

## · 诊治分析 ·

## 以咳嗽为表现的肺隔离症一例诊治分析并文献复习

杨明<sup>1</sup>, 王开绿<sup>1</sup>, 李文军<sup>1</sup>, 黄玲<sup>1</sup>, 郑晓凤<sup>1</sup>, 高峰<sup>1</sup>, 张林<sup>2</sup>

**【摘要】** 肺隔离症(PS)是一种罕见的先天性肺发育畸形,无正常肺功能,患者主要临床表现为咯血、咳嗽、咳痰、发热、胸痛等。PS为临床少见病,而由于其临床表现缺乏特异性、常规影像学检查较难与其他肺部疾病鉴别,故易误诊、漏诊。本文报道了1例经增强CT+三维重建及结合临床表现确诊的PS患者,并结合文献对PS的临床表现、病理特点、诊断、治疗等进行复习,以期提高临床医生对该病的认识。

**【关键词】** 支气管肺隔离症;咳嗽;病例报告;历史文献

**【中图分类号】** R 562.2 **【文献标识码】** B DOI: 10.3969/j.issn.1008-5971.2017.05.020

杨明,王开绿,李文军,等.以咳嗽为表现的肺隔离症一例诊治分析并文献复习[J].实用心脑血管肺血管病杂志,2017,25(5):76-78. [www.syxnf.net]

YANG M, WANG K L, LI W J, et al. Pulmonary sequestration performed as cough: a case report and literature review [J]. Practical Journal of Cardiac Cerebral Pneumal and Vascular Disease, 2017, 25 (5): 76-78.

**Pulmonary Sequestration Performed as Cough: a Case Report and Literature Review** YANG Ming<sup>1</sup>, WANG Kai-lyu<sup>1</sup>, LI Wen-jun<sup>1</sup>, HUANG Ling<sup>1</sup>, ZHENG Xiao-feng<sup>1</sup>, GAO Feng<sup>1</sup>, ZHANG Lin<sup>2</sup>

1. Department of Respiratory Medicine, the Third People's Hospital of Mianyang, Mianyang 621000, China

2. Department of Chest Surgery, the Third People's Hospital of Mianyang, Mianyang 621000, China

**【Abstract】** Pulmonary sequestration is one kind of rare congenital pulmonary developmental deformity without normal pulmonary function, mainly performed as hemoptysis, cough, expectoration, pyrexia, chest pain and so on. Pulmonary sequestration is uncommon on clinic, lacking specific clinical manifestation and is difficult to identify with other pulmonary disease according to routine imaging examination, thus easily results in misdiagnosis and missed diagnosis. This paper reported a case with pulmonary sequestration that confirmed by enhanced CT combined with three-dimensional reconstruction based on clinical manifestation, reviewed the related literatures to summarize the clinical manifestation, pathologic feature, diagnosis and treatment of pulmonary sequestration, in order to improve the understanding of clinicians.

**【Key words】** Bronchopulmonary sequestration; Cough; Case reports; Historical article

肺隔离症(pulmonary sequestration, PS)亦称有异常动脉供血的肺囊肿,是一种罕见的先天性肺发育畸形,占所有肺部疾病的0.15%~6.40%,占肺切除术总量的1.1%~1.8%<sup>[1-2]</sup>。PS为临床少见病,而由于其临床表现缺乏特异性、常规胸部CT及X线检查较难确诊或与其他肺部疾病鉴别,故易误诊、漏诊,尤其是伴有反复咳嗽、咳痰、咯血且久治不愈的老年患者易误诊为肿瘤。本文报道了1例经增强CT+三维重建及结合临床表现确诊的PS患者,并结合文献对PS的临床表现、病理特点、诊断、治疗等进行复习,以期提高临床医生对该病的认识。

### 1 病例简介

患者,男,77岁,因“反复咳嗽、咳痰3年余,加重1周”于2016-06-02入住绵阳市第三人民医院呼吸内科。患者入院前3年余出现咳嗽、咳白色黏稠痰且受凉后加重,无咯

