

支气管内型错构瘤1例及文献复习

尹晶晶, 何连福*

大理大学第一附属医院呼吸与危重症医学科, 云南 大理

收稿日期: 2023年3月15日; 录用日期: 2023年6月23日; 发布日期: 2023年6月30日

摘要

目的: 提高临床医师对支气管内型错构瘤的认识, 强调支气管镜检查及治疗的重要性, 减少临床漏诊及误诊率。方法: 回顾1例支气管内型错构瘤患者的临床表现、影像学特点及治疗方法, 同时以“支气管内型错构瘤”为检索词检索万方数据库, 以“endobronchial hamartoma”为检索词检索PubMed数据库, 检索时间为2000年1月至2023年1月。结果: 本例患者为老年男性, 以畏寒、发热、活动后气促等表现就诊, 在当地医院误诊为“大叶性肺炎”, 常规抗感染治疗效果不理想, 遂转至我院, 予以气管镜检查发现气管内肿物, 通过全麻硬质气管镜下高频震荡通气辅助通气下经球囊扩张、圈套器切除并结合氩气刀烧灼、CO₂冷冻治疗, 取出肿物, 病理检查诊断支气管内型错构瘤。共检索到相关中文文献79篇, 英文文献132篇, 临床医师需结合临床表现、影像学特点及气管镜检查准确诊断, 以免漏诊、误诊而延误治疗。

关键词

支气管内型错构瘤, 硬质气管镜, 可弯曲支气管镜, 圈套器治疗, 冷冻治疗, 高频震荡通气

Endobronchial Hamartoma of the Subsegmental Bronchus: One Case Report and Literature Review

Jingjing Yin, Lianfu He*

Department of Respiratory and Critical Care Medicine, The First Affiliated Hospital of Dali University, Dali Yunnan

Received: Mar. 15th, 2023; accepted: Jun. 23rd, 2023; published: Jun. 30th, 2023

Abstract

Objective: To improve clinicians' understanding of endobronchial hamartoma, emphasize the importance of bronchoscopy and treatment, and reduce the rate of clinical missed diagnosis and

misdiagnosis. Methods: the clinical manifestations, imaging features and treatment methods of a patient with endobronchial hamartoma were reviewed. At the same time, Wanfang database was searched with “endobronchial hamartoma” as the key word, and PubMed database was searched with “endobronchial hamartoma” as the key word. The search time was from January 2000 to January 2023. **Results:** The patient was an elderly male who was treated with chills, fever and shortness of breath after activities. He was misdiagnosed as “lobar pneumonia” in the local hospital. The effect of routine anti infection treatment was not ideal, so he was transferred to our hospital for tracheoscopy. Intratracheal tumors were found. Under general anesthesia, high-frequency oscillatory ventilation under rigid tracheoscopy, assisted ventilation, balloon expansion, snare removal, combined with argon knife cauterization CO₂ cryotherapy, removal of tumor, pathological examination, diagnosis of endobronchial hamartoma. A total of 79 Chinese and 132 English literatures were retrieved. Clinicians should make accurate diagnosis in combination with clinical manifestations, imaging characteristics and tracheoscopy, so as to avoid missed diagnosis and misdiagnosis and delay treatment.

Keywords

Endobronchial Hamartoma, Rigid Tracheoscope, Flexible Bronchoscope, Snare Treatment, Cryotherapy, High Frequency Oscillatory Ventilation

Copyright © 2023 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 引言

肺错构瘤(Pulmonary Hamartoma)为最常见的肺良性肿瘤之一,在常规尸解中发生率为0.2% [1],分为肺内型和支气管内型,支气管内型错构瘤较为少见,发病率在肺错构瘤的10%以下。肺错构瘤患病人群多在40~60岁,以男性为主,男女比例约为2~4:1 [2]。目前手术是大多数肺错构瘤患者最主要的确诊及治疗手段。针对支气管内型错构瘤,支气管镜介入治疗已被建议作为一线治疗方法,由于硬质气管镜在维持气道、大块活检标本的获取、复杂的气道疾病、更短的介入治疗时间上具有优势,支气管内肿瘤通常采用可弯曲支气管镜联合硬质支气管镜介入治疗[3]。本文报道1例经可弯曲支气管镜联合硬质支气管镜介入治疗确诊支气管内型错构瘤。该例手术在高频震荡通气辅助通气下经球囊扩张、圈套器切除并结合氩气刀烧灼、CO₂冷冻治疗,手术时间短,出血少,病灶取出完整。下面将对该患者的诊治过程、临床表现及影像学特点进行文献复习。

