

先天性支气管闭锁 1 例

何婉雪, 解立新

解放军总医院 呼吸与危重症医学科, 北京 100853

关键词: 先天性支气管闭锁; 黏液栓; 肺气肿

中图分类号: R 562.2 **文献标志码:** B **文章编号:** 2095-5227(2017)11-1083-03 **DOI:** 10.3969/j.issn.2095-5227.2017.11.021

网络出版时间: 2017-08-30 09:34

网络出版地址: <http://kns.cnki.net/kcms/detail/10.1117.R.20170830.0934.002.html>

先天性支气管闭锁(congenital bronchial atresia, CBA)是临床少见的先天性畸形, 男性患者约占60%, 女性约占40%^[1]。男性平均每10万人发病1.2人^[2]。最常见的闭锁部位为左肺上叶尖后段。本病病因尚不明确。支气管局灶性中断, 远端黏液嵌塞, 阻塞肺段肺气肿改变是支气管闭锁的CT三联征^[3]。支气管镜检查可发现盲端, 也可无异常。治疗尚存在争议。本文报道1例先天性支气管闭锁患者的诊断和治疗。

1 病例资料 患者女, 26岁, 2016年4月无明显诱因出现咳嗽, 咳少量白痰, 无痰中带血, 伴咽痒, 发热, 体温最高38℃, 无寒战、胸痛、咯血、盗汗、乏力、恶心、反酸、烧心。患者就诊于当地医院, 行肺CT示左肺上中下可见片状、斑片状、条索状密度增高影; 支气管镜示气管慢性炎症。刷片病理、灌洗检查阴性。拟诊“肺部阴影性质待查: 社区获得性肺炎?”, 予抗感染治疗后, 病情好转。2016年6月无明显诱因再次咳嗽、咳痰, 伴发热, 体温自行降至正常, 伴右季肋部咳嗽、按压、活动时痛。复查肺CT示左肺上叶病变好转, 左肺下叶病变较前增大, 并左肺新发小空洞。2016年6月15日于北京某医院住院诊治。既往史无特殊。动脉血气分析:pH 7.55, PCO₂: 25 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa), PO₂: 127 mmHg。CRP 1.28 mg/dl; 血常规: 白细胞7.61 × 10⁹/L; 中性粒细胞百分比63.7%; 血小板315 × 10⁹/L。血生化、尿便常规基本正常。自身抗体阴性。肿瘤标记物CA19-9 134.43(U/ml)。总IgE、普通IgE正常。痰查细菌、真菌涂片及培养均阴性, 行诱导痰查结核杆菌核酸、利福平耐药试验阴性。胸部CT示左肺上叶及下叶炎性病变; 左肺尖胸膜下肺大疱; 左肺上叶分枝状密度增高影, 考虑先天性支气管闭锁, 支气管囊肿形成; 左肺上叶尖后段及下叶背段局限性肺气肿。入院后予抗感染治疗, 好转后出院。

患者于2017年4月24日因间断咳嗽1年、咯血1周, 于解放军总医院呼吸科门诊就诊。患者轻度杵状指, 左肺呼吸音粗, 可闻及少量湿啰音。考虑“左肺支气管发育不

良? 合并感染”。予查B淋巴细胞亚群、自然杀伤T细胞及活性(NK-T)、T淋巴细胞亚群, 检验结果未见明显异常。FeNO: 21 ppb。气道CT螺旋扫描+三维重建(图1)示左肺上叶及下叶背段斑片状密度增高影, 部分可见扩张支气管影及小液平面, 邻近肺野透光度减低。气管、支气管通畅, 未见狭窄, 余未见异常。影像诊断: 左肺上叶及下叶背段先天性支气管闭锁伴感染。给予吸入用乙酰半胱氨酸溶液2次/d, 盐酸氮卓斯汀喷鼻剂2次/d。患者因咳嗽、咳痰症状反复, 5月15日查血常规、凝血四项、肝功能、心电图均无异常后于5月16日行电子支气管镜检查(图2)示左固有上叶尖段、前段支气管管腔外压狭窄, 未见明确新生物; 左下叶背段支气管c亚段管腔外压改变; 余均正常。检查结束后予左氧氟沙星片0.5 g 1次/d, 云南白药0.25 g 3次/d止血、抗感染治疗。嘱患者坚持雾化吸入乙酰半胱氨酸溶液, 患者咳嗽、咳痰症状减轻, 门诊定期随诊。

