

• 个案报告 •

开胸手术切除罕见巨大肺隔离症 1 例*

张 军** 谷天祥^① 邱雪杉^②

(中国医科大学附属第一医院肿瘤研究所肿瘤分子靶向治疗研究室 中国医科大学肺癌中心, 沈阳 110001)

文献标识: D 文章编号: 1009-6604(2019)12-1145-03

doi: 10.3969/j.issn.1009-6604.2019.12.023

支气管肺隔离症 (bronchopulmonary sequestration), 一般简称肺隔离症 (pulmonary sequestration), 是一种少见的先天性肺发育畸形^[1,2], 多位于左肺下叶, 畸形肺组织呈发育不完全的囊性变、多囊肺样、炎性肿块样改变, 以伴有体循环动脉供血为特征, 常伴有常年反复发作的肺部感染, 难以治愈。异常的体循环供血常为主动脉分支, 一般为一支, 直径一般类似通常的肺叶动脉分支。本文报道 2017 年一例巨大肺隔离症, 反复发作肺炎 30 余年, 一直按肺部感染治疗, 迁延不愈, 转来我院, 行增强 CT 扫描, 显示体循环异常动脉血管供血, 提示肺隔离症, 经手术切除治愈, 畸形肺组织呈巨大炎性肿块样, 有 3 支降主动脉分支供血, 最粗大者几与降主动脉直径相同, 埋藏于炎性粘连、肿块样实变肺组织中, 处置困难, 实属罕见。本例病例摘要发表于 2018 年世界肺癌大会^[3]。

1 临床资料

患者男, 38 岁, 自幼体弱, 经常感冒, 反复发作肺炎, 抗炎治疗后缓解, 但一直难以彻底治愈。日常劳动严重受限。2017 年 9 月再次肺炎发作, 于当地医院抗炎治疗后病情反复, 抗炎效果减弱, 11 月 16 日转来我院。结合病史、既往胸部 CT 资料, 怀疑肺隔离症, 行增强 CT 扫描, 显示左肺下叶呈实变样改变, 不规则团块影范围约 8.0 cm × 6.5 cm, 平均 CT 值 33 HU, 增强后 40 HU, 可见降主动脉有 3 支粗大分支血管进入左下叶 (图 1), 提示左肺下叶团块影, 怀疑肺隔离症。术前血尿常规、血生化、心肺功能等检查基本正常。

于 2017 年 11 月行开胸探查术, 拟行左肺下叶切除术。标准后外侧切口, 经第 5 肋间切断第 6 后

肋骨入胸探查, 胸内严重粘连, 肺表面呈炎性粘连、水肿、炎性充血样, 肺裂分化不全、部分完全不分化。左肺上、下叶均完全粘连、固定于胸腔内, 上叶固定于侧胸壁、胸膜顶, 左下叶除局部远端呈粉红色、无功能肺样改变, 左下叶几乎完全实变, 呈巨大肿块样 (远比 CT 描述提示的情况严重), 固定于侧胸壁、膈肌上, 来自降主动脉的异常滋养血管完全埋藏于炎性粘连、肿块样实变肺组织中, 难于分离, 处置困难。决定先行左肺下叶切除术, 再处置左下叶异常滋养动脉分支。

分离血管周围及支气管周围广泛粘连成串的肿大淋巴结, 游离左下叶动脉、支气管、左下肺静脉, 分别结扎、切断、缝闭确切。将左下叶牵拉向下, 分离纵隔面, 游离发自降主动脉的 3 支异常滋养动脉, 直径分别约 1.5 cm, 2.5 cm, 1.2 cm, 以无损伤血管钳夹闭、切断, 以 4-0 无损伤血管线加垫片往复缝闭确切 (图 2, 3)。分离左下叶与膈肌的严重粘连, 切除左下叶。仔细止血, 留置胸腔引流管一枚, 关胸。手术时间 240 min, 术中出血 < 200 ml。

术后病理: 切除病肺呈实变、肿块样, 约 18 cm × 13 cm × 6 cm, 重约 2.5 kg, 缝线处为主动脉异常供血血管; 病肺剖开见蜂窝状、囊状改变, 充满黄白、灰褐色脓性物, 伴直径约 6 cm 灰白、灰黄实变区。镜下: 可见肺组织充血、出血改变, 大量炎细胞浸润, 伴支气管扩张、肺泡上皮异型增生等, 符合肺隔离症改变 (图 4)。

