呼吸危重症 DOI:10.13406/j.cnki.cyxb.001085

支气管内型错构瘤 1 例并文献复习

江瑾玥，韩晓黎，郭述良
（重庆医科大学附属第一医院呼吸内科，重庆 400016）

【摘 要】**目的**：提高临床医生对支气管内型错构瘤（endobronchial hamartoma，EH）的认识。**方法**：通过对 1 例 EH 患者诊治经过的分析，结合文献资料阐述该病的临床表现、诊断方法、治疗及预后。**结果**：①患者男，80 岁，胸部 CT 发现右主支气管新生物，临床误诊为肺癌，组织病理诊断：（右主支气管）错构瘤。②检索国内外报道的有完整病例资料的 EH 患者 44 例，男 26 例，女 18 例（男女比例约 1.4:1），发病年龄 31~77 岁[平均年龄（56.6 ± 11.3）岁]]；发病部位：气管 4 例，右侧支气管 22 例，左侧支气管 18 例；主要临床表现：咳嗽、咳痰、呼吸困难、发热、咯血、胸部不适等；治疗方式：2004 年之前是外科手术切除，2004 年以后经支气管镜介入治疗成为主要治疗方式。**结论**：EH 是一种少见良性肿瘤，易误诊，胸部 CT 和支气管镜检查是重要的检查手段，经支气管镜介入治疗已基本取代传统手术切除成为主要治疗方式。

【关键词】错构瘤；支气管内型错构瘤；支气管镜检查；介入治疗
【中图分类号】R734.1 【文献标志码】A 【收稿日期】2016-08-31

Endobronchial hamartoma: one case report and literature review

Jiang Jinyue, Han Xiaoli, Guo Shuliang
(*Department of Respiration Medicine, The First Affiliated Hospital of Chongqing Medical University*)

【Abstract】***Objective***: To improve the understanding of clinicians on endobronchial hamartoma (EH). ***Methods***: The diagnosis and treatment course of one case of EH was reported and analyzed. The clinical manifestations, diagnosis, treatment and prognosis was discussed through literature review. ***Results***: ①A tumor was found in the right main bronchus of an eighty-year-old man and he was misdiagnosed as lung cancer, but pathological result showed that it was EH. ②Forty-four cases of EH with complete clinical data were reported by published articles, involving 26 males and 18 females (F:M=1.4:1), aging from 31 to 77 years old, averaged (56.6 ± 11.3) years old. Location of the lesion: 4 cases in the trachea, 22 cases on the right bronchus and 18 cases on the left bronchus. Before 2004, surgical resection was the only way to treat EH. While bronchoscopy interventional treatment has become the main method since 2004. ***Conclusion***: EH is a rare benign tumor with a high misdiagnosis rate. Chest CT and bronchoscopy are both important examinations. It can be cured by bronchoscopy interventional treatment which has replaced traditional surgery.

【Key words】hamartoma; endobronchial hamartoma (EH); bronchoscopy; interventional treatment

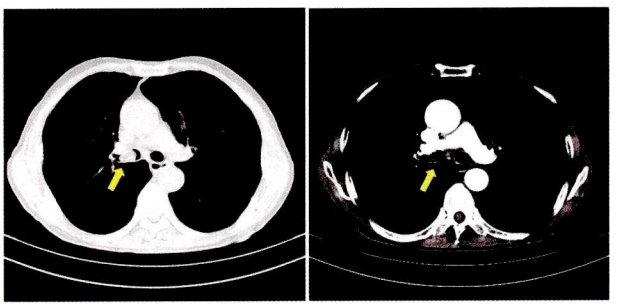
支气管内型错构瘤（endobronchial hamartoma，EH）是肺错构瘤的一种特殊类型，为良性肿瘤，临床少见，临床表现无特异性，可表现为咳嗽、咳痰、胸痛、发热、咯血等症状，严重时出现呼吸困难，甚至危及生命。为提高临床医生对 EH 的认识及诊断水平，现将我院近期诊断并治疗的 1 例支气管内型错构瘤报道如下，并对本病进行文献复习。

