

XIANDAI ZHIYE YISHI LINCHUANG JINJISHI YONGDA QUAN

现代执业医师

临床禁忌

实用大全

◎ 本书编委会 编



中国教育出版社

第八章 支气管肺部良性肿瘤

第一节 肺错构瘤

一、概述

肺错构瘤为肺内第一位常见的良性肿瘤，人群发病率为 0.25%，占肺部肿瘤的 8%，占良性肺肿瘤的 75%~77%，占肺部“硬币样”病变的 80%。其年发病率为 1/10 万。北京协和医院胸外科在 1970~1997 年间共手术治疗下呼吸道错构瘤 70 例，占同期下呼吸道良性非感染性疾病的 33%。1981 年 WHO 将错构瘤分为以下 3 类：

1. 软骨瘤样错构瘤 典型的表现为伴有纤维及脂肪组织的软骨结节，并混有支气管上皮。在软骨或结缔组织内可发生钙化或骨化，并可在放射学上表现出来。此型最为常见，通常无症状，但可常规放射学检查或尸检发现。瘤体增长缓慢。

2. 平滑肌瘤样错构瘤 瘤体的主要成分是平滑肌和细支气管，应与平滑肌增生相鉴别，后者发生在慢性肺部疾病。其准确的性质不祥，它甚至曾被认为是血源性平滑肌异位的产物，例如，良性转移性平滑肌瘤。

3. 周边型错构瘤 实质型错构瘤的一种类型，不同于软骨型错构瘤，有单一的非纤毛、管状上皮，伴不成熟的粘液基质，位于胸膜下，可多发。

二、发病机制

错构瘤多见于肝脏和肺脏，Albrecht 在 1904 年首先提出“错构瘤”一词，用来描述受累器官的正常组织在发育过程中出现错误的组合、排列，因而导致了类瘤样的畸形。早在 1845 年，Lebert 报告首例含有脂肪及软骨成分的良性肿瘤，1906 年，Hart 首先用“错构瘤”一词形容肺部类似 Albrecht 所描述的良性肿瘤。Moller 在 1933 年曾以“混合瘤”一词报告错构瘤，后“混合瘤”一词被废用。Goldsworthy 在 1934 年定义了肺部错构瘤，称其为“由脂肪及软骨组成的肺部良性肿瘤”。Butler 及 Kleinerman 于 1969 年首先提出肺错构瘤是后天性肿瘤。Fletcher 于 1991 年首先发现错构瘤有增殖性染色体畸变，此类现象以后被多次证实，说明错构瘤细胞内存在异常核型，故认为错构瘤是真正的后天性肿瘤，而绝不是“正常肺组织的异常组合”，应被归为间质类肿瘤。因其生长缓慢，且多见于高龄患者，同时含有上皮及间质两种组织，故现在尚不能确定其准确特性。以往的错构瘤分有“腺样错构瘤”及“肺胚胎瘤”等类型，现已将前一类归于先天性囊腺样畸形，后一类归于肺恶性肿瘤。错构瘤

病理构成主要是软骨和腺样结构,肉眼观瘤体呈球形,周边的结缔组织间隔使其分叶,无包膜,但分界清,决无浸润,仅个例恶性报道。比较气管内与肺内错构瘤,二者的主要成分都是软骨、脂肪、成纤维细胞及骨组织,但各种成分所占比例明显不同。

肺实质内错构瘤的成分80%为软骨,12%为成纤维细胞,脂肪及骨组织分别占5%和3%。正常肺组织与瘤体之间多分界不清或呈乳头状,此为成纤维细胞向瘤体外生长到肺泡壁所致。瘤体总是包含有肺泡Ⅱ型、纤毛、非纤毛或分泌粘液的细支气管上皮的细胞,此为瘤体是多中心成熟的证据。瘤体周围常见淋巴细胞、浆细胞及巨嗜细胞为主的炎性渗出,部分可见浆细胞肉芽肿或非干罗样肉芽肿,但肉芽肿的检查,均未见微生物存在的证据,此类病人并非结节病患者。多发的错构瘤,在多数病例中,不同瘤体的组织成分是相似的,仅少数病例不同,或以软骨成分为主,或以纤维组织成分为主。

支气管内错构瘤的成分软骨样组织占50%、脂肪占33%、成纤维细胞8%、骨成分占8%。软骨样组织与气管软骨无解剖关系,骨成分总是位于软骨成分中,并显出是由软骨化生而来的。幼稚的、激活的成纤维细胞无序地散布在软骨周围,分泌浆液、粘液的腺体散布在脂肪与成纤维结构中,肿瘤的表面由呼吸道上皮覆盖。软骨组织常呈结节状,使瘤体表现出分叶状的特性,可能为多中心生长所致。75%的瘤体表面光滑,25%表面呈乳头状。

三、临床表现

肺实质内错构瘤好发于肺周边,通常无症状,多在体检中发现。当肿瘤增大到一定程度并引起支气管阻塞、肺不张、肺炎或支气管扩张时,病人会出现咳嗽、胸痛、发热或咯血。气管、支气管内错构瘤绝大部分在确诊前3个月内可有呼吸道症状,平均约40%有一种或多种肺部症状。症状以咳嗽、憋气及反复发作的肺炎最为常见,咯血及胸痛等症状少见。

