

呼吸系统疾病 临床治疗与合理用药

下

赵 卉等◎编著

呼吸系统疾病 临床治疗与合理用药

(下)

赵 卉等◎编著

第九章 纵隔疾病

纵隔是两侧纵隔胸膜之间的间隙及位于其中的器官的总称。其范围前为胸骨,后为脊柱,上界为由第一胸椎、第一对肋和胸骨上缘共同围成的胸廓上口,下界为膈肌,左右界为两侧纵隔胸膜。为临床工作方便,纵隔被人为地划分为不同的区域,近年来以四分法应用较广。该划分法自第4胸椎下缘至胸骨柄下缘划一条直线,将纵隔划分为上纵隔和下纵隔;下纵隔又分为三个区:自胸骨到心包前缘为前纵隔,心包所在区域为中纵隔,心包至脊柱之间为后纵隔。纵隔内有许多重要结构。如上纵隔内有胸腺、上腔静脉、左右无名静脉、奇静脉、主动脉弓、无名动脉、左颈总动脉、左锁骨下动脉、气管、食管、胸导管、淋巴结、交感神经、膈神经、喉返神经等;前纵隔为脂肪组织,其内有胸骨淋巴结和纵隔前淋巴结;中纵隔主要由心脏和心包占据,此外尚有升主动脉、上腔静脉下段、肺动脉、气管、主支气管、膈神经和淋巴结等;后纵隔内有食管、胸主动脉、奇静脉、半奇静脉、胸导管、迷走神经、交感神经等。

纵隔疾病的临床诊断方法近年取得了明显的进步。除了传统的病史询问、体格检查、实验室检查外,各种影像学检查技术发展很快:CT扫描和磁共振成像(MRI)可以清晰地显示纵隔内结构变化,正电子发射扫描成像(PET)已应用于纵隔疾病(特别是纵隔占位性病变)的辅助诊断。采用各种活检技术以获取组织学或细胞学材料进行病理学或细胞学检查,对于明确纵隔内病变的性质具有重要意义。

第一节 纵隔炎

纵隔炎可分为急性和慢性两种。前者为急性感染性病变,易迅速发展为纵隔脓肿,临床表现急重凶险,病死率较高;后者起病多潜隐,病理改变可表现为以肉芽肿病变为主者(亦称为肉芽肿样纵隔炎)或以纤维化病变为主者(亦称为成纤维化纵隔炎、纵隔纤维化或硬化性纵隔炎),临床主要表现为食管、腔静脉及纵隔内其他脏器狭窄或梗阻所致的症状和体征。

一、急性纵隔炎

【病因】

1.继发于纵隔及其邻近脏器损伤或感染者 食管疾患是导致本病的常见原因,如食管癌手术后发生吻合口瘘、食管异物致食管穿孔、食管镜检查误伤食管致穿孔、食管扩张治疗等过

程中损伤食管致穿孔、严重呕吐致食管损伤(Mallory-Weiss 综合征)、剧烈咳嗽致食管破裂、食管癌坏死形成溃疡、放射治疗后食管壁坏死、气管切开后放置的气管内管压迫致气管食管瘘等,均可使含大量细菌的消化道或呼吸道液体进入纵隔,导致纵隔急性化脓性感染。气管插管或支气管镜检查损伤气管壁形成瘘管或气管术后吻合口瘘亦可引起本病。近年随着心脏外科手术的普遍开展,胸骨正中切口术后感染导致急性纵隔炎的病例日渐增多。其他如纵隔淋巴结、心包等部位的化脓性感染亦可蔓延至纵隔的疏松结缔组织中。纵隔邻近脏器如肺和胸膜化脓性感染可扩散到纵隔,腹膜后的化脓性感染及膈下脓肿等亦有累及纵隔者。战争期间钝性或贯通性胸部外伤是急性纵隔炎的常见原因。

2.下行性感染 颈深部筋膜间隙与纵隔是相通的,因此,口腔和颈部的化脓性感染可向下蔓延至纵隔导致本病,牙龈脓肿等口腔疾患所致的急性纵隔炎常为需氧菌与厌氧菌的混合性感染。

3.血行感染 可见于脓毒败血症患者,细菌(多为金黄色葡萄球菌)由身体其他部位经血行达到纵隔而致病。

由于纵隔内除各种脏器外为疏松的结缔组织,感染一旦发生常迅速蔓延,易于累及邻近脏器,如因食管穿孔所致的急性纵隔炎常并发脓胸。纵隔脓肿形成后亦可破入胸膜腔、食管、支气管等邻近组织。

【临床表现】

本病起病急骤。全身毒血症状十分明显,高热、寒战、烦躁不安,严重者发生感染中毒性休克。继发于食管疾患者常有下咽不适或疼痛,其部位往往提示食管穿孔处;下行性急性纵隔炎常伴有原发感染灶的症状,如咽痛不适等。纵隔脓肿形成可压迫大气道,患者出现咳嗽、呼吸困难、发绀、心动过速等症状。胸骨后疼痛明显,并向颈部放射。感染向下蔓延时,可有上腹痛。体检患者多呈急性面容,胸骨触痛或叩痛,纵隔浊音界扩大,纵隔有积气者于颈部可扪及皮下气肿,发生脓胸或脓气胸者可查出胸腔积液或积气体征。周围血中见白细胞总数和中性粒细胞比例均明显增高。

X线胸片见两侧纵隔阴影增宽,一般以两上纵隔较明显,侧位胸片见胸骨后密度增高,气管和主动脉弓轮廓模糊。形成纵隔脓肿者见软组织影向纵隔的一侧凸出,可压迫气管或食管而使其移位,其内可见液平。纵隔气肿、颈部皮下气肿亦较常见。尚可见胸腔积液和积气的征象,左侧较多。对怀疑原发病为食管疾患者行食管碘油或有机碘液造影可证实食管穿孔、食管气管瘘、食管胸膜瘘等病变。CT扫描和磁共振成像对于明确纵隔脓肿的部位及确定引流治疗方案很有帮助。

【诊断】

结合食管病变、内镜检查、口腔或咽部脓肿等相关病史,临床症状和体征以及相应的X线胸片改变一般即可作出临床诊断。

【治疗】

1.内科治疗 早期依经验性用药原则选用大剂量广谱抗生素,对于继发于口腔和颈部脓肿的下行性感染者应注意抗生素既能覆盖需氧菌、又能覆盖厌氧菌,对于血行感染者应重点选

用抗金黄色葡萄球菌的药物,病原菌明确后可参考体外药敏试验结果选药。加强支持疗法,对于因食管穿孔或食管瘘而需禁食者可经完全胃肠外营养疗法补足所需的各种营养成分。积极纠正休克,纠正缺氧。

