

· 胸部疾病 ·

罕见型左肺上叶隔离症合并永存左上腔静脉畸形一例

北京市房山区良乡医院医学影像科 (北京 102401)

张燕霞

【关键词】左肺上叶; 静脉畸形

【中图分类号】R322.1+23

【文献标识码】D

DOI: 10.3969/j.issn.1009-3257.2017.02.017

肺隔离症(pulmonary sequestration)是一种先天性肺发育畸形, 常见于两肺下叶脊柱旁沟内, 以左肺下叶多见, 发生在两上肺者少见, 合并其它先天血管畸形者更为少见, 本文报道一例左肺上叶隔离症合并永存左上腔静脉畸形, 以提高对少见类型的认识。

1 病例资料

患者, 男, 18岁, 体检发现左肺上叶占位病变。患者无自觉症状, 查体及实验室检查无明显异常。

胸部X线检查: 左肺上叶可见一类圆形团块影(图1), 轮廓清晰, 边缘光整, 密度均匀, 大小约 5.0×5.6 cm。CT扫描: 左肺上叶实性肿块, 横截面径约 4.8×5.5 cm, 边界清晰, 密度均匀, 平扫CT值约63Hu, 增强扫描病灶大部分未见强化, 边缘可见明显环形强化(图2-4)。左上肺动脉显示不满意, 左肺门区可见多支纤细走行迂曲血管影, 部分血管与主动脉弓关系密切(图2-4)。另外, 纵膈主动脉弓旁见一较粗大血管影, 自纵膈主动脉弓左侧、左上肺静脉左后下方行汇入右房室交界区(图5-6)。初步诊断: 左肺上叶发育畸形, 先天性肺囊肿? 永存左上腔静脉可能。

手术所见: 左胸腔内见少量淡黄色积液, 胸膜腔无粘连, 左肺上叶近后段处见一单独肺叶, 病变肺叶游离, 与周围无粘连, 约 8×6 cm大小, 颜色呈紫红色, 质地呈囊性, 其根部细长, 可见粗大血管和细支气管状物。

病理诊断: 肺组织(左肺上叶)1块, 大小 $6.5 \times 4 \times 3$ cm, 切面见一囊腔, 内含巧克力样物。镜下见大小不一呈囊性扩张之细支气管, 肺组织呈慢性

炎伴间质纤维化, 并见管径粗细不一之血管, 部分管壁增厚管腔狭窄, 符合肺隔离症。

2 讨论

肺隔离症(pulmonary sequestration)为胚胎期一部分肺组织与正常肺分离, 单独发育并接受体循环动脉供血, 无呼吸功能。其供血动脉主要是胸降主动脉及其分支, 少数来自腹主动脉及其分支。

根据隔离肺是否为正常的肺叶胸膜包裹, 肺隔离症可分为叶内型和叶外型, 前者常见(约占75%)。叶内型与正常肺组织为同一脏层胸膜包裹, 病变与正常的支气管不相通或有病理性相通, 易反复合并感染及咯血。叶外型由独立的脏层胸膜包裹, 病变与正常支气管不相通, 多见于肺与横膈之间, 也可位于膈肌内和膈下, 甚至可位于纵膈、心包和后腹膜内, 除非与胃肠道相通, 一般不易发生感染。隔离肺的血液回流, 肺内型者95%回流入肺静脉, 5%经下腔及奇静脉回流; 肺外型者一般不回流至肺静脉, 而经下腔静脉、奇静脉、半奇静脉或门静脉回流。

影像表现通常为囊状、结节和肿块影, 少数表现为局部异常增多增粗的血管结构^[2]。①叶内型: 常位于两肺下叶后基底段, 可为囊性、实性或囊实性肿块, 也可仅表现为单纯片状、条索状影, 或肺血管影增多, 囊腔可多房或单房, 增强扫描或CTA和血管造影可见供血动脉来自胸降主动脉、少数来自腹主动脉及其分支。②叶外型: 以椭圆形分叶状肿块为主, 90%位于左侧, 密度较均匀, 与膈面关系密切, 常有横膈缺损; 增强薄层扫描或CTA和血管造影可见供血动脉多来自腹主动脉或其分支^[3]。本例异常发育肺组