X线胸片肺错构瘤多为单发,仅2.6%为多发,且多发者多为2个瘤体。位于肺实质内错构瘤较多见,90%以上位于肺周边,各肺叶发生的几率无差异,但也有左肺上叶稍多见的报告。肺错构瘤的瘤体较大,直径0.2~9.0cm,最大直径可达30cm。位于支气管内的错构瘤较少见,占1.4%~19.5%,支气管内错构瘤体积较小,直径为0.8~7.0cm,平均为2.1cm,以1~3cm最多见。我院资料显示,仅5.7%位于叶以下支气管;仅1.4%为多发;错构瘤最大径在0.4~9.5cm,平均2.4cm;约75%的瘤体直径 $\leq$ 3cm。以右肺多见,右:左约为2:1;中上叶多见,上、中叶与下叶之比约为1.75:1。80%为圆形,20%有分叶。10%~30%可见钙化,以偏心钙化最多见,管腔型钙化少见;错构瘤早期的阴影密度均匀,数年后会出现典型的、具有诊断意义的爆米花样钙化。支气管内错构瘤常表现有受累肺组织的不张,而肺气肿、肺实变、斑片状钙化等较少见。约53%的患者在术前1~18年胸片检查未见阴影,而另约47%的患者则已有阴影。根据术前长期随诊的胸片,测得错构瘤的增长速度为直径1.5~5.7mm/y,其倍增时间为14年,增长速度与年龄无关。CT扫描发现错构瘤有钙化者不足5%。在CT检查中50%的错构瘤有脂肪组织,但其CT值都很低,因此,无诊断意义。支气管镜检查对支气管内错构瘤确诊率很低,约为16.7%,而误诊率约为25%,58.3%待查。主要误诊为软骨瘤、肉芽肿、脂肪瘤等。支气管镜检查肺内错构瘤没有诊断意义,而经皮穿刺活检85%可确诊。

四、临床禁忌和注意事项

(一) 诊断方面 支气管肺错构瘤在诊断上主要是与炎症及转移性病灶相鉴别。部分病例为术中意外发现,也有伴发肺癌者,常与肺癌位于同一肺叶,所伴肺癌的组织分型有鳞癌、腺癌及腺鳞癌。细针穿刺是与肺癌鉴别的最佳诊断方法。肺错构瘤也可是全身疾病的局部表现,常见的全身性疾病有:①Carney's triad (Carney 三联征),即支气管软骨瘤、多发性胃平滑肌肉瘤、肾上腺嗜铬细胞瘤;②Cowden 综合征,外胚层、中胚层、内胚层器官的多发错构瘤病;③错构瘤综合征,合并其他发育异常或良性肿瘤的肺错构瘤,称为错构瘤综合征,此类病人多为 Cowden 综合征患者。合并疾病包括各种疝、高血压、动脉狭窄、先天性心脏病、消化道憩室等。这类病人 75% 有两种以上疾病,都为少见或罕见病,而且病情较常人重。

(二) 治疗方面 如果诊断已经明确,特别是有肺穿刺组织学诊断的根据,可以观察一段时间而不进行手术。观察期间,如果肿瘤生长加快,则应立即行外科手术治疗。错构瘤最佳的治疗是尽早手术切除。原则是尽量少切除正常肺组织。气管或近端支气管内较小的错构瘤可经气管镜摘除或激光切除等。肺周边的错构瘤在肺实质内可以来回滑动,可以将它尽量推到肺表面胸膜下,切开脏层胸膜和少许肺组织将其摘除。也可经胸腔镜局部切除,同时送冷冻检查确诊。如果瘤体较大或位于较远端支气管内,可行肺叶、肺段切除,气管、支气管重建或气管内切除术。如果合并其他恶性肿瘤、怀疑肺癌、瘤体较大或瘤体位于肺中心者,可行肺段、肺叶、双肺叶切除,此类手术仅占 13.2%。而多数患者仅需局部切除术即可。

第二节 肺炎性假瘤

一、概述

肺炎性假瘤占肺部肿瘤的0.7%。在对炎性假瘤的认识过程中,因其主要细胞成分的不同而冠以不同名词,如浆细胞肉芽肿、纤维瘤、纤维组织细胞瘤、纤维黄瘤、黄瘤、肥大细胞肉芽肿及硬化性血管瘤等。1937年,Phillips首先采用了“黄色瘤”一词;1939年,Brunn首先称单发的类瘤样结节为“网球样瘤”,其报告的镜下特点符合炎性假瘤。1944年,Gordon和Waller首先使用“浆细胞瘤”一词报告此病,1954年,Umiker首先提出用“炎症后假瘤”一词概括以上所有名词;1955年,Lane首先使用“浆细胞肉芽肿”一词,1958年,Alegre提出“黄色肉芽肿”及Bate提出“组织细胞瘤”,1964年,Bonaccorsi提出“纤维黄瘤”,1968年,Carter总结了纤维黄瘤类肿瘤,并认为此类肿瘤依据其2种主要成分的含量不同分为黄瘤、黄色纤维瘤、黄色肉芽肿、炎性假瘤、组织细胞瘤及硬化性血管瘤,后者已被认为是另一种良性肿瘤。

二、发病机制

肺炎性假瘤的病因和发病机制仍不清楚。在人体各个部位或器官,非特异性炎症慢性化,进而呈瘤样肿块,常与人体的抵抗力、免疫状态、病原体的毒性及生物特性变异等因素有关。Bahdori认为,有大量浆细胞出现的病变,要考虑其发病与免疫有关。严治焜等认为,肺炎性假瘤中有大量浆细胞浸润和周围血液中嗜酸性粒细胞增多,表明肺炎性假瘤的发生可能与变态反应或过敏反应有关。有些作者指出,由于抗生素的广泛应用,在抑制病菌的同时也降低了机体对病菌的炎性反应,进而降低了体内纤维蛋白溶解酶的作用,使大量纤维蛋白蓄积而形成炎性肿块。随着抗生素的大量使用,病毒性感染也随之上升,某些病毒引起不易吸收的肺炎局限化,也可形成炎性假瘤。肺炎性假瘤病理表现具有多样性,是其最大特点,大体见瘤体质硬、黄白色、可有假包膜。镜下见瘤体含成熟的浆细胞、淋巴细胞、大单核细胞及大量纤维组织,并有不同程度的血管成分。炎性假瘤的3个转归,即吸收消散、相对稳定不变、缓慢增长。肺炎性假瘤中,肺的局限纤维化和瘢痕化经常可以看到,肺泡上皮增生也很明显,因而肺炎性假瘤也可发生恶变。

三、临床表现

约有半数病人有呼吸道感染病史,如慢性支气管炎、肺脓肿和肺炎。主要症状为咳嗽、咳痰或痰中带血,发热,胸痛。其病程一般较长,可数月或数年。有些病人无症状,病变多在胸部X线检查时发现。还有些病人虽然有呼吸系统感染史,但与肺炎性假瘤的发生有无因果关系很难确定。肺炎性假瘤典型的X线表现为单发的圆形或椭圆形、密度均匀、边界

