

胸腔镜手术治疗婴儿先天性肺气道畸形合并完全性心包缺如 1 例报告

赵华善 翟允鹏 郭 锐 许洪修 吕龙飞 张士松*

(山东大学附属儿童医院 济南市儿童医院胸外肿瘤外科, 济南 250022)

文献标识: D

文章编号: 1009-6604(2022)08-0682-03

doi: 10.3969/j.issn.1009-6604.2022.08.015

先天性肺气道畸形 (congenital pulmonary airway malformation, CPAM) 在儿童肺部畸形疾病中发病率较低, 占出生活胎的 $1/72\ 000 \sim 1/35\ 000$, 随着产检超声等筛查手段的提高呈现增加态势^[1,2]。先天性心包缺如是一种非常罕见的心脏疾病, 大多数是在其他手术及尸检中偶然发现。CPAM 合并先天性心包缺如更为罕见, 婴儿病例更是鲜有报告。对于 CPAM 的手术治疗, 胸腔镜手术与开胸手术一样有效和安全, 但胸腔镜手术的优势更被大家接受^[3]。2021 年 3 月我们采用胸腔镜手术成功治疗 1 例 CPAM 合并完全性心包缺如, 报道如下。

1 临床资料

男, 7 个月 10 天, 因“孕期产检彩超示左肺 CPAM 10 个月”于 2021 年 3 月 11 日入院。患儿母孕 26 周时产检彩超示左侧 CPAM, 定期在当地产检复查肺部病变持续存在, 患儿足月顺产, 出生体重 3.5 kg, 生后无呼吸道异常表现, 为求治疗 CPAM 入住我院。无家族史。体格检查: 左肺上叶呼吸音稍低, 胸廓外观及其他呼吸音未见异常。胸部增强 CT: 左肺上叶前段见团状软组织密度灶, 增强扫描后软组织密度灶呈较明显强化, 内见片状较低密度未强化区, 可见邻近纵隔区多发细小血管显示, 向软组织内走行, 部分起源于左肺动脉主干, 部分血管起源显示欠清, 似为支气管动脉, 病变范围大小约 $33.3\text{ mm} \times 28.7\text{ mm} \times 18.9\text{ mm}$, 未见确切前段支气管显示, 符合左肺上叶 CPAM 的 CT 表现 (图 1)。肺

病变超声: 左肺上叶探及范围约 $30\text{ mm} \times 22\text{ mm} \times 14\text{ mm}$ 的中等回声团块, 边界不清, 内回声不均质, 内有小囊状无回声区, 透声尚可, 随呼吸运动移动, 彩色多普勒血流显像 (color Doppler flow imaging, CDFI): 团块内示有稀疏血流信号, 提示左肺上叶 CPAM。心脏超声: 房间隔中部探及一裂隙样回声中断, 缺损周围可探及房间隔结构回声; CDFI: 于房间隔缺损处可见左向右过隔血流束, 连续波 (continuous wave, CW) 多普勒测最大压差 4 mm Hg, 峰速 1.0 m/s, 提示卵圆孔未闭。

积极完善相关检查及化验, 排除手术禁忌证后 2021 年 3 月 15 日行胸腔镜手术。右侧卧位, 全麻气管插管单肺通气。左侧腋后线第 4 肋间为观察孔, 左侧腋中线第 3、5 肋间为操作孔, 均为 5 mm trocar。术中见病变肺叶, 肺动脉 3 根, 肺静脉 2 根, 无气管, 位于左肺上叶上方; 心脏完全心包缺如, 左侧心耳及冠脉显露明显。使用结扎夹夹闭病变肺叶血管后见结扎夹与裸露心脏摩擦状况比较严重, 心外科会诊后将牛心包补片覆盖固定于结扎夹表面, 将结扎夹与裸露心脏隔离开 (图 2)。术后病理 (图 3): CPAM 3 型 (细支气管/肺泡型), 大部分细支气管内和部分肺泡内腔内充满黏液, 局灶肺组织呈肺不张的形态改变。术后 3 d 停胸腔闭式引流管, 术后 5 d 恢复顺利出院。2021 年 5 月 20 日复查 CT 恢复良好 (图 4)。术后半年电话回访恢复良好, 无呼吸异常, 无心脏及胸部不适, 生长发育良好。