术后第 1 日患者自觉精神状态、体力等较术前明显好转; 术后第 1~4 日每日胸腔引流约 300 ml, 第 5、6 日每日引流约 100 ml, 于术后第 6 日拔出胸腔引流管。C 反应蛋白 (CRP) 术后第 1、3、5、7 日分别为 95.50、64.90、18.40、12.90 mg/L (正常值范围

* 基金项目: 沈阳市科学技术计划 (F16-206-9-05, F17-230-9-71); 辽宁省自然科学基金指导计划 (2019-ZD-0768)

** 通讯作者, E-mail: junzhang@cmu.edu.cn

① (中国医科大学附属第一医院心脏外科, 沈阳 110001)

② (中国医科大学病理学教研室, 沈阳 110001)

0.00 ~ 5.00 mg/L)。术后第 10 日切口拆线、出院。手术、术后经过顺利,恢复良好。术后定期复查,最近一次复查为术后 18 个月,食量、体力、免疫力均明

显增加,未再发生肺部感染等疾病,生活、体力劳动完全如同正常人,体重从术前 62 kg 增加至 66 kg,胸部 CT 显示术后改变,血 CRP 等均在正常值范围。

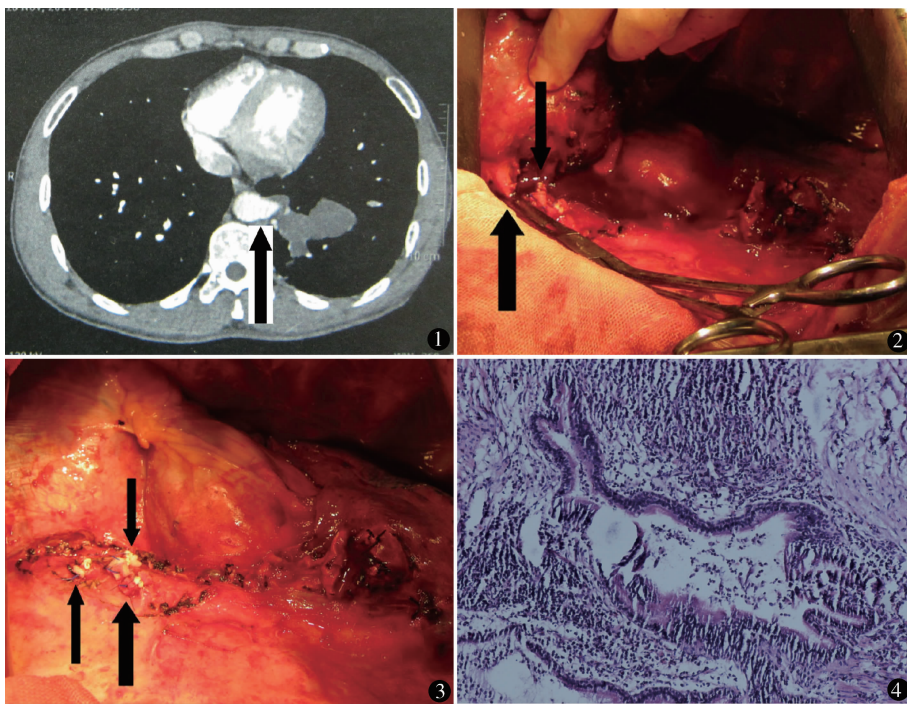


图 1 术前增强 CT 示宽基异常滋养血管 3 支,最宽基处直径近 2 cm(箭头所指为自胸主动脉向左肺下叶发出的 3 支异常滋养血管之一的宽阔的基底部) 图 2 逐支夹闭、切断异常滋养血管(粗箭头所指为钳夹第 2 支粗大异常滋养血管,细箭头所指为已切断、缝扎后的第 1 支异常滋养血管残端) 图 3 异常滋养血管残端加垫片缝闭确切(3 个箭头所指为已切断、缝扎后的 3 支异常滋养血管残端) 图 4 术后病理镜下见肺组织充血、出血改变,大量炎细胞浸润,伴支气管扩张、肺泡上皮异型增生等,符合肺隔离症(HE 染色 ×100)

2 讨论

2.1 肺隔离症一般特点

肺隔离症由 Pryce 于 1946 年首先报道^[1,2],多见于 20 ~ 50 岁成年人^[1~7],以反复发作肺炎为临床表现,其本质是由于肺发育畸形所致,由于部分肺组织伴异常的体循环动脉供血而导致局部肺组织发育异常,形成囊性变、纤维性变,以左肺下叶多见,异常肺组织位于正常肺叶组织内,被覆在同一肺叶胸膜内,常与正常肺支气管相通,而多出现反复肺部感染等症状,此为肺内型、叶内型,临床多为此类型^[1~7];若异常发育的肺组织被独立的胸膜所包绕,与邻近正常肺支气管不相通,无症状,称为叶外型,可能合并膈疝、心血管畸形等,临床少见^[1~7]。异常供血的体循环动脉多来源于胸主动脉^[1~7],也有来源于膈动脉,来源于腹腔的腹主动脉、肝动脉的报道^[7~9];多为 1 支滋养血管,少有 2 支、3 支滋养动脉的报道^[3,4,9~12]。