2. 病例资料

患者张xx,男,55岁,因“畏寒、发热20余天”于2021年02月25日入院,20余天前因受凉后出现畏寒、发热,伴乏力、盗汗、干咳,无痰,感活动后胸闷、气促,无胸痛、咯血,无腹痛、腹泻,无尿频、尿急、尿痛,发热时具体体温未测,发热无明显时间规律,自行在家服药及休息,服药1周后上述症状仍不缓解,遂至当地县医院就诊,测体温为39.5℃,行双肺纵膈CT检查提示“右肺中下叶大叶性肺炎”,予以输液治疗3天后体温恢复正常,但胸闷、气促缓解不明显,复查双肺纵膈CT提示肺部病灶吸收不明显,遂来我院就诊,病程中患者精神、饮食、睡眠欠佳,大小便正常,体重无明显变化。既往史、个人史无特殊。查体:T:36.6℃;P:116次/分;R:21次/分;BP:93/75 mmHg神志清楚,发育正常,营养中等,步入病房,神志清楚,对答切题,查体合作。口唇指端无发绀,全身浅表淋巴结

未触及。头颅五官无畸形。颈软, 气管居中, 甲状腺无肿大, 颈静脉无怒张。胸廓正常, 右肺中下叶语颤减弱, 叩诊浊音, 未闻及呼吸音, 余肺呼吸音粗, 语颤正常, 叩诊清音, 未闻及干、湿性啰音。心界不大, 心率 116 次/分, 律齐, 各瓣膜听诊区未闻及病理性杂音。腹平软, 全腹无压痛、反跳痛, 肝脾未触及, 肠鸣音 4 次/分, 移动性浊音阴性。脊柱四肢无畸形, 双下肢无浮肿。生理反射存在, 病理反射未引出。入院后复查双肺 CT 示: 1) 右肺中叶、下叶团块影渗出实变, 炎症可能, 周围多发结节影, 不排除外结核, 右肺支气管内稍低密度影, 痰栓? 2) 肺气肿影像(图 1)。呼气 NO 浓度均值: 12 ppb。肺功能: 1) 弥散功能轻度下降; 2) 肺总量下降, 残气量正常, 残总比正常; 3) 气道总阻抗 Z5 正常, 气道总阻力 R5 正常, 中心气道阻力 R20 正常, 周边弹性阻力 X5 正常。药后: 结论: 1) 存在轻度限制性型肺通气功能障碍; 2) 支气管舒张试验阴性: (吸入 Ventolin400 ug, FVC 改善率 < 12%, 绝对值 < 200 ml, FEV1 改善率 < 12%, 绝对值 < 200 ml)。并行电子支气管镜检查示: 右中间支气管肿物阻塞。

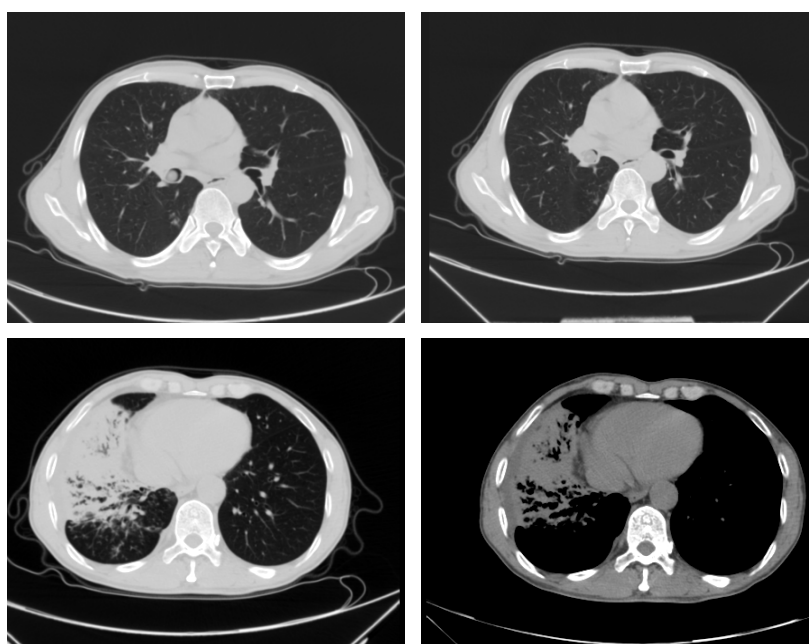
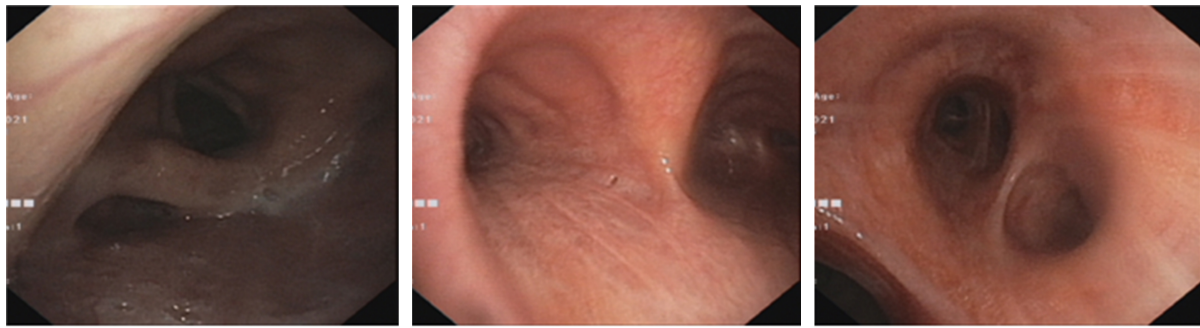