2. 外科治疗 针对原发病进行相应处理,如对食管穿孔进行修补。尽可能彻底引流。可用含稀释的抗生素的生理盐水行局部灌注冲洗。对于经胸骨正中切口行心脏手术后发生急性纵隔炎者,可再次开胸彻底清创、引流、灌洗,用肌瓣填充修复。

二、慢性纵隔炎

【病因】

本病病因尚不十分清楚,已知多种感染与其有关,包括结核杆菌、非结核分枝杆菌、真菌(如组织胞浆菌)、土壤丝菌和放线菌等微生物感染。此外,结节病、外伤性纵隔出血、药物中毒等可能与部分病例有关。有认为自身免疫可能参与了本病的发生。胸外放射治疗亦有引起本病的报道。尚有部分患者病因完全不明,称为特发性纵隔纤维化。

本病病理变化主要为肉芽肿样改变和纤维化样改变,有认为纤维化是由长期慢性肉芽肿演变而来。病变在纵隔内形成片状或团块状结构,压迫纵隔内重要结构而产生症状和体征。

【临床表现】

早期患者可无明显症状。随病变缓慢加重,逐渐出现纵隔内器官粘连或压迫的相应表现。由于静脉壁薄易受压迫,故常出现上腔静脉阻塞综合征:患者头面部、颈部及上肢水肿;颈静脉充盈;胸壁静脉扩张,血液由上向下流动形成侧支循环;尚有食管静脉因侧支循环而曲张并破裂出血的报道。患者可有头痛、头昏、呼吸困难、发绀等症状。有时突然发生脑水肿症状。随着侧支循环的逐步建立,症状可代偿性缓解,有随诊数十年而仍生存者。病变压迫食管可产生吞咽不适甚至吞咽困难。气管和支气管受压可产生咳嗽,严重时可出现呼吸困难。压迫肺血管可致肺血管淤血、咯血、肺动脉高压、肺小动脉血栓形成等。喉返神经受压可出现声音嘶哑,膈神经受压可引起膈肌麻痹。

X线胸片可无异常发现,也可见纵隔阴影增宽,纵隔内肿块状阴影凸出于肺野内,或仅见纵隔胸膜增厚,或见纵隔轮廓因纤维化性病变而显得僵硬平直,病变区内可见钙化阴影。静脉血管造影可显示上腔静脉阻塞等改变,尚可显示侧支循环血管。食管吞钡检查可见食管受压移位或狭窄。胸部CT有较大诊断价值,可见前上纵隔增宽,纵隔胸膜平直或向一侧凸出,边界不清,纵隔胸膜肥厚,尚可见纵隔内肿块影。气管、支气管、肺血管、腔静脉等的受压表现亦可在CT上显示。

【诊断】

本病的诊断除依赖临床表现及影像学改变外,纵隔组织活检(开胸活检或经纵隔镜活检)有重要价值。鉴别诊断需考虑其他可以引起上腔静脉阻塞的疾病。

【治疗】

慢性纵隔炎(包括肉芽肿样改变和纤维化样改变者)的治疗比较困难,现有疗法效果不肯

定。对于慢性纵隔炎发病与真菌(如组织胞浆菌)或结核杆菌感染有关者,抗真菌治疗或抗结核治疗是否有效尚无明确结论。治疗的目的在于减轻和控制症状。大多数慢性纵隔炎进展缓慢,且在病程中随着受压迫血管侧支循环的建立症状有自然缓解的倾向。对于纵隔内病变较局限者,可手术切除肉芽肿组织以缓解血管、食管的压迫症状。上腔静脉阻塞严重者,可手术建立人工侧支循环,也有试行血管内导管扩张或放置支架者。有试用糖皮质激素治疗者,但争议较大。

(孙 逊)

第二节 纵隔气肿

纵隔气肿指气体在纵隔的结缔组织间隙内聚积。该症多见于新生儿和婴幼儿,文献报道发病率自 0.04%~1%不等;成人亦不少见。成人男性发病多于女性。

【病因和发病机制】

根据纵隔内气体的来源部位可将纵隔气肿的病因和发病机制归纳为以下几类:

1.肺泡壁破裂所致的纵隔气肿 肺泡壁因肺泡内压急剧上升或因其他疾病而发生损伤破裂即可导致气体由肺泡内进入肺间质,形成间质性肺气肿;气体再沿肺血管周围鞘膜进入纵隔。常因同时有脏层胸膜损伤而合并自发性气胸,但亦可见仅有纵隔气肿者。常见原因如用力剧咳或吸气后用力屏气致肺泡内压剧增,哮喘急性发作时气流严重受限致肺泡内压剧增(尤其常见于儿童),机械通气使用不当致气道压过高,张力性气胸时过高的胸腔内压亦可使邻近肺组织肺泡内压剧增致肺泡破裂,金黄色葡萄球菌肺炎等疾病致肺泡壁破坏,闭合性胸部外伤因外部剪切力致肺泡壁损伤等。

2.纵隔内气道破裂所致的纵隔气肿 最常见于胸外伤患者,亦有少数气管肿瘤并发纵隔气肿的报道;纤维支气管镜检查可因操作过程中患者剧咳或用于憋气导致肺泡壁破裂而发生纵隔气肿,亦可因活检时损伤气道壁而使气体由气道破口进入纵隔。

3.食管破裂所致的纵隔气肿 包括剧烈呕吐致食管破裂,食管外伤,内镜检查损伤食管,食管痉挛阻塞而致近端破裂,异物损伤食管,食管癌肿瘤组织坏死,食管手术后瘘等。

4.颈部气体进入纵隔 如气管切开术后、甲状腺手术后、扁桃体切除术后等,空气自颈部创口进入皮下组织聚积,沿颈深筋膜间隙即可进入纵隔内。

5.腹腔气体进入纵隔 胃肠穿孔、人工气腹术等,腹腔内气体可沿膈肌主动脉裂孔和食管裂孔周围的疏松结缔组织进入纵隔。

尚有部分纵隔气肿患者临床不能确定其气体来源部位及病因。

【临床表现】

纵隔气肿的症状轻重不一,主要与纵隔气肿发生的速度、纵隔积气量的多少、是否合并张力性气胸等因素有关。少量积气患者可完全无症状,仅于胸部 X 线片上见纵隔气肿的征象。积气较多、压力较高时,患者可感胸闷不适,咽部梗阻感,胸骨后疼痛并向两侧肩部和上肢放射。纵隔内大量积气或合并有张力性气胸者,临床表现危重,严重呼吸困难,烦躁不安,意识模

