

浅析肺先天性发育异常(附 3 例少见病例介绍)

李福昌 袁兵兵 刘志新
(黑龙江省大庆市第二医院外科 163461)

中图分类号: R563 文献标识码: D

呼吸系统疾病,除来自后天性多种疾病外,还有来自先天性胚胎发育异常而引起的疾病。这两类疾病,虽各自有其不同病因,但在各种疾病发展的过程中均有相同的临床表现,因此,对此疾病难以相鉴别,我们必须通过认真的临床分析,以及对各项技术检查结果进行综合分析方能确诊。然而由于医术水平有高低,经验积累有多有少,或缺乏相应的检查设备,往往误诊误治的不在少数。因此如何早期而及时的或于手术前确定诊断,以求得正确而合理的治疗方案十分重要,尤其是后者。

1 临床资料

自 1996 年 3 月至 2004 年 10 月,我院外科共收治肺先天性发育异常 34 例,其中男性 18 例,女性 16 例,年龄最小的 9 岁,最大的 60 岁,9~50 岁的 28 例,51 岁以上的 6 例,10 岁以下的 1 例。其中先天性支气管肺囊肿 24 例,先天性囊状支气管扩张症 3 例,肺错构瘤 2 例,肺隔离症 2 例,右下叶肺静脉缺如 1 例,先天性巨气管、支气管症 1 例,先天性肺发育不全综合征 1 例。

本组病例,手术治疗的 33 例,手术率和切除率为 97.05%,其术式为右全肺切除 7 例,左全肺切除 6 例,右上叶切除 2 例,右下叶切除 3 例,左上叶切除 3 例,左下叶切除 12 例,计左侧 21 例>右侧 12 例,左下叶 12 例>右下叶 3 例。其中仅一例因巨气管、支气管症为双侧病变,不宜手术切除。凡手术者均无术中和术后死亡。其远期疗效,双侧病变者,切除病变的一侧,或肺叶或全肺,减症效果明显,再次手术机会不是太多,单侧病变者,切除病变重的肺叶或全肺,效果良好。凡全肺切除者,虽然减症明显,但由于一侧肺切除及损失了部分有功能的肺组织,即使是解决了一部分右向左分流,但后继症状亦相继明显。所以,远期疗效必须重视,应给予预防及随访。

2 病例介绍

例 1 男,29 岁。反复咳嗽、咯黄痰、发烧、胸闷、气短 20 余年伴哮喘 4 个月。自 3 岁起病至今,上述症状反复出现,逐渐加重。曾怀疑肺炎、肺结核,经抗炎及抗结核治疗只能缓解症状,不能根治。经 X 线及 CT 检查发现纵隔向患侧移位,肺野缩小,肺上野透过度降低,散在泡状形,肺下野缩小明显,胸膜肥厚,膈肌界不清,相当于膈顶部一实质性肿物影突入肺内。疑诊右中下野肺组织缺损。查体: T 36.9℃,P 70 次/分, R 18 次/分, BP 18/12Kpa。发育正常,营养佳,无紫绀,杵状指(+),气管右移,右胸廓内陷,呼吸运动减弱,肋间隙变窄,弹性差,

叩诊呈浊音,肺肝界不清,心界右移,呼吸音减弱,闻及细小水泡音,心音纯,腹软,肝脾未扪及,余未见异常。以右肺发育异常(肺隔离症、膈疝)手术探查:肋间隙狭窄,胸膜肥厚,于周围广泛粘连,其上叶缩小,表面不光整,质地较硬,表面布满大小不等的肺大泡,中叶缺如,可见鸟咀样痕迹,下叶呈粉红色,少许炭末沉着,弹性尚好。肺盘状面与膈肌紧密相接,分离时见一实质性肿物突入肺内,经探查为局限性膈膨出、膈疝,内容物为肝脏。考虑右肺几乎无功能,故拟右全肺切除术。

术中所见:右肺无动脉干,仅有直径 0.8 厘米肺动脉分布于右肺上叶,无中间动脉,上肺静脉直径为 0.5 厘米仅与上叶相通,无中叶静脉。右肺下叶无肺动脉供血,而是来自膈顶一约 0.4 厘米的动脉与下叶相连,远端呈树状分布,下叶无下肺静脉(缺如),各支气管除无中叶支气管外未见明显畸形。

