文章编号:1000-5404(2009)07-0639-02

短篇论著

气管支气管骨化症 2 例报告并文献复习

曹国强[1],廖秀清[2],吴兆腾[3],吴晓华[4]　(第三军医大学大坪医院野战外科研究所:[1]呼吸内科,[4]病理科,重庆 400042;[2]重庆市涪陵中心医院呼吸内科,[3]重庆市涪陵中医院内科, 重庆 408000)

摘　要: 目的　提高对气管支气管骨化症(tracheobronchopathia osteochondroplastica, TBPO)的认识。**方法**　回顾性总结我院经纤维支气管镜活检确诊的 2 例 TBPO 患者的临床资料,分析其临床特点、病理表现和诊疗依据,并结合文献复习。**结果**　2 例患者皆为男性,均有不同程度的咳嗽和少许咯血。纤维支气管镜检查可见气管。支气管前壁、侧壁黏膜部结节样或鹅卵石样突起,活检可见黏膜下软骨和骨组织形成,气管膜部未见异常。**结论**　慢性不明原因的咳嗽和或间断少量咯血应警惕 TBPO 的存在。CT 检查对诊断有帮助,纤维支气管镜检查是发现和确诊此病的主要手段。

关键词: 气管支气管骨化症;支气管镜检查;CT
中图法分类号: R562　　**文献标识码:** A

气管支气管骨化症(tracheobronchopathia osteochondroplastica, TBPO)是临床上较为罕见的良性疾病,以气管、主支气管黏膜下软骨和骨性结节形成为特征[1-4]。现报告我院收治的 2 例 TBPO 患者并作文献复习。

1　临床资料

患者 1:男性,48 岁,轻微干咳伴间断少量咯血 1 个月,于 2005 年 12 月 21 日来我院就诊。患者于 2005 年 11 月底开始轻微咳嗽,伴有间断少许咯血,无发热、咯痰和呼吸困难,不伴有胸痛。院外胸片未见明显异常,咯血原因不清,服消炎药物和云南白药等治疗效果不佳,胸部 X 线片和常规 CT 未见异常。无吸烟史,无粉尘和有害气体等接触史。入院后肺部螺旋 CT 见气管部分软骨骨质密度增高,管腔不光滑,呈结节样隆起,略突入管腔(图 1)。肺功能检查正常。纤维支气管镜见气管及双侧主支气管黏膜部广泛小鹅卵石样结节状突起(图 2A),普通活检钳钳夹困难,有骨性感觉,改用鳄鱼钳后钳夹成功。首次病理报告为支气管黏膜慢性炎症伴轻度鳞化,提示病理科医师活检有骨样感觉,重新切片病理学发现支气管黏膜软骨、骨组织形成(图 3)。诊断为气管支气管骨化症,经对症治疗咯血症状缓解。目前仍在随访中,患者偶有痰血,余无明显不适。

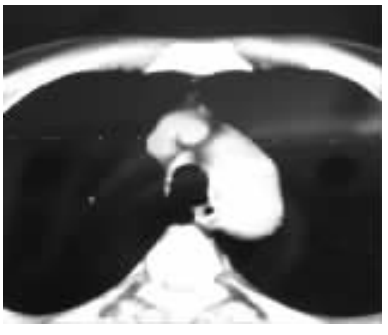
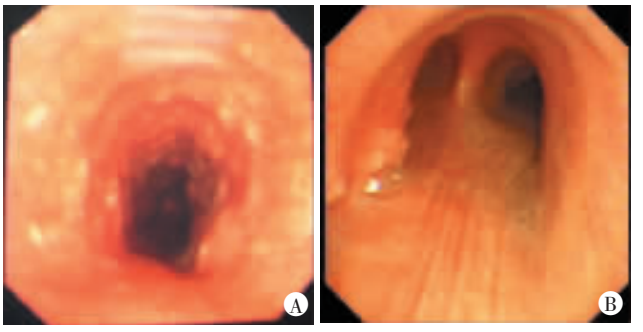
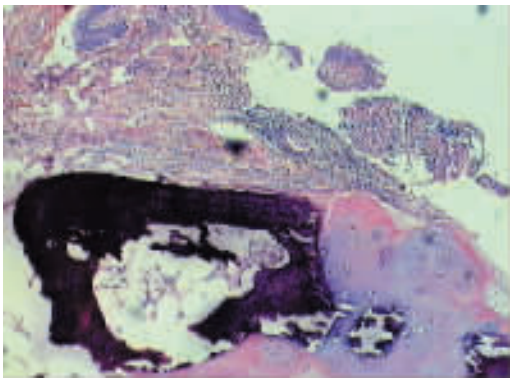