清楚而光滑的阴影,无分叶、无毛刺和肺门淋巴结肿大等征象,病灶区域偶可有透亮区或钙化灶。有作者根据肺炎性假瘤的X线表现将其分为四型:①圆形肿瘤型:病灶边界清楚,轮廓整齐,密度均匀一致,无卫星灶,与肺门无联系;②结节状不整型:变异轮廓清晰,但阴影密度不均匀,形态不规整,大小为4~5cm;③浸润型:为大片状阴影,影像浓淡不均匀,边缘模糊不清;④纵隔增宽型:纵隔阴影向一侧增宽,边缘模糊不清,可有明显、粗大的毛刺,酷似中心型肺癌的表现。

四、临床禁忌和注意事项

(一) 诊断方面 男女发病率相等或女性稍多。可在任何年龄发病,以青壮年多见,一般发病年龄30~40岁,有人报告,2/3者小于30岁,74%的病人发现肺部病变时无症状,偶见杵状指。血白细胞计数多正常。我院绝大多数炎性假瘤病例发现肺部阴影时无症状,但此前1~3个月所有病人均有肺部感染症状,如发热、咳嗽、胸痛等,此为特征性症状。放射学所见多为单发,两肺发病率相近,见于任一肺叶,为边界清晰的结节影,多在4cm以内,直径0.7~16cm,可为实性或灶性液腔,密度可均匀或不匀。如周围组织尚存慢性炎症,病变可呈叶内弥漫状,边界不清。瘤体增长缓慢。CT影像是与肺癌最为接近的一种良性肿瘤,总结其特点如下:绝大多数位于肺周边,呈尖端指向肺门的楔形阴影。病变周边有胸膜反应性增厚、变形。阴影近侧可见指向肺门的粗大纹理,为炎症吸收不全所致。常可见同侧肺内多发阴影,多数患者术前误诊为肺癌。

(二) 治疗方面 因肺炎性假瘤极易误诊,故不论是否术前诊断,均应积极手术切除,手术一般采用肺叶切除术。手术可确诊并治愈该病,预后佳。

第三节 肺平滑肌瘤

一、概述

肺平滑肌瘤是较早被认识的肺部良性肿瘤之一,其约占肺部良性肿瘤的2%,是除错构瘤之外第四位常见的中胚层良性肿瘤。在1909年,Farkel就以肺纤维平滑肌瘤报告了此类肿瘤。1912年,Deussig报告首例肺多发平滑肌瘤。因为肺平滑肌瘤因其可为单发也可多发,肺部的病变也可是其他部位转移而来,特别是与子宫浆膜下平滑肌瘤有关,也有合并多发皮下同类肿瘤的报告,所以该病的准确特性尚不明确。

二、发病机制

肺平滑肌瘤的病因尚不清楚。此瘤可位于气管、支气管内,也可位于周围肺组织,两种部位发生率相近,也有气管、支气管内多见的报告。支气管内平滑肌瘤来源于支气管壁的平滑肌层,左、右侧及各叶支气管发病率无显著差异。为腔内息肉样生长,有的如舌状,基底

较宽，偶见细长的蒂。有的呈球形或表面略呈结节状。多小于4cm，个别可大于6cm，有包膜、实性、质硬韧，切面呈灰色、粉红色瘤样组织。肺实质型可能来源于小气管或血管的肌层，多为单发，大小不等结节，最大可达13cm，球形，可呈分叶状，有包膜，其他特点近似支气管内生长的此瘤，并可有囊性变，囊性变者多呈大的囊肿样表现。肺周边的瘤可呈带蒂息肉样肿瘤，向胸膜腔内生长。多发者也可来源于肺外平滑肌瘤的转移。镜下气管内此瘤以平滑肌为主要成分，血管及纤维组织较少；而镜下肺实质内平滑肌瘤较气管内平滑肌瘤的纤维组织及血管成分多，瘤细胞呈梭形，胞质丰富，深染，无分裂象，可见纵行肌原纤维。瘤细胞呈束状或漩涡状交错分布，瘤组织中间杂纤维及血管组织。如纤维组织成分较多，也被称为纤维平滑肌瘤。

三、临床表现

位于肺实质内的平滑肌瘤常无明显的临床症状。位于支气管或呈中心型生长者，可有咳嗽、血痰或咯血症状。当支气管管腔有狭窄梗阻时，肺部可出现继发感染症状和体征。

四、临床禁忌和注意事项

（一）诊断方面 以青年及中年人多见，发瘤年龄为5~67岁，平均为35岁。女性多于男性，男女比为2:3。另有报告，气管平滑肌瘤男稍多于女，肺平滑肌瘤女多于男近1倍。放射学无特征性表现，其阴影密度较脂肪瘤高。胸部X线检查可见肺实质病变为单个结节。位于支气管腔内的肿瘤，CT可见其向管腔内突出，并可因管腔狭窄或梗阻引起阻塞性肺炎或肺不张。痰脱落细胞学检查对支气管平滑肌瘤诊断无帮助。纤维支气管镜检查对其诊断率也不高。

（二）治疗方面 本病的症状、X线检查、CT检查及纤维支气管镜检查所见，常与肺癌及其他肺部肿瘤相似或难以鉴别，故治疗原则上应首选外科手术切除。手术切除方式应根据病变的位置、大小及类型而定。可行局部楔形切除、肺叶切除或袖状肺叶切除术，支气管内不伴远端肺损害者也可经气管镜激光切除。见于女性的良性转移性平滑肌瘤在切除卵巢后可消退及新生儿的先天性多发性平滑肌瘤常导致肠梗阻及肺炎等致命并发症，在治疗上应引起注意。

第四节 肺畸胎瘤

一、概述

肺畸胎瘤是较为罕见的肺部良性肿瘤。1839年Mohr报告首例畸胎瘤，但和其后的几例报告一样，均未明确说明肿瘤的良、恶性质或部位，直到1937年Laffitte明确地报告了首例左肺上叶支气管内良性畸胎瘤。畸胎瘤极少原发在肺内，更多见原发在前纵隔而累及肺部。