术后诊断:先天性肺发育异常综合征(肺隔离症、支气管肺囊肿、膈疝伴肺血管发育异常)。

病理诊断:支气管炎、混合型支气管肺囊肿。

例 2 男,22 岁。自幼反复咳嗽,咯黄痰,间断带血丝伴哮喘 20 余年。每次起病多以季节变化为明显,劳累为诱因。经多方诊治,均以肺炎,支气管扩张症误诊误治,但控制感染时病情能得到缓解。查体: T 37.0℃, P 90 次/分, R 20 次/分, BP 14.7/9.3Kpa。发育欠佳,营养中等,无紫绀,杵状指(+),气管居中,呼吸运动增强,桶状胸,肋间隙饱满,语颤增强,叩诊为稍浊音,肺肝界下移于右锁骨中线第六肋间,双肺广泛哮鸣音,可闻及中小水泡音和管状音,腹软,肝大肋弓下 3.0 厘米,脾不大。碘油造影可见气管及左右支气管巨大,呈竹节样改变。气管长 15 厘米,内径 3.5 厘米,右主支气管长 3.0 厘米,内径 2.0 厘米,左主支气管长 6.0 厘米,内径 1.5 厘米,其它支气管内径均大,细支气管呈囊状改变。诊断为巨气管支气管症。此病属先天性气管发育异常,是罕见疾病。它不但气管结构异常,纤毛的排泄功能明显障碍,分泌物多,不易排出,而且肺本身防御功能低下,易受外界因素影响,导致肺内广泛感染。所以,此种疾病是手术禁忌症,只能采取保守对症治疗。

例 3 男,45 岁。咳嗽、咳痰、痰中带血、胸痛伴发烧四个月的病程。入院后经肺部 X 光及 CT 检查诊断为右肺下叶中心型肺癌,施以右肺下叶切除术。术中见水平裂和斜裂均不全,分离中见段间静脉较粗并贯穿叶间。分离右肺下叶、中叶动脉正常走行,暴露右肺下叶静脉时,右肺下叶静脉缺血,继续探查右肺上叶静脉,位置和走行正常,唯都较粗大,且各分支较低。考虑下叶静脉回流与粗大叶间静脉有关。常规切除右下叶,术后无咳血现象,病情恢复正常。

3 讨论

(下转第 69 页)

作者简介:李福昌,(1971-),男,主治医师,

从事临床诊疗工作

(收稿日期:2006-03-11 接受日期:2006-04-21)

4 讨论:

猩红热是由乙型溶血性链球菌所致的一种急性传染病,如果治疗不及时很容易发展成中毒型或脓毒型猩红热。因此,应引起重视。我行时 50 例普通型猩红热各脏器功能损伤进行了观察,肾功能有损伤的 22 例,心功能有损伤的 37 例,肝功能有损伤的口倒。在住院过程中,各脏器的损伤均随着猩红热的治愈而恢复正常。普通型猩红热之所以能引起各脏器的损伤,以往的观点认为是由于乙型溶血性链球菌释放外毒素引起各脏器的中毒性退行性病变。随着疾病的康复,各脏器的功能也正常恢复,我们通过对 50 例猩红热患儿各项功能检查,通过血中 NE、2-AT、Fn 的测定结果,证实猩红热引起各脏器功能损伤不光是传统的中毒原因,而且还有炎性细胞的作用。

目前,很多学者对白细胞在炎症中的作用,特别是中性粒细胞的作用研究很多,有人观察内毒素血症时外置血白细胞计数时呈不降,粒细胞吞噬功能下降,白细胞激活释放酶毒类增多等。证实了白细胞在炎症中的作用,我们对引例猩红热患儿血浆中 NE、2-AT、Fn 的检测也证明了这一点。NE 是中性粒细胞被激活释放的溶酶体酶的一种(猩红热急性期此酶升高),2-AT 主要功能是抑制 NE 的活性,它是肝脏制造的一种糖蛋白^[1,2]。当血浆中 NE 释放增多时,2-AT 产生增多,与之据争维持的内平衡(猩红热急性期此酶升高)。本组病例 NE 和 2-AT 均增高,证明在普通型猩红热时中性粒细胞被激活,释放 NE 入血,引起不同组织细胞的炎症反应,因此临床出现了不同脏器的功能损伤。各脏器损伤的程度不同,是否与中性粒细胞弹力蛋白酶释放入血的多少有关,待进一步

观察。

Fn 是一种重要的调理素,对人体起保护作用。在疾的急性期 Fn 耗而下降,保护作用减低,从而使组织发生资性反应,血中 Fn 含量持续下降,预后不良。我们所测普通型猩红热患儿,急性期下降,恢复期含量上升,架上所述,在普通型猩红热的发病过程中也可引起各脏器功能的损害,是由于链球菌感染而引起体内 NE、2-AT 升高,Fn 含量下降有关,我们对串儿血中 NE 的检测证明了中性粒细胞是引起炎症反应的主要物质,当白细胞被激活释放 N 可引起各脏器组织细胞的病理改变,从而临床表现为各脏器功能不同程度的损伤^[3-5]。

总之,通过普通型猩红热各脏器功能损伤的临床观察及以 2-AT、NE、Fn 检测,说明中性粒细胞是引起炎症反应的主要物质。因此对普通型猩红热也可采用对白细胞聚集有抑制作用的药用如 654-2 等进行治疗对控制普通型猩红热发展为中毒型、脓毒型猩红热,减速少各脏器功能的损失有一定的临床意义。