* 通讯作者, E-mail: zsl323@163.com

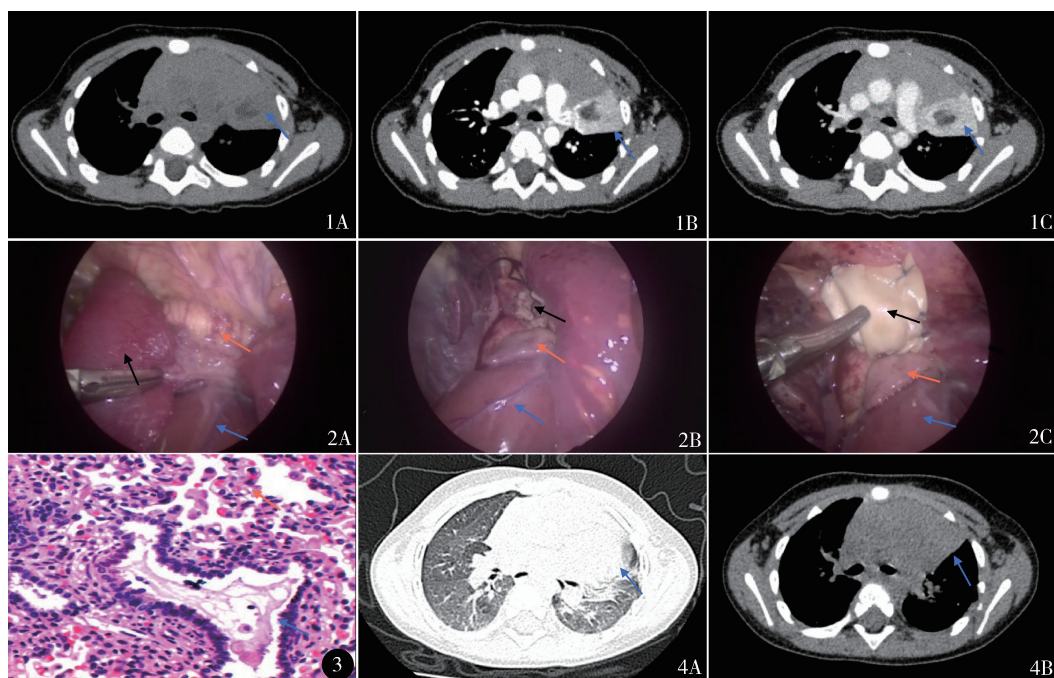


图 1 术前胸部增强 CT A. 纵隔窗平扫左肺上叶前段见团状软组织密度灶;B. 纵隔窗动脉期软组织密度灶呈较明显强化,内见片状较低密度未强化区;C. 纵隔窗静脉期软组织密度灶强化未褪去,片状低密度区未见强化 图 2 胸腔镜手术 A. 手术开始探查:因心包缺如裸露的冠状动脉(蓝色箭头),病变肺(黑色箭头),主动脉弓(橘色箭头);B. 术中切除 CPAM 后:因心包缺如裸露的冠状动脉(蓝色箭头),夹闭病变肺血管后的结扎夹(黑色箭头),因心包缺如裸露的左心耳(橘色箭头);C. 选用牛心包补片覆盖结扎夹后:因心包缺如裸露的冠状动脉(蓝色箭头),因心包缺如裸露的左心耳(橘色箭头),牛心包缝合完成后情况(黑色箭头) 图 3 显微镜下见细支气管内充满黏液形态,橘色箭头示肺泡形态(HE 染色 $\times 400$) 图 4 术后 2 个月复查 CT A. 平扫肺窗左肺与纵隔交界处肺膨胀良好;B. 平扫纵隔窗左肺与纵隔交界处未见软组织密度灶

2 讨论

CPAM 无种族、性别及肺叶发病的明显不同^[4]。本例患儿其母 26 孕周时产检彩超示左侧 CPAM,出生后 7 个月复查 CT 提示左肺上叶前段见团状软组织密度灶,符合左肺上叶 CPAM。目前,查阅相关文献有 1 例 16 岁开胸手术治疗 CPAM 合并先天性部分心包缺如的报道^[5],有 4 例肺隔离症伴先天性心包缺如的报道^[6~9]。本例 7 个月婴儿 CPAM 合并完全性心包缺如比较少见。

目前,CPAM 大部分是在孕期彩超发现,根据患儿检测状况及肺头比来进行定期复查随访^[10]。出生后进行胸部 CT 检查可将 CPAM 的大小、位置及病变与周围组织器官关系清晰地显示出来^[11]。先天性心包缺如是一种非常罕见的心脏病,随着超声及影像医学的高水平发展,偶然发现的病例数逐渐

增多。对于高度考虑心包缺如的病人,可以行心脏 CT、心脏 MRI 来明确心包缺如的诊断,其中心脏 MRI 检查可以作为诊断心包缺如的金标准^[12~16]。遗憾的是,本例术前心脏超声及胸部增强 CT 未能发现先天性心包缺如。对于完全双侧或完全左侧心包缺如的患者,无需治疗,但是部分心包缺如的患者存在心包嵌顿风险,往往需要手术处理^[12]。

CPAM 的治疗原则依据“先天性肺气道畸形诊疗中国专家共识(2021 版)”^[17],如果出生后有临床症状(呼吸、循环障碍)建议尽早手术或相应对症治疗;出生后如果没有临床表现,是否需要尽早手术目前有争议^[18,19]。本例患儿出生后 7 个月复查 CT 示左侧胸腔见软组织肿块影像,肿块性质不明,对于实性肿块需要手术探查。胸腔镜手术探查见患儿左侧肺部病变,结扎夹夹闭血管后切除病灶,同时术中见先天性心包性缺如,属于心包完全缺如类型,左侧心耳