图 1　患者 1 胸部 CT 表现(纵隔窗)



A:患者 1　弥漫型,气管侧壁、前壁广泛小结节突入管腔,气管膜部无病灶;B:患者 2　局限型,左侧壁局限性小结节突入管腔部分结节融合

图 2　2 例患者纤维支气管镜下表现



气管黏膜上皮鳞状化生,黏膜下可见软骨增生和钙盐沉积

图 3　患者 1 活检组织光镜下观察　(HE ×100)

患者 2:男性,63 岁,因刺激性干咳 3 个月,痰中带血 3 d,于 2008 年 2 月 13 日在我院门诊就诊。患者于 2007 年 11 月开始无明显诱因出现刺激性干咳,偶有少量白痰,院外给予抗生素和对症治疗效果不佳,入院前 3 d 偶有痰血。既往史无特殊。无粉尘和烟雾等刺激性气体和物质接触历史。不吸烟。胸部 X 线胸片未见异常,肺部螺旋 CT 未见异常。肺通气功能正常。纤维支气管镜检查发现气管下段左侧壁多个结节样突起(图 2B),组织质地较韧,有骨性结构,活检困难,主支气管和叶段支气管未见异常。病理学结果为支气管黏膜上皮增生、鳞化,见

作者简介:曹国强,男,河北省景县人,博士,主任医师,教授,主要从事慢性气道炎症的临床和基础方面的研究。电话:(023)68757781,E-mail:cgq1963@163.com

收稿日期:2008-07-10;修回日期:2008-08-19

成熟骨和软骨组织。门诊给予抗生素、止血药物和止咳药治疗症状稍改善。目前仍在随访中,仍有刺激性咳嗽未再咯血。

2 讨论

TBPO 以呼吸道黏膜下软骨和骨性结节形成为特征,疾病缓慢进展,病因不明[1]。1855 年 Rokitariskv 尸检首次发现[2]。2001 年前国外报道 380 例,2002 年前国内仅报道 7 例[3],最近报道有所增加,但多数是零星的病例报道。国外期刊上,本病仅累及气管者被命名为"Tracheopathia Osteochondroplastica,TPO",累及气管支气管者被命名为"Tracheobronchopathia Osteochondroplastica,TBPO"[1,4]。国内涉及该病的名称有"骨形成性气管病""骨化性气管支气管病""肺骨形成性气管病"和"气管骨形成症"等多个名称[3,5-7]。一病多名既不利于文献查询和交流,也导致病名不规范使用。在呼吸道疾病中,大家已公认将"Tracheobronchomalacia"翻译为"气管支气管软化症",而"气管支气管骨化"和"气管支气管软化"是相互对应的,所以在本研究中将本病命名为"气管支气管骨化症",如病变局限于气管可称为"气管骨化症",该病也可笼统的称为"气管支气管骨化症"。

目前认为 TBPO 可能与慢性感染、先天因素、化学或机械刺激有关,我们遇到的 2 例患者均无明显诱因。TBPO 的发病率尚不确定。目前多数学者倾向该病为罕见病,临床和放射科医师对该病认识不足也是确诊病例少的原因之一。根据尸解和纤维支气管镜的资料推测其发病率为 2‰ ~ 7‰[8]。TBPO 男女比例为 3∶1[9],可能有性别差别。

绝大多数 TBPO 患者没有症状,部分患者可以有咯血、慢性咳嗽和呼吸困难[4]。个别患者因有喘息而被误诊为哮喘和气管炎[10]。喉部受累时常可出现声音嘶哑、咽部异物感、流涎、疼痛和吞咽困难。阻塞严重时可有呼吸困难,甚至可引起反复发作的肺炎或者肺不张。所以说,本病无特异性症状和体征。本研究中患者 2 病变范围明显小于患者 1,而咳嗽的严重程度却显著强于后者,可能是因为病变部位主要侵犯隆突有关,由此说明其临床表现的复杂性。