作者介绍：江瑾玥，Email：jiangjinyue001@163.com，
研究方向：呼吸危重症疾病的研究和治疗。
通信作者：韩晓黎，Email：63418852@qq.com。
优先出版：http://www.cnki.net/kcms/detail/50.1046.r.20161215.1148.036.html
（2016-12-15）

1 病例资料

患者，男性，80 岁，因“反复咳嗽、咳痰 18 个月，呼吸困难 2 个月”于 2016 年 2 月 22 日入住我院 RICU。患者 18 个月前因咳嗽、咳痰、发热于当地医院住院，行胸部 CT 平扫提示“右主支气管新生物”，如图 1 所示，考虑“肺癌”，家属因考虑患者年龄大未进一步诊治。入院前 2 个月患者出现逐渐加重的呼吸困难，伴短暂意识丧失，于当地医院予以气管插管、抗感染及对症处理，支气管镜检查见“右主支气管靠近隆突处新生物形成，阻塞右主支气管管腔约 3/4”，因肿瘤较大且性质不明确，担心活检后出血而未取活检。经积极治疗后患

者呼吸困难症状改善、肺部感染控制后出院，住院期间未对右主支气管新生物进一步处理。入院前 13 d 患者呼吸困难进行性加重，伴发热、咳嗽、咳痰，再发意识丧失 1 次，于当地医院再次行气管插管有创通气，支气管镜检查见“右主支气管新生物较前有增大，几乎完全阻塞管腔”，为进一步诊治入我院。



A. 肺窗显示右主支气管新生物　B. 纵隔窗显示右主支气管新生物

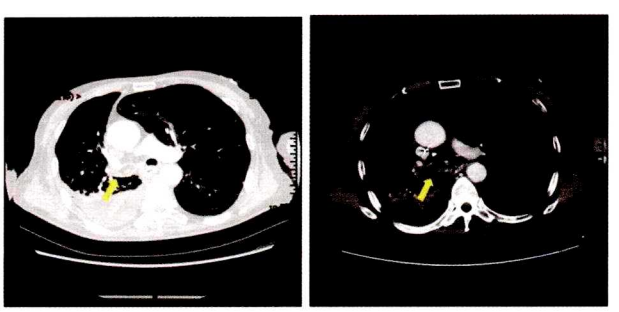
注：2014 年 9 月胸部 CT 显示右主支气管内软组织密度影，边界清晰，右主支气管明显狭窄

图 1　2014 年 9 月胸部 CT 表现

Fig.1　Chest CT appearance（September 2014）

入院体格检查：神志清楚，浅表淋巴结未扪及肿大，右肺呼吸音较左肺降低，双下肺闻及湿啰音。既往史：无特殊，否认异物吸入史。个人史：有吸烟史 20 年，每日约 10 支。

入院后给予有创机械通气、抗感染、平喘、化痰等治疗。行胸部增强 CT 提示“右主支气管内见软组织密度影，最大层面大小约 2.4 cm × 1.2 cm，管腔趋于闭塞，增强后低密度影强化不明显”，如图 2 所示。支气管镜检查见右主支气管距隆突约 1 cm 处见一枚球形新生物凸入管腔，几乎将管腔完全阻塞，如图 3 所示。使用高频电圈套将新生物完整切除，见新生物大小约 1.5 cm × 1.0 cm，表面光滑，可漂浮于固定液上，术中出血少。病理诊断：（右主支气管）错构瘤，如图 4 所示。

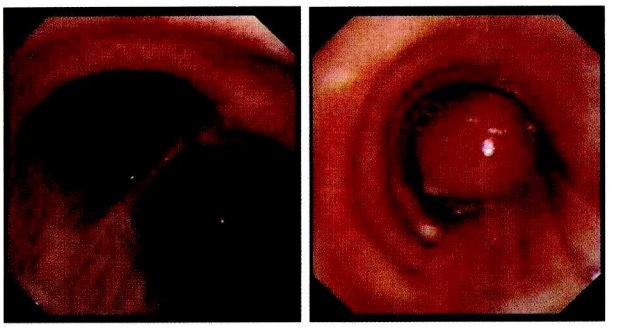


A. 肺窗显示右主支气管新生物　B. 纵隔窗显示右主支气管新生物

注：2016 年 2 月胸部 CT 显示右主支气管内软组织密度影，最大层面大小约 2.4 cm × 1.2 cm，较 2014 年 9 月增大，增强后低密度影强化不明显，右主支气管管腔趋于闭塞

