论著

文章编号:1000-5404(2009)15-1502-03

肺隔离症的诊断及外科治疗

初向阳,张连斌,薛志强,张 竞 (解放军总医院胸外科,北京 100853)

摘 要:目的 总结肺隔离症(pulmonary sequestration,PS)的临床特点、诊断及外科治疗经验。**方法** 回顾性分析1990-2007年我院胸外科经手术治疗69例PS的临床病理资料。**结果** 本组PS的术前诊断率为65.2%(45/69);术前行胸片和肺CT平扫41例,诊断率为53.7%(22/41);术前行增强CT薄层扫描28例,诊断率为82.1%(23/28)。61例叶内型PS行肺叶切除术,8例叶外型行隔离肺局部切除术。术中发现异常供血动脉55例,来源于胸主动脉,8例来源于腹腔干,5例来源于膈肌动脉,1例来源于肋间动脉。全部患者手术顺利,无围手术期死亡。**结论** PS的误诊率较高,胸部增强CT薄层扫描有利于PS的诊断。手术是治疗PS安全、有效的方法。

关键词: 肺隔离症;诊断;手术

中图法分类号: R655.304; R655.305 **文献标识码:** A

Diagnosis and surgical treatment of pulmonary sequestration

CHU Xiang-yang, ZHANG Lian-bin, XUE Zhi-qiang, ZHANG Jing (Department of Thoracic Surgery, General Hospital of PLA, Beijing 100853, China)

Abstract: Objective To summarize the experience in the diagnosis and surgical treatment of pulmonary sequestration. Methods The clinical data from 69 patients with pulmonary sequestration undergoing surgical operation from 1990 to 2007 in PLA General Hospital were reviewed and analyzed retrospectively. Results Pulmonary sequestration was diagnosed in 45 out of 69 patients before the operation with the diagnosis rate of 65.2% (45/69). Pre-operation chest X-ray and plain CT-scan were performed in 41 cases with the diagnosis rate of 53.7% (22/41) Contrast enhanced spiral CT scan were performed in 28 patients with the diagnosis rate of 85.5% (23/28). Sixty-one patients with intralobar sequestration underwent lobectomy and 8 patients with extralobar sequestration underwent local lesion resection. Abnormal supply arteries were intraoperatively found in 55 cases originating from the thoracic main artery, 8 cases from the celiac artery, 5 cases from the diaphragm artery in 5 cases, and 1 case from the intercostal artery. Smooth recovery was achieved in all patients. No perioperative death occurred. Conclusion Pulmonary sequestration is a rare disease with high misdiagnosis rate in some patients. Contrast enhanced spiral CT scan may improve the diagnosis of pulmonary sequestration. Operation is a safe and effective method for the treatment of pulmonary sequestration.

Key words: pulmonary sequestration; diagnosis; operation

肺隔离症(pulmonary sequestration,PS)是一种较少见的先天性肺发育异常,其特征是部分胚胎肺组织与正常支气管不交通,并与正常肺组织隔开,其血液供应来自体循环的异常分支,临床上常被误诊为支气管扩张、肺囊肿和肺癌[1]。1990-2007年我科经手术治疗PS 69例,现总结报告如下。

1 资料与方法

1.1 临床资料

患者共69例,男性41例,女性28例,年龄16~64(39.2±8.7)岁。既往有反复发热、咳嗽、咳痰61例,其中伴间断咳血12例,大咳血2例,无症状查体发现8例。病变位于左肺下叶53例(76.8%),右肺下叶15例(21.7%),左肺上叶1例(1.5%)。

术前诊断为PS 45例(65.2%),误诊为支气管扩张16例(23.2%),肺囊肿5例(7.2%),肺癌3例(4.3%)。术前胸片和肺CT平扫检查PS的诊断率为53.7%(22/41),增强CT薄层扫描检查的诊断率82.1%(23/28)。

1.2 诊断方法

患者术前均行胸部X线平片检查,示呈圆形、椭圆行或不规则形肿块42例,密度大多均匀,边界清楚;囊性改变27例,其中7例为大片高密度渗出灶,灶中有多发空泡状影。肺CT平扫41例,病变表现为密度均匀的实质性肿块19例,密度不均匀的肿块13例,囊性改变7例,支气管扩张2例;其中22例肺CT平扫发现病变与胸主动脉或脊柱有鼠尾状蒂相连,呈尖部指向脊柱旁的蝌蚪状。术前行增强CT薄层扫描检查28例,23例发现鼠尾状血管影。术前主动脉造影检查6例,均发现异常供血血管。