Figure 1. CT findings after admission
图 1. 患者入院后 CT 表现

3. 诊疗经过

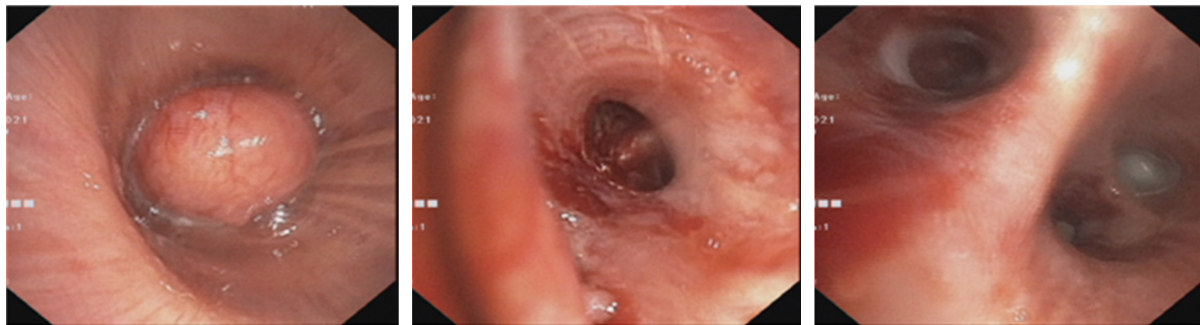
完善相关检查, 无手术禁忌症。予患者全麻下硬质气管镜下高频震荡通气辅助通气下经圈套器切除、球囊扩张并结合氩气刀烧灼、CO₂ 冷冻治疗。操作过程: 予患者全麻生效后, 取仰卧位, 在心电监护下各项生命体征平稳, 插入硬镜, 连接高频震荡通气辅助通气, 轻柔插入电子支气管镜, 镜下见: 右肺中间支气管肿物阻塞, 管壁增厚, 肿物有蒂, 质韧, 表面光滑, 血管丰富, 管腔狭窄 90%, 镜身 5.9 mm 尚能挤过, 尚能窥清远端段支气管。其余叶段支气管管腔尚通畅, 予圈套器圈套肿物切割, 氩气刀烧灼基底部, 2 次 CO₂ 冷冻治疗, 辅以球囊扩张器协助将肿物取出, 肿物直径约 2 cm。声门、气管、隆突、左肺未见异常。术后诊断: 1) 右中间支气管肿物阻塞; 2) 圈套器治疗; 3) 氩气刀烧灼治疗; 4) CO₂ 冷冻治疗; 5) 球囊扩张治疗。6) 硬质支气管镜(图 2、图 3)。术后处理: 对症支持治疗。观察生命体征变化情况。病理标本肉眼所见: 为光滑质韧包块, 大小约 1.5 cm × 1 cm × 1.5 cm (图 4), 术后病理为错构瘤(图 5), 术后患者症状明显好转。8 月 11 日复查肺部 CT, 病灶明显吸收, 气管内软组织影消失(图 6)。



