

# 肺动脉供血叶外型肺隔离症 1 例

许荣学 窦恒利\* 张 猛 王 聪

(济南市第四人民医院胸外科, 济南 250031)

文献标识: D 文章编号: 1009-6604(2023)06-0478-03

doi: 10.3969/j.issn.1009-6604.2023.06.013

肺隔离症 (pulmonary sequestration, PS) 是一种少见的先天性肺发育畸形, 根据病变肺组织有无完整的胸膜包裹分为叶内型和叶外型<sup>[1]</sup>。叶外型隔离肺以胸、腹主动脉、胃左动脉供血多见, 并以邻近下纵隔居多。本文报道 1 例肺动脉供血并位于上纵隔旁的叶外型隔离肺, 行胸腔镜手术切除。

## 1 临床资料

患者女, 15 岁, 于 2022 年 9 月 21 日因“入学健康检查胸部透视发现纵隔占位 5 天”入院。9 月 20 日在外院行“超声引导下左侧纵隔占位穿刺置管引流术”, 引出灰黄色胶冻样黏稠液体约 20 ml。无吞咽及咀嚼困难, 无复视或斜视, 无肢体活动乏力, 无胸闷、憋喘, 无咳嗽、咳痰, 无咯血, 无发热、寒战, 无头痛、头晕, 无心慌、心悸, 无声音嘶哑及饮水呛咳。

入院后胸部 CT 平扫示左上纵隔软组织肿块, 密度均匀, 边界清晰, 6.1 cm × 5.2 cm, CT 值 67 Hu, 考虑胸腺瘤可能大, 建议强化 (图 1); 左肺下叶前段近外侧胸膜结节灶, 密度均匀, 边界清晰, 直径 < 0.5 cm。

术前化验均未见异常, 其中血白细胞计数  $7.77 \times 10^9/L$  [正常值  $(3.5 \sim 9.5) \times 10^9/L$ ], 中性粒细胞绝对值  $4.83 \times 10^9/L$  [正常值  $(1.8 \sim 6.3) \times 10^9/L$ ], 血红蛋白 137 g/L (正常值 110 ~ 150 g/L), C 反应蛋白 1.06 mg/L (正常值 0 ~ 10 mg/L), 胆碱酯酶 6421 U/L (正常值 4300 ~ 11 000 U/L), 甲胎蛋白 1.27 ng/ml (正常值 0 ~ 7.02 ng/ml), 癌胚抗原 1.20 ng/ml (正常值 0 ~ 3.4 ng/ml), 糖类抗原 19-9

7.44 U/ml (正常值 0 ~ 27 U/ml), 糖类抗原 72-4 < 1.50 U/ml (正常值 0 ~ 6.9 U/ml)。

术前诊断为纵隔占位, 考虑为胸腺瘤, 不排除纵隔囊肿。完善相关辅助检查无手术禁忌。

于 9 月 26 日在双腔气管插管全麻下经左胸行“胸腔镜下纵隔肿物切除术”。探查见肿物位于左上纵隔心包旁, 大小为 6 cm × 6 cm × 5 cm, 呈囊实性改变, 表面光滑 (图 2)。肿物蒂发自主纵隔, 将肿物向左上牵拉, 超声刀仔细游离肿物蒂, 见 1 支供应肿物动脉, 仔细游离异常动脉起始部, 见异常动脉发自左肺动脉干, 术中考虑为肺隔离症。仔细游离动脉, 旋转型直线切割吻合器及钉匣断动脉 (图 3); 见 1 支静脉汇入左上肺静脉, 仔细游离静脉, 旋转型直线切割吻合器及钉匣断静脉; 将肿物向上提起, 旋转型直线切割吻合器及钉匣断肿物蒂部, 肿物完整游离, 包膜完整, 取物袋取出肿物 (图 4)。术中见心包缺损 3 cm × 2.5 cm (图 5)。于左侧腋中线第 7 肋间放置 22F 引流管 1 根。术后第 1 天床边胸片见肺复张完全, 无胸腔积液 (图 6)。术后再次阅读术前外院增强 CT, 可见异常血管供血 (图 7)。

术后病理诊断 (图 8): (纵隔) 肺组织, 被覆脏层胸膜, 支气管腔被覆假复层纤毛柱状上皮伴扩张、囊肿形成及分泌物潴留, 管壁周围见纤维肌性组织、软骨板及浆黏液腺, 细支气管、肺泡管及肺泡扩张出血伴慢性炎、分泌物潴留及泡沫细胞增生, 局部伴扩张脉管, 局部伴淋巴组织增生, 考虑为支气管肺隔离症, 请结合临床。

