morphophysiologic expression of left ventricular diastolic dysfunction and relation to cardiovascular risk burden[J]. Am J Cardiol, 2002, 90(12): 1284-1289.
[13] Barclay J L, Kruszewski K, Croal B L, *et al*. Relation of left atrial volume to B-type natriuretic peptide levels in patients with stable chronic heart failure[J]. Am J Cardiol, 2006, 98(1): 98-101.
[14] Millar K, Eich R H, Abildskov J A. Relation of variations in activation order to intraventricular pressures during premature beats[J]. Circ Res, 1966, 19(3): 481-488.
[15] 郭继鸿. 生理性起搏及临床应用[J]. 心血管病学进展, 2006, 27(2): 144-148.
[16] 吴名星, 蒲晓群. 右室流入道间隔部起搏对心脏血流动力学和心室激动顺序的影响[J]. 中国心脏起搏与心电生理杂志, 2007, 21(2): 141-143.
[17] Scheinman M M, Saxon L A. Long-term His-bundle pacing and cardiac function[J]. Circulation, 2000, 101(8): 836-837.
[18] 张英川, 李海宴, 陈慧敏, 等. 右心室流入道间隔部起搏的临床可行性[J]. 中华心律失常学杂志, 2000, 4(2): 117-119.
[19] 李晓平, 李学文. 心室不同部位起搏对室壁激动的影响[J]. 中西医结合心脑血管病杂志, 2008, 6(4): 448-450.

(**收稿**:2013-09-03;**修回**:2013-10-09)
(编辑 汪勤俭)

个案与短篇

文章编号:1000-5404(2013)22-2404-01

右上叶支气管先天性闭锁并右上肺癌1例

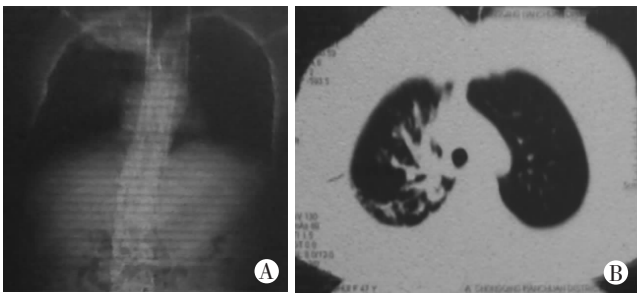
吴勇德,唐志君 (408400 重庆, 南川区人民医院呼吸内科)

[**关键词**] 支气管先天性闭锁;肺癌
[**中图法分类号**] R562.2 [**文献标志码**] B

先天性支气管闭锁为少见的肺发育畸形,Ramsay 等[1]在1953年首次报道此病。患者多无症状或者轻微咳嗽、咳痰、呼吸困难、咯血等[2-3],影像学表现为"支气管黏液栓、局限性肺气肿",可能被误诊为肺癌、肺结核,本科收治1例报告如下。

1 临床资料

患者,女性,38岁,因"反复咳嗽2年,再发1个月"入院。患者于2年前出现咳嗽,为刺激性干咳,伴潮热、盗汗,无畏寒、发热,当时就诊于当地结核病防治所,胸片提示右上肺病灶,考虑肺结核,给予规范抗结核治疗1个月,潮热、盗汗症状基本缓解,仍有间断少许咳嗽。继续规律抗结核5个月,复查胸片提示右上肺病灶较前比较无明显吸收,继续巩固抗结核治疗2个月,病灶无明显变化。患者仍有间断干咳,未进一步诊治。2年来,患者遇受凉后,可出现咳嗽加重,偶可发热,经抗感染治疗,咳嗽可有所改善。入院前1个月,患者无明显诱因咳嗽加重,仍以刺激性干咳为主要表现,伴潮热、盗汗,无畏寒、发热,再次就诊于当地结核病防治所,胸片提示右上肺增生性病灶,考虑肺结核复发,再次给予抗结核治疗1个月,症状缓解不明显,门诊于2013年5月15日以"肺结核复发"收入我科。入院查体:生命体征正常,右上肺呼吸音减弱,可闻及局限性哮鸣音,心脏、腹部(-)。入院后辅助检查:胸片及CT(图1):右上肺增生性病灶,考虑肺结核,肺癌待排。血常规、肝肾功、电解质正常。肿瘤标志物:CEA、NSE、CYFRA正常。气管镜检查(图2):右肺主支气管外压性狭窄,未见右肺上叶开口,解剖开口处黏膜完整、光泽均匀,无瘢痕;余各段支气管未见异常,诊断:①右肺主支气管狭窄待查;②先天性右肺上叶闭锁。之后,经皮肺穿检查找到癌细胞,并行全身检查,未发现转移病灶。转入胸外科行右肺上叶切除术,术后病理:中-高度分化鳞状细胞癌。术后患者恢复好,咳嗽完全缓解。