声门: 声带正常v粘膜充血。

隆突: 充血、粘液分泌物。

左下叶支气管: 充血、粘液分泌物。



右中间支气管: 肿物阻塞, 管壁增厚, 狭窄

右下叶支气管: 充血、粘液分泌物。

右中间远端支气管: 充血、粘液分泌物。

Figure 2. The patient's tracheoscopic findings

图 2. 患者气管镜下表现



Figure 3. Endotracheal mass obstructing the trachea

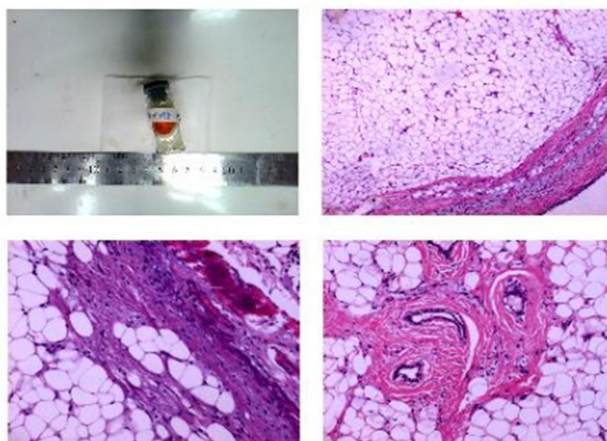
图 3. 气管内肿物阻塞气管



Figure 4. The whole extracted mass

图 4. 完整取出的肿物

光镜所见:



病理诊断:
(右中间支气管肿物)错构瘤。

Figure 5. The pathological results

图 5. 病理结果

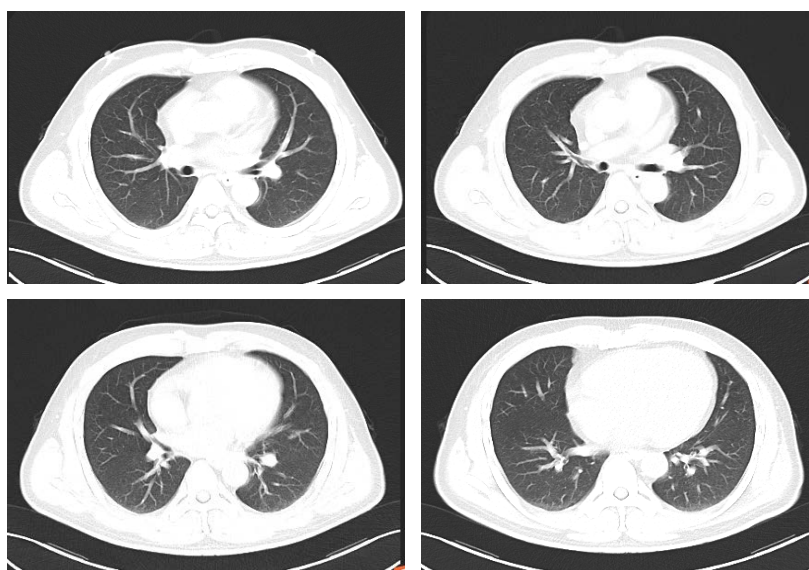


Figure 6. The patient's chest CT revisited six months later

图 6. 患者 6 月后查的胸部 CT

4. 讨论

错构瘤为肺部良性肿瘤, 恶变率及复发率较低, 但也有复发恶变病例报道。该病首先由德国病理学家 Albrecht 命名, 他认为, 错构瘤是一种先天畸形, 是正常肺组织不正常的混合[3]。错构瘤分为肺内型和支气管内型, 支气管内型错构瘤占错构瘤的 1.4%~10.3% [4]。本病可发生于任何年龄, 以 40~60 岁多见, 男性发病率是女性的 2~4 倍[1], 右肺比左肺多见。

支气管内型错构瘤可发生在主、叶或段支气管, 肿瘤堵塞管腔刺激黏膜会引起一系列呼吸道症状, 如咳嗽、咳痰、胸闷、发热和咯血等, 临床症状的轻重与堵塞管腔的程度、肿瘤大小有关, 该例支气管内型错构瘤基本堵塞右肺中间支气管并阻塞性肺炎, 患者有明显的发热、干咳, 活动后胸闷、气促等症

