

胸腔镜手术治疗先天性肺囊性腺瘤样畸形 1 例并文献复习

谢发玲,王 军,金桂红*

(滁州市第一人民医院南京市儿童医院滁州分院,安徽 滁州 239000)

关键词: 儿童; 肺气道畸形; 诊断; 治疗; 预后

中图分类号:R726.2 文献标识码:A

先天性肺气道畸形 (congenital pulmonary airway malformation, CPAM) 是指肺发育过程中涉及的支气管树、肺实质、肺动脉供应和肺静脉引流异常的一组先天性肺缺陷性疾病,主要包括先天性囊性腺瘤样畸形 (congenital cystic adenomatoid malformation, CCAM)、先天性肺隔离症 (pulmonary sequestration, PS)、先天性大叶性肺气肿 (congenital lobar emphysema, CLE) 等。此类疾病多以反复呼吸道感染、严重的呼吸困难就诊。其中 CCAM 国外报道发病率为 1/35000~1/25000,该疾病容易被误诊、漏诊,如果产前及时诊断或产后合理治疗,大多数病例预后较好。本文就本医院收治的患儿,从临床特点、影像学表现、病理资料、诊断及治疗方式等方面进行报道,从而为该病的临床诊治提供依据。

1 病例报告

患儿刘某,男,2 岁 2 月。发热 7~8 天,咳嗽一夜入院。2016 年 1 月 1 日无明显诱因出现发热,咳嗽,呈阵发性非痉挛性咳嗽,咳后无鸡鸣样回声,无喘息。查体:T:38.7℃,P:110 次/分,R:29 次/分,体重:11.5 kg。神清,精神可,咽红,双扁桃体 I 度肿大,双肺呼吸音粗,可闻及湿性罗音。辅助检查:WBC:35.56×10⁹/L,N:74.4%,CRP:176 mg/L。肺炎支原体、衣原体 IgM 抗体:阴性。血培养:屎肠球菌。对氨苄西林、环丙沙星、红霉素耐药,为多重耐药菌。胸片提示左侧肺炎。治疗方案给予红霉素、头孢曲松钠抗感染,溴己新葡萄糖溶解黏痰,甲泼尼

龙琥珀酸钠抑制炎症反应,布地奈德、异丙托溴铵、沙丁胺醇雾化吸入,治疗后患儿白细胞、CRP 恢复正常,复查胸片提示左侧肺炎明显吸收、好转。2016 年 2 月 18 日患儿再次出现发热入院。辅助检查:WBC:13.63×10⁹/L,N:53.1%,CRP:57 mg/L。胸部 CT 示左下肺脊柱旁密度增高影,炎症伴局部肺不张。患儿后转至南京市儿童医院,考虑先天性肺气道畸形伴感染,经抗感染治疗后,胸腔镜楔形切除病灶肺段,术后病理确诊 CCAM。术后半年复查,患儿生长发育、活动量均与正常同龄儿无异。

2 讨 论

日本小儿胸外科协作组多中心研究^[1]CCAM 是由于胎儿肺芽正常成熟过程受阻或上皮间叶发生障碍,继之发育受阻的支气管间叶过度生长,形成大囊或小囊性病变,其中血管内皮生长因子在儿童肺 CCAM 的形成中发挥重要作用。

CCAM 是较少见的先天性肺气道畸形疾病,确诊依据为手术后病理组织学检查^[2]。目前的分型依据为 Stocker 分型^[3],根据大体及组织学表现分 3 型:I、II、III 型。I 型:最常见,占 50%~70%,单个或多个相通的囊,囊腔大小不等,最大直径超过 6 cm,周围可见小囊腔,组织间隔可见肺泡结构。II 型:占 15%~30%,囊腔直径不超过 2 cm,切面呈蜂窝状,囊内充咖啡渣样物。整个病变有扩张的支气管样结构,常伴其他畸形。III 型:占 5%~15%,巨大实性肿块,可占据整个肺叶,镜下见大片规则的细支气管样结构。洪淳等^[4]利用电镜技术,从 CT 影像学—病理—电子显微结构 3 个方面,探讨其影像分型与病理分型及电镜下超微结构之间的关系,得出

CCAM 超微结构与临床病理分型间存在差异,揭示了电镜超微结构与病理的结合对于 CCAM 分型的重要性。故建议对 Stocker 分型进一步改进,并结合长期随访做出相关的预测模型。

Adin^[5]在超声波学杂志建议胎儿 CCAM 的首选检查方法是产前超声,CCAM 一般在孕 18 周后可经产前超声检查发现。卢洪涛等^[6]对 25 例产前超声诊断 CCAM 的胎儿进行研究,观察胎儿肺组织主要在四腔心切面,表现为胎儿肺部大小不等的囊泡样无回声区(I 型、II 型)或高回声团块(III 型)。彩色多普勒血流显像可显示肺动脉分支供血。