二、发病机制

病因可能与纵隔畸胎瘤的来源相同，发自胸腺始基的第三对咽囊，其迷走的胚胎性组织沿正在发育的支气管向下移行，并被肺胚基包绕，形成肺内型的畸胎瘤。第三咽囊来自内胚层，被间充质（中胚层）包围，且与颈窦密切相关，而颈窦是外胚层第三腮沟的部分，因此，肺畸胎瘤内可以见到来自三个胚层的组织。常含有胸腺及胰腺组织，这与前肠发育过程中呼吸胚芽异常发育，将胸腺等组织裹入有关。原发在下呼吸道的畸胎瘤发生部位偏前近中线。大约半数以上的肺畸胎瘤位于左上叶前段或其支气管内，1/5 位于右上叶前段，亦可位于右中叶和左舌段以及下叶前内基底段。肺畸胎瘤位于肺实质内，亦可以位于支气管管腔内。这类肿瘤大小不等，最大直径可达 18cm，病理特性同纵隔畸胎瘤。肺实质内的畸胎瘤呈圆形，实性或囊性，有包膜，表面光滑；囊性畸胎瘤腔内充满皮脂、胶冻样物，棕色或淡黄色；支气管腔内的畸胎瘤一般体积较小，呈息肉样腔内生长，借蒂与支气管壁相连，支气管内畸胎瘤表面可有毛发穿出，畸胎瘤内含有三个胚层的组织，如皮肤及其附件、毛发、牙齿、血管、肌肉、软骨、甲状腺、神经组织等。大多数肺畸胎瘤为良性，但也可为不成熟畸胎瘤或恶性畸胎瘤。

三、临床表现

发病年龄在 16~68 岁，多见于 30~40 岁，女性多于男性。多数病人因瘤体较大，多有症状。当肿瘤压迫引起肺部感染时，可出现发热、咳嗽、咯血、胸痛、咳脓痰等。咯血是肺畸胎瘤较常见的症状，可以痰中带血，亦可以大咯血。少数病人可由于畸胎瘤破入支气管内或肺内而咳出毛发和皮脂样物，此为肺畸胎瘤特异性症状。在脏层胸膜下的囊性肺畸胎瘤可以破入胸膜腔，使皮脂样物流入胸腔，引起突发的剧痛，甚至过敏性休克。

四、临床禁忌和注意事项

（一）诊断方面 临床诊断主要依据症状和 X 线表现，但本病易误诊为纵隔肿瘤、肺结核瘤或肺脓肿等。误诊率高达 89%，故在鉴别诊断上应引起重视。X 线胸像上可见肺内结节，一部分边缘清楚，但多数因继发感染而边缘模糊不清，结节密度不均匀，约 1/3 病例可见钙化、牙齿、骨头影，2/3 病例可见到不规则的透亮区。在后前位胸像上，肿瘤靠近纵隔和肺门，侧位胸像上，肿瘤位于上叶前段，贴近前胸壁。CT 检查可以帮助确定瘤体内的钙化、含脂肪组织的情况，从而进行定性诊断。CT 能够帮助定位，如果发现结节周围被肺组织包绕，即可与纵隔畸胎瘤区别。CT 还能显示肿瘤与邻近纵隔结构的关系，如是否与心包、主动脉、上腔静脉粘连等，对制定治疗方案具有重要价值。

（二）治疗方面 畸胎瘤一经诊断应当积极手术治疗，手术切除范围应当视瘤体的大小而定，较小的肿瘤可行局部切除，较大的肿瘤可行肺叶切除甚至全肺切除，当肿瘤巨大并有较大范围的囊性变，有可能造成术中显露困难或在搬动瘤体时引起纵隔结构受压，可先行瘤体内置管引流，减低瘤体张力，然后择期手术切除。少数病例完整切除肿瘤后，可以复发，

而且可以向恶性方向发展。

第五节 硬化性血管瘤

一、概述

Liebow 和 Hubbell 在 1956 年首次报告本病,当时未能将其与组织细胞瘤、黄瘤等明确分开,此后又被误认为是炎性假瘤的一型。其组织发生不明, Sugio 等通过超微结构及免疫组化等研究,认为其源于上皮细胞增生,特别是Ⅱ型肺泡细胞。目前认为,硬化性血管瘤是一种源于肺泡毛细血管内皮的良性肿瘤,瘤体内含有大量的毛细血管和不等量的吞噬了含铁血黄素及类脂的组织细胞。硬化性血管瘤边界清楚但无包膜呈圆形类瘤样病变,其特征为进行性增生并逐渐以硬化纤维组织替代了肺泡结构。最初,乳头状肺泡上皮细胞增生覆盖了肺泡壁内间质的纤维组织,上皮细胞可能为不典型表现,但无恶性特征。此后,间质性的肺泡硬化加重,导致毛细血管植入,在残留的肺泡腔内发生出血,引起含铁血黄素或空泡巨嗜细胞反应。肺泡壁的硬化最终消灭了肺泡,并可发生钙化。瘤体增长缓慢,其性质不明,沿用“硬化性血管瘤”一词是因为其已被广泛接受(WHO, 1981)。

二、发病机制

肺泡间隔毛细血管增生伴组织细胞增生所形成的乳头深入细支气管,血管壁玻璃样变,瘤组织由增生血管扩大形成的海绵状血管瘤样组织构成。其大体形态为瘤体呈球形或椭圆形,无包膜,周围组织可能形成假包膜,表面光滑,偶见周边凸凹不平,不活动,质柔韧,剖面有实性、乳头样、硬化性、血管瘤样等4种主要结构区,各区之间边界清晰;瘤体越大,血管硬化区及瘤样区越多,瘤体越小,越倾向于密度均匀一致。镜下表现为:①实性区:成分为梭形或多边形细胞,片状或不规则排列,罕见核分裂,偶见透明胞质的大细胞,银染见网硬蛋白围绕瘤细胞群;②乳头样区:为乳头样结构突入裂隙空间,被覆立方或柱状细胞,中心部位为胶原纤维包绕的毛细血管;③血管瘤样区:为大小不同的蜂窝状腔隙团块,内含红细胞,有或无扁平、立方细胞被覆,无弹力纤维;④硬化性区:为大小不等且不规则的致密纤维组织,不同程度的玻璃样变性,偶见弹力纤维。部分病例可见以下伴随征象:瘤体内、外出血表现,含铁血黄素或胆红素沉着,慢性炎性细胞浸润,部分瘤体细胞中含有脂滴,偶见坏死及钙化。