状[5]。

错构瘤的影像学表现由于组织来源不同而变化,主要来源于间叶组织(如软骨、脂肪、纤维结缔组织等),特征包括脂肪症状聚集即为低密度阴影,骨及软骨组织来源可表现爆米花样钙化,该征象有助于与其他病变鉴别[4]。有文献报道,脂肪密度在错构瘤中发生率达56%,爆米花样钙化的出现率约12.5%~22.9% [6]。有学者认为钙化的发生与肿瘤的大小有关,瘤体越小,典型钙化也越难出现[7]。本文患者的CT表现均未见钙化,可能与患者病程较短有关。支气管镜下多表现为肿物表面光滑,黏膜无浸润,基底部较局限,因脂肪成分及血管成分,可表现为粉红色或黄色病变。临床上40%~50%的患者缺乏典型影像学表现[4]。

肺错构瘤的诊治可根据患者症状、肿瘤生长部位及增长速度等因素选择治疗方案,常用手术方式包括肿瘤摘除术、楔形切除术和肺叶切除术[8]。支气管内型错构瘤最传统的治疗方式为外科切除。近年来,随着支气管镜介入技术的广泛开展,支气管镜技术具有疗效好、安全性高、创伤小、恢复快、费用低等优点,已成为支气管内型错构瘤初治的首选方式,目前使用最多的介入治疗为圈套器套切、APC、二氧化碳冷冻治疗等[2],因支气管内型错构瘤常常有蒂与管壁相连。故圈套器套切治疗效果较为理想,但是对于肿物较大,阻塞气管、支气管较重,则需要配合球囊扩张辅助。对套切后的肿物残端亦需进行处理,冷冻治疗有如下特点:安全性高、气道穿孔危险性小、并发症少。有研究证实应用冷冻方法对支气管内型错构瘤进行治疗可取得良好效果[3]。

另外整个手术都是经气道操作的,过程需要重复、多次进行,且期间有单侧肺通气,患者出现窒息、气道损害风险高,我院采用了硬质气管镜及高频振荡通气,硬质气管镜的使用减小了反复多次操作对气管、支气管的损害,高频振荡通气也能很好地防止窒息,改善单侧肺通气带来的压力不一致,为维持较好的生命体征保驾护航。

随着支气管镜介入技术的飞速发展,越来越多的患者选择支气管镜介入术摘取病变组织,从而达到摘除肿瘤、解除梗阻的目的,并可减少开刀手术的痛苦及昂贵的费用,尽管气管内型错构瘤属良性肿瘤,治疗后预后较好,但也有复发,也有恶变可能,其机制尚不明确,同时,与正常人相比,肺错构瘤患者罹患支气管肺癌的风险增高6.3倍,因此我们应做到早识别、早诊断、早治疗,并做好术后随访及复查。

参考文献

- [1] 陈灏珠, 林果为, 王吉耀. 实用内科学[M]. 第14版. 北京: 人民卫生出版社, 2013: 1770-1771.
- [2] Mertoğlu, A., Tellioglu, E. and Yücel, N. (2017) Multiple Endobronchial Hamartoma. *The Clinical Respiratory Journal*, **11**, 263- 266. <https://doi.org/10.1111/crj.12322>
- [3] Liu, C., Wang, J.J., Zhu, Y.H., et al. (2017) Successful Use of Snare Electrocautery via Flexible Fiberoptic Bronchoscopy for Removal of an Endobronchial Hamartoma Causing Chronic Lung Atelectasis and Mimicking Malignancy. *Therapeutic Advances in Respiratory Disease*, **11**, 435-438. <https://doi.org/10.1177/1753465817736745>
- [4] 郑宏宗, 张冰, 吴正琮, 敖日影, 方振剑. 支气管内型错构瘤1例[J]. 医学理论与实践, 2018, 31(24): 3730.
- [5] 魏光, 胡小飞, 邓科兰, 彭清臻, 刘桂霞, 厉银平. 支气管内型错构瘤1例并文献分析[J]. 临床肺科杂志, 2021, 26(1): 160-162.
- [6] 林吉征, 李绍科, 曹伯峰, 路晓东. 肺错构瘤的CT表现及其相关病理研究[J]. 实用放射学杂志, 2004, 19(6): 500-502.
- [7] 黄梅萍, 陈自谦, 王洁, 官红莲. 支气管内错构瘤的CT诊断及误诊分析[J]. 放射学实践, 2014, 29(3): 288-291.
- [8] Ng, B.H., Yu-Lin, A.B., Low, H.J. and Faisal, M. (2020) Cryodbulking of Endobronchial Hamartoma via Fibreoptic Bronchoscopy and Literature Review. *BMJ Case Reports*, **13**, e235316. <https://doi.org/10.1136/bcr-2020-235316>