

增强CT诊断典型肺内型肺隔离症患者1例

孙 瑜¹, 王万腾¹, 于 水¹, 王滋宗^{2*}

¹青岛大学, 山东 青岛

²青岛大学附属医院, 山东 青岛

Email: *wangzizong@163.com

收稿日期: 2021年4月17日; 录用日期: 2021年5月2日; 发布日期: 2021年5月20日

摘 要

肺隔离症(Pulmonary Sequestration, PS)是临床上少见的先天性肺发育畸形,分肺叶内型、肺叶外型及先天性肺气道畸形混合型病变,目前关于本病CT表现的报道主要集中多层螺旋CT及CT肺动脉造影(CTA),缺少该疾病增强CT的影像学报道。本文报道我院因咳嗽伴憋喘一天入院,经增强CT检查后诊断为肺隔离症的1例患者,旨在提高CT医师对增强CT诊断肺隔离症的认识。

关键词

肺隔离症, 增强CT, 影像学特点

A Case of Typical Intralobar Sequestration Diagnosed by Enhanced CT

Yu Sun¹, Wanteng Wang¹, Shui Yu¹, Zizong Wang^{2*}

¹Qingdao University, Qingdao Shandong

²The Affiliated Hospital of Qingdao University, Qingdao Shandong

Email: *wangzizong@163.com

Received: Apr. 17th, 2021; accepted: May 2nd, 2021; published: May 20th, 2021

Abstract

Pulmonary Sequestration is a rare congenital lung malformation in clinical, which can be divided into intralobar sequestration, extralobar sequestration and congenital pulmonary airway malformation. Currently, the CT of this disease mainly focus on Multi-slice Spiral CT and computed

*通讯作者。

tomographic angiography (CTA), and lack of imaging reports on enhanced CT of this disease. In this paper, we report a case of pulmonary sequestration that was admitted to our hospital for one day due to cough and suffocating, and was diagnosed with pulmonary sequestration syndrome after enhanced CT examination. The purpose of this case is to improve the understanding of CT physicians in the diagnosis of pulmonary sequestration syndrome with enhanced CT.

Keywords

Pulmonary Sequestration, Enhanced CT, Imaging Features

Copyright © 2021 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. 前言

肺隔离症(pulmonary sequestration, PS), 又名支气管肺隔离症, 由 Pryce 于 1946 年第一次提出, 是指一部分肺由体循环供血的先天性发育畸形, 且隔离肺与气管、支气管树没有正常的连接, 缺失肺功能。肺隔离症患者临床表现缺乏特异性, 影像学诊断较困难, 经常被漏诊、误诊, 我院经增强 CT 诊断肺隔离症患者一例, 现报告如下。

2. 临床资料

患者男, 54 岁, 因咳嗽伴憋喘 1 天就诊于我院。患者 1 天前因受凉出现憋喘、咳嗽, 主要为干咳, 无咳痰, 活动后感憋喘加重, 夜间尚可平卧休息, 无憋醒症状, 无发热、胸痛、咳血、盗汗等不适。否认家族性遗传病史。患者自述自幼身体较差, 间断咳嗽咳痰, 以轻症为主。此次咳嗽较重, 行胸部 CT 平扫示左肺下叶占位。门诊以“肺占位”收治于呼吸内科。

入院后查体: 体温: 36.1℃ 脉搏: 76 次/分 呼吸: 19 次/分 血压: 118/74 mmHg。营养中等, 查体合作, 神志清, 精神一般。心肺查体: 胸廓对称无畸形, 双侧语颤对称, 双肺呈过清音, 左肺呼吸音较低, 右肺呼吸音粗, 未闻及明显干湿性啰音。心前区无异常隆起及震颤, 心界略大, 心率 76 次/分, 心律齐, 瓣膜区无明显病理性杂音。腹软, 无明显压痛及反跳痛, 肝脾肋下未触及。双下肢无明显水肿。辅助检查: 血气分析: pH: 7.42 (7.35~7.45), PaO₂: 90 mmHg (83~108), PaCO₂: 39 mmHg (35~48), HCO₃⁻: 25.3 mmol/L (21~28)。肺功能检查(支气管舒张后): FEV₁ 2.43 L, FEV₁/FVC: 71.89%, 结果提示小气道气流受限。入院诊断: 1) 肺占位(待确定)。入院后给予二羟丙茶碱及复方甲氧那明止咳平喘治疗后, 症状明显缓解。同时予复查胸部增强 CT, 增强 CT 结果示: 左肺下叶内底段肺隔离症, 左肺上叶多发分支结节影, 炎症可能性大。