图 2　2016 年 2 月胸部 CT 表现

Fig.2　Chest CT appearance（February 2016）



A. 隆突　　B. 右主支气管

注：支气管镜检查见右主支气管距隆突约 1 cm 处有一枚球形新生物，几乎将管腔完全阻塞

图 3　支气管镜下表现

Fig.3　Bronchoscopic appearance of the neoplasm



图 4　病理结果：（右主支气管）错构瘤（400 ×）

Fig.4　Pathological result:（right main bronchus）endobronchial hamartoma（400 ×）

新生物取出后继续积极抗感染、机械通气及对症治疗，最终患者顺利脱机，感染得到有效控制，好转出院。随访患者至今 6 个月未见肿瘤复发。

2　文献复习

以“支气管内型错构瘤”和“bronchial hamartoma”为关键词，在中国知网、万方数据库和 PubMed 对 1987 至 2016 年国内外文献进行检索，检索到经病理确诊且有完整病例资料的 EH 病例 44 例，对这 44 例患者的临床资料分析结果见表 1：中国 32 例，其他国家 12 例；发病年龄在 31~77 岁[平均年龄（56.6 ± 11.3）岁]，其中男 26 例，女 18 例（男女比例约 1.4:1）；发病部位：右侧支气管 22 例，左侧支气管 18 例，气管 4 例。最常见的临床表现依次为咳嗽、咳痰、发热、呼吸困难、咯血、胸部不适，极少数发生于气管内的错构瘤因导致大气道严重阻塞患者可出现意识障碍。治疗方式主要为外科手术切除和经支气管镜介入治疗。文献资料显示：在 2004 年以前治疗方式为外科手术切除，2004 年以后随着支气管镜介入技术的发展，治疗方式转变为以支气管镜介入治疗为主，主要包括高频电圈套、电凝、冷冻等治疗。随访 1~36 个月均未见复发。

表 1 44 例支气管内型错构瘤患者的临床资料

Tab.1 Clinical data of 44 cases with endobronchial hamartoma

病例总数（n）	44
国籍（中国/外国）	32/12
年龄	
年龄范围（岁）	31～77
平均年龄（岁）	56.6±11.3
性别（男/女）	26/18
发病部位（右：左：气管）	22：18：4
临床表现（n,%）	
咳嗽	22（50.0）
咳痰	16（36.4）
发热	11（25.0）
呼吸困难	10（22.7）
咯血	9（20.5）
胸部不适（胸痛、胸闷）	9（20.5）
昏迷	1（2.3）
治疗方式	
手术切除	16
经支气管介入治疗	27
未治疗	1
复发例数	0

3 讨 论

EH是肺错构瘤的一种特殊类型，占肺错构瘤的1.4%~10.0%[1]，临床很少见，到目前为止国内报道50余例。EH起源于支气管的间叶性结缔组织，中胚层及内胚层两种成分都可参与肿瘤的形成，根据构成组织不同分为软骨性、结缔组织性、平滑肌性等类型[1]。其确切病因尚不明确，目前主要有4种观点：先天性畸形、真正肿瘤、正常组织增生和炎症演变，目前国内学者多倾向于先天性畸形学说[2]。可发生于任何年龄，以40~60岁居多，男女比例为(2~4)∶1，多见于右侧[2]。