术后第 2 天拔引流, 第 5 天出院。术后 1 个月

\* 通讯作者, E-mail: jnsyxwk2022@163.com

复查,无不适及并发症,胸部 CT 示胸腔无积液、积气,左肺复张良好(图 9)。

2 讨论

根据被隔离的肺组织与正常肺叶是否包在同一个脏层胸膜中,肺隔离症分为叶内型和叶外型,其中叶内型多见,叶外型仅占 PS 的 16% (358/2234)<sup>[2]</sup>。本例为叶外型肺隔离症。

肺隔离症不论叶内型还是叶外型都有异常血管系统,动脉供应可来自胸主动脉、腹主动脉及其分支,静脉回流入肺静脉是叶内型肺隔离症最常见的类型;叶外型可由体循环动脉供血,少数来自肺动脉,体循环静脉回流。本例血管供应来自肺动脉(图 3)。个别病例由双重动脉供血和(或)双重静脉引流,甚至无动脉供血也无静脉引流,仅靠局部小血管供血。叶外型可合并其他先天性异常,如心脏或膈肌异常、前肠畸形,本例术中见合并心包缺损

(图 5)。肺隔离症诊断的关键是找到异常供应血管,本例术前未考虑到肺隔离症,术后再次阅读术前外院增强 CT,可见异常血管供血(图 7)。目前数字减影血管造影(digital subtraction angiography, DSA)是诊断肺隔离症的金标准,但因其有创及费用较高很难推广。CT 血管造影(computed tomography angiography, CTA)可直观显示供血动脉、引流静脉的全貌及其与病变的关系,是诊断肺隔离症的首选方法<sup>[3]</sup>。

肺隔离症无特异性临床表现,大多数患者无任何临床症状,通常是查体时发现。叶内型肺隔离症肺组织与正常支气管相通者可表现为肺部感染症状,如胸痛、胸闷、咳嗽咳痰、咯血、发热等。肺隔离症术前可能漏诊,尤其叶内型可能诊断为肺囊肿、原发性肺癌及支气管扩张等,董冠中等<sup>[4]</sup>报道 43 例,术前增强 CT 诊断为肺囊肿 15 例,原发性肺癌 3 例。叶外型术前也常被诊断为纵隔肿瘤。本例术前诊断