A:X线片;B:CT

图1 右上叶支气管先天性闭锁并右上肺癌患者胸部影像学表现

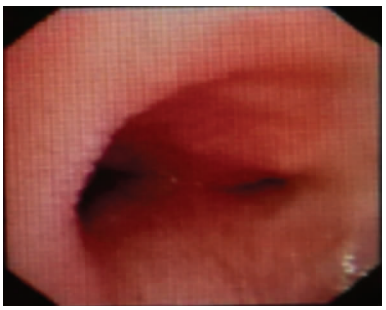


图2 右上叶支气管先天性闭锁并右上肺癌患者气管镜表现

2 讨论

肺段支气管在妊娠5~6周建立,在此时期出现异常即可形成气管支气管发育异常[4],可形成先天性支气管闭锁,闭锁远端的支气管和肺组织发育正常,但肺泡数量会减少[5]。闭锁

(下转2408页)

[**通信作者**] 唐志君,E-mail: tangshan58418@163.com
[**优先出版**] http://www.cnki.net/kcms/detail/51.1095.R.20130922.1724.003.html(2013-09-22)

参考文献：

[1] Kafkas N V, Patsilinakos S P, Mertzanos G A, *et al*. Conversion efficacy of intravenous ibutilide compared with intravenous amiodarone in patients with recent-onset atrial fibrillation and atrial flutter[J]. Int J Cardiol, 2007, 118(3): 321－325.

[2] Nair M, George L K, Koshy S K. Safety and efficacy of ibutilide in cardioversion of atrial flutter and fibrillation[J]. J Am Board Fam Med, 2011, 24(1): 86－92.

[3] Gowda R M, Khan I A, Punukollu G, *et al*. Female preponderance in ibutilide-induced torsade de pointes[J]. Int J Cardiol, 2004, 95(2/3): 219－222.

[4] Wu L, Ma J, Li H, *et al*. Late sodium current contributes to the reverse rate-dependent effect of IKr inhibition on ventricular repolarization [J]. Circulation, 2011, 123(16): 1713－1720.

[5] Xu T, Wang H, Zhang J Y, *et al*. Effects of mid-myocardial pacing on transmural dispersion of repolarization and arrhythmogenesis[J]. Europace, 2012, 14(9): 1363－1368.

[6] Lacerda A E, Kuryshev Y A, Yan G X, *et al*. Vanoxerine: cellular mechanism of a new antiarrhythmic[J]. J Cardiovasc Electrophysiol, 2010, 21(3): 301－310.

[7] 阮磊, 张存泰, 李连东, 等. 抗心律失常肽对低钾低镁条件下伊布利特致尖端扭转性室性心动过速的影响[J]. 中国心脏起搏与心电生理杂志, 2011, 25(5): 418－421.

[8] Haraguchi R, Ashihara T, Namba T, *et al*. Transmural dispersion of repolarization determines scroll wave behavior during ventricular tachyarrhythmias [J]. Circ J, 2010, 75(1): 80－88.

[9] Yamauchi M, Watanabe E, Yasui K, *et al*. Prevention of ventricular extrasystole by mexiletine in patients with normal QT intervals is associated with a reduction of transmural dispersion of repolarization [J]. Int J Cardiol, 2005, 103(1): 92－97.

[10] Antzelevitch C. M cells in the human heart[J]. Circ Res, 2010, 106(5): 815－817.

[11] Antzelevitch C, Burashnikov A. Overview of Basic Mechanisms of Cardiac Arrhythmia [J]. Card Electrophysiol Clin, 2011, 3(1): 23－45.

[12] Maltsev V A, Silverman N, Sabbah H N, *et al*. Chronic heart failure slows late sodium current in human and canine ventricular myocytes: implications for repolarization variability[J]. Eur J Heart Fail, 2007, 9(3): 219－227.

[13] Wang D W, Crotti L, Shimizu W, *et al*. Malignant perinatal variant of long-QT syndrome caused by a profoundly dysfunctional cardiac sodium channel [J]. Circ Arrhythm Electrophysiol, 2008, 1(5): 370－378.