糊甚至昏迷,发绀明显,若不及时抢救可很快危及生命。

体格检查可发现颈部皮下气肿,严重者皮下气肿可蔓延至面部、胸部、上肢,甚至蔓延至腹部和下肢。皮肤黏膜发绀,呼吸困难。病情严重者血压下降,脉搏频数。颈静脉怒张。心尖搏动不能触及,心浊音界缩小或消失,心音遥远,约半数患者可于心前区闻及与心搏一致的咔嗒声(Hamman 征),以左侧卧位时较为清晰。并有张力性气胸者尚可见相应体征。

胸部 X 线检查对明确纵隔气肿的诊断具有决定性的意义。于后前位胸片上可见纵隔胸膜向两侧移位,形成与纵隔轮廓平行的高密度线状阴影,其内侧与纵隔轮廓间为含气体的透亮影,通常在上纵隔和纵隔左缘较明显,上述征象应与正常存在的纵隔旁狭窄的透亮带(即由视觉误差所产生的 Mach 带)相区别,其鉴别要点在于 Mach 带的外侧并无高密度的纵隔胸膜影。此外,部分患者尚可在胸主动脉旁或肺动脉旁发现含气透亮带。婴儿当纵隔内气体量较多时可显示胸腺轮廓。纵隔气肿在侧位胸片上表现为胸骨后有一增宽的透亮度增高区域,将纵隔胸膜推移向后呈线条状阴影,心脏及升主动脉前缘与胸骨间距离增大。胸部 CT 因不受器官重叠的影响,对纵隔气肿显示较清楚,尤其是当纵隔内积气量较小时较后前位胸片易于识别。X 线检查尚可清晰地显示同时存在的气胸以及下颈部和胸部皮下气肿。

【诊断】

根据有诱发纵隔气肿的有关疾病史,有呼吸困难和胸骨后疼痛等症状,应考虑纵隔气肿的可能性;若尚有颈部和胸部皮下气肿、颈静脉充盈等体征,则应高度怀疑本症,并行胸部 X 线检查以明确诊断。应注意与其他可以引起胸痛、呼吸困难、发绀等症状的疾病相鉴别。

【治疗】

纵隔气肿治疗的关键在于采取积极措施控制原发疾病,如控制哮喘发作以缓解气流受限,对外伤所致气道损伤应及早进行手术治疗。对气管切开后并发的纵隔气肿应立即拆除皮肤和皮下组织缝线,使气体可外逸。对合并气胸的纵隔气肿患者应尽早施行胸腔闭式引流术,许多患者随着胸腔内压力下降,纵隔气肿的程度亦可明显减轻。

对纵隔气肿本身应根据积气量多少和临床症状轻重决定治疗方案。对积气量少,症状不明显者不需特殊治疗,气体在 1~2 周内常可自行吸收。对积气量大,压力高,致使纵隔内器官受压出现呼吸循环障碍者,可经胸骨上切口行排气减压术。伴有大量皮下气肿者可行多部位针刺排气或小切口排气。酌情使用抗生素以预防或控制感染。

(孙 逊)

第三节 纵隔疝

纵隔疝是指一侧肺脏的部分组织通过纵隔突入到另一侧胸腔,它与纵隔移位不同,后者系整个纵隔连同其内容物向对侧移位,但二者在临床上较难鉴别,且常可并存。纵隔在解剖学上有三个较薄弱的区域:①前上纵隔,位于第 1~4 肋软骨水平,前方为胸骨,后方为大血管,下方以心脏为界。②后上纵隔,位于主动脉和奇静脉之上第 3~5 胸椎水平,前方为食管、气管和大血管,后方为脊椎。③后下纵隔,位于主动脉弓、奇静脉和第 5 胸椎之下,前方为大血管和心

脏,后方为降主动脉和脊椎。纵隔疝常发生于前上纵隔结构薄弱区,而发生于后上纵隔或后下纵隔者较少见。

纵隔疝产生的原因为两侧胸腔的内压不均等,导致压力较高一侧胸腔内部分肺脏经纵隔结构薄弱区突入压力较低的一侧胸腔内,以恢复两侧胸内压的平衡。常见者如一侧肺大疱、张力性气胸、局限性阻塞性肺气肿、胸腔积液、肺囊肿和肿瘤等;或一侧肺不张、一侧全肺切除术后。也有因一侧胸腔病变产生瘢痕收缩而将健侧胸腔部分肺脏经纵隔结构薄弱区域牵拉进入患侧胸腔的,如见于肺结核纤维化、慢性胸膜炎瘢痕收缩等。

纵隔疝的临床表现主要为原发疾病的症状和体征,如发生于张力性气胸者表现为严重的呼吸困难和循环紊乱,因纵隔疝常与纵隔移位并存,故体检时可见气管移位,心界移位,心尖搏动点移位等体征。

纵隔疝的诊断主要依赖胸部 X 线检查。后前位胸片可见局部透亮区域超过气管轴线,是肺组织疝入对侧胸腔的征象,疝入对侧的肺组织内很少见肺纹理。胸部 CT 可以清晰地显示纵隔疝的部位和范围,对于确诊价值很大。此外,胸部 X 线检查多有助于明确导致纵隔疝的原发疾病的诊断。

纵隔疝的治疗原则为处理原发疾病,对于纵隔疝本身并无特殊的针对性治疗方法。

(孙 逊)

第四节 纵隔占位性病变

导致纵隔占位性病变的疾病很多,包括纵隔原发性良性和恶性肿瘤、纵隔转移性肿瘤、各种纵隔囊肿以及炎症性病变(如各种肉芽肿性病变)等。转移性肿瘤中最重要者为肺癌纵隔淋巴结转移,明确其诊断对于合理选择肺癌患者的治疗方案至关重要。

纵隔肿物患者的临床表现差异较大。约半数患者完全没有临床症状,因其他原因行胸部 X 线检查时偶然发现纵隔肿物。出现临床症状的患者主要有两方面表现:①由纵隔肿物直接压迫和侵犯邻近的胸内脏器而产生的症状,如咳嗽、胸痛、气促、吞咽困难、上腔静脉梗阻、声嘶等,尚可见 Horner 综合征、膈神经麻痹以及脊髓受压有关的症状,如肿物导致气道阻塞而并发阻塞性肺炎可出现寒战发热,个别前纵隔肿瘤可压迫心脏,中纵隔肿瘤可造成右室流出道梗阻;②全身症状,主要是由肿瘤分泌某些激素而导致的症状,如甲状腺功能亢进、库欣综合征、男性乳腺发育、高钙血症等。