血及痰中带血,无胸闷、胸痛及呼吸困难,经抗感染、祛痰药物等治疗后症状可缓解,但症状仍反复发作。患者入院前1周受凉后再次出现咳嗽加重,咳黄色脓痰,无畏寒、发热,无胸闷、胸痛及呼吸困难,外院给予抗感染治疗等后症状无好转,为求进一步诊治而入住本院。患者13年前行阑尾切除术,吸烟30余年,约20支/d。入院查体:体温36.7℃,脉搏74次/min,呼吸频率20次/min,血压168/98 mm Hg (1 mm Hg = 0.133 kPa),口唇无发绀,全身浅表淋巴结不大,胸廓对称无畸形,左下肺闻及少许湿啰音,余查体无殊。入院后积极完善相关检查:血常规检查示白细胞计数 $9.22 \times 10^9/L$ ,中性粒细胞计数 $6.42 \times 10^9/L$ ,中性粒细胞分数0.696,红细胞沉降率正常;肿瘤标志物:神经元特异性烯醇化酶(NSE)18.58 μg/L(增高),癌胚抗原(CEA)1.17 μg/L,细胞角蛋白19片段(CYFRA21-1)2.17 μg/L;胸部CT平扫示左肺下叶后基底段2.4 cm×2.7 cm×2.6 cm大小团块高密度影,CT值35~43 HU,形态不规则,略呈浅分叶状,边缘毛糙伴少许毛刺,部分与胸膜粘连,提示占位性病变,性质待定,肿瘤可能

1. 621000 四川省绵阳市第三人民医院呼吸内科

2. 621000 四川省绵阳市第三人民医院胸外科

性大 (见图 1)。行纤维支气管镜检查示各气管管腔通畅, 未见新生物及气管狭窄, 纤维支气管镜刷片及肺泡灌洗液均未检出恶性肿瘤细胞 (见图 2)。因患者为老年男性, 有长期吸烟史, NSE 升高, 因此考虑肺癌可能性大, 拟行经皮肺穿刺活检, 遂进一步完善胸部增强 CT 检查以了解肿块周围供血情况, 但在穿刺前讨论中发现患者左肺包块旁似有胸主动脉异常血管供应 (见图 3), 怀疑 PS, 故暂停经皮肺穿刺活检而行胸主动脉 CT 三维成像 (见图 4), 结果示  $T_{11}$  平面左侧脊柱旁团块影, 为胸主动脉后壁发出的供血动脉, 提示 PS。后经胸心外科会诊后转胸心外科行胸腔镜下 PS 切除术治疗, 术中见患者左肺下叶背段肺组织不张, 质韧, 与降主动脉及下肺韧带粘连致密, 降主动脉有一约直径为 0.8 cm 的异常血管发出, 供应病变肺组织 (见图 5), 行组织切片冷冻活检证实为 PS (见图 6); 患者术后恢复出院, 随访期间无特殊不适。

## 2 讨论

**2.1 PS 的概述** PS 是一种罕见的先天性肺发育畸形, 无正常肺功能, 主要指不通过正常支气管与主支气管相通而是接收异常体循环血供的肺内病变。根据被隔离肺组织是否有完整的胸膜可将 PS 分为叶外型 and 叶内型。Rokitansky 于 1861 年首先描述了叶外型 PS 并阐述了其解剖结构及病理学改变, 并指出叶外型 PS 为胚胎时期肺组织与肺主体分离而导致的先天性肺发育畸形, 无正常肺功能<sup>[3]</sup>。叶内型 PS 多为获得性, 约占全部 PS 的 75%, 好发于中老年人, 其可能与慢性支气管阻塞导致反复肺部感染有关; 约 95% 的叶内型 PS 为下肺病变, 其中以左下肺后基底段最为多见。PS 患者病变肺组织供血主要来源于体循环分支, 其中约 76.6% 的供血来源为降主动脉, 其次为腹主动脉、脾动脉、胃左动脉、肋间动脉等<sup>[4]</sup>, 明确 PS 患者供血来源对于手术治疗具有重要指导意义。研究表明, 叶内型 PS 主要通过静脉回流入肺静脉, 而叶外型 PS 主要通过体循环动脉回流入体静脉, 且 PS 患者病变肺组织内无氧气交换, 因此不具备正常肺功能。

**2.2 PS 的临床表现** PS 发病率较低, 临床表现缺乏特异性, 患者主要表现为咯血、咳嗽、咳痰、发热、胸痛等症状。叶内型 PS 患者有侧支气管与正常肺组织相通时, 由于体循环与肺循环压力差较大而造成被隔离的肺组织受压, 进而导致肺纤维化、肺囊性变, 患者可出现反复肺部感染、咯血或痰中带血等。部分叶内型 PS 患者主要表现为反复发作的室性心动过速, 其原因为被隔离的肺组织供血来源为冠状动脉, 心脏收缩时冠状动脉血液分流而造成心肌缺血, 继而引发室性心动过速等<sup>[5]</sup>。叶外型 PS 常见于新生儿, 可因异常动脉供血和异常静脉回流而引发心力衰竭<sup>[6]</sup>。此外, 部分 PS 患者可合并肿瘤<sup>[7]</sup>, 其主要原因可能与长期吸烟、被隔离的肺组织反复感染等有关; 有叶外型 PS 合并精原细胞瘤转移的病例报道<sup>[8]</sup>, 因此对于长期吸烟的老年 PS 患者应排除肺癌可能, 避免误诊。