作者简介:初向阳,男,山东省莱芜市人,硕士,副教授,主要从事肺癌、食管癌、胸部创伤的基础与临床方面的研究,发表论文10余篇。电话:(010)66939632,E-mail:xuezhiq2001@yahoo.com.cn

收稿日期:2008-10-21;修回日期:2008-12-11

1.3　手术方法

采用双腔气管插管静脉复合麻醉。常规选择后外侧切口进胸,由于隔离肺常合并感染,胸腔内多有黏连。在分离胸腔内条索状粘连带时慎用电刀,结扎要确切,防止黏连带中异常血管分支出血。术前确诊或怀疑 PS 者,进胸后首先寻找和处理异常血管,切忌盲目钳夹和缝扎,以免血管断裂后回缩造成大出血。因多数异常血管经下肺韧带进入隔离肺,因此在分离下肺韧带时更加小心。然后按正常程序分离、结扎相应肺叶的肺动脉和肺静脉分支,最后处理支气管,切除病变肺叶。叶外型隔离肺可采用切割缝合器直接切除病变局部肺组织。

2　结果

61 例(88.4%)叶内型 PS 行病变肺叶切除术,8 例(11.6%)叶外型行隔离肺局部切除术。术中发现异常供血动脉 55 例来自胸主动脉(图 1),8 例来自腹主动脉,5 例来自膈肌动脉,1 例来自肋间动脉,血管直径最粗达 1.5 cm。术后病理为囊性改变,部分病例呈支气管扩张、机化性肺炎、脓肿等改变,4 例伴真菌感染,所有病例均未发现不典型增生或癌前病变。全部患者手术中均找到异常供血动脉,最粗的 1 例供血动脉直径达 0.8 cm,一旦误伤可引起致命大出血。由于术前对疑似病例全面检查,充分认识本病潜在的手术风险,术中予以仔细分离、结扎异常血管,故术中、术后未出现大出血。本组 2 例 PS 行胸腔镜下隔离肺切除术,创伤小,疼痛轻。术后 1 例出现肺部感染,经支气管镜吸痰,选用敏感抗生素后痊愈,无围手术期死亡。术后 6 个月随访全部患者恢复正常工作、生活,术前咳嗽、咳痰、发热等症状全部消失。

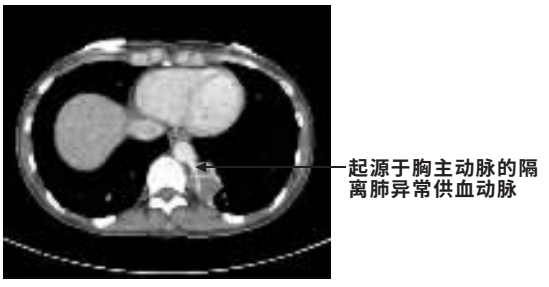


图 1　隔离肺患者胸部增强薄层 CT 表现

3　讨论

PS 是一种少见的先天性发育异常,属于支气管肺前肠畸形范畴,其特点是一部分胚胎肺组织(肺叶或肺段)与正常支气管不交通,并与正常肺组织隔离开,形成无功能肺组织。病变肺组织的动脉血供来自主动脉的异常分支,静脉血常注入肺静脉,也可注入体循环[2]。PS 分为叶内型和叶外型,叶内型与周围肺组织有共同的脏层胸膜,与正常支气管可有病理性相通;叶外型有独立的脏层胸膜包绕,与正常肺组织分离。叶内型最常见,占总数的 75%,绝大多数隔离肺位于下叶后基底段,尤以左下叶后基底段多见。由于本病的临床表现缺乏特异性,容易误诊,甚至有报道 PS 术前误诊率达 71%[3]。PS 多在 20 岁以后发病,叶内型常表现为反复发作的咳嗽、咳痰、发热等呼吸道症状,症状轻重与肺内囊腔大小、是否合并感染有关,少数患者可出现咳血、呼吸困难等。Gustafson 等[4]强调反复发生的下叶肺炎应考虑叶内型 PS。