X 线胸片常可为纵隔肿物的发现提供重要线索。胸部 CT 和 MRI 检查对于纵隔肿物的定位诊断价值非常高;同时,由于常见的纵隔肿物各有其好发部位,故依据影像学资料确定肿块在纵隔内的位置对于纵隔肿物的定性诊断也具有一定的辅助价值。上纵隔常见的肿物包括胸骨后异位甲状腺、甲状腺肿瘤、胸腺肿瘤和胸腺囊肿,前纵隔常见的肿物包括畸胎瘤等生殖细胞肿瘤以及心包囊肿等;中纵隔常见的肿物为淋巴瘤和支气管囊肿;后纵隔常见的肿物为各种神经源性肿瘤,肠源性囊肿也多位于后纵隔内。另一方面,由于纵隔内肿物的病理学种类非常多,仅凭影像学资料进行定性诊断常常碰到困难,因此,在可能时应采用各种技术尽量获取

组织学标本或细胞学标本以明确诊断。

纵隔肿物的治疗依疾病的不同而不同。一般认为,对于原发性纵隔肿瘤,无论良性或恶性,可能时均应行手术切除治疗。对良性原发性纵隔肿瘤之所以也应积极手术治疗,一方面是因为肿瘤可以压迫纵隔内的重要脏器,产生不良后果,另一方面是因为一部分良性肿瘤具有恶变的趋势。

一、纵隔原发性肿瘤

正常纵隔内的组织结构较为复杂,各种组织细胞发生异型增生均可发展为良性或恶性肿瘤,因此,纵隔原发性肿瘤的种类繁多。从病理学角度可将纵隔原发性肿瘤分为4大类。

1.发育异常性肿瘤,包括纵隔生殖细胞肿瘤(如畸胎类肿瘤、精原细胞瘤等)、胸内异位组织肿瘤(如胸内甲状腺肿瘤、胸内甲状旁腺肿瘤等)和纵隔异位骨髓或骨髓脂肪瘤。

2.淋巴网状组织肿瘤,包括胸腺瘤、胸腺脂肪瘤、胸内浆细胞瘤和纵隔巨大淋巴结增殖症。

3.神经组织肿瘤,包括神经鞘源性肿瘤(如神经纤维瘤、神经鞘瘤、神经源性肉瘤、颗粒细胞肌母细胞瘤等)、交感神经源性肿瘤(如神经母细胞瘤、成熟型神经节细胞瘤、神经节母细胞瘤等)和副神经节瘤。

4.间叶组织肿瘤,包括血管源性肿瘤(如血管瘤、血管内皮瘤、血管外皮瘤等)、淋巴管源性肿瘤(如淋巴管瘤、淋巴外皮瘤等)、结缔组织性肿瘤(如纤维瘤、纤维肉瘤、黏液瘤、黄色肉芽肿、弹力纤维脂肪瘤等)、脂肪组织肿瘤(如脂肪瘤、脂肪肉瘤)、软骨和骨肿瘤(如软骨瘤和骨软骨瘤、脊索瘤和骨纤维结构不良等)、肌组织肿瘤(如平滑肌瘤、平滑肌肉瘤、横纹肌肉瘤等)及混合性间皮瘤。尽管纵隔原发性肿瘤种类很多,但临床常见者仅为数种,其余均较少见,且仅凭临床症状、体征、化验室资料以及各种影像学资料不易确诊,有赖于手术切除后行病理学检查方能明确诊断。其治疗方法多以手术切除为主。以下仅叙述临床较常见的几种原发性纵隔肿瘤,包括常见于上纵隔的胸腺瘤和胸内甲状腺肿块,常见于前纵隔的畸胎瘤和常见于后纵隔的神经源性肿瘤。

(一)胸腺瘤

胸腺瘤在纵隔原发性肿瘤中较为常见,多于40~50岁时发现,女性略多于男性。胸腺瘤的病因和发病机制均尚未阐明。胸腺于胚胎6周时由第三咽囊上的一个皮芽逐渐发育而成,下降进入上纵隔,故胸腺瘤最多见于上纵隔。但也有少数生长于其他部位的异位胸腺瘤,如颈部、肺脏、后纵隔等。

胸腺瘤的病理分类法有数种,各自的侧重点不同。Levlne和Rosai分类法侧重于临床预后,将胸腺瘤分为非浸润性(良性)胸腺瘤和浸润性胸腺瘤,后者又分为Ⅰ类恶性胸腺瘤和Ⅱ类恶性胸腺瘤(又称胸腺癌)。Muller-Hermelink分类法侧重于胸腺瘤与对应正常细胞形态和功能的关系,将胸腺瘤分为髓性胸腺瘤、混合性胸腺瘤、皮质为主的胸腺瘤、皮质性胸腺瘤和分化良好的胸腺癌等。也有按肿瘤主要组成成分进行分类的,分为上皮细胞型胸腺瘤、梭形细胞型胸腺瘤、淋巴细胞型胸腺瘤和混合细胞型胸腺瘤。

约1/3至半数患者可无任何临床表现,仅于因其他原因行胸部X线检查时发现。其余患

者可见局部症状或出现与胸腺有关的全身疾病的表现。胸腺瘤的局部症状由肿瘤压迫或侵犯邻近的纵隔结构所致,可见咳嗽、气急、胸痛、吞咽困难、声嘶等。可继发呼吸系统感染。出现上腔静脉综合征常常提示为恶性胸腺瘤。重症肌无力是胸腺瘤最常合并的全身性疾病,重症肌无力患者中约 15% 伴有胸腺瘤,而胸腺瘤患者中约 35% 伴有重症肌无力。合并低丙种球蛋白血症可反复发生严重的感染,患者除 IgG 和 IgA 水平降低外,尚可出现细胞免疫功能下降。其他与胸腺瘤有关的全身性疾病包括系统性红斑狼疮、类风湿病、多发性肌炎、甲状腺功能亢进症、克罗恩病、溃疡性结肠炎、干燥综合征、再生障碍性贫血等,推测可能与胸腺瘤患者机体免疫系统功能发生紊乱有关。

X 线胸片示肿瘤多位于上纵隔,较多见于心底部与升主动脉交界处。肿块呈圆形或卵圆形,边界光滑,或有分叶,可向纵隔的一侧或两侧凸出,肿块较大者尚可推挤心脏大血管向后移位。异位胸腺瘤则可位于胸腔的其他部位。胸腺瘤一般密度均匀,少数可见于点状钙化或囊壁钙化。恶性胸腺瘤向心包侵袭可引起心包积液,胸膜转移者可见胸膜多发性结节状阴影。观察胸腺瘤的包膜是否完整对于判断肿瘤的良、恶性具有一定价值,良性胸腺瘤有完整的包膜,轮廓清楚光滑;恶性胸腺瘤包膜不完整,轮廓毛糙不规则,分叶现象明显。胸廓 CT 检查可以更清晰地显示上述各种病变,见肿块位于上纵隔大血管前间隙内,圆形或卵圆形,呈均匀软组织影,其内可有囊性变,少数有斑片状钙化。良性者包膜完整;侵袭性者向包膜外侵犯,表现为肿瘤后方与大血管之间的脂肪层消失,侵犯心包及上腔静脉可造成邻近胸膜不规则增厚以及胸腔和心包积液。