本例患者增强 CT 扫描可明显见到一厚壁囊性肿块, 动脉期(图 1)能观测到胸主动脉分支走行于病变肺组织内, 即隔离肺组织血供来源于胸主动脉而不是肺静脉。同时, 结合患者反复肺部感染的病史可确诊为肺隔离症。诊断明确后, 建议患者于胸外科就诊, 进一步行手术治疗。

3. 讨论

3.1. 分型

肺隔离症是指发育异常的一段肺与正常肺组织形成相对隔离的肺, 占肺部先天性畸形的 0.15%~6.4%

[1], 主要有两个特征: 1) 正常肺与隔离肺组织分离; 2) 隔离肺组织由体循环供血。根据隔离肺的解剖特点, PS 又分为肺内型、肺外型 and 先天性肺气道畸形混合型病变[2], 肺内型肺隔离症(intralobar sequestration, ILS)是指隔离肺位于正常肺内, 且没有独立的脏胸膜包裹, 是最常见的 PS; 肺外型肺隔离症(extralobar sequestration, ELS)是指隔离肺位于正常肺叶外, 并且被独立的脏胸膜包裹; 而先天性肺气道畸形混合型病变(congenital pulmonary airway malformation)是指 ELS 或者 ILS 伴随先天性气道畸形, 据报道[3]先天性肺气道畸形混合型病变型肺隔离症在 PS 患者中并不少见。大约 66.4%肺隔离症的位置位于左肺下叶后基底段[4], 本例患者属于最常见的肺内型肺隔离症, 同时位于最常见的部位, 病例较为典型。

3.2. 影像学诊断

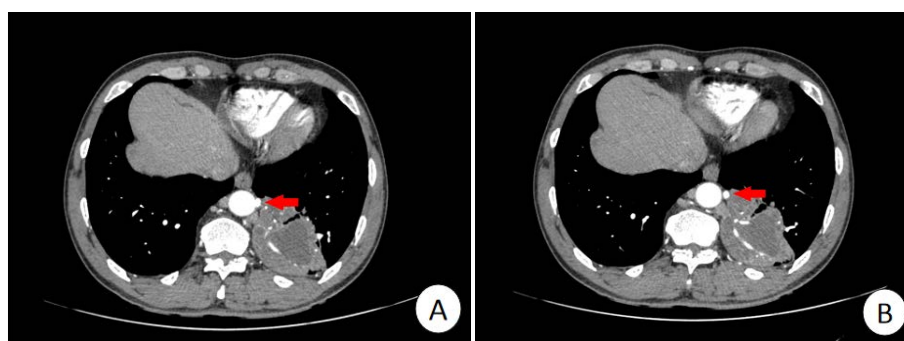
目前诊断肺隔离症的金标准仍是动脉造影, 由于其属于有创治疗方法, 患者接受度并不高。随着多普勒超声、CT 等无创技术的发展, 对动脉造影这一诊断肺隔离症的金标准提出了挑战[5] [6]。对于彩色多普勒超声来说, 可观测到囊性或实性回声肿物, 若能追踪到异常体循环供血血管深入到隔离肺内, 可探及动脉血流频谱时, 则可以确诊肺隔离症[7]。肺隔离症的 CT 表现并不具有特异性, 合并感染时更是如此, 多表现为囊性或实性病变, 其中以实性病变居多。若患者经完全抗感染治疗后病变组织未吸收, 且增强 CT、CT 血管造影(CTA)、CT 三维重建能找到病变组织的供血动脉则可以确诊[8] [9] [10]。