诊断 PS 的关键是发现异常供血血管,主动脉造影是诊断 PS 的金标准,它可以显示供血动脉的起源、数目及形态,不足之处是仅能提供异常血管的情况,对肺部病变提供可用于诊断的信息很少,且有一定创伤。近年随着影像学技术的发展,能够通过相对无创的技术为患者提供较准确诊断。CT 检查无痛苦、危险性小,已广泛应用在 PS 的诊断,但普通 CT 不易显示异常血管,与肺囊肿、支气管扩张、肺癌等鉴别较难,误诊率较高[5]。高分辨率螺旋 CT 尤其是它的血管造影功能,在显示肺内病变的同时,通过三维血管重建显示异常供血动脉,对异常动脉的起源、走形和分支提供准确直观的信息[6]。与 CT 检查比较,MRI 的优势在于可利用流空效应无需造影剂,多平面多角度成像显示病变部位结构、供血及引流静脉。MRI 甚至可以在产前诊断胎儿体动脉供血的肺动脉病变[7]。本组病例提示术前胸片和肺 CT 平扫检查 PS 的诊断率为 53.7%(22/41),增强 CT 薄层扫描的诊断率 82.1%(23/28)。聂永康等[8]认为增强 CT 薄层扫描并三维重建作为一种无创性检查方法,能可靠显示异常供血动脉部位及其与病变关系,可取代血管造影成为诊断 PS 的首选检查方法。

目前认为 PS 一旦明确诊断均应积极手术治疗,无论是叶内型还是叶外型均有可能发生真菌、细菌感染、致命的咳血、甚至恶变[9]。PS 的治疗一般采用传统开胸手术切除隔离肺段或肺叶,手术应选在感染控制期。术中还应注意是否合并其他先天畸形,以求同期手术。由于反复感染,隔离肺常与正常肺组织不易分离,手术方式以肺叶切除为主,叶外型可以行单纯隔离肺切除。手术成功的关键是处理好异常血管,术前明确诊断和供血血管来源非常有意义的,术中应仔细寻找异常动脉,切忌盲目钳夹和切断缝扎,以免断裂的血管回缩而造成致命的大出血,因多数畸形血管经下肺韧带进入病肺组织,在分离下肺韧带时应特别小心。近年来,随着胸腔镜技术的发展,国内外均有应用胸腔镜技术诊治隔离肺的报道[10,11]。本组病例中 2 例叶内型采用胸腔镜辅助下肺叶切除术,效果良好,胸腔镜在手术中使视野扩大、手术盲区减少,特别有利于下肺韧带及膈面的显露。

参考文献:

[1] 岳世昌,周绥福,张　旭. 21 例肺隔离症的外科治疗[J]. 中国胸心血管外科临床杂志,2007,14(1):65-66.

[2] Vieira J, Rego A, Oliveira A, *et al*. Bronchopulmonary sequestration--12-year experience[J]. Rev Port Pneumol, 2006, 12(5): 489-501.

[3] Sersar-Sameh I, El-Diasty M, Ibrahim-Hammad R, *et al*. Lower lobe

segments and pulmonary sequestrations[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2004, 127(3): 898-899.
[4] Gustafson R A, Murray G F, Warden H E, *et al*. Intralobar sequestration. A missed diagnosis[J]. Ann Thorac Surg, 1989, 47(6):841-847.
[5] Kang M, Khandelwal N, Ojili V, *et al*. Multidetector CT angiography in pulmonary sequestration[J]. J Canput Assist Tomogr, 2006, 30(6): 926-932.
[6] Lee E Y, Siegel M J, Sierra L M, *et al*. Evaluation of angioarchitecture of pulmonary sequestration in pediatric patients using 3D MDCT angiography[J]. AJR Am J Roentgenol, 2004, 183(1):183-188.
[7] Chen C P, Liu Y P, Lin S P, *et al*. Prenatal magnetic resonance imaging demonstration of the systemic feeding artery of a pulmonary sequestration associated with in utero regression[J]. Prenat Diagn, 2005, 25(8):721-723.
[8] 聂永康,赵绍宏,蔡祖龙,等. 螺旋CT三维重建在肺隔离症诊断中的应用[J]. 中华放射医学杂志,2003,37(11):997-1000.
[9] Okamoto T, Masuya D, Nakashima T, *et al*. Successful treatment for lung cancer associated with pulmonary sequestration[J]. Ann Thorac Surg, 2005, 80(6):2344-2346.
[10] 李树本,何建行,杨运有,等. 叶内型肺隔离症的诊断与外科治疗[J]. 中华胸心血管外科杂志,2006,22(4):271-272.
[11] Kestenholz P B, Schneiter D, Hillinger S, *et al*. Thoracoscopic treatment of pulmonary sequestration[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2006, 29(5): 815-818.