参 考 资 料

- [1] 蒋健. 弹力蛋白酶 mRNA 在肝细胞中的表达[J]. 临床肝胆病杂志, 2002, 18(6): 338-340
- [2] 臧彬, 舒强, 李秀文, 等. 弹性蛋白酶抑制剂对动脉损伤后血管平滑肌细胞增生作用的研究[J]. 中国实用内科杂志, 2004, 24(8): 502-503
- [3] 叶忻. SIRS 及 PMN-弹力蛋白酶在急性胰腺炎中的临床意义[J]. 中国普通外科杂志, (4): 301-303
- [4] 谭善忠. 胰腺弹力蛋白酶在大鼠肝纤维化组织中的表达[J]. 中西医结合肝病杂志, 2005, (1): 31-35
- [5] 王启弘. 弹力蛋白酶诱发犬分叉部囊状动脉瘤模型的研究[J]. 中国微侵袭神经外科杂志, 2004, (9): 405-408

(上接第 67 页)

肺先天性发育异常分两组, 依胚原基主要受累部分而定, 发生在原始胚前肠或其发展部位, 亦即肺芽部分的是支气管肺或胚前肠异常; 发生在第六胚弓胚或其发展部位的是肺血管异常。前者包括肺未发育, 肺发育不良, 肺发育不全, 支气管肺隔离症, 支气管肺囊肿, 先天性囊状支气管扩张, 肺先天性囊肿腺瘤样畸形, 先天性支气管闭锁, 先天性新生儿大叶性肺气肿等, 后者包括肺发育不全综合症, 先天性肺动脉瘤, 动静脉瘘, 肺动肺曲张等。例 1 为右肺动脉部分发育不全, 右肺部分发育不全。右支气管发育不全。发育不全的右肺一部分由体循环供血, 发生左向右的分流, 同时伴有其它畸形如先天性膈疝, 支气管肺囊肿, 即是说同具肺芽部分和六胚弓发育异常所致, 是一例少见的肺先天性发育异常。

肺先天性发育异常这一类疾病, 即然缘于胚胎期, 本应从婴幼儿期起病, 但临床可见, 并非全然如此。其中部分病例, 由于病变局限, 无论从解剖上还是从生理上看, 只要无严重的结构和功能发生改变, 不一定出现临床症状, 否则相反。它完全取决于肺组织发育异常的程度, 病程长短, 能否行使呼吸功能, 有无体肺血液分流, 病变与外界是否相通, 是否反复感染等, 决定着有无临床症状以及症状轻重。总之, 除错构瘤和单发的支气管肺囊肿等很少出现症状外, 其它均可出现呼吸道及全身症状。所以, 必须与其他肺部疾病相鉴别, 以免误诊误治。

肺先天性发育异常性疾病中, 以支气管肺囊肿为多, 占 24 例, 其病变出现规律, 即: 左侧多于右侧、下叶多于上叶, 左下多于右下, 其它几种类型疾病较少, 很难做出病变分布结论,

但总的病变分布符合上述规律: 左 21> 右 12, 左下 12> 右下 3, 可概略看出肺先天性发育异常的病变分布情况。但肺先天性发育异常综合症, 几乎都在右侧, 肺隔离症多分布在左下。

肺先天性发育异常, 既有肺组织和血管的结构和分布发生改变, 也有通气和换气功能及其体肺分流的影响, 加上反复感染等, 长期误诊误治, 病情日趋严重。因此, 早期诊断, 早期治疗, 特别是手术治疗, 至关重要。本组 34 例, 经长期保守治疗未能治愈, 除 1 例先天性巨气管支气管症外, 手术治疗 33 例, 手术适应症广泛。不论哪种术式, 手术治疗效果要比不手术好, 早期手术要比晚期手术效果好。早期手术切除病变, 可以得到治愈, 晚期手术虽然切除了病变, 但由于引流支气管的改变, 肺动脉高压的改变, 心功能的改变等继发性病变, 只能达到减症的目的, 不能得到彻底的根治。

参 考 文 献

- [1] 王江月. 肺先天性囊性腺瘤样畸形合并肺静脉狭窄一例[J]. 中华结核和呼吸杂志, 2000, 3(3): 185
- [2] 莫国新. 肺先天性腺瘤样畸形一例[J]. 诊断病理学杂志, 2001, (2): 122
- [3] 王泽兴. 肺先天性囊性腺瘤样畸形 2 例误诊分析[J]. 中日友好医院学报, 1998, 12(4): 358
- [4] 杜西圣, 王玉竹. 76 例先天性支气管肺囊肿的诊断与治疗[J]. 河南医药信息, 1998, (4): 29
- [5] 程艳丽. 支气管肺囊肿 26 例河南医药信息[J]. 误诊分析, 1998, 4(4): 29
- [6] 李才法, 张笑平. 先天性支气管肺囊肿诊断分析附 23 例报告[J]. 镇江医学报, 1998, 8(1): 53