三、临床表现

好发于中年女性,临床可无症状或症状较轻,如胸闷、胸痛、咳嗽、咯血,多为满口鲜血,偶尔为少量痰中带血。相当数量的患者无任何症状,因其他疾病进行检查或常规体检时胸片发现肺内阴影。

四、临床禁忌和注意事项

(一) 诊断方面 以中老年女性最为多见, 84%为女性患者。发病年龄在 15~78 岁, 但 80%的患者在 40~60 岁, 平均 42 岁。50%~87%无症状, 有症状者, 除一般症状外, 最突出的症状是咯血, 其与支气管肺癌咯血不同, 多是满口鲜血, 偶尔为少量痰中带血。本病可位于任何肺叶, 右肺多于左肺, 下叶多于上叶。其直径在 0.4~8.0cm, 但 70% < 3.0cm。胸片多为单发的、边缘清晰、密度均匀、实性的圆形肺周边结节影, 多靠近叶间裂和位于肺门附近, 可压迫支气管, 但很少出现节段性肺不张, 仅偶见钙化点。也可偶见气新月影, 此被认为是小气管周围的瘤组织增生, 使气体进入瘤体造成。文献报道, 胸片随诊其倍增时间为 2~4 年。CT 见阴影密度不匀, 内有新月形气腔或边缘规整的暗区, 以此区别错构瘤及其他肿瘤。有人将阴影分为高、中、低密度区, 与术后病理对照, 边缘清晰的高密度区, CT 值在 105~157HU, 为瘤体内血凝块充填的海绵状血管区; 边缘清晰的低密度区, CT 值在 25~34HU, 为瘤体内充满黄色液的囊性区, 其他为瘤体内的实性及乳头性区域。有人认为, 支气管动脉造影可见特征性影像, 即瘤体周围瓜皮样网状血管影, 但此项检查的实际价值有待进一步证实。

(二) 治疗方面 肺硬化性血管瘤依靠临床表现、影像学检查、痰脱落细胞学以及纤维支气管镜检查往往难以确诊, 临床常常是开胸探查切除病变后才能明确诊断。手术适应证为: ①咯血症状明显, 临床诊断为肺硬化性血管瘤; ②怀疑硬化性血管瘤, 但不能除外肺癌或其他疾病。本病手术彻底切除可治愈。局部切除术适用于单发的、位于肺周边的瘤体。因多发者可能存在微小病变, 故叶内多发瘤者是肺叶切除的绝对适应证。肺多发硬化性血管瘤很少见, 我院曾报告 2 例肺部多发性硬化性血管瘤, 总结可查及的国外文献, 自 1980~1995 年共报道 6 例。多发性硬化性血管瘤可发生在任何肺叶, 但多位于一侧肺内, 甚至集中在一叶肺。多发瘤可为 2 个或几个较大的结节, 也可表现为广泛的粟粒样微小结节 (仅 1 例报告)。总结我们报告的 2 例多发性硬化性血管瘤有以下特点: ①均为女性, 呼吸道症状不明显; ②2 例多发瘤均位于一侧肺内。多发瘤为双发病变, 1 例合并平滑肌肉瘤; ③术前胸片及 CT 见圆形阴影边缘清晰、密度不匀、近肺周, 术前诊断不清, 不能除外转移癌; ④手术治疗可肺叶切除或局部切除。根据以上特点, 我们认为对胸片发现的肺内多发性结节不能除外硬化性血管瘤可能, 应与肺部转移癌鉴别, 增加手术机会。手术以局部切除为主。术中应探查肺内有无微小病变, 如病变集中在一叶肺内, 可行肺叶切除术。

第九章 支气管肺部先天性疾病

第一节 气管、支气管闭锁

一、概述

指先天性因素所致的气管、支气管闭锁、狭窄。这类畸形很罕见，气管未发育或气管闭锁导致出生时呼吸窘迫，常致命，伴肺未发育者极罕见，无食管气管痿的病例，肺发育基本正常，但组织学表现常类似叶外型肺隔离症。84%伴有其他畸形，包括其他支气管肺畸形、心脏畸形、椎体畸形和胃肠道畸形。Floyd等（1962年）将此类畸形分为3种亚型：Ⅰ型占10%，包括气管部分闭锁，远端气管为连接于食管前壁的短段正常气管；Ⅱ型占59%，完全气管未发育、支气管及隆突部位正常，隆突与食管相连；Ⅲ型占31%，气管完全未发育，支气管起源于食管。先天性支气管闭锁或狭窄可累及叶、段或亚段支气管，发生在或靠近其近端，以左上叶的尖后段支气管最为常见。病变是节段性的，病变处以外的支气管树，不论是其远端或近端的支气管，形态及结构正常或接近正常，典型表现为一支或更多支气管含粘液、且扩张（粘液囊肿），切除绝大多数病例的标本显示远、近端支气管不相通，偶见痰或纤维条索分隔。

二、发病机制

气管闭锁推测是前肠发育成气管和食管时发生障碍，可能是前肠分隔的腹侧或背侧移位所致，故常伴有某种气管食管痿，也可伴有心脏、泌尿生殖系统的异常。关于支气管狭窄或闭锁的原因，有两种假说。

