉或腹主动脉分支供血,常出现纤维样变或囊性变。

李鹏等^[20]18例患者切除的肺组织送检示:所有患者的肺组织发育不良,结构紊乱,含有单个或多个大小不等囊肿。囊壁含平滑肌和软骨成分,囊壁内衬纤毛呼吸上皮,伴纤维组织增生及炎性细胞浸润。11例出现肿块影,7例囊性改变。异常供血动脉肌纤维少,主要由弹力纤维组成,部分粥样硬化,部分伴支气管扩张及脓肿改变。

胡秋芳等^[3]报道1例肺微瘤型类癌合并PS和肺曲霉菌感染,患者术后病理示:切面见囊腔形成,镜检发现囊壁为扩张支气管,周围可见平滑肌组织,软骨缺如,腔内有霉菌团,形态符合曲霉菌;周围肺组织有慢性炎症,伴纤维组织增生和畸形血管;病灶处有数团中等大小增生的瘤细胞,较大直径为1mm和2mm。免疫组化染色:神经黏附因子(CD56, +)、嗜铬素A(CgA, +)、突触素(Syn, -)、广谱细胞角蛋白(PCK, ±)、上皮膜抗原(EMA, +)、细胞增殖指数(Ki-67, +, 个别),符合肺微瘤型类癌。

5 临床症状

ILS发病率是ELS的3~5倍,囊性病变居多,若囊腔内有软骨、弹力组织、肌肉、黏液腺等,可并发支气管扩张,并伴炎症表现。非感染状态下,隔离肺组织与支气管不相通,可无临床症状。一旦发生感染并

与支气管树交通时,因体循环与肺循环之间压力差较大^[7],压迫隔离的肺组织致其囊性变并与支气管贯通,通过支气管播散而继发感染,常伴咳嗽、咳痰、咯血、发热等呼吸系统非典型表现。

ELS与支气管不相通^[10],患者多在体检时发现,常合并其他先天畸形如先天性心脏病、膈疝、肠重复畸形、先天性肺囊肿等。影像表现为肿块影,肿物外周包绕动脉血管。

心血管症状,多为供血动脉由于血液分流加压导致的心力衰竭表现,如胸闷、胸痛、呼吸困难等。供血动脉壁含较多弹性纤维组织,压力高,易发生粥样硬化^[21]。石余先等^[9]报道1例50岁女性,因“胸闷3h”入院。冠脉造影示:左前降支近段可见斑块浸润狭窄30%,中段可见收缩期肌桥压缩50%;右冠状动脉未见斑块及狭窄,但可见左室后支异常分支血管供血左下肺部。胸部增强CT及CTA示:左肺下叶局部呈囊柱状改变,下肺体积变小;右冠状动脉左室后支血管迂曲,向后上延伸至左肺下叶支气管及其分支附近;结合冠脉造影诊断:左下肺隔离症。心脏超声示:左室舒张功能减低,收缩功能正常,无肺动脉高压。

6 鉴别诊断

PS误诊率高,影像学检查均可见肿块及肺部模糊阴影,难以同支气管扩张^[22]、肺癌^[23-24]、肺脓肿^[25]、胸腔积液^[26]、肺囊肿、错构瘤及纵膈肿瘤等鉴别。错构瘤 X线诊断显示孤立性囊肿,囊肿比较清晰,钙化后的错构瘤表现为结节状和大量斑点。纵膈肿瘤常合并其他先天疾病(如消化道畸形、膈疝等)。尚见张帅等1例以咯血为主要表现的PS^[27],董科等1例胸部CT以含气薄壁空洞为表现的PS^[28]。

7 小 结

PS发病期症状易与呼吸系统常见病混淆,常结合CT、MRI、DSA、CTA及MPR辅助确诊。临床医师在处理肺部囊肿病变时应积极考虑PS,以免由于误诊漏诊导致病灶反复感染,从而错失手术良机,出现气胸^[29]、胸腔粘连等并发症^[30],或产生癌变^[31]。