一旦发现胸腺瘤,只要患者能够耐受手术,均应积极进行手术治疗。手术除可切除肿瘤外,尚能提供病理学检查标本以获得准确的病理学诊断,以指导制订进一步的治疗方案。良性胸腺瘤手术切除后一般无需放射治疗。恶性胸腺瘤一般容易局部复发,但较少远处转移,手术切除后尚应进行放疗和化疗。

(二) 胸内甲状腺肿块

虽然胸内甲状腺肿块在需行甲状腺切除术的患者中仅占 1%~3%,但它在全部纵隔肿物中占有相当的比例。其中最多见的为结节性甲状腺肿,它多发于 40~50 岁的人群,女性较多见,约为男性的 3~4 倍。少数为甲状腺炎或甲状腺癌。大多数纵隔内甲状腺肿是颈部甲状腺肿在胸骨下的直接延伸,在胸廓开口附近,有一个小的峡部将颈部和胸内两处的甲状腺肿连接起来,或为颈部结节性甲状腺肿的下极朝下滑行到上纵隔内,一般位于气管前的上纵隔内,也有少数位于气管、头臂静脉和头臂动脉或锁骨下动脉之后。极少数纵隔内甲状腺肿块与颈部甲状腺完全无联系,推测为胚胎期异位发生的甲状腺组织。

许多纵隔内甲状腺肿块患者没有自觉症状,仅于其他原因行胸部 X 线检查时偶然发现。常见症状包括呼吸困难(常于颈部活动时加重)、咳嗽、声嘶、胸骨后疼痛等,偶见上腔静脉阻塞现象。体检可发现患者做吞咽动作时肿物向上移动,听诊可闻及吸气或呼气期喘鸣音。偶见位于气管后的肿物引起吞咽困难。少数患者可见甲状腺功能亢进的表现,极个别患者甚至出现甲状腺功能亢进危象。

胸部 X 线检查见纵隔内边缘清楚、密度均匀的圆形或卵圆形肿块影,边界光滑或呈分叶状。典型者位于上纵隔前部! 可使气管向后移位。肿块内较常见钙化。有认为肿块上端宽大

与颈根部软组织影连续;肿块上缘轮廓影消失,紧靠颈根部软组织影;气管受压自颈部开始,向下延续至上纵隔;以上三点提示肿块呈颈纵隔连续征象,可作为纵隔内甲状腺肿块的X线诊断依据。胸部CT检查具有重要价值,下述征象提示纵隔内甲状腺肿块:①肿块与颈部甲状腺相连;②肿块内有局部钙化灶;③肿块的CT值相对较高,一般比邻近的肌肉组织高15HU;④应用碘造影剂静脉注射后肿块密度明显增高,且持续时间较长。对于异位迷走的甲状腺肿块根据胸部X线检查甚难作出诊断。

放射性核素 ^{131}I 检查对于明确纵隔内甲状腺肿块的性质很有帮助,但应注意常有假阴性发生。对临床怀疑纵隔内甲状腺肿块而 ^{131}I 放射性核素扫描检查未能发现阳性征象者!胸部CT检查可能会有所帮助。

对于纵隔内甲状腺肿块一般应积极争取手术,既可切除肿块,避免对纵隔内重要脏器的压迫,又可获得明确的病理学诊断。但对于无临床症状,手术耐受性较差,且根据其他资料判断胸内肿块为恶性病变的可能性较小者,亦可暂缓手术治疗,但应严密随访观察。

(三)纵隔畸胎瘤

畸胎瘤是指含有所在部位正常时所没有的多种形态组织的肿瘤,这些组织通常起源于外胚层、中胚层和内胚层中的两种甚至三种胚层。畸胎瘤常见于身体的中线部位,如颅底、颅咽管、颈部、纵隔、后腹膜、卵巢、骶前、睾丸等处,纵隔尤其是前纵隔是最常见部位之一。纵隔畸胎瘤在所有纵隔肿块中所占的比例较高,是临床较常见的纵隔原发性肿瘤。

畸胎瘤的来源问题迄今仍无一致意见,目前一般认为这类肿瘤是来自个体发育初期的卵黄囊向泌尿生殖嵴移动过程中被遗留下来的全能性干细胞。畸胎瘤的病理组织结构十分复杂多样,一般按其组成组织的成熟度分为成熟畸胎瘤和未成熟畸胎瘤,前者多为良性囊性型,后者多为恶性实体型。成熟畸胎瘤又分囊性和实性两种。囊性成熟畸胎瘤又名皮样囊肿,为薄壁单房或多房囊肿,镜下除见外胚层组织外,亦可见中胚层和内胚层组织。皮样囊肿发生恶变者不多见,约占10%。实性成熟畸胎瘤主要为实性肿块,镜下可见源自所有胚层的各种组织成分,内以内胚层源性上皮成分居多,而外胚层源性皮肤和神经组织等则较囊性者少见,组织的成熟程度介于良性囊性畸胎瘤和恶性未成熟畸胎瘤之间。未成熟畸胎瘤由未分化成熟的组织组成,以实体性者居多,其原始上皮细胞多排列成腺癌形象,一般不见由外胚层衍生的神经组织、皮肤或牙齿等。

畸胎瘤的临床表现依其成熟度不同而异。成熟畸胎瘤多呈良性经过。良性畸胎瘤多见于儿童和青年人,在儿童发病率无明显性别差异,而在成年人中男性较多见。50%~70%的纵隔畸胎瘤为良性,在儿童期发生的畸胎瘤几乎均为良性,仅1%为恶性。患者可无临床症状,仅偶然于因其他原因行胸部X线检查时被发现。肿瘤逐渐增大压迫邻近纵隔结构可导致胸痛、胸闷不适、咳嗽、吞咽困难等临床症状。少数患者可因支气管受压而发生阻塞性肺炎或肺不张。偶有肿瘤溃蚀到支气管内,可见咳出毛发或皮脂样物,此时仅凭该临床表现即可较有把握地诊断胸内囊性畸胎瘤。囊性畸胎瘤偶可破溃入纵隔而引起纵隔炎,破溃入胸膜腔并继发感染而引起脓胸,破溃入心包可引起心包炎或心脏压塞。囊肿继发感染时临床症状可明显加重。

未成熟畸胎瘤多为恶性,男性较多,肿瘤生长快,呈浸润性生长,常见上腔静脉阻塞综合征,患者消瘦、干咳、声嘶、呼吸困难,可见膈神经麻痹,肿瘤侵犯心包可致血性心包积液,侵犯