作者简介: 张燕霞, 女, 医学影像科专业, 医师, 主要研究方向: 掌握各类疾病的X线、CT、MR典型表现

通讯作者: 张燕霞

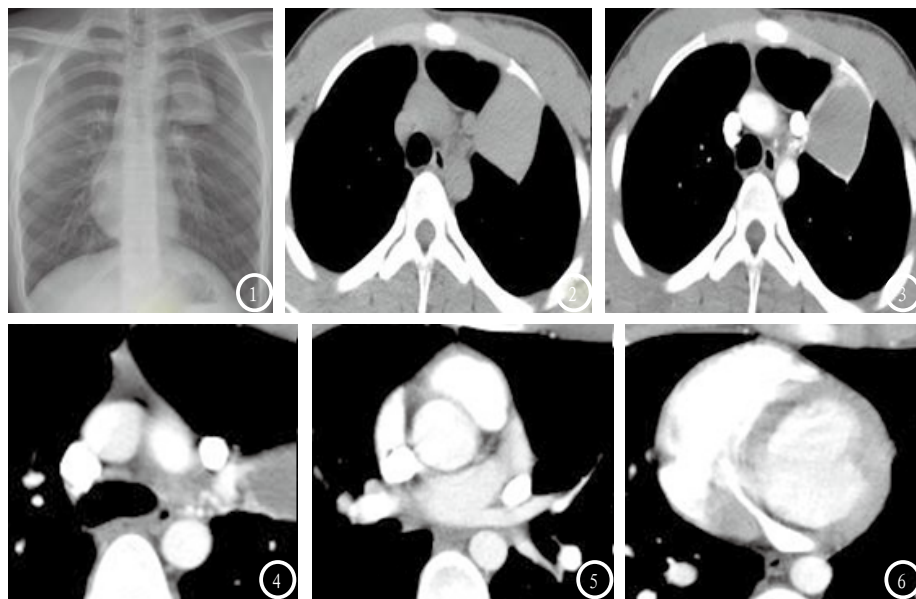


图1 左肺上叶可见一类圆形团块影。图2-4 左肺上叶实性肿块，横截面径约4.8×5.5cm，边界清晰，密度均匀，平扫CT值约63Hu，增强扫描病灶大部分未见强化，边缘可见明显环形强化。图5-6 纵膈主动脉弓旁见一较粗大血管影，自纵膈主动脉弓左侧、左上肺静脉左后方下行汇入右房室交界区。

PLSVC直接流入冠状静脉窦，可伴冠状静脉窦扩张；该畸形无血流动力学意义，一般无需手术矫治。II型：较少见，PLSVC流入左房，产生右向左分流，冠状静脉窦可正常存在，也可缺如^[4]。III型：PLSVC经过冠状静脉窦与左房间的缺损与左房相交通，产生部分右向左分流。IV型：上腔静脉与左肺静脉连接，血液混合后回流左房，出现右向左分流，患儿可有紫绀；当左上腔静脉汇入右房时，产生左向右分流，即部分性肺静脉异位引流。本病确诊主要经导管静脉造影、经胸或经食管心脏超声、MSCT或MRI。经导管静脉造影检查准确率最高，

组织位于左肺上叶，胸片上为表面光滑的类圆形肿块影(图1)，CT为单一较大团块影，密度均匀，平扫CT值较高，达63HU，增强后呈囊样改变，囊腔内容物不强化，囊周环形强化(图2-4)。因发生部位不是隔离肺的常见部位，术前拟诊先天性肺囊肿。后者为支气管源性先天畸形，常表现为圆形、类圆形边缘清晰的肿块或结节影，与支气管树往往不相通，如合并感染，可与支气管相通，并出现液气平。此外，还应与肺脓肿、肺的良恶性肿瘤及肺不张进行鉴别。典型肺脓肿表现为厚壁空洞，周围可有渗出改变并伴全身感染中毒症状，与本例表现不符；肺周围型肿瘤常表现为实性肿块，增强扫描有均匀或不均匀强化，本例平扫密度较高(CT值63HU)，但增强后呈囊样改变，中心无强化，仅周围环形强化，与肿瘤增强方式不符；肺不张可见支气管近端狭窄阻塞，而本例病灶近侧支气管未见明显异常改变，病灶周围见迂曲增多血管，并与胸主动脉关系密切，应想到肺隔离症的可能。

动脉造影可显示肺隔离症的异常体循环供血。随着多层螺旋CT的广泛使用，胸部增强CT扫描即可显示体循环血供的存在，联合应用MPR、VR、MIP等重组技术，提高了肺隔离症的诊断率。

此病例还合并永存左上腔静脉(persistent left superior vena cava, PLSVC)畸形，是回流到心脏的大静脉中最常见的静脉畸形，胚胎时期左前主静脉与左静脉导管不闭合，出生后继续存在即可形成左上腔静脉残留。患者多数为左右两侧上腔静脉并存^[4]。根据引流部位不同，分为I-IV型：I型：最常见，为

但为有创操作，且价格昂贵；应用多层螺旋CT行CTA检查，并通过三维立体重建技术，能清楚的显示异常血管的走向及其与周围血管的关系，明确诊断。本例CT薄层扫描左上腔静脉自纵膈主动脉弓左侧、左上肺静脉左后方下行汇入右房室交界区(冠状静脉窦走行区域)，结合临床患者无自觉症状及紫绀等体征、仅于体检时发现，所以考虑PLSVC I型可能性大。

总之，肺隔离症临床上无特异性，提高认识是做出正确诊断的关键。儿童呼吸窘迫或反复肺部感染，或成年后出现症状、反复感染及咯血，或体检发现胸片固定阴影治疗不吸收，应想到肺隔离症的可能，确诊须发现异常体循环供血动脉。而PLSVC的诊断以经导管静脉造影最为准确，多层螺旋CT、CTA及重建技术、MRI及MRA的广泛应用，很大程度上替代了静脉造影检查，提高了该病的诊断率。

参考文献

- [1]刘玉清,李铁一,陈炽贤.放射学[M].北京:人民卫生出版社,1993.191-193.
- [2]Nestor L.Muller,Richard S.Fraser,Neil C.Colman,et al. Radiologic Diagnosis of Diseases of the Chest[M].1st ed.New York: W.B.Saunders Company,2001:120-131.
- [3]贾廷全,张主男,石伟林,等.肺隔离症的影像学诊断分析[J].中国现在药物应用,2010.30(5):74.
- [4]梁长虹,黄美萍.先天性心脏病多层螺旋CT诊断学[M].第1版,北京:人民卫生出版社,2009:43-44.

【收稿日期】2017-03-06