临床上,多以反复发作肺炎为症状而被发现^[1~7],肺增强 CT、三维重建等有助于本病的影像

学诊断^[3,4,9~12],一经发现,建议手术治疗。临床以叶内型为常见,手术治疗一般需要做肺叶切除术。手术通常并无特别难度,为安全起见,一般先处理、结扎异常滋养动脉。偶有手术困难者,难度多在于胸膜粘连、异常滋养血管的分离等^[3,4,9]。既往手术以开胸为主^[4,9,10],近年来,随着胸部微创小切口手术(minimally invasive small incision, muscle- and rib-sparing thoracotomy, miMRST)、电视胸腔镜手术(video-assisted thoracoscopic surgery, VATS)等胸部微创手术的推广应用^[8,9,13~18],VATS 等也逐渐应用于肺隔离症手术^[1,2,4,5,9,11,19,20],但对胸内粘连重、异常滋养血管粗大等手术风险较大者,常需要中转开胸^[4,9],对于术前估计粘连重、血管处理困难者,建议以开胸手术为宜^[3,4,9,10]。

2.2 本例临床特点及手术处理的特别之处

本例为 38 岁男性,符合一般发病(确诊、手术)年龄,病史较长,自幼反复肺部感染 30 余年。

术中见胸内粘连较重,肺完全粘连、“焊”在膈肌上无法游离,手术流程因此有所调整。通常为安全起见,一般先妥善处理隔离肺的异常滋养动脉后,

再做隔离肺所在肺叶切除术。本例因无法先游离异常滋养动脉支,调整手术顺序,先做隔离肺叶切除术,再游离、处理隔离肺的异常滋养动脉,最后把已经切除的、严重粘连、“焊”在膈肌上的隔离肺逐束地仔细分离、切除下来,尽量避免撕裂、损伤膈肌,尽量减少创面出血,以减少、避免术后并发症的发生,加快术后恢复过程。本例术后恢复迅速,胸腔引流量不多,无并发症发生,与术中的安全考量、尽量微创操作、注意避免过多失血、避免膈肌损伤有直接关系。

既往报道的异常滋养动脉多为 1 支,一般并不很粗大,少有 2 支、3 支滋养动脉的报道^[3,4,9-12]。本例有 3 支异常滋养动脉,均发自降主动脉,且血管外径均较粗大,分别约 2.5、1.5、1.2 cm,最大一支血管外径几与降主动脉直径相同,实属罕见。

随着微创手术的开展,VATS 等也逐渐应用于肺隔离症手术^[1,2,4,9,11,19,20],但本例采取传统标准后外侧切口手术,主要基于以下三点安全因素:第一,本例病史长,估计胸内粘连较重,分离困难,不适合 VATS;第二,术前增强 CT 提示异常滋养动脉血管外径粗大,直接发自降主动脉,压力很大,加之长期炎症,可致异常滋养血管管壁水肿、脆弱等,使用 VATS 血管直线切割器处理异常滋养动脉血管会有夹闭困难、夹闭切割破裂导致大出血等致命性风险;第三,相比较 VATS 的腹腔镜用血管切割器而言,若采用传统开胸手术,使用无损伤血管钳夹闭、切断,无损伤血管线缝合,可控性更强,手术更安全、确切。

本例手术过程证明,上述术前预判、决策是正确的,术中胸内粘连严重,肺裂不分化,左肺下叶呈炎性肿块样,完全“焊”在膈肌上、纵隔面上,无法使用 VATS 完成手术。3 支异常滋养血管粗大,压力大,血管壁呈水肿样,管壁增厚、脆弱,完全不适合使用腹腔镜用血管切割器,更适合开放手术;手术时,麻醉师的配合、呼吸道管理很重要,尤其是当使用血管钳夹闭异常滋养动脉时,请麻醉师帮助控制好血压,小心夹闭确切、切断,快速加垫片缝闭,更确切、安全。

因此,对于通常的肺隔离症,异常滋养血管不是很粗大的情况下,可考虑 VATS 等微创手术,但若是本例这样炎症较重,尤其是异常滋养血管较多且管径很粗大的情况,建议开胸手术,更安全;在开胸手术时,同样贯彻微创的理念,尽量减少手术创伤,减少术中失血,以最大限度地减少、避免术后并发症的发生,最大限度地加快术后恢复。

参考文献

1 Tunsupon P, Arshad A, Patel S, et al. Incidental finding of bronchopulmonary sequestration in a 64-year-old female. *Ochsner J*, 2017,17(3):288-291.