但超声成像视野狭小,受孕妇脂肪、羊水量的影响较大,且诊断结果与操作者水平密切相关。叶志球等^[7]研究发现,超声、MRI 都能较好地对各类型的肺囊性疾病做出诊断。对于在胎龄 12~20 周分组中,两种方法误诊病例数目差别不明显;但对于胎龄>20 周者,MRI 的诊断误诊病例更少。叶志球、沈敏等^[7-8]研究发现在胎龄较大的病例中,MRI 相对超声有一定优势。随着胎龄的增长,胎儿大小及体位、孕妇体型、子宫大小、羊水量等可有较大变化,MRI 视野大,软组织分辨率高,受上述因素的影响小,能更好地观察胸部结构及病变形态。对于肿块较大的肺部囊性疾病,MRI 在显示肿块的边界及空间位置毗邻关系较超声更为清晰,更利于疾病的诊断^[9]。

CCAM 继发感染常以反复下呼吸道感染入院治疗。其根本原因在于先天性肺结构异常所致压迫、分泌物清除障碍等原因而导致的反复肺炎。小儿先天性肺疾患的治疗往往需要手术根治,而手术治疗的基础是首先控制好肺部感染。患儿首次入院或近期无频繁使用抗生素史者,仍可遵循儿童社区获得性肺炎(community-acquired pneumonia, CAP)常见致病菌分析病原。CAP 常见病原有流感嗜血杆菌、肺炎链球菌、卡他莫拉菌和金黄色葡萄球菌等。但由于患儿院外多已使用第一、二代抗生素,故建议在明确诊断的前提下首选第三代抗生素;对于反复呼吸道感染反复应用抗生素的患儿建议首选碳酸酶烯类抗生素,同时应注意非典型病原菌的感染,可酌情加用阿奇霉素;最后还应注意肺部真菌的感染。抗感染治疗一般可于热退和主要呼吸道症状明显改善后 3~5 天停药,但疗程视不同病原体、病情严重程度而异,不宜将肺部阴影完全吸收作为停用抗菌药物的指征^[10]。

Furukawa,等^[11]对本中心近 20 年手术治疗资料汇总分析,若胎儿出现水肿、羊水过多,纵隔移位时则需要尽早手术干预治疗,但手术治疗增加了出血、感染及麻醉等相关风险。

对应该行保守治疗还是手术干预, Kapralik 等^[12]进行系统回顾和 Meta 分析,如反复感染、气胸、囊肿恶变,或影响正常肺组织的发育,仍建议手术切除无症状囊性占位。因此,对于无症状患儿,定期复查胸部 CT 是必要的,一旦病灶增大,应尽早给予手术治疗。

刘威,等^[13]对 56 例行肺切除手术患儿行回顾性分析,对于仅侵犯肺叶亚段的病灶,通过肺段切除或部分肺叶切除,可保留更多正常肺组织;手术治疗时须一次性完全切除异常肺组织,任何组织残留均可导致术后复发。对切除有困难的,可手术切除病变肺叶,患儿的其余肺组织是可以有效代偿。中外学者马丽霜、Adams 等^[14-15]研究发现先天性肺囊性畸形患儿进行胸腔镜手术,是安全和可行的,与传统开放手术对比分析,胸腔镜手术创伤小,伤口美观,术后恢复快。但手术者需严格掌握适应症,具备熟练的手术技巧。

参考文献:

- [1] Kuroda T, Nishijima E, Maeda K, et al. Perinatal features of congenital cystic lung diseases: results of a nationwide multicentric study in Japan. Japanese Study Group of Pediatric Chest Surgery[J]. *Pediatr Surg Int*, 2016, 32(9): 827-831.
- [2] 舒艳, 朱坤, 汤宏峰, 等. 儿童先天性肺气道畸形 73 例临床病理分析[J]. *临床与病理杂志*, 2015, 35(10): 1773-1777.
- [3] Stocker JT. Congenital pulmonary airway malformation: a new name and an expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung[J]. *Histopathol*, 2002, 41(suppl): 424-431.
- [4] 洪淳, 俞钢, 张佳立, 等. 先天性肺囊性腺瘤样畸形的超微结构与组织分型对照分析[J]. *中华实用儿科临床杂志*, 2016, 31(10): 769-772.
- [5] Adin ME. Ultrasound as a screening tool in the follow-up of asymptomatic congenital cystic adenomatoid malformation[J]. *Ultrasound*, 2016, 24(3): 175-179.
- [6] 卢洪涛, 李清. 产前超声诊断胎儿先天性肺囊性腺瘤样畸形[J]. *中国医学影像学杂志*, 2016, 24(2): 144-147.