2 讨论 CBA在1953年首次由Ramsay^[4]报道, 是临床上少见的先天性畸形, 其叶、段、亚段支气管局灶性中断, 伴随周围黏液栓塞和阻塞肺段的肺气肿改变。CBA的肺气肿改变是由于肺泡间的Kohn孔、细支气管和肺泡间的Lambert小管的旁路通气形成^[5]。这种通道只支持吸气, 不支持呼气, 从而导致了空气滞留。肺气肿改变导致大疱形成, 患者气胸的形成可能是因为大疱的破裂。因支气管黏膜正常分泌黏液, 但不能正常排出, 因此在邻近闭锁处支气管内聚集形成黏液栓。CBA大多由常规胸片或胸部CT发现, 平均诊断年龄为17岁^[6]。男性患者约占60%, 女性约占40%^[1]。男性平均每十万人发病1.2人^[2]。最常见的闭锁部位为左肺上叶尖后段。在一份101个病例综述中, 64%的患者闭锁部位均为左肺上叶^[7]。本例患者闭锁部位为左肺上叶和下叶背段, 与报道基本相符。

本病确切病因不明, 目前主要有两种理论: 一种是因患者胎儿时期母体子宫内缺血导致的肺叶、段或亚段局灶性阻断, 宫内缺血时间点与闭锁部位有关, 如在胚胎发育第5、6、16周分别为叶、亚段、远端细支气管^[8]; 另一种是支气管动脉或支气管畸形导致肺动脉压在支气管上, 导致支气管狭窄、梗阻^[9]。有人认为CBA发生于胚胎发育4~6周^[7], 还有人认为发生于胚胎发育16周后^[10]。但闭锁远端气管发育正常, 因此CBA更可能继发于胚胎时期的创伤事