胸膜可见血性胸腔积液。少数患者肿瘤可向远处转移到肝脏、骨骼等,引起相应症状。

胸部 X 线检查见大多数畸胎瘤位于前纵隔,邻近心脏大血管起始部。良性肿瘤呈圆形或卵圆形,轮廓光滑,而恶性肿瘤多呈分叶状。皮样囊肿的周边可见钙化,由于胸腺癌也可见钙化,故该 X 线征象对于二者的鉴别诊断并无帮助。少数患者于瘤体内可见成熟骨骼和牙齿影像,据此即能较可靠地诊断成熟畸胎瘤。肿块增大速度较快多为恶性畸胎瘤的征象,但需注意成熟畸胎瘤亦可因瘤内出血而致瘤体较快增大。胸部 CT 检查诊断纵隔畸胎瘤的价值明显高于常规 X 线检查者,它可以更清晰准确地显示肿块的部位、大小、外周轮廓、有无钙化、有无骨骼结构或牙齿等。出现肺炎、肺不张、胸腔积液、心包积液、纵隔炎等并发症时 X 线检查可见相应的改变。

由于畸胎瘤有发生感染、破溃、压迫邻近器官、出血和恶变的可能,故不论肿瘤大小和性质良恶,均应早期手术治疗,力争彻底切除。一期切除困难时,可分期手术。对恶性畸胎瘤可于术后辅以放疗和化疗。

(四)纵隔神经源性肿瘤

神经源性肿瘤在纵隔肿瘤中非常常见,约占全部纵隔肿物的 20%。

纵隔神经源性肿瘤病理组织学类型较多,起源于外周神经的有神经鞘瘤(又名施旺细胞瘤)、神经纤维瘤和神经源性肉瘤,起源于交感神经节的有神经节细胞瘤、神经节母细胞瘤和神经母细胞瘤。其中神经鞘瘤、神经纤维瘤、神经节细胞瘤等为良性肿瘤,神经节母细胞瘤为中间型肿瘤,神经源性肉瘤和神经母细胞瘤为恶性肿瘤。良性肿瘤的发病率远远高于恶性肿瘤者。

神经源性肿瘤可发生于任何年龄,但以青年人的发病率最高,其中神经纤维瘤、神经鞘瘤和神经源性肉瘤多见于成人,而神经节母细胞瘤和神经母细胞瘤多见于儿童。绝大多数(90%以上)的纵隔神经源性肿瘤位于后纵隔脊柱旁沟内,约占后纵隔肿瘤的四分之三;极少数纵隔神经源性肿瘤发生于前纵隔,多来源于迷走神经、膈神经等。

神经鞘瘤和神经纤维瘤多见于头部、颈部、上下肢和躯干部,位于纵隔者仅占少数;尽管如此,它们却是纵隔神经源性肿瘤中发病率最高者。通常无临床症状,仅于因其他原因行胸部 X 线检查时偶尔发现。少数病人可有胸痛和肩背疼痛,或沿肋间神经走向出现疼痛。极少数肿瘤可向邻近的椎体或肋骨挤压生长,靠近椎间孔的可扩大椎间孔,位于肋间的可使肋间隙增宽,肋骨缘变形增厚。患者亦可有咳嗽、咯血、吞咽困难等,或出现喉返神经麻痹、Horner 综合征、Pancoast 综合征等。

胸部 X 线检查见肿块大多位于后纵隔脊柱旁,在侧位片见肿块的后缘大都重叠于椎间孔。肿块呈圆形、卵圆形或哑铃形,哑铃形的一部在椎间孔内,边界清楚,密度均匀。胸部 CT 可以清楚地显示病变形状和部位,对于向椎体挤压生长者可显示椎体骨质压迫性吸收。肿块大多数为单个,若呈多发性则提示为神经纤维瘤病。其余纵隔神经源性肿瘤的临床和 X 线表现与上述相似。

纵隔神经源性肿瘤仅凭临床表现和 X 线检查结果甚难推断其病理学类型,也不易判断其良恶性,例如根据椎体受侵蚀或出现喉返神经麻痹、Horner 综合征等并不能肯定即为恶性肿瘤,而且,与纵隔内其他肿块也很难鉴别。因此,对于发现纵隔占位性病变更疑为纵隔神经源性肿瘤者应积极争取手术切除。良性肿瘤易切除,但要注意复发问题。恶性肿瘤预后不佳。

二、纵隔囊肿

纵隔囊肿属纵隔肿物中的一类,有将其归属于纵隔肿瘤者,但较多人主张将其与纵隔肿瘤分别叙述。纵隔囊肿的发病率占全部纵隔肿物的20%左右。其种类繁多,大多是先天性发育异常所致,如来源于气管或支气管芽的气管和支气管囊肿,来源于前肠芽的胃囊肿和胃肠囊肿以及由于中胚层组织发育异常所致的心包囊肿和囊性淋巴管瘤等。这类发育异常性囊肿不发生恶变;此外,纵隔囊肿尚包括寄生虫性(如包囊虫性)囊肿、血肿囊性变和胰腺假性囊肿等。

1. 气管支气管囊肿 气管支气管囊肿是纵隔先天性发育异常性囊肿中较常见的一种。大多数气管支气管囊肿发生于受孕后第26~40天,发生较早者多形成纵隔内肿物,而发生较晚者多形成肺内肿物,个别病例亦有见于横膈内或横膈下者。纵隔气管支气管囊肿依其所在部位可分为气管旁、隆突周围、肺门旁、食管旁和其他部位等5组,其中大多数位于隆突周围,多有蒂与大气道相连。位于隆突周围的囊肿易因压迫邻近组织而引起临床症状。

纵隔内气管支气管囊肿的临床表现主要与其部位有关,位于隆突周围的囊肿可以在体积尚不大时即引起明显的临床症状,而其他部位的囊肿可以长到很大而仍无明显临床表现。常见的临床症状包括呼吸困难(活动时尤为明显)、持续性咳嗽以及喘鸣,在儿童患者易误诊为哮喘、喘息性细支气管炎、气管支气管狭窄或气道异物等。囊肿与气道相通者易并发感染而出现相应的临床表现。个别病例囊肿可致气管阻塞或右心室流出道阻塞。

胸部X线检查常见中纵隔隆突附近边界清楚、质地均匀的纵隔内肿物,多为圆形或卵圆形,随呼吸运动其形状可发生变化。亦可见于纵隔内其他部位。一般无分叶,无钙化。隆突下的囊肿可使隆突角度增大,食管旁的囊肿钡餐检查可见食管有明显受压。与气道相通而继发感染者可见囊肿在短期内扩大,可出现气液平面。胸部CT扫描可以明确囊肿的位置及其与周围结构的关系,典型的囊肿呈圆形或卵圆形,CT值为0~20HU,囊壁十分菲薄,囊腔内液体含蛋白量高时CT值升高,反复慢性感染者囊壁可以增厚。