3.3. 鉴别诊断

肺隔离症因为缺乏特异性临床表现, 误诊率高达 58.63% [11]。在肺部常表现为同一部位的反复感染, 发热, 咳嗽, 甚至伴有咳血, 有时亦可表现为杵状指。肺隔离症常与支气管扩张、肺囊肿、原发性肺癌进行鉴别诊断[12]。支气管扩张症是由于小气道缺乏软骨环或不成熟导致支气管松弛, 多发生于左肺下叶基底段, 而肺隔离症也多发生于左下肺, 但支气管扩张症常表现为长期咳嗽并咳脓痰, 严重者咳出大量脓臭痰, 静置后痰液出现分层现象; CT 检查可以见到“气管双轨征”, 即管壁增厚的支气管影。肺囊肿常呈椭圆形, CT 表现为单个甚至多个囊性结构, 有时可见到液气平面, 囊壁可有部分强化。原发性肺癌的 CT 表现为肿物边缘粗糙, 可见“分叶征”, 呈浸润性增长。

3.4. 手术治疗及病理特征分析

肺隔离症患者一旦确诊, 无论是否有临床症状, 均应行手术治疗[13]。得益于胸腔镜技术在胸外科手术中的广泛应用, 越来越多的医生更愿意采用胸腔镜下肺叶切除术来治疗肺隔离症[14]。胸腔镜手术具有创伤小、对肺功能影响小, 手术切口美观及术后护理方便等优点, 并且可以更好的显露传统手术的视野盲区, 也是患者更愿意选择的手术方式。术后切除的病损组织大体表现为表面光滑, 切面呈粉红色的锥形或卵圆形结构[15] [16]。部分结构可见囊腔, 囊内壁光滑, 内有淡黄色分泌物, 部分结构为实性。镜下可见肺组织结构紊乱, 间质纤维组织增生明显, 小血管呈畸形厚壁样结构。



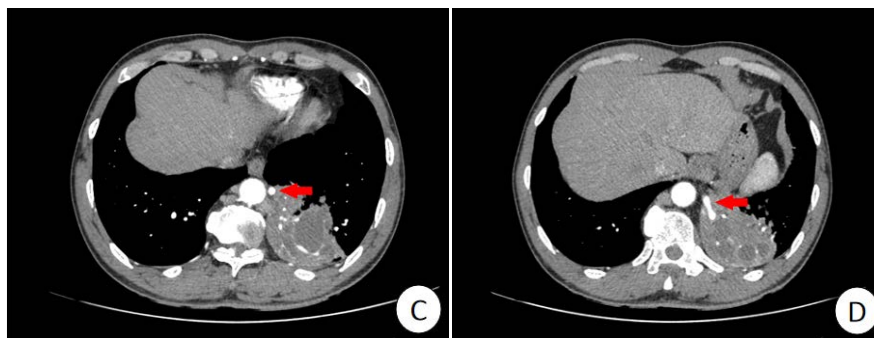


Figure 1. Enhanced CT scans of the lungs in patients with pulmonary sequestration. (A) Shows that the blood supply artery to the diseased lung tissue originates from the thoracic aorta; (B)-(D) Shows a blood supply artery from the thoracic aorta gradually entering the diseased lung tissue

图 1. 肺隔离症患者肺部增强 CT 表现(引用自本例患者的增强 CT)。(A) 显示病变肺组织的供血动脉来源于胸主动脉；(B)-(D) 显示来源于胸主动脉的供血动脉逐渐进入病变肺组织