收稿日期: 2017-07-13

作者简介: 何婉雪, 女, 在读硕士。研究方向: 呼吸系统疾病。

Email: 846277904@qq.com

通信作者: 解立新, 男, 博士, 主任医师, 主任。Email: xielx301@126.com

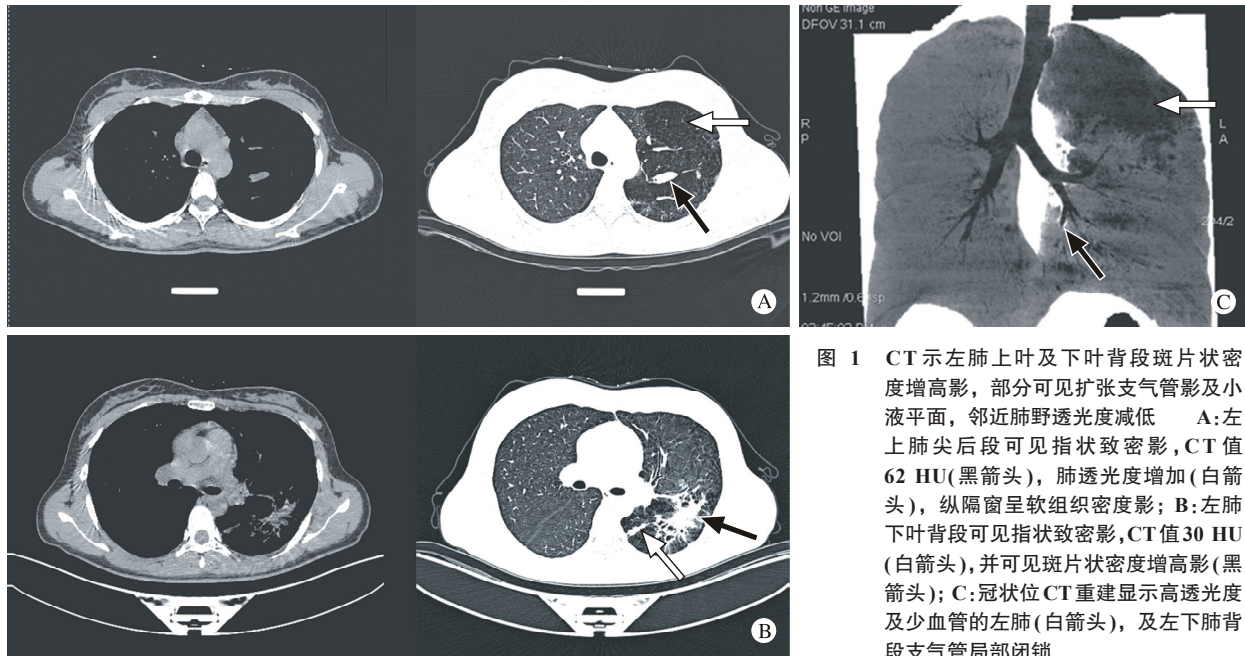


图 1 CT 示左肺上叶及下叶背段斑片状密度增高影, 部分可见扩张支气管影及小液平面, 邻近肺野透光度减低 A: 左上肺尖后段可见指状致密影, CT 值 62 HU (黑箭头), 肺透光度增加 (白箭头), 纵隔窗呈软组织密度影; B: 左肺下叶背段可见指状致密影, CT 值 30 HU (白箭头), 并可见斑片状密度增高影 (黑箭头); C: 冠状位 CT 重建显示高透光度及少血管的左肺 (白箭头), 及左下肺背段支气管局部闭锁

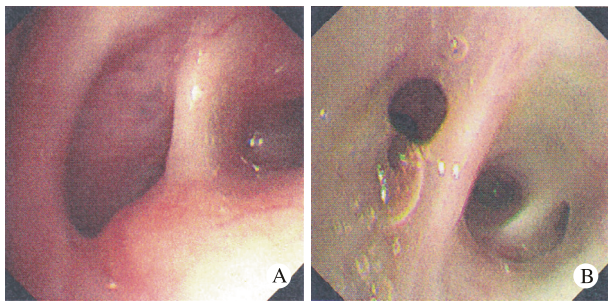


图 2 支气管镜示左固有上叶尖段管腔外压狭窄 (A), 未见明确新生物; 左下叶背段支气管 c 亚段管腔外压改变 (B)

件, 而不是真正的发育异常^[11-12]。

约 58% 的患者无明显症状^[13]。常见症状为反复的肺部感染、喘息、呼吸困难、咯血等。本例患者符合上述临床症状。

CT 是最敏感的检查手段。支气管闭锁的 CT 三联征: 支气管局灶性中断, 远端黏液嵌塞, 阻塞肺段肺气肿改变^[3]。黏液囊肿多表现为从肺门向周围肺实质延伸的分支管状或结节状透明度增高影, 也可位于周围肺野^[8]。中央气道的黏液嵌塞在胸片上表现为特征性指套征^[14]。如果同时存在黏液囊肿、以黏液囊肿为中心的闭塞支气管、周围肺组织的肺气肿改变, 且能由支气管镜排除肿瘤、异物、炎性狭窄引起的获得性支气管闭锁, 则 CBA 诊断成立^[8]。本例患者 CT 征象符合支气管闭锁 CT 三联征, 且已由支气管镜排除获得性支气管闭锁, 故该患者诊断为 CBA。

支气管镜检查时, 有些患者能发现盲端支气管, 有些患者不能。有些患者在偶然支气管镜下发现肺段或亚段的缺失, 而影像学无异常表现, 这是支气管树的正常解剖学变异, 而非支气管闭锁^[15]。本例患者表现为支气管管腔外压狭窄。