1. 在支气管胚芽顶端的独立的增殖细胞与胚芽失去连接，但其仍继续独立分支、发育，使远端支气管正常，但不与中心气管相通。

2. 胎儿的支气管动脉在发育时被中断，局部血运障碍，引起支气管壁梗死，继发支气管发育停止、被吸收。

另外，有几种气管支气管树的自身异常，也可导致气管狭窄。

1. 气管软骨异常 可单独发生，也可是全身骨软骨病的一部分，气管软骨的局部缺失引起气管软化，出现呼气梗阻及反复发作的支气管肺炎。

2. 气管软骨环的不完全裂，引起气管构造缺陷，气管变形，远端渐细，这种形式被称为漏斗状或胡萝卜状气管，类似的软骨异常偶见于肺叶或段支气管，引起局部气管狭窄。

3. 其他支气管狭窄的原因 包括闭锁、发育不良及闭塞气管的纤维蹼。所有这些畸形,常伴有其他脏器的畸形。

三、临床表现

气管闭锁的患儿均不能生存,先天性气管或支气管狭窄者,可因其狭窄程度及部位的不同,影响其症状及生存期。先天性支气管狭窄或闭锁平均诊断年龄是 17 岁,近 2/3 为男性,通常无症状,约 20% 的患者有反复发作的肺部感染史。较大气管的狭窄多在婴儿期就出现症状,表现为呼吸窘迫、喘鸣或反复发作肺炎等。患儿常为早产儿或发育不成熟,出生后出现发绀,并无哭声,气管插管不能达声带以下,食管插管可暂时改善通气。

四、临床禁忌和注意事项

(一) 诊断方面 静态正、侧位胸片表现为紧靠肺门、且尖端指向肺门的类三角形病变区,呈高透亮性和粘液囊肿表现。肺病变部位的高透亮区,是肺血减少和患肺实质的阻塞性气肿(可能有侧支通气)所致,通常少于患肺组织的容积,周围正常肺实质和纵隔会受压、移位。粘液囊肿可能表现为线形的、卵圆形、分支状或似一个普通囊肿。

动态的吸气和呼气片显示,肺门包块、伴有气肿的肺组织包绕的实性放射状条索,患肺气体排出受限,此与支气管腔内部分梗阻性病变难以鉴别,但支气管腔内病变罕见。如果全肺仅部分受累,支气管肺段过度膨胀则均有支气管狭窄,肺血减少、过度膨胀和粘液囊肿均可用 CT 证实。CT 可显示支气管闭锁的中心性囊性粘液囊肿的特征,以此鉴别支气管源性囊肿或肺叶气肿。

(二) 治疗方面 根据婴幼儿期出现的呼吸窘迫、喘鸣或反复发作肺炎等症状及典型的高透亮性、粘液囊肿等放射学表现,早期诊断多无困难。建议手术治疗以防止肺脓肿,手术也是惟一有效的治疗手段,术式为气管或支气管成型术。目前采用的气管闭锁重建术,患儿在术后仍不能长期存活,但也有手术成功的报告。其中 Hiyama 等对于 II 型气管闭锁采用了成功的分期手术方式,即首先闭死远端食管、胃造瘘,在食管内插入气管插管,使其位于食管气管瘘水平之上,机械通气及肠道喂养 9 个月后,在上段气管造瘘,断离气管食管连接,稍后间位结肠代食管重建消化道。

第二节 气管、支气管食管瘘

一、概述

气管、支气管食管瘘占出生婴儿的 1/5000~1/800,单纯的气管食管瘘少见,约占气管、食管畸形的 4%,而伴有食管闭锁的气管食管瘘较多见,约占气管、食管畸形的 88%。分为 5 种主要类型:①短的闭锁食管,远端食管起于气管下段,此型最为常见,占 80% 以上;②

食管闭锁而无气管食管瘘，此型气管发育多正常；③存在食管气管瘘，而无食管闭锁；④食管闭锁、伴闭锁口侧食管气管瘘；⑤食管闭锁、伴气管与闭锁口侧及肛侧食管瘘。

二、发病机制

在胚胎第四五周，前肠被分隔为两部分，即位于背侧的消化部分，发育成食管；位于腹侧的呼吸部分，发育成喉气管。如前肠的分隔发育障碍，其间仍保留交通时，就形成气管食管瘘。可伴有椎体、肛门（闭锁）、心脏及肾脏等器官的发育异常。

三、临床表现

本病 70% 见于出生时低体重儿，多因其他疾病而早产，足月儿如为单纯瘘，100% 可存活，低出生体重为此病的高危因素。男稍多于女，出生后即可出现口水过多、吐白沫等，进食时呛咳、呕吐、呼吸困难、发绀等，停止进食后以上表现明显减轻，如处理不及时，婴幼儿可因口腔分泌物、进食或胃内容物反流等引起吸入性肺炎，出现发热、气短、脱水等，严重者可因肺部并发症死亡。

四、临床禁忌和注意事项

（一）诊断方面 放射学检查可确诊，透视可见胃泡或肠内气体减少、肺部感染等征象。造影方法为先放置胃管，多在 10~12cm 遇到阻力，然后注入碘油进行造影，即可确诊。

（二）治疗方面

1. 治疗原则 ①避免吞咽物或胃反流物进入呼吸道；②防治肺部并发症；③维持营养及水盐平衡。

2. 手术治疗目的 闭合瘘口、切除瘘管。

3. 手术方式 ①瘘管分断、气管修补、食管端端吻合术为目前的首选术式。如食管两端距离过长，可行皮管间置、胃食管或空肠食管吻合术；②如局部条件不理想、感染重、全身状况差等，可Ⅱ期完成手术，先行瘘管分断、食管外置、胃造瘘术，待感染控制、全身状况恢复后再行消化道重建。单纯气管、支气管食管瘘者手术预后佳，生存率可达 68%，而合并食管闭锁者，手术预后较差。术后食管支气管瘘复发率为 3%~22%。