- 2 Sotto Mayor J, Rocha D, Esperança S, et al. Intralobar pulmonary sequestration: diagnostic expertise. *BMJ Case Rep*, 2015, 2015: bcr2015212384.
- 3 Zhang J, Chen N, Qiu X. Surgical resection of 30 years' recurring pneumonia: 1 case of giant bronchopulmonary sequestration. *J Thorac Oncol*, 2018, 13(10S):S1037.
- 4 Wang LM, Cao JL, Hu J. Video-assisted thoracic surgery for pulmonary sequestration: a safe alternative procedure. *J Thorac Dis*, 2016, 8(1):31-36.
- 5 Sihoe ADL, Luo Q, Shao G, et al. Uniportal thoracoscopic lobectomy for intralobar pulmonary sequestration. *J Cardiothorac Surg*, 2016, 11:27.
- 6 Qian X, Sun Y, Liu D, et al. Pulmonary sequestration: a case report and literature review. *Int J Clin Exp Med*, 2015, 8(11):21822-21825.
- 7 Tashtoush B, Memarpour R, Gonzalez J, et al. Pulmonary sequestration: a 29 patient case series and review. *J Clin Diagn Res*, 2015, 9(12):AC05-AC8.
- 8 Walsworth MK, Yap FY, McWilliams JP. Aberrant systemic arterial supply to normal lung arising from the proper hepatic artery discovered during transarterial chemoembolization. *J Radiol Case Rep*, 2015, 9(11):24-31.
- 9 Polaczek M, Baranska I, Szolkowska M, et al. Clinical presentation and characteristics of 25 adult cases of pulmonary sequestration. *J Thorac Dis*, 2017, 9(3):762-767.
- 10 Spartalis E, Spartalis M, Moris D, et al. The role of multidetector CT angiography and 3D postprocessing imaging in the diagnosis and investigation of bronchopulmonary sequestration. *Clin Case Rep*, 2018, 6(3):545-546.
- 11 徐晓辉,曹少博,黄 诚,等.胸腔镜手术治疗肺隔离症:附 16 例报告. *中国微创外科杂志*, 2017, 17(9):814-817.
- 12 Yue SW, Guo H, Zhang YG, et al. The clinical value of computer tomographic angiography for the diagnosis and therapeutic planning of patients with pulmonary sequestration. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2013, 43(5):946-951.
- 13 Zhang J, Chen N, Qiu X. "Minimally invasive small incision, muscle- and rib-sparing thoracotomy, minimally invasive lung cancer radical surgery", cures "aging, cardiopulmonary dysfunction patients with lung cancer". *J Thorac Oncol*, 2013, 8(11):s511-512.
- 14 许 林,李 简,张诗杰,等.改良胸腔镜下肺动脉成形术在全肺切除术中的应用. *中国微创外科杂志*, 2014, 14(3):193-195.
- 15 刘宝东,刘 磊,张 毅,等.胸腔镜肿瘤切除术治疗肺错构瘤 5 例报告. *中国微创外科杂志*, 2014, 14(11):1033-1035.
- 16 张 军,韩立波,邱雪杉.单切口胸腔镜手术切除肺炎炎症性肌纤维母细胞肿瘤 1 例. *中国微创外科杂志*, 2016, 16(5):475-477.
- 17 张瑞杰,蔡奕欣,张 霓,等.3 cm 单孔胸腔镜在解剖性肺段切除术中的应用. *中国微创外科杂志*, 2016, 16(1):50-52.
- 18 张 军,邱雪杉.不断肌肉、不断肋骨、微创小切口开胸手术切除多发性硬化性肺细胞瘤 1 例. *中国微创外科杂志*, 2017, 17(3):285-288.
- 19 Fumimoto S, Ochi K, Ichihashi Y, et al. Right intra lobar pulmonary sequestration with feeding artery arising from abdominal aorta: a case report. *J Cardiothorac Surg*, 2015, 10:86.
- 20 Tamura M, Shimizu Y, Hashizume Y. Single-incision video-assisted thoracic resection for extrapulmonary sequestration: a case report. *J Cardiothorac Surg*, 2014, 9:22.

(收稿日期:2019-06-10)

(修回日期:2019-10-08)

(责任编辑:王惠群)