图 1 注: 左肺下叶后基底段团状高密度影, 形态不规则, 边缘毛糙, CT 值 35 ~ 43 HU, 略呈浅分叶状, 提示肿瘤可能性大 (箭头所指处)

图 1 胸部 CT 平扫结果

Figure 1 Chest CT scan results

图 2 注: 左肺下叶各段支气管开口通畅, 未见新生物及气道狭窄

图 2 纤维支气管镜检查结果

Figure 2 Fiberoptic bronchoscopy examination results

图 3 注: 降主动脉有异常血管发出, 供应左肺下叶病变组织 (箭头所指处)

图 3 胸部增强 CT 检查结果

Figure 3 Enhanced chest CT examination results

图 4 注:  $T_{11}$  平面左侧脊柱旁团块影, 为胸主动脉后壁发出的供血动脉, 提示 PS (箭头所指处)

图 4 胸主动脉 CT 三维成像结果

Figure 4 CT three-dimensional reconstruction results of thoracic aorta

图 5 注: 左肺下叶背段肺组织不张, 降主动脉有一约直径 0.8 cm 的异常血管发出, 供应病变肺组织 (箭头所指处)

图 5 术中观察

Figure 5 Intraoperative observation

图 6 病理组织活检结果 (HE 染色,  $\times 100$ )

Figure 6 Biopsy results of pathological tissue

**2.3 PS 的诊断** PS 的诊断关键是病变肺组织有独立的供血来源, 而由于 PS 临床表现缺乏特异性、常规胸部 CT 及 X 线检查难以确诊、部分 PS 患者伴有肿瘤标志物升高, 因此诊断 PS 时需注意与肺部肿瘤、肺结核、肺脓肿等肺部疾病进行鉴别<sup>[9-10]</sup>。数字减影血管造影 (digital subtraction angiography, DSA) 是目前诊断 PS 的“金标准”, 但其存在检查费用高、

风险大、有创伤性、不能同时显示肺内病灶等缺点；磁共振血管成像（magnetic resonance angiography, MRA）虽可显示 PS 患者供血来源并进一步指导手术治疗，但其易受病变周围气体干扰而产生伪影。增强 CT + 三维重建能反映 PS 患者病变组织供血情况并鉴别诊断肺部肿瘤、肺不张、肺脓肿、肺囊肿、炎性假瘤等肺部疾病，对 PS 有一定的诊断价值。本例患者为老年男性且长期吸烟，结合胸部 CT 检查及肿瘤标志物升高而高度怀疑肺部肿瘤，行经皮肺穿刺活检前通过胸部增强 CT + 三维重建确诊为 PS，排除了肺部肿瘤，同时明确了病变组织供血来源，为下一步手术方案的制定提供了指导。

**2.4 PS 的治疗** 目前，PS 的治疗方法主要包括血管内介入治疗及手术切除，临床主要根据患者具体情况进行选择。血管介入治疗主要适用于新生儿、儿童及急诊大咯血经内科治疗无效者<sup>[11-12]</sup>；叶外型 PS 患者多选择单纯病灶切除，叶内型 PS 患者多选择肺叶切除术。有学者建议叶内型 PS 患者先行隔离肺血管栓塞后再行胸腔镜隔离肺手术切除，可有效避免出血并保留更多正常肺组织<sup>[13]</sup>。近年来胸腔镜下 PS 切除术已成为 PS 患者首选手术切除方式<sup>[14]</sup>。

### 3 小结

PS 为临床少见病，而由于其临床表现缺乏特异性，对于反复咳嗽、咳痰或伴有咯血且影像学检查示左下肺病灶者应考虑 PS 的可能，需行胸部增强 CT 检查及胸主动脉 CT 三维成像等以明确诊断，同时需注意与肺部肿瘤、肺结核、肺脓肿等肺部疾病进行鉴别，胸腔镜下 PS 切除术近年来逐渐成为 PS 患者首手术切除方式。

### 参考文献

- [1] PICCIONE W Jr, Burt M E. Pulmonary sequestration in the neonate [J]. *Chest*, 1990, 97 (1): 244 - 246.
- [2] ZHANG L, DING J, JIANG G. Diagnosis and treatment of pulmonary sequestration [J]. *Zhonghua Jie He He Hu Xi Za Zhi*, 1998, 21 (11): 675 - 677.
- [3] HALKIC N, CUÉNOUD P F, CORTHÉSY M E, et al. Pulmonary sequestration; a review of 26 cases [J]. *Eur J Cardiothorac Surg*, 1998, 14 (2): 127 - 133.
- [4] LEE D I, SHIM J K, KIM J H, et al. Pulmonary Sequestration with Right Coronary Artery Supply [J]. *Yonsei Med J*, 2008, 49 (3): 507 - 508. DOI: 10. 3349/ymj. 2008. 49. 3. 507.
- [5] RAO D S, BARIK R. Rare presentation of intralobar pulmonary

sequestration associated with repeated episodes of ventricular tachycardia [J]. *World J Cardiol*, 2016, 8 (7): 432 - 435. DOI: 10. 4330/wjc. v8. i7. 432.