第三节 肺发育不良

一、概述

肺已发育但未达到正常水平，即肺的大体形态基本正常，但气管、血管、肺泡的数量及划、均小于正常。患肺较同龄婴幼儿容积小，且重量轻，虽然严重程度及形态异常的类型各

不相同,但最常见的是气管生成的数量减少,是正常的50%~75%。另外,肺泡数量常减少,为60%~70%,常伴肺泡的大小减少,肺动脉也可异常。病理可见终末细支气管远端实质样、肺血管及囊肿样组织。肺发育不良出现在肺泡发育期,为胎儿期最后2个月至出生后8岁,已有支气管、肺血管及肺实质发育,但发育不良,可为一侧肺或一叶肺。常合并其他先天性疾病。典型的肺发育不良累及全肺,如仅累及一个肺叶,则常伴有患侧肺动脉异常和肺静脉回流异常,形成肺发育不全综合征。

二、发病机制

肺发育不良分为原发性和继发性两类,前者无明确病因,不伴有其他畸形,可能是肺发育过程中自身缺陷所致。后者最为常见,是其他畸形引起,可能的机制有:

1. 因其他畸形使患侧胸腔容积减少,常见的是先天性膈疝患者,可因异位组织压迫肺,使患侧肺组织发育不良。

2. 其他因素 胸壁肌肉骨骼的畸形及膈发育异常等。这些病因虽有占据胸腔容积的因素,但其降低胸壁顺应性及肌力,使呼吸运动减弱,这可能是更重要的因素。

3. 动物实验显示,羊水过少时可致肺发育不良。其他常合并的畸形是肾和输尿管畸形,如最常见的波特(Potter)综合征(肾缺如、面部畸形、四肢畸形和肺发育不良),就是羊水过少,子宫壁压迫胎儿胸腔而造成的畸形或发育不良。偶有双肾和肺病变共存的病例,其羊水量正常或过多,提示可能有其他更为重要的致畸因素,如胎儿肺内液体减少。

4. 一些动物实验显示,宫内颈部神经损伤或双侧膈神经损伤也会引起肺发育不良,中枢神经系统管理胎儿的正常呼吸运动,在肺发育中能起到重要作用,故神经系统疾病可能引起肺发育不良,也会存在呼吸运动减弱。

三、临床表现

男女发病率相近,左右两侧发病率相等,多见于左上肺叶或右上合并中肺叶发育不良。临床表现依据其严重程度和是否合并其他畸形,特别是肾、膈、胸廓的病变而不同。无感染时,一般无症状。通常患者易有反复肺部感染,表现为咳嗽、咳痰或痰中带血,类似支气管扩张症状。体检显示,双侧胸廓不对称,呼吸运动减弱,患肺无气体进入。

四、临床禁忌和注意事项

(一) 诊断方面 X线所见肺缺如为一侧胸腔(肺)全部或几乎无充气,肋间变窄、患侧膈抬高及纵隔移位为特征的肺容积减少征象,多数病例健侧肺过度膨胀,在前纵隔、胸骨后疝出。肺上叶发育不全常表现为气囊肿样阴影,局部肺纹理稀少,透亮度增强,气管移位,水平裂及斜裂上移。中下叶肺发育不全表现为实体囊、气囊肿或心膈角出三角形密度增高区、肺纹理减少。CT可显示病变的程度和其他疾病,如全肺不张、严重的支气管扩张伴肺组织塌陷及晚期纤维胸。支气管断层像可见叶支气管呈盲袋状。临床确诊需做支气管造影、肺动脉造影及放射性核素肺动脉灌注扫描检查。支气管造影可见支气管呈盲端状或支气

管树残缺不全，常合并支气管扩张。肺动脉造影显示，肺动脉缺如或细小。放射性核素肺动脉灌注扫描显示病肺内血管灌注减少或显著减少。

(二) 治疗方面 临床无感染症状者，不需特殊治疗，可随访观察。有反复感染症状者，宜手术治疗。根据病变范围选择肺叶、肺段或全肺切除术。

第四节 肺隔离症

一、概述

肺隔离症系指先天性肺发育畸形，特点是异常体循环动脉供血的胚胎性肺组织。胚胎时期部分肺组织与肺主体分离，独立发育，形成囊性包块，并接受体循环动脉供血，虽有自己的支气管，但无呼吸功能。分为叶内型和叶外型，前者位于肺胸膜组织内，后者被自己的胸膜包盖，独立于正常肺组织。肺隔离症占肺部疾病的 0.15% ~ 6.4%，占肺切除的 1.1% ~ 1.8%，以叶内型多见。

二、发病机制

以往认为，胚胎期肺芽的尾侧发出副肺芽时，即形成肺隔离症。从原始肺芽上早期分离出来的支气管树片段或从前肠憩室分离出来的异常组织，可能有独立的胸膜，在纵隔或在胸腔外发育，形成叶外型肺隔离症。相反，较晚出现的、已部分发育的肺支气管片段，可能会在肺内继续发育，成为叶内型肺隔离症。叶外型常与食管交通，支持了这一假说。体循环血管如何发育到隔离肺内尚不清楚，正常情况下，肺动脉源于第六胚弓，且将它的分支延伸肺原基，最初供养肺胚芽的内脏血管丛分支逐步退化，仅保留下了支气管动脉。根据公认的理论，背主动脉与肺芽周围的内脏毛细血管间有丰富的侧支交通，这些侧支血管的某支吸收、退化不全，形成异常的体循环动脉供养隔离肺组织。同时因肺隔离症的胚胎组织处于异常部位，使肺循环血管不能发育。异常动脉供血：无论叶外型与叶内型，肺隔离症的主要动脉均来源于体循环的分支，主要是降主动脉，也可源于腹主动脉上部、腹腔动脉及其分支、升主动脉或主动脉弓、无名动脉、锁骨下动脉、内乳动脉、肋间动脉、膈动脉或肾动脉等，叶外型更常见是腹主动脉或其分支。这些血管走行于下肺韧带内或穿过膈肌或经主动脉裂孔、食管裂孔到达患肺。血管直径可达 1cm，以一支多见，但最多可达 5 支。术中需特别注意体循环动脉，因其处理不当可致大出血、死亡。静脉回流：叶内型几乎均回流至肺静脉（主要是下肺静脉属支），导致左-左分流。偶有叶内型回流到体循环静脉；叶外型可回流至奇静脉、半奇静脉、下腔静脉、无名静脉、肋间静脉，此时无分流问题。虽然绝大多数人都相信支气管肺隔离症是发育异常所致，但一些人还是提出叶内型实际上是获得性病变，在发病机制上不同于叶外型。