较大的气管支气管囊肿一般应行手术切除治疗。对于无临床症状而手术耐受性较好的患者可行择期手术;呼吸道压迫症状明显者(多见于小儿患者)有时须行急诊手术;囊肿继发感染者可先予抗生素和局部引流治疗,感染控制后再行手术切除。手术治疗效果良好,但个别患者术后囊肿可复发。

2. 食管囊肿 食管囊肿来源于胚胎期前肠,为食管发育过程中未能形成正常管腔的结果。囊壁内衬非角化鳞状上皮,有双层平滑肌,可见食管腺体。有时可见小范围的纤毛柱状上皮,可能与覆盖纤毛上皮的胎儿食管结构相似,不可误认为起源于支气管的结构,壁内无软骨有助于鉴别。食管囊肿多位于食管旁。多数患者无症状,少数因压迫食管而出现吞咽困难。部分患者可因慢性咳嗽而误诊为哮喘或慢性支气管炎。

胸部X线检查见病变位于后纵隔前部食管旁,圆形或卵圆形,边界清楚。食管吞钡检查可见食管明显受压,但黏膜皱襞完整。如囊肿发生溃疡而与食管相通,囊肿内可见气体,吞钡检查时可见钡剂进入囊肿内。食管囊肿与位于食管旁的支气管囊肿X线表现完全相同,不易鉴别,往往需待手术后病理学检查才能确诊。

手术切除是本病的唯一治疗方法。

3. 胃肠囊肿 胃肠囊肿较罕见。关于其起源有数种学说解释,多认为系因胚胎早期内胚层与脊索未完全分离所致。胃肠囊肿的内衬细胞包括胃黏膜上皮细胞、小肠上皮细胞和纤毛柱状上皮细胞等,其中胃黏膜上皮细胞可具有分泌功能,导致消化性溃疡。

本病男性较常见。临床症状出现较早,多于儿童期或更早即有临床表现,包括疼痛、呼吸困难、咳嗽、呕吐、消瘦、呕血等,囊内的胃黏膜上皮细胞分泌酸性物质和某些蛋白酶,使囊壁发生溃疡,并可累及邻近组织,在气管支气管和食管等部位形成瘘管,引起相应的临床症状。

胸部 X 线检查见囊肿位于纵隔脊柱旁,圆形或椭圆形,轮廓清楚光滑,密度均匀。囊肿多通过蒂与脊膜及胃肠道相连接。若连接处位于胸内食管则多无交通;相反,若连接处位于腹腔内胃肠道,则大多数其间有交通,空气可进入囊腔内,造影检查时钡剂亦可进入囊腔内。常见胸椎、颈椎畸形,如半脊柱畸形、后位脊椎裂、脊柱侧弯等。

外科手术切除是本病唯一的治疗方法。为避免发生气管支气管瘘、食管瘘、胸椎破坏等并发症,应争取早期手术治疗。

4. 心包囊肿 心包囊肿大多数为先天性疾病,个别病例可于患急性心包炎多年后发生心包囊肿。

心包囊肿一般呈梭形或卵圆形,壁菲薄,内含清亮的或草黄色的液体,囊壁由单层扁平或柱状细胞覆盖,细胞形态极似间皮细胞。

胸部 X 线检查见心包囊肿通常位于前纵隔心膈角区,但也有位置较高者,少数患者可延伸至上纵隔区,右侧明显较左侧多见。囊肿轮廓清楚光滑,密度均匀,一般无钙化影。有时在侧位胸片可见囊肿呈水滴状上尖下圆的阴影,可能为囊肿嵌入叶间裂所形成,具有一定的特征性。大多数囊肿直径为 3~8cm 之间,但也有小至 1cm 和大至 28cm 的报道。CT 检查有助于明确阴影的囊性结构,对位于不典型部位者诊断价值更高。透视下囊肿的形态可随体位变动和呼吸动作而有变化。

大多数心包囊肿不引起临床症状,仅于常规体检或因其他原因行胸部 X 线检查时被发生;个别患者因囊肿过大压迫邻近结构而产生胸骨后压迫感、呼吸困难或咳嗽等症状;极个别报道心包囊肿继发感染者。

一般不需处理,症状明显者可手术切除。

5. 胸腺囊肿 胸腺囊肿较为罕见,仅占全部纵隔肿物的 1%~2%。大多数为来自胸腺咽管上皮的先天性囊肿,可发生于从颈部到前纵隔的胸腺下降线的任何地方;也有个别报道与手术创伤、炎症等有关者。

病理学上胸腺囊肿应与胸腺瘤、霍奇金淋巴瘤等形成的假性囊肿相鉴别,假性囊肿壁一般较厚,在其纤维性壁内可找到残余的瘤组织。

患者多为儿童和年轻人,大多无临床症状,仅于因其他原因行胸部 X 线检查时被发现。少数囊肿过大者可出现胸部疼痛或胀闷感、咳嗽、呼吸困难、吞咽困难、声嘶等症状。

胸部 X 线检查无特异性表现,囊肿边缘光滑,圆形或卵圆形,位于前纵隔。CT 和磁共振检查有助于明确囊性特征。

手术治疗既可切除囊肿,也有助于明确组织学诊断。胸腺囊肿切除后不复发,预后好。

(聂美玲)

第十章 膈肌疾病

膈肌是由肌肉和腱膜组成的隔膜,其功能是分隔胸腹腔和主要的吸气肌肉,同时也参与多种与胸腹腔压力维持有关的活动功能,如分娩、排便过程等。从广义的角度来看,膈肌疾病应该包括膈肌的萎缩和无力,而且比较常见,该部分将会在呼吸力学部分阐述。本章讨论狭义的膈肌疾病,主要包括膈肌麻痹、膈膨出、膈肌疝和膈肌肿瘤。临床上以膈肌疝和膈肌麻痹较为常见。长时间的膈肌麻痹导致膈肌萎缩引起后天性膈膨出;而先天性膈膨出是膈肌发育的异常,膈肌呈薄膜状,缺乏肌肉组织,但膈神经正常。

第一节 膈肌麻痹

膈肌麻痹系由于一侧或两侧的膈神经受损,神经冲动传导被阻断而产生的膈肌麻痹,导致膈肌异常上升和运动障碍。

一、病因

病因多样,以恶性肿瘤直接侵犯、颈椎疾病导致的压迫和外科手术或外伤等创伤性因素为最常见的病因。

二、病理改变

膈肌麻痹使膈肌处于松弛状态。由于胸膜腔的负压牵拉使膈肌被动延长和向上膨隆。长期膈肌麻痹可产生膈肌萎缩形成一层薄膜。最后形成后天性膈膨出。表现为薄膜状的膈肌与腹腔脏器明显向胸腔内膨升。