- [6] RODRIGUEZ - GONZALEZ M, SEGADO - ARENAS A, MATAMALA - MORILLO M A. Heart Failure in a Preterm Infant. Case Report and Echocardiographic Clues for the Diagnostic Approach to Pulmonary Sequestration [J]. *Echocardiography*, 2016, 33 (8): 1253 - 1257. DOI: 10. 1111/echo. 13260.
- [7] 陈绍森, 胡佩村, 陈友荣, 等. 肺隔离症合并癌变一例 [J]. *中华结核和呼吸杂志*, 2014, 37 (5): 389 - 391. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 1001 - 0939. 2014. 05. 023.
- [8] FUDULU D, CASALI G, SOHAIL M, et al. Isolated metastasis of testicular seminoma to extralobar pulmonary sequestration [J]. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*, 2016, 24 (4): 386 - 388. DOI: 10. 1177/0218492315626016.
- [9] ASANUMA K, UEDA M, KUSANO K, et al. Pulmonary Sequestration Associated with Increased Serum Tumor Markers; Report of a Case [J]. *Kyobu Geka*, 2016, 69 (9): 800 - 803.
- [10] LIU K L, CHEN J S, CHENG T Y. Pulmonary Sequestration: An Unusual Cause of Elevated CA 19 - 9 [J]. *Am J Gastroenterol*, 2016, 111 (5): 598. DOI: 10. 1038/ajg. 2016. 142.
- [11] LEONCINI G, ROSSI U G, FERRO C, et al. Endovascular treatment of pulmonary sequestration in adults using Amplatzer? vascular plugs [J]. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 2011, 12 (1): 98 - 100. DOI: 10. 1510/icvts. 2010. 246546.
- [12] GANESHAN A, FREEDMAN J, HOEY E T, et al. Transcatheter coil embolisation: a novel definitive treatment option for intralobar pulmonary sequestration [J]. *Heart Lung Circ*, 2010, 19 (9): 561 - 565. DOI: 10. 1016/j. hlc. 2010. 05. 008.
- [13] AVSENIK J, ŠTUPNIK T, POPOVIC P. Endovascular embolization prior to surgical resection of symptomatic intralobar pulmonary sequestration in an adult [J]. *Eur J Radiol Open*, 2015, 3: 12 - 15. DOI: 10. 1016/j. ejro. 2015. 11. 001.
- [14] WANG L M, CAO J L, HU J. Video - assisted thoracic surgery for pulmonary sequestration: a safe alternative procedure [J]. *J Thorac Dis*, 2016, 8 (1): 31 - 36. DOI: 10. 3978/j. issn. 2072 - 1439. 2016. 01. 25.

(收稿日期: 2017 - 02 - 15; 修回日期: 2017 - 05 - 10)

(本文编辑: 李伟)

(上接第 71 页)

- [10] 王丹, 张家美. 新型口服抗凝药预防心房颤动相关卒中的研究进展 [J]. *实用心脑血管病杂志*, 2015, 23 (8): 1 - 4. DOI: 10. 3969/j. issn. 1008 - 5971. 2015. 08. 001.
- [11] FRENKEL W J, JONGERUS E J, MANDJES - VAN UITERT M J, et al. Validation of the Charlson Comorbidity Index in acutely hospitalized elderly adults: a prospective cohort study [J]. *J Am Geriatr Soc*, 2014, 62 (2): 342 - 346. DOI: 10. 1111/jgs. 12635.
- [12] CHEN J Y, ZHANG A D, LU H Y, et al. CHADS2 versus CHA2DS2-VASc score in assessing the stroke and thromboembolism

risk stratification in patients with atrial fibrillation: a systematic review and meta - analysis [J]. *J Geriatr Cardiol*, 2013, 10 (3): 258 - 266. DOI: 10. 3969/j. issn. 1671 - 5411. 2013. 03. 004.

- [13] OLESEN J B, TORP - PEDERSEN C, HANSEN M L, et al. The value of the CHA2DS2-VASc score for refining stroke risk stratification in patients with atrial fibrillation with a CHADS2 score 0 - 1: a nationwide cohort study [J]. *Thromb Haemost*, 2012, 107 (6): 1172 - 1179. DOI: 10. 1160/TH12 - 03 - 0175.

(收稿日期: 2017 - 01 - 08; 修回日期: 2017 - 04 - 20)

(本文编辑: 李洁晨)