(编辑 张 维)

个案与短篇

文章编号:1000-5404(2009)15-1504-01

胸膜恶性纤维组织细胞瘤1例

唐志明[1],肖智博[2],吕发金[2] ([1]贵州省遵义市人民医院放射科,贵州 遵义 550002;[2]重庆医科大学第一附属医院放射科,重庆 400016)

患者,男性,68岁,反复咳嗽、咳痰,心累气促1个月,发现胸水1 d入院。查体:右肺叩诊浊音,呼吸音低,左肺可闻及哮鸣音及肺底湿啰音,双下肢中度水肿。胸部平片提示右侧胸腔积液(图1A)。胸部CT示右侧胸壁、纵隔内见多个大小不等类圆形结节及肿块,右侧大量胸腔积液伴大部分压缩性肺不张,考虑为胸膜间皮瘤或转移肿瘤可能(图1B)。入院后行抽胸水检查,未找到癌细胞,见少许淋巴细胞;纤维电子胸腔镜检查,见胸壁上多个大小不等圆形结节,质地中等,触之不易出血,于刷检和抽吸涂片检查结果找到癌细胞(考虑可能为腺癌)。免疫组化示:Vimentin(++)、CD68(++)、Actin散在个别(+)、EMA(±)、CK(-)、S-100(-)MC(-),(胸壁)梭形细胞癌,考虑为恶性纤维组织细胞瘤。遂行全身化疗和局部化疗治疗。



A: X线胸片; B: CT胸部扫描

图1 胸膜恶性纤维组织细胞瘤的影像学表现

讨论

恶性纤维组织细胞瘤(malignant fibrous histocytoma, MFH)占全部软组织肉瘤的18%[1],发生在胸膜者罕见。由于对此病认识不足,常造成临床的误诊及误治,此病多见于男性,男女比例为2:1,好发年龄60~70岁。好发部位为肢体、腹膜后、腹腔内、躯干部及头颈部,发生于肺和胸壁的罕见。多数作者认为MFH来源于是一种主要由成纤维细胞、组织细胞组成,排列成席纹状结构和多形图像的恶性程度很高的肿瘤,也可称为恶性纤维黄色瘤。

由于MFH组织学形态多样,胸部X线片、CT及核磁共振表现不具备特异性。本病例的CT表现与Tateishi等[2]报道的一致:认为MFH表现不具有特异性,增强呈不均匀强化;CT可以用来显示肿瘤位置、范围及监测肿瘤的发展。由于MFH的恶性程度高,病程进展快,预后差;治疗的关键在于早期发现、早治疗,而获得理想效果则取决于首次治疗的正确性和彻底性[3]。

本病临床罕见,症状及影像学检查无特异性,均增加了该病的诊断难度。由于这类疾病发病率低,为少见病,所以极易误诊,医师更应给予足够的重视,早期作出正确的诊断,进行准确、有效的治疗,以降低病死率。

关键词: 恶性纤维组织细胞瘤;CT
中图法分类号: R730.262 **文献标识码**: B

参考文献:

[1] Boring C C, Squires T S, Tong T, *et al*. Cancer statistics, 1993[J]. CA Cancer J Clin, 1993, 43(1):7-26.
[2] Tateishi U, Kusumoto M, Hasegawa T, *et al*. Primary malignant fibrous histiocytoma of the chest wall: CT and MR appearance[J]. J Comput Assist Tomogr, 2002, 26(4): 558-563.
[3] 汤钊猷. 现代肿瘤学[M]. 上海:上海医科大学出版社, 1993: 1028-1047.

(编辑 王小寒)

作者简介:唐志明,男,贵州省遵义市人,医师,主要从事胸部影像方面的研究。E-mail:491175362@qq.com

收稿日期:2008-11-02;**修回日期**:2008-12-11