胸片对 TBPO 不敏感。本研究中 2 例患者曾行胸片检查皆未见异常。CT 对结节内的钙化影敏感,可以为 TBPO 的诊断提供线索,但不能确诊。由于目前临床医师和放射科医师对该病还缺乏认识,或者因为 CT 断层较厚,CT 也未必有提示意义,局限性病变也容易出现假阴性结果。本研究中患者 2 就是在发现镜下改变后,重新复查胸部螺旋 CT 发现黏膜下钙化表现。国内以往报道的患者半数以上 CT 检查未见明显异常。纤维支气管镜图像通常具有诊断意义,显示为气管支气管前壁和侧壁有多个乳头样突起,典型的呈鹅卵石样改变。气管支气管后壁通常没有病灶。组织学表现为黏膜下层可见化生的软骨和骨,覆盖在其上的是正常完整的或化生的上皮细胞[4]。

TBPO 主要需与下列疾病鉴别:①系统性淀粉样变累及气管、支气管时可形成斑块或结节,可以是局限性也可是弥漫性突出于管腔,淀粉样变可以引起气管支气管深部钙化。②气管支气管内膜结核在气管镜下可见病变黏膜肥厚,斑痕狭窄,管壁不规则增厚,结节样突起,腔内不光整,管腔扭曲变形甚至僵直。影像学可有肺结核和肺门淋巴结肿大,管壁可有钙化。③老化引起的气管支气管软骨钙化。淀粉样变和结核病均可累及膜部,而 TBPO 不会累及气管膜部,前 2 种病变有其典型的病理学变化,老年患者引起的软骨钙化不会导致气管壁增厚,镜下无结节样改变[8]。

TBPO 目前尚无特效治疗,除给予止咳、止血、抗感染、解痉等对症处理外,根据不同情况可采用激光、冷冻、放射治疗。曾经有气道支架置入、纤支镜下摘除结节的报道,有一定效果。外科手术的指征是有气道狭窄的症状,对于气管狭窄范围比较长的病例,有不同的外科手术径路报道,关于治疗这种罕见病例经验的文献报道仍然有限,长期疗效有待进一步评估[4]。戒烟,避免接触化学性烟雾、粉尘,可能对本病有预防和延缓病情恶化的作用。

参考文献:

[1] Pulmonary puzzle: Answer[J]. Thorax, 2008, 63(2): 153.

[2] Wilks S. Ossific deposits on the larynx, trachea and bronchi[J]. Trans Pathol Soc Lond, 1857, 8: 88.

[3] 李时悦, 欧阳能太, 钟南山. 骨化性气管支气管病[J]. 中华结核和呼吸杂志, 2001, 24(7): 414 - 416.

[4] Wong J W, Ng C S, Yim A P. Hemoptysis with multiple tracheal nodules[J]. Chest, 2005, 128(5): 3671 - 3673.

[5] 张歆刚. 气管骨形成症 3 例报告并文献复习[J]. 中国卫生检验杂志, 2007, 17(2): 247 - 249.

[6] 陈壬寅, 张继萍. 骨形成性气管病一例报告[J]. 中华结核和呼吸杂志, 1991, 14(5): 241.

[7] 钟芷芬, 朱元佑, 苏海燕. 肺骨形成性气管病 1 例[J]. 临床与实验病理学杂志, 2000, 16(2): 103.

[8] Hussain K, Gilbert S. Tracheopathia osteochondroplastica[J]. Clin Med Res, 2003, 1(3): 239 - 242.

[9] Young R H, Sandstrom R E, Mark G J. Tracheopathia osteoplastica: clinical, radiologic, and pathological correlations[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 1980, 79(4): 537 - 541.

[10] Prakash U B, McCullough A E, Edell E S, *et al*. Tracheopathia osteoplastica: familial occurrence[J]. Mayo Clin Proc, 1989, 64(9): 1091 - 1096.

(编辑 王 红)