三、临床表现

肺内型肺隔离症左肺多见，60%在下叶后基底段，位于上叶者少见，15%无症状，多在青壮年出现咳嗽、咳痰、咯血症状。肺外型肺隔离症常见于新生儿，多无症状，多因其他畸形而发现，60%合并同侧膈膨升，30%合并左侧膈疝，50%在尸检、查体或检查其他疾病时意外发现，90%在左肺。

四、临床禁忌和注意事项

(一) 诊断方面 肺内型肺隔离症发病率低，但较叶外型多见，其 2/3 位于左下叶或右下叶后基底段，在椎旁沟内，男女发病率相近，左右侧比 (1.5~2):1，多位于下叶的内、后基底段，很少合并其他先天性畸形，最常合并食管憩室、膈疝及其他骨、心畸形。病变组织无自身胸膜与正常肺组织隔离，故异常与正常肺组织间无明显界限共存于同一肺叶中。有一个或多个囊腔，实质部分更多，囊内充满粘液，感染时为脓液，常与支气管或邻近肺组织的气管交通，几乎所有病例在一定时期后均继发感染。体动脉多来自胸主动脉下部或腹主动脉上部，较为粗大，直径 0.5~2cm，异常动脉多在下肺韧带内，经下肺韧带到达病变部位，均经下肺静脉回流，镜下显示类似扩张的支气管，偶有管壁内软骨板，有呼吸道上皮。异常肺组织伴有炎症、纤维化或脓肿。叶外型肺隔离症较叶内型少见，男女之比约为 4:1；左右侧之比约 2:1。多位于下部胸腔的下叶与膈肌之间，邻近正常肺组织，也可位于膈下、膈肌内或纵隔。多合并其他先天性畸形，如肺不发育、异位胰腺及心包、结肠等脏器畸形，但以先天性膈疝最为常见，约占 30%。叶外型肺隔离症因有完整胸膜，犹如分离的肺叶，可视为副肺叶。因其不与支气管相通，故质地柔韧，内含大小不等的多发囊肿。肺外型与肺内型鉴别见表 8-9-2。

表 8-9-2 叶内型与叶外型肺隔离症的区别

区别	肺外型	肺内型
部位	膈上、膈下、膈内	通常下叶后基底段
左右	左侧占 90%	通常右侧，占 40%
胸膜覆盖	病变有自己的胸膜，与其他肺组织分割	无胸膜分割邻近肺
边界	清，锐利	不清
诊断年龄	<1 岁，占 60%	>20 岁，占 50%
婴儿期出现症状	经常	无
性别比	男女之比为 4:1	男女均等
与消化道交通	可有	几乎没有
其他畸形	多见，占 15%~50%	少见
异常动脉口径	通常较小	通常较大
静脉回流	奇静脉、半奇静脉或门静脉	肺静脉
并发症	极少感染	经常感染

第五节 先天性支气管源性囊肿

一、概述

先天性支气管源性囊肿也被称为支气管源性囊肿，指以支气管组织成分为囊壁、内含粘液或气体的先天性囊肿，曾被称为先天性囊性支气管扩张或先天性支气管源性囊肿。囊肿大小不等，多为单发，直径多在2~10cm，也可多发，罕见双侧发病，支气管组成的囊壁厚薄不等，其外层为平滑肌纤维、粘液腺、软骨组织及结缔组织，内层覆以柱状或假复层呼吸道纤毛上皮，如有过感染，上皮可化生为扁平上皮，且可见肉芽组织。囊内壁可光滑或有网状小梁，含粘液，囊肿的大小取决于囊内容的多少。如囊肿与支气管不通，称为闭合囊肿或液性囊肿；如囊肿与支气管交通，则会引起囊肿感染，而通道状态也决定了囊肿的状态，如通道较小，囊内容物部分经支气管排出，气体进入囊腔，呈现气液平，形成厚壁的含气囊肿，囊内容物可为脓性或血性；如通道较大，内容物排净，囊肿完全充气，形成气性囊肿。如通道呈活瓣状，可能形成张力性囊肿。纵隔内的囊肿常见有一蒂样条索与气管、支气管相连。因囊肿无呼吸通气，故无炭末沉着，此为先天性囊肿的特征。囊肿既可位于肺内（肺内型，也被称为先天性肺囊肿），也可位于纵隔（纵隔型），以肺内者稍多见（占50%~70%），左肺多见，个别病例可异位在胸腔外，我院曾报告1例位于膈肌内。可能与其他畸形（如支气管闭锁）并存。广泛多发的蜂窝状肺囊肿，被称为先天性囊性支气管扩张。

二、发病机制

目前认为，多数发生在肺胚胎发育26~40天，即气管发育的最活跃期，与肺隔离症相似，肺芽远端小块肺实质细胞在其分支过程中与之脱离，异位发育而成，但与肺隔离症不同，它没有进一步发育，因此，可以认为支气管囊肿、肺隔离症（包括叶内、外型）、可能还有先天性囊性支气管扩张等，在类似病因、病理基础的一个范畴内。与肺隔离症相似，异常胚芽出现时间的早晚，决定了其部位。异常发育出现较早，肺胚芽尚在大气管附近发育，囊肿位于纵隔或肺门，称为支气管囊肿；而异常发育出现较晚者，异常胚芽易于停留在肺内，囊肿多位于肺内，称为肺囊肿。

三、临床表现

可发生于任何年龄段，但以10岁以下最为常见，男女发病率相近。有出生后即刻出现症状，但多在青、中年出现症状。主要为压迫症状和感染症状。①压迫症状：压迫支气管可出现干咳、气短、呼吸困难等。如为张力性囊肿，可因囊肿快速、极度的膨胀，出现类似张力性气胸的症状。压迫食管可致哽噎。而在小儿，巨大的囊肿可能压迫循环系统，造成极度呼吸困难和发绀。囊肿感染及囊内出血可使囊肿短期内迅速增大，并伴有压迫及疼痛等症