4. 总结

综上，肺隔离症患者的临床表现并不典型，大多合并咳嗽咳痰等呼吸道症状或是由体检发现。患者常具有以下临床表现：1) 反复发作的肺部感染，局限于某一部位，尤其是左下肺；2) 常伴咳嗽、咳痰；3) 充分治疗后症状好转，但病变仍然不吸收。如果能经由影像学检查发现病变肺组织的异常体循环供血动脉，则可以确诊为肺隔离症。虽然影像学发展迅速，但肺隔离症的误诊率还很高，本例报道旨在提高医生对诊断肺隔离症的认识，降低肺隔离症的误诊率。

参考文献

- [1] 卢根, 申昆玲, 胡英惠, 等. 肺隔离症 19 例的诊断与治疗[J]. 实用儿科临床杂志, 2010, 25(10): 748-750.
- [2] Conran, R. and Stocker, J. (1999) Extra Lobar Sequestration with Frequently Associated Congenital Cystic Adenomatoid Malformation, Type 2: Report of 50 Cases. *Pediatric and Developmental Pathology*, **2**, 454-463. <https://doi.org/10.1007/s100249900149>
- [3] Durell, J., Thakkar, H., Gould, S., Fowler, D. and Lakhoo, K. (2016) Pathology of Asymptomatic, Prenatally Diagnosed Cystic Lung Malformations. *Journal of Pediatric Surgery*, **51**, 231-235. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2015.10.061>
- [4] 谢明汛, 张枢书, 龚明福, 等. 罕见部位肺隔离症 CT 表现及误诊分析[J]. 中华肺部疾病杂志(电子版), 2020, 13(2): 247-250.
- [5] 聂永康, 赵绍宏, 蔡祖龙, 等. 螺旋 CT 三维重建在肺隔离症诊断中的应用[J]. 中华放射学杂志, 2003, 37(11): 997-1000.
- [6] 李鹏, 李德闽, 丛壮壮, 等. 18 例肺隔离征患者影像学诊断及手术治疗分析[J]. 医学研究生学报, 2015(5): 495-497.
- [7] 邵玉, 田思雨, 孙志霞, 戴婷. 以囊性病变为特征的肺隔离症患者超声表现一例[J]. 中华医学杂志, 2019, 99(31): 2466-2467.
- [8] Hang, J.D., Guo, Q.Y., Chen, C.X. and Chen, L.Y. (1996) Imaging Approach to the Diagnosis of Pulmonary Sequestration. *Acta Radiologica*, **37**, 883-888. <https://doi.org/10.3109/02841859609175462>
- [9] Gabelloni, M., Faggioni, L., Accogli, S., Aringhieri, G. and Neri, E. (2020) Pulmonary Sequestration: What the Radiologist Should Know. *Clinical Imaging*, **73**, 61-72. <https://doi.org/10.1016/j.clinimag.2020.11.040>
- [10] 张维溪, 张海邻, 李昌崇, 等. 肺隔离症 12 例诊断和治疗分析[J]. 中国实用儿科杂志, 2007, 22(4): 295-296.
- [11] Gonzalez, D., Garcia, J., Fieira, E., et al. (2011) Video-Assisted Thoracoscopic Lobectomy in the Treatment of Intralobar Pulmonary Sequestration. *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery*, **12**, 77-79. <https://doi.org/10.1510/icvts.2010.254177>

-
- [12] 李君, 李洪江, 夏淦林, 等. 肺隔离症多层螺旋 CT 诊断价值及误诊分析[J]. 中华实用诊断与治疗杂志, 2011, 25(12): 60-61.
- [13] 董冠中, 周振强, 刘青锋, 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[J]. 中华实用诊断与治疗杂志, 2020, 34(5): 474-476.
- [14] 鲍军, 武百强, 潘琦, 等. 33 例肺隔离症的临床诊治经验[J]. 中华全科医学, 2012, 10(4): 59-60.
- [15] 康小玲, 邢澄, 饶金, 等. 膈肌内型肺隔离症 28 例临床病理特征分析[J]. 中华生物医学工程杂志, 2018, 24(5): 356-360.
- [16] 彭光银, 范钦和, 陈炳宇. 肺隔离症 15 例临床病理分析[J]. 中国误诊学杂志, 2010, 10(3): 701-702.