[14] Sasaki K, Makita N, Sunami A, *et al*. Unexpected mexiletine responses of a mutant cardiac Na^+ channel implicate the selectivity filter as a structural determinant of antiarrhythmic drug access[J]. Mol Pharmacol, 2004, 66(2): 330－336.

[15] Rajamani S, El-Bizri N, Shryock J C, *et al*. Use-dependent block of cardiac late Na^+ current by ranolazine[J]. Heart Rhythm, 2009, 6(11): 1625－1631.

（收稿：2013-09-03；修回：2013-10-22）

（编辑　汪勤俭）

（上接2404页）

肺组织虽不能通过正常通路进行通气，但可通过肺泡间的孔氏（Kohn）孔、支气管与肺泡间的兰勃氏孔、细支气管间通道建立侧支循环，而不形成肺不张。由于呼气时侧支通气量比吸气时明显减少，形成活瓣样结构，肺泡内逐渐产生了过量气体的存留，导致局部肺气肿表现[6]。由于支气管黏膜分泌正常，但不能正常排出，因此在紧邻闭锁处支气管内聚集形成黏液栓，所以黏液栓的形态为沿支气管树分布的铸形改变。支气管闭锁通常发生于起始部或邻近起始部，段支气管受累最常见，但也有亚段和叶支气管受累的报道[5]，左肺上叶尖后段支气管最常见，其次为右肺上叶、中叶与（偶见）下叶支气管，诊断年龄平均17岁[7-8]。本病例年龄偏大，发生于右肺上叶，被误诊为肺结核，经规范抗结核治疗，仍有间断咳嗽，受凉后可伴发热，考虑出现反复阻塞性感染导致。支气管闭锁影像改变主要为局部支气管黏液栓、局限性肺气肿形成。本例患者合并肺癌、阻塞性炎症，胸片患侧面胸廓基本对称，无明显塌陷，可见右肺上叶斑片状不规则影（图1）。CT层面可见支气管黏液栓随气道分布呈铸型（图2），合并块影及阻塞炎症层面呈分叶、团块不规则改变。较为遗憾的是患者既往胸片未保存，不能对比病灶变化情况。气管镜下可见右肺主支气管外压性狭窄，考虑为癌性病灶压迫所致（图3），右肺上叶解剖开口黏膜完整，光泽均匀，未见瘢痕，需与慢性感染、手术后、创伤导致的闭锁鉴别。总之，支气管闭锁为少见的肺发育畸形，胸部CT结合气管镜检查不难诊断，临床表现可无呼吸道症状，也可表现为咳嗽、咳痰、呼吸困难，由于支气管闭锁，引流不畅，长期反复感染不排除诱发癌变可能；同时，由于先天性支气管闭锁病例罕见，是否本身有癌变趋势，需更多病例样本支持。对于长期慢性咳嗽的年轻患者，好发部位反复存在炎症，应鉴别本病，完善气管镜、肺穿检查，必要时应剖胸探查，尽早诊断和治疗。

参考文献：

[1] Ramsay B H, Byron F X. Mucocele, congenital bronchiectasis, and bronchiogenic cyst[J]. J Thorac Surg, 1953, 26(1): 21－30.

[2] Dahnert W. Radiology Review Manual[M]. 4th ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 2000: 362.

[3] Ward S, Morcos S K. Congenital bronchial atresia--presentation of three cases and a pictorial review[J]. Clin Radiol, 1999, 54(3): 144－148.

[4] 胡亚美, 江载芳. 诸福棠实用儿科学[M]. 7版. 北京: 人民卫生出版社, 2005: 1140－1267.

[5] Meng R L, Jensik R J, Faber L P, *et al*. Bronchial atresia[J]. Ann Thorac Surg, 1978, 25(3): 184－192.

[6] Cohen A M, Solomon E H, Alfidi R J. Computed tomography in bronchial atresia[J]. AJR Am J Roentgenol, 1980, 135(5): 1097－1099.

[7] Grenier P, Valeyre D, Cluzel P, *et al*. Chronic diffuse interstitial lung disease: diagnostic value of chest radiography and high-resolution CT [J]. Radiology, 1991, 179(1): 123－132.

[8] Jederlinic P J, Sicilian L S, Baigelman W, *et al*. Congenital bronchial atresia. A report of 4 cases and a review of the literature[J]. Medicine (Baltimore), 1987, 66(1): 73－83.

（收稿：2013-06-26；修回：2013-08-17）

（编辑　邓强庭）