

经验交流 ·

先天性肺囊肿 7 例报告

谷丽,林钊,王红兵

(上海同济大学医学院附属铁路医院儿科,上海 200072)

[中图分类号] R563 [文献标识码] D [文章编号] 1008-8830(2003)04-0378-01

先天性肺囊肿是小儿先天肺发育畸形。目前随着 X 线技术的提高,发现病例逐渐增多,但本病误诊率极高。现将我院近年收治的 7 例先天性肺囊肿报道如下。

1 临床资料

1.1 一般资料

7 例中男 2 例,女 5 例,男女为 1:2.5。其中最小 1 例 2 个月,最大 1 例 38 岁,其余 5 例年龄在 2~12 岁之间。发病年龄与就诊时间及 X 线检查早晚有关。

1.2 误诊病例

初诊 7 例中有 4 例误诊(占 70%),其中 2 例误诊为右下肺炎,1 例误诊为喘息性肺炎,1 例误诊为肺部肿瘤。误诊病例均经抗炎治疗后好转。

1.3 病变部位

本组 7 例中,右肺病变 5 例,左肺 2 例;其中有 5 例经反复摄胸片示有囊腔样透亮影而明确部位,有 2 例经 CT、主动脉造影及手术证实为肺隔离症。

1.4 临床表现

由于病变部位及囊肿大小不同,且部分囊肿与支气管系统相通,故临床症状多样。

(1)反复发作的肺部感染:临床上表现为反复发热、咳嗽、咳痰,甚至痰中带血。经用抗生素、对症治疗后症状能缓解,但以后反复发作。本组中发热者有 5 例,其中 2 例以高热起病,体温达 40℃。持续 2~3 d 后降至正常。咳嗽、咳痰 7 例,咯血 1 例。且本组有反复呼吸道感染 5 例,其中 1 例反复上呼吸道感染 7 年。本组 5 例肺部可闻及细湿罗音,2 例有呼吸音减低、叩诊浊音。

(2)压迫症状:随囊肿逐渐增大、压迫肺组织出

现肺功能不全,囊肿压迫支气管可产生干咳,气喘和呼吸困难,本组有 2 例咳喘、气促、紫绀明显。

(3)无自觉症状:平素无任何不适,本组有 1 例患者 38 岁时首次无明显诱因下出现咳嗽、咳痰、痰中带血的症状,既往无反复呼吸道感染史。

1.5 诊断

根据临床症状如发热、气促、紫绀、呼吸音减低,经摄胸片证实 4 例。因反复肺部感染,且胸片每次示同一部位感染,进一步经 CT 检查证实 2 例。经手术确诊排除肺部肿瘤 1 例。

1.6 治疗及随访

本组 7 例经积极抗感染,对症等治疗,临床症状缓解,其中有 3 例经手术治疗,证实先天性肺囊肿 1 例,肺隔离症 2 例。随访 3 例术后均无反复呼吸道感染,生长发育正常。

2 讨论

先天性肺囊肿中可分为支气管源性和肺泡源性两种。支气管源性其基本组成为气管结构,有上皮细胞覆盖,有肌纤维、粘液腺、软骨等,但因不参与呼吸运动,故囊肿壁无炭尘沉着,借此可与后天性肺囊肿鉴别。肺泡源性无上皮覆盖,囊肿仅由肺泡细胞压在一起组成,肺隔离症和先天性大叶性气肿即属肺泡源性。一般认为先天性肺囊肿是由于胚胎发育过程中肺芽分支发育受内外环境因素影响而发生畸形,使一部分支气管生长停顿或暂时中断,以后又继续生长,造成一段支气管完全或不完全闭锁,致使远端支气管所分泌的粘液不能排出,积聚膨胀为囊肿。若远端支气管在未分支前即停止发育就形成独立性囊肿。而在分支后停止发育即形成多发性囊肿,囊

(下转第 380 页)