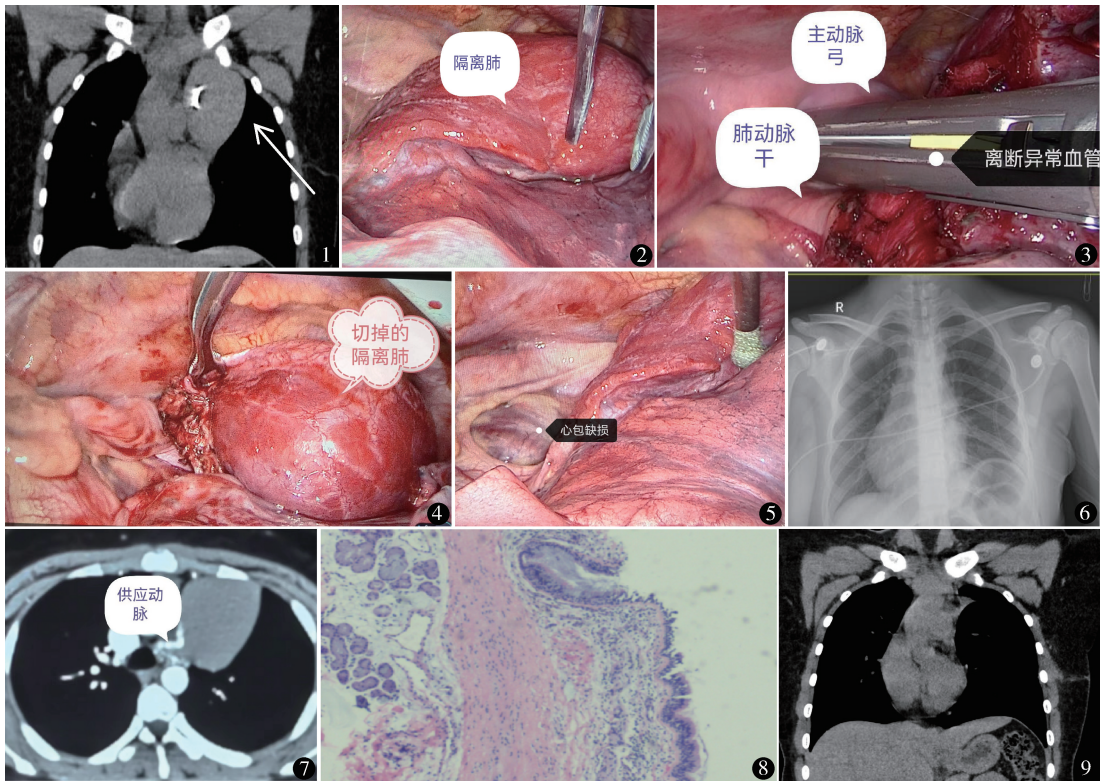


图 1 术前 CT 平扫提示左上纵隔软组织肿块 6.1 cm × 5.2 cm,考虑为胸腺瘤 图 2 术中探查见肿物位于左上纵隔心包旁,6 cm × 6 cm × 5 cm,表面光滑 图 3 可见异常动脉发自左肺动脉干,应用旋转型直线切割吻合器及钉匣断异常血管 图 4 隔离肺组织完整切除 图 5 术中见心包缺损 图 6 术后第 1 天床边胸片示肺复张良好,无胸腔积液、积气 图 7 术后再次阅读术前外院增强 CT,见异常供血血管 图 8 病理考虑为支气管肺隔离症(HE 染色 ×100) 图 9 术后 1 个月复查胸部 CT,无胸腔积液、积气

纵隔肿瘤, 原因分析: ①肺隔离症的异常血管绝大多数是由体循环动脉供应, 本例异常动脉为肺循环系统的肺动脉; ②叶外型常位于左侧胸腔, 尤其是左肺下叶与膈肌之间, 少数位于中上叶、心包旁、膈下、腹膜后及纵隔, 仅有 4% 的肺隔离症位于纵隔<sup>[5]</sup>, 本例隔离肺位于左上纵隔; ③肺隔离症为少见疾病且临床表现无特异性, 由肺动脉供血者鲜有报道, 本例入院前在外院行胸部增强 CT, 未能深度仔细阅片, 术后再次仔细阅读外院增强 CT 可见异常血管供血。

总之, 在临床工作中, 有纵隔包块及靠近纵隔的肺外型包块需要考虑到肺隔离症, 建议行增强 CT 检查, 有条件的可直接行 CTA 检查。若术中见包块为肺组织且有异常血管供应, 可诊断为肺隔离症, 当然病理诊断仍为肺隔离症诊断的金标准。肺隔离症与纵隔肿瘤的处理原则不同, 肺隔离症罕见发生恶变, 一般术中按照良性病变原则处理, 仅切除隔离肺组织及离断异常供血动脉即可<sup>[6]</sup>; 纵隔肿瘤术中处理要考虑到恶性, 若为恶性肿瘤需扩大切除肿瘤周

围组织及清扫淋巴结。

参考文献

1 Zhang N, Zeng Q, Chen C, et al. Distribution, diagnosis, and treatment of pulmonary sequestration: report of 208 cases. J Pediatr Surg, 2019, 54(7):1286-1292.

2 魏 勇, 李 凡. 肺隔离症 2625 例文献复习. 中华全科医师杂志, 2010, 9(10):714-715.

3 田 丽, 郝娟娟, 张静玉, 等. 胸主动脉供血与腹主动脉供血肺隔离症得对比分析. 放射学实践, 2014, 29(11):1289-1292.

4 董冠中, 周振强, 刘青峰, 等. 43 例成人肺内型肺隔离症影像学特征及手术治疗效果分析. 中华实用诊断与治疗杂志, 2020, 34(5):474-476.

5 王 敏, 赵 滨, 王春祥. 纵隔内叶外型肺隔离症合并支气管源性囊肿 1 例. 中国医学影像学杂志, 2021, 29(7):689-690.

6 杨 焱, 刘其河, 文倩倩, 等. 肺隔离症误诊为纵隔肿瘤 1 例并文献复习. 中华胸部外科电子杂志, 2021, 8(3):174-177.

(收稿日期:2022-11-13)

(修回日期:2023-03-26)

(责任编辑:王惠群)