及冠脉显露明显。对于完全双侧或完全左侧心包缺如无需治疗^[12]。

手术心得体会:①操作尽量紧贴病变,继而减少操作对无心包心脏的刺激及损伤,因为心包完全缺失后心脏缺乏保护,更容易发生机械与电生理的损伤。②术中使用结扎夹(结扎操作方便),但使用后发现结扎夹与缺如心包的机械摩擦严重,由于心脏跳动及结扎安全距离较小等因素影响丝线结扎代替结扎失败,之后选用牛心包补片覆盖结扎夹(包裹结扎夹),从而减小结扎与裸露心脏的摩擦损伤。这种操作方式为使用结扎夹者提供临床借鉴。③术中如果发现心包缺如建议先试行丝线结扎及缝扎处理血管,这样可避免结扎夹的不良反应。术后患儿顺利出院,术后 2 个月复查胸部 CT 恢复良好,术后半年电话随访恢复良好。

参考文献

1 Lau CT, Kan A, Shek N, et al. Is congenital pulmonary airway malformation really a rare disease? Result of a prospective registry with universal antenatal screening program. *Pediatr Surg Int*,2017, 33(1):105 – 108.

2 Stocker LJ, Wellesley DG, Stanton MP, et al. The increasing incidence of foetal echogenic congenital lung malformations: an observational study. *Prenat Diagn*,2015,35(2):148 – 153.

3 Sueyoshi R, Koga H, Suzuki K, et al. Surgical intervention for congenital pulmonary airway malformation (CPAM) patients with preoperative pneumontia and abscess formation: “open versus thorascopic lobectomy”. *Pediatr Surg Int*,2016, 32(4):347 – 351.

4 Fan DZ, Xia Q, Wu SZ, et al. Prevalence of prenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid malformation among fetuses in China. *Oncotarget*,2017,8(45):79587 – 79593.

5 蒋毅,昂春臣,武民.部分性心包缺如合并先天性肺囊肿 1 例. *中华胸心血管外科杂志*,2004,20(1):40.

6 Porte HL, Massouille DG, Lebuffe GR, et al. A unique congenital mediastinal malformation. *Ann Thorac Surg*,2001,71(5):1703 – 1704.

7 Datta G, Tambiah J, Rankin S, et al. Atypical presentation of

extralobar sequestration with absence of pericardium in an adult. *J Thorac Cardiovasc Surg*,2006,132(5):1239 – 1240.

8 Shadmehr MB, Jamaati HR, Said B, et al. Extralobar sequestration in anterior mediastinum with pericardial agenesis. *Ann Thorac Surg*, 2009,88(1):291 – 293.

9 Tian Z, Zhou Y, Liu H. Extralobar pulmonary sequestration with absence of pericardium and atrial septal defect in a woman. *J Cardiothorac Surg*,2019,14(1):113 – 117.

10 Hellmund A, Berg C, GeipelA, et al. Prenatal diagnosis and evaluation of sonographic predictors for intervention and adverse outcome in congenital pulmonary airway malformation. *PLoS One*, 2016,11(3):e0150474.

11 Hermelijn SM, Elders BBLJ, Ciet P, et al. A clinical guideline for structured assessment of CT-imaging in congenital lung abnormalities. *Paediatr Resoir Rev*,2021,37(2):80 – 88.

12 Valero E, Ferrero JA, López-Lereu MP, et al. Symptomatic partial congenital absence of the pericardium revealed using cardiac magnetic resonance. *Can J Cardiol*,2015,31(10):1303. e5 – e7.

13 Vosko I, Zhan Y, Nabi F, et al. Snoopy’s heart: A case of complete congenital absence of the pericardium. *Methodist Debakey Cardiovasc J*,2019,15(3):226 – 227.

14 Parmar YJ, Shah AB, Poon M, et al. Congenital abnormalities of the pericardium. *Cardiol Clin*,2017,35(4):601 – 614.

15 Sergio P, Bertella E, Muri M, et al. Congenital absence of pericardium: two cases and a comprehensive review of the literature. *BJR Case Rep*,2019,5(3):20180117.

16 Zhao J, Mommersteeg MTM. Slit-Robo signalling in heart development. *Cardiovasc Res*,2018,114(6):794 – 804.

17 中华医学会儿外科学分会普胸外科学组,中国医疗保健国际交流促进会妇儿医疗保健分会.先天性肺气道畸形诊疗中国专家共识(2021 版). *中华小儿外科杂志*,2021,42(8):679 – 687.

18 Cook J, Chitty LS, De Coppi P, et al. The natural history of prenatally diagnosed congenital cystic lung lesions: long-term follow-up of 119 cases. *Arch Dis Child*,2017,102(9):798 – 803.

19 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 Pediatr Surg*, 2016,51(3):508 – 512.

(收稿日期:2022 – 03 – 30)

(修回日期:2022 – 06 – 22)

(责任编辑:李贺琼)