3.1 临床表现

EH的临床表现取决于瘤体大小和发病部位，早期瘤体小、生长缓慢，可无明显症状；随着病情发展，患者可出现反复咳嗽、咳痰、咯血、发热、气促、胸痛等不适；如果瘤体阻塞气管或主支气管腔2/3以上，患者可能出现严重呼吸困难，若瘤体活动度大，呼吸困难症状可随体位改变而加重。EH生长较缓慢，病程长短不一，有报道病程长达10年的患者。本例患者入我院前有明确的气道内新生物病史18个月，在入院前2个月才开始出现明显的呼吸困难，伴有咳嗽、咳痰，合并肺部感染。另外，该患者病程中出现2次短暂意识丧失，行相关检查后排除神经源性和心源性晕厥，考虑气道阻塞引起急性缺氧所致。

3.2 影像学特点

胸部CT对EH的诊断有重要价值。由于EH往往有多种组织成分构成，在胸部CT上常表现为密度不均匀、边界清晰的结节或肿块影，局部富含脂肪组织或脂肪组织中存在钙化灶。当CT显示肿块内脂肪组织或爆米花样钙化时有诊断价值。对于无上述典型表现的，还可以结合增强CT来鉴别，错构瘤的主要成分为软骨核，血供不丰富，故增强CT扫描强化不明显，最大强化峰值出现较晚[3]。本例患者右主支气管内肿块未见脂肪密度和钙化灶，但增强CT扫描后增强不明显，此征象提示肿块为良性病变可能性大。

另外，EH常因瘤体阻塞支气管而在胸部X线、CT上表现出阻塞性肺炎、肺不张等影像学表现。

3.3 支气管镜检查

气管镜检查也是诊断EH最重要的手段之一，镜下可以了解肿瘤的位置、大小、形态及表面有无黏膜覆盖等。镜下特征：淡红色或白色圆形肿块，边缘光滑，略显光泽，质地较硬，部分有蒂与管壁相连，无周围黏膜及黏膜下浸润。临床上容易误诊为中央型肺癌、支气管腺瘤或息肉。确定诊断最终依赖病理结果。

3.4 组织病理

组织学上由不定数量的脂肪、纤维结缔组织、平滑肌、软骨、骨和上皮成分等混合构成，可伴有间质黏液变性或钙化，非肿瘤性反应性支气管上皮形成分支状裂隙[4]。多数EH以脂肪成分为主体，但有的只含很少或缺乏脂肪及软骨组织，根据其主要成分分为软骨瘤型、平滑肌瘤型、腺纤维瘤型、纤维平滑肌瘤型等[4]。因此，胸部CT未发现软骨或脂肪组织也不能轻易排除EH的诊断，最终确诊依靠病理结果。EH的组织成分分化成熟，间叶及上皮组织表达各自正常免疫表型，Ki67指数(<3%)普遍偏低，提示其惰性的生物学行为和良好预后[4]。

3.5 鉴别诊断

由于EH的临床表现缺乏特异性，影像学常常表现为阻塞性肺炎、肺不张，临床上容易误诊为中

央型肺癌、支气管结核、支气管哮喘、慢性阻塞性肺疾病、支气管异物等。

EH为良性肿瘤，生长缓慢，病程较长，临床症状间断、较轻，增强 CT 扫描强化不明显，无纵隔及肺门淋巴结肿大，肿块内出现钙化或脂肪密度有诊断价值，支气管镜下见肿块表面光滑，不侵及支气管壁。而中央型肺癌病程较短，症状进行性加重，常有消瘦，CT 示肿块呈结节或团块状，边缘常有毛刺、分叶，常伴纵隔及肺门淋巴结肿大，增强后呈不均匀明显强化，支气管镜下多为菜花样肿物，表面覆有污浊坏死物，失去光泽，管壁黏膜粗糙糜烂，可见呈细小颗粒改变的癌浸润。有时临床上 EH 与中央型肺癌很难鉴别，支气管镜下活检明显提高了本病的诊断率，本病例在支气管镜下电圈套将新生物完整切除，病理诊断为右主支气管错构瘤。