2 讨论

脊髓空洞症是一种缓慢进行的脊髓退行性疾病。其临床特点为与病变相应的节段出现分离性感觉障碍,肌肉萎缩和神经营养障碍。病理生理特点为脊髓中央部的空洞形成,周围有胶质细胞增生。空洞的部位通常在颈髓,但也可发展向上至延髓或向下至胸髓甚至腰髓。该病多见于20~30岁的青壮年,偶尔发生于儿童期或成年以后。文献报道^[1]最小发病年龄为3岁,最大发病年龄为70岁,男性多于女性。男性与女性比例为3:1。婴儿期脊髓空洞症未见报告,脊髓空洞症分交通性和非交通性。交通性脊髓空洞症病理机制还不清楚,主要的假说认为胚胎发生期内在枕骨大孔水平中央管狭窄^[2]。由于狭窄的存在,管内的脑脊液不能向颅侧流动,脑脊液通过狭窄的管道行向尾侧,当颅内压增高时,如喷嚏、咳嗽等产生了中央管的扩张。而非交通性脊髓空洞症多因脊髓肿瘤,血管意外,外伤和蛛网膜炎而伴发。

本例患儿在5个月大时反复发热,少汗甚至无汗,皮肤干燥,四肢活动少,营养差,考虑患儿此时脊髓空洞已经形成。由于脊髓前角细胞受损,引起四肢肌肉萎缩,肌力及肌张力下降,该患儿双下肢肌力仅为1级。至8个月大时尿频、尿失禁、尿潴留症状相继出现,系由神经性膀胱所致。小儿神经性膀胱常为先天性,可因脊髓脊膜膨出或脊柱异常所致^[3]。本例神经源性膀胱继发于脊髓空洞症,神经源性膀胱的两个最重要的并发症是上尿路损害和尿

失禁。正常情况下,控制逼尿肌和括约肌舒缩的中枢位于脑干。脊髓空洞症的发生,使控制逼尿肌和括约肌舒缩的传导通路受损,导致膀胱输出道功能性梗阻,造成膀胱内高压,膀胱肌肉肥厚和小梁形成,膀胱输尿管返流及上尿路功能受损,易合并尿路感染。根据本例典型的临床症状、体征及MRI、膀胱造影检查符合脊髓空洞症并神经源性膀胱诊断。

神经源性膀胱的最初症状为反复尿路感染伴发育迟缓,膀胱造影检查显示返流是本病的重要诊断依据。该病确诊除典型症状外,还需依靠CT及MRI的检查,80%的空洞可在CT平扫时发现。MRI矢状面图像能清晰的显示空洞全貌。脊髓空洞症治疗迄今为止尚无特效疗法,一般采用对症支持综合疗法。早期用深部X线治疗,或许可阻止空洞发展。如空洞较大,发生椎管梗阻,可行椎板切除减压术。神经源性膀胱出现返流或膀胱压升高时,治疗措施包括预防性抗生素应用,间歇性导尿,应用抗胆碱药,近40%患儿返流可以自愈,对于严重返流者需手术矫治。

[参 考 文 献]

- [1] 陈海棠. 临床神经病学 [M]. 北京:科技出版社,2000,455-456.
- [2] 刘道宽. 脊髓空洞症的诊断及鉴别诊断 [J]. 实用内科杂志,1990,10(6):292-294.
- [3] Richard EB, Robert Mk, Hal BJ. Nelson Textbook of Pediatrics [M]. 16th ed. Science Press, Harcourt Asia, W. B. Saunders, 2000,1639-1642.

(本文编辑:吉耕中)

(上接第378页)

肿不与支气管相通而充满粘液为闭合性粘液囊肿。先天性肺囊肿多在小儿出生时已存在,但如囊肿较小或为单个,又未合并感染,大多可无明显症状,仅在X线检查或年长后才被发现。而75%的先天性肺囊肿为与支气管沟通的开放性囊肿,极易并发感染。由于本病与小儿常见的呼吸道感染相混合而极易误诊。本组有1例曾在外院被诊断为复发性肺脓肿长达半年。文献报告^[1],本病的平均误诊率达47.4%。为此,凡遇下列情况应考虑到先天性肺囊肿的可能:反复同一部位的肺感染;全身和呼吸

道症状体征较轻,而X线肺部变化明显,两者临床表现不一致、不相称者;诊断肺脓肿和(或)脓胸而无明确的肺炎、胸膜炎病史者。

[参 考 文 献]

- [1] 苏渊,陈蓓珍. 临床病例讨论. 反复发热、咳嗽 [J]. 中国实用儿科杂志,1999,14(9):559.
- [2] 吴瑞萍,胡亚美,江载芳. 实用儿科学 [M]. 第6版. 北京:人民卫生出版社,1995,1199-1202.

(本文编辑:吉耕中)