CBA 需与以下病症鉴别诊断: 血管异常或黏液嵌塞相

关的其他异常, 如支气管囊肿、支气管扩张、过敏性支气管肺曲霉病、囊性纤维化等; 肺癌、支气管腺癌。增强 CT 和 CT 三维重建图像、支气管镜能分辨^[8]。

CBA 治疗目前仍存在较大争议。有的医生主张患者均应进行手术治疗, 而有的医生主张只对伴随严重并发症的患者进行手术治疗。对年轻患者而言, 由于患肿瘤风险较低, 如果没有严重的临床症状, 不主张手术。手术指征包括有反复且严重的感染症状 (如肺炎、呼吸困难、咳嗽、咯血)、药物治疗无效、不能排除恶性疾病。由于这种良性病多发于年轻患者, 推荐微创手术 (如胸腔镜手术)^[8]。

参考文献

- Mori M, Kidogawa H, Moritaka T, et al. Bronchial atresia: report of a case and review of the literature [J]. *Surg Today*, 1993, 23 (5): 449-454.
- Psathakis K, Lachanis S, Kotoulas C, et al. The prevalence of congenital bronchial atresia in males [J]. *Archivio Monaldi per le malattie del torace*, 2004, 61 (1): 28-34.
- Cohen AM, Solomon EH, Alfidri RJ. Computed tomography in bronchial atresia [J]. *AJR Am J Roentgenol*, 1980, 135 (5): 1097-1099.
- Ramsay BH. Mucocoele of the lung due to congenital obstruction of a segmental bronchus; a case report; relationship to congenital cystic disease of the lung and to congenital bronchiectasis [J]. *Dis Chest*, 1953, 24 (1): 96-103.
- Meng RL, Jensik RJ, Faber LP, et al. Bronchial atresia [J]. *Ann Thorac Surg*, 1978, 25 (3): 184-192.
- Gipson MG, Cummings KW, Hurth KM. Bronchial atresia [J]. *Radiographics*, 2009, 29 (5): 1531-1535.
- Jederlinic PJ, Sicilian LS, 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.
- Wang Y, Dai W, Sun Y, et al. Congenital bronchial atresia: diagnosis and treatment [J]. *Int J Med Sci*, 2012, 9 (3): 207-212.
- Ko SF, Lee TY, Kao CL, et al. Bronchial atresia associated with epibronchial right pulmonary artery and aberrant right middle lobe

- artery [J] . Br J Radiol, 1998, 71 (842) : 217-220.
- 10 Panigrahi MK, Saka VK. Congenital bronchial atresia misdiagnosed as pulmonary tuberculosis [J] . J Postgrad Med, 2015, 61 (3) : 209-210.
 - 11 Williams AJ, Schuster SR. Bronchial atresia associated with a bronchogenic cyst. Evidence of early appearance of atretic segments [J] . Chest, 1985, 87 (3) : 396-398.
 - 12 Schuster SR, Harris GB, Williams A, et al. Bronchial atresia : a recognizable entity in the pediatric age group [J] . J Pediatr Surg, 1978, 13 (6D) : 682-689.
 - 13 Kameyama K, Okumura N, Kokado Y, et al. Congenital bronchial atresia associated with spontaneous pneumothorax [J] . Ann Thorac Surg, 2006, 82 (4) : 1497-1499.
 - 14 Apiliogullari B, Yav an M. Bronchial atresia with finger-in-glove sign [J/OL] . [http : //casereports.bmj.com/content/2014/bcr-2014-204587.long](http://casereports.bmj.com/content/2014/bcr-2014-204587.long).
 - 15 Psathakis K, Eleftheriou D, Boulas P, et al. Congenital bronchial atresia presenting as a cavitary lesion on chest radiography : a case report [J] . Cases J, 2009, 2 (1) : 17.