支气管结核患者常有慢性咳嗽、咳痰，部分伴有潮热、盗汗等结核中毒症状，CT 多表现为支气管壁不规则增厚、扭曲，范围较广，支气管腔狭窄和扩张相间隔，支气管壁内斑点状钙化较常见，管腔内肿物极少见，肺部常伴有结核播散病灶，痰涂片找抗酸杆菌有助于鉴别。EH 引起阻塞性肺炎、肺不张时，临床上常常表现为反复咳嗽、咳痰、呼吸困难、喘鸣，易误诊为慢性阻塞性肺病、支气管哮喘，影像学检查和支气管镜检查可鉴别。支气管异物患者有异物吸入史，当错构瘤大部分钙化时易误诊为异物。

3.6 治疗和预后

因 EH 常难以与肺癌相鉴别，且肿块逐渐增长易出现阻塞性肺炎、肺不张、严重呼吸困难，故原则上诊断后应及时进行手术治疗。以往多依赖于外科手术切开气管、支气管摘除肿瘤、支气管袖式切除或肺叶切除，其缺点是手术创伤大，费用较高，需要较长时间康复，术后患者生活质量受到明显影响。近十余年来，呼吸内镜介入技术进展迅速，经支气管镜介入技术已成为治疗 EH 的主要方法，多数情况下可取代传统外科手术。经支气管镜介入治疗方法有多种，目前使用最多的治疗方法为圈套器套切、高频电凝消融、冷冻治疗等，因EH常有蒂与管壁相连，故圈套器套切治疗效果较为理想[5-7]。切除肿物后，应用冷冻方法对支气管错构瘤残基组织进行治疗，可取得良好的效果[8]。本例患者在气管插管给予通气支持、支气管镜直视下对右主支气管肿物进行圈套器圈套，并配合高频电刀将其完整切除，随后清除坏死组织，管腔阻塞明显缓解，右侧支气管分泌物得以充分引流，肺部感染得到有效控制后好转出院。与外科手术相比，支气管镜介入治疗具有疗效确切、安全性高、创伤小、恢复快、并发症少和费用低的优势，已成为支气管内型错构瘤的首选治疗方法，值得在临床上推广。

EH 为良性肿瘤，虽然生长缓慢，恶变和复发风险小，但也有复发及恶变病例报道，同时应警惕可能伴发其他部位的肿瘤，王洪武等[9]报道错构瘤并发肺癌较正常人群高出 6.3 倍，因此定期随访很重要。

参 考 文 献

[1] Cosío BG, Villena V, Echave-Sustaeta J, et al. Endobronchial hamartoma[J]. Chest, 2002, 122(1): 202-205.

[2] 易素兰，徐大华，黎 刚. 肺错构瘤的临床诊断（附 16 例报告）[J]. 华西医学，1998，13(4)：401-402.

[3] 黄梅萍，陈自谦，王 洁，等. 支气管内错构瘤的 CT 诊断及误诊分析[J]. 放射学实践，2014，29(3)：288-291.

[4] 李伟华，陈 健，夏 康，等. 肺错构瘤的临床病理学分析[J]. 温州医学院学报，2013，43(6)：391-393.

[5] 王继旺，黄 茂，查王健，等. 经可弯曲支气管镜介入治疗管内型肺错构瘤疗效分析[J]. 中华结核和呼吸杂志，2013，36(12)：963-967.

[6] KimSA, Um SW, Song JU, et al. Bronchoscopic features and bronchoscopic intervention for endobronchial hamartoma[J]. Respirology, 2010, 15(1): 150-154.

[7] Lee SH, Kim KT, Yi EJ, et al. Endoscopic cryosurgical resection of pulmonary hamartoma with flexible bronchoscopy[J]. Korean J Thorac Cardiovasc Surg, 2011, 44(4): 307-310.

[8] Altin S, Dalar L, Karasulu L, et al. Resection of giant endobronchial hamartoma by electrocautery and cryotherapy via flexible bronchoscopy [J]. Tuberk Toraks, 2007, 55(4): 390-394.

[9] 王洪武，王小平. 肺错构瘤与周围型肺癌的鉴别诊断[J]. 临床荟萃，1995，10(12)：543-544.

（责任编辑：冉明会）