(下转第 540 页)

安排人力资源配置,这样将会减少护士职业动摇之心,增加岗位敬业度,最后要有专人指导和培训如何有效利用支持(包括组织方面和社会方面的),使得护士在工作中遇到困难时,可以找到有效途径解决,并学会自我调节工作上带来的任何负面情感。提高工作满意度,提高工作绩效,最终的结果将是整体护理质量的提高。

参考文献:

- [1] 王倩,于兰贞,姬晓艳.护士工作嵌入工作满意度与留职意愿关系的研究[J].中华护理杂志,2013,48(1):55-57.
- [2] Embriaco N, Azoulay E, Barrau K, et al. High level of burnout: prevalence and associated factors [J]. Am J Respir Crit Care Med, 2007, 175(7):686-692.
- [3] 凌文桂,杨海军,方俐洛.企业员工的组织支持感[J].心理学报,2006,38(2):281-287.
- [4] 徐晓锋,车宏生,林绚辉,等.组织支持理论及其研究[J].心理学报,2005,37(1):130-132.
- [5] 凌文桂,杨海军,方俐洛.企业员工的组织支持感[J].心理学报,2006,38(2):281-287.
- [6] 肖水源.社会支持评定量表的理论基础与研究应用[J].临床精神医学杂志,1994,(2):98-100.
- [7] 陆虹.用因子分析测量护士工作满意度量表的结构效度[J].护士进修杂志,2007,22(11):975-977.
- [8] 王丽波,李秋洁,杨玉美,等.护士工作价值观、工作满意度与离职倾向的相关性研究[J].中华护理杂志,2009,44(6):495-497.
- [9] Aiken L, Clarke S, Sloane D, et al. Nurse' report on hospital care in five countries[J]. Health Affairs, 2001, 20(3):43-53.
- [10] 王丽,赵海燕,张新庆.10省市护士工作满意度状况及其影响因素的调查研究[J].中华护理教育,2010,7(12):560-562.
- [11] 杨辉,张绍果.护理工作环境对护士工作满意度影响的研究进展[J].护理研究,2010,24(1):191-193.
- [12] 王金花,惠守东,惠守红,等.临床护士工作满意度调查分析[J].齐鲁护理杂志,2008,14(23):32.
- [13] 雷望安,何静,姚荷英.社会支持与急诊护士离职意愿的相关性研究[J].人力资源,2013,13(7):45-48.
- [14] 叶慧芹.护士工作满意度与社会支持的相关分析[J].护理与康复,2009,8(6):457-458.
- [15] 刘可,尤黎明,陈少贤,等.中国医院护士组织支持的现状及相关因素调查[J].中华护理杂志,2011,46(10):1009-1011.

(本文编辑:秦旭平)

(上接第 536 页)

- [7] 叶志球,邓志真,陈文俊,等. MRI 与超声对胎儿肺囊性疾病的诊断价值对照[J].实用放射学杂志,2015,31(7):1171-1174.
- [8] 沈敏,江魁明,谭昱,等. 胎儿先天性肺囊腺瘤样畸形的 MRI 诊断[J].中国临床医学影像杂志,2016,27(7):502-505.
- [9] Durell J, Thakkar H, Gould S, et al. Pathology of asymptomatic, prenatally diagnosed cystic lung malformations[J]. J Pediatr Surg, 2016, 51(2):231-235.
- [10] 魏博涛,刘杰,于玫.先天性肺部疾患及继发感染的抗生素选择[J].广东医学,2014,35(4):617-619.
- [11] Furukawa T, Kimura O, Sakai K, et al. Surgical intervention strategies for pediatric congenital cystic lesions of the lungs: A 20-year single-institution experience[J]. J Pediatr Surg, 2015, 50(12):2025-2027.
- [12] Kapralik J, Wayne C, Chan E, et al. Surgical versus conservative management of congenital pulmonary airway malformation in children: A systematic review and meta-analysis [J]. J Pediatr Surg, 2016, 51(3):508-512.
- [13] 刘威,梁建华,汪风华,等. 婴儿先天性肺囊性畸形肺切除手术 56 例分析[J].中华小儿外科杂志,2014,35(3):191-194.
- [14] 马丽霜,冯翠竹,张艳霞,等. 胸腔镜手术治疗婴儿先天性肺囊性畸形的可行性及手术时机探讨[J].临床小儿外科杂志,2016,15(2):126-128.
- [15] Adams S, Jobson M, Sangnawakij P, et al. Does thoracoscopy have advantages over open surgery for asymptomatic congenital lung malformations An analysis of 1626 resections[J]. J Pediatr Surg, 2016, 13(16):30546-30552.

(本文编辑:蒋湘莲)