三、病理生理

从吸气肌肉的组成的角度来看,左右膈肌之间属于“并联”的连接,单侧的膈肌麻痹将会降低 50% 的膈肌力量,但仍然可以与肋间吸气肌肉等吸气肌肉共同维持相对有效的吸气肌肉功能;膈肌与肋间吸气肌肉之间属于“串联”的连接,双侧完全的膈肌麻痹将会导致整个吸气肌肉

功能几乎丧失。肋间吸气肌肉的收缩,只能通过牵拉麻痹的膈肌产生的被动的张力,形成微弱的吸气力量,这是膈肌折叠术治疗双侧膈肌麻痹的理论基础。

四、临床表现

膈肌麻痹可以是单侧、双侧、完全性或不完全性。单侧完全性膈肌麻痹使膈肌升高和矛盾运动(吸气时患侧膈上升而健侧下降),但由于健侧膈肌的代偿,肺活量仅减少约 30%。由于人体的肺通气功能有较大的储备能力,对平静状态或轻中度运动时的通气量无影响。因此,单侧膈肌麻痹者多数无症状,而在胸部 X 线检查时发现膈肌升高和矛盾运动。部分患者主诉剧烈运动时有呼吸困难。左侧膈麻痹因胃底升高可能有暖气、腹胀、腹痛等消化道症状。双侧完全性膈肌麻痹时,肺活量的降低通常超过 80%,静息状态下的通气亦受到明显的影响,导致明显呼吸困难、腹部反常呼吸(吸气时腹部凹陷)、呼吸费力和动用辅助呼吸肌肉。通常有发绀等呼吸衰竭的表现,甚至造成呼吸机依赖。由于肺膨胀受限和排痰无力,容易有反复肺炎和肺不张。

五、诊断

双侧完全性膈肌麻痹时的临床表现有一定的特征性,可以根据临床上严重的呼吸困难和腹部反常呼吸,结合有可能引起膈肌麻痹的基础疾病作出临床诊断。单侧膈肌麻痹者,尤其是不完全性麻痹者,临床上通常无症状,需要通过辅助检查来明确诊断。对膈肌麻痹有确诊意义的检查包括 X 线胸部透视和摄片和膈神经电或磁波刺激诱发动作电位与跨膈肌压测定。

六、鉴别诊断

只要提高认识和警惕性,本症诊断不难。主要需要与膈肌膨出相鉴别,后者是膈肌局部或单侧薄弱,导致膈肌位置上升,但膈神经的功能存在,表现为吸气时仍然有一定程度的下降,诱发的膈神经复合动作电位存在;在成人应与肺底积液相鉴别。

七、治疗

本症病因广泛,治疗上应该首先争取明确病因,作针对性治疗。牵拉性和炎症性的膈神经麻痹,大部分患者可在 4~7 个月内自然恢复。切断性或侵犯性(如恶性肿瘤)膈神经麻痹是永久性损害。单侧膈肌麻痹通常无明显的症状,无需特殊治疗。两侧膈肌麻痹引起严重呼吸困难和呼吸衰竭时,多数需用机械通气辅助呼吸。应该首选无创性鼻(面)罩正压机械通气或胸外负压通气。当无创机械通气不能达到理想的通气效果或有明显肺部感染时,应考虑作气管插管或切开。对于双侧膈神经永久性麻痹的患者,当基础疾病稳定时,可考虑作膈肌折叠术,可减轻呼吸困难。

(孙 逊)

第二节 膈肌疝

膈肌疝是指腹腔内或腹膜后的脏器通过膈肌裂孔或缺损进入胸腔的病理状态。临床上将膈肌疝分为：①先天性膈肌疝：包括胸腹膜疝和胸骨旁疝等，其发病率约 0.159/10 万新生儿。②创伤性膈肌疝：包括膈肌非穿透伤和穿透伤所造成的破裂，手术损伤或膈下感染引起的膈肌穿破等原因引起的膈肌疝。③食管裂孔疝。亦偶有主动脉裂孔疝的病例报道。

一、先天性胸腹膜疝

腹腔内脏器通过膈后外侧部的胸腹膜孔疝入胸腔者称胸腹膜疝(又称 Bochdalek 疝或膈后外侧疝)。主要见于新生儿，常合并其他畸形。在成年人此疝罕见。好发于左侧，约占 70%~90%。右膈有肝脏保护，且右侧的 Bochdalek 孔在胚胎发育期较左侧闭合早，故右侧胸腹膜疝较少见。

(一)膈肌发育的胚胎学与膈疝的病因

胚胎发育过程中，由横中膈、纵膈和胸壁肌肉的一部分发育成膈肌，最后闭合的部分是后外侧三角区，即胸腹膜裂孔。如膈的胚胎发育障碍使胸腹膜裂孔延迟闭合或肠管过早转入腹腔，腹内脏器易经此孔向胸膜腔疝出，造成胸腹膜疝。可合并肠旋转不全，左侧阑尾等畸形。

(二)病理

胸腹膜裂孔位于膈的后外侧部，左右均有，呈三角形，尖端朝膈的中央部，底边在肾脏之上。缺损的胸腹膜裂孔大小不等，从 1cm 至单侧膈肌大部分面积，大多数无疝囊。左侧的常见疝内容物有胃、大网膜、结肠、小肠、脾、肾和胰腺等。右侧的常见疝内容物有肝、小肠和结肠。约 1/3 的患者伴有小肠旋转不全。部分病例合并高位肾、肺发育不全、支气管囊肿或先天性心脏病等。

(三)病理生理

与疝的大小和内容物有关，小的疝和疝内容物没有受到阻塞或嵌顿时，可能无特殊的病理生理学变化。大的疝内容物可以对患侧肺挤压，导致外压性肺不张和影响肺部的通气和换气功能。纵膈移位使大血管扭曲，回心静脉血量减少而造成低心排血量。疝内容物为胃肠时，由于管腔的扭曲，可能引起胃肠梗阻。当疝内容物的血循环受阻时，有可能导致绞窄而引起疝内容物的坏死。

(四)临床表现

胸腹膜疝常导致呼吸系统和消化系统的异常。

1. 症状 在新生儿最常见的表现为急性呼吸困难和呼吸衰竭，大多数在出生后数小时内出现发绀，吸奶或啼哭时加重。如果进入胸腔的腹部脏器较多，常因急性呼吸衰竭而危及生命。当合并明显呕吐症状时，应考虑有肠梗阻或肠道旋转不全。在年长儿童或成人，多有轻度慢性呼吸系统和胃肠道症状，表现为反复呼吸系统感染，剧烈活动时气促明显，间歇腹痛、呕吐，消化不良等，但很少有急性呼吸困难。当出现绞窄和梗阻时，有相应的表现。