

病例报告

先天性左肺不发育 1 例

王柱 张小庄 唐远平 林英 彭淑梅

(广东省妇幼保健院儿科, 广东 广州 510010)

患儿, 男, 1 个月。因咳嗽 1 个月, 加重伴呼吸困难 3 d 入院。患儿 1 个月前吃奶时出现呛咳, 伴气促, 偶有发绀, 予暂停吃奶及拍背后可缓解。无发热、气喘、声嘶、流涕。3 d 前咳嗽加重伴呼吸困难, 遂到当地医院就诊。当地医院胸部 X 线平片及胸部 CT 扫描提示“左肺不张改变”。体查: T 36.8℃, P 170 次/分, R 52 次/分, BP 86/47 mm Hg, SpO₂ 95%, 烦躁不安, 无发绀, 三凹征(+), 左肺呼吸音减弱, 右肺可闻及固定湿罗音, 心率齐, 未闻及病理性杂音, 四肢无畸形。患儿系第 1 胎第 1 产, 胎龄 38⁺³ 周、顺产出生, 出生体重 3.0 kg。否认窒息抢救史, 母亲孕期未规律产检。患儿父母体健, 体格发育正常, 无特殊面容, 否认家族性遗传病史。

患儿入院后立即给予鼻导管吸氧、吸痰、抗感染、止咳、化痰等治疗。动脉血气分析示: pH

7.25, PCO₂ 63.75 mm Hg, PO₂ 192.15 mm Hg, SaO₂ 99.7%, 提示二氧化碳储留, 给予加强拍背、吸痰等处理。床边胸部 X 线摄片提示“右肺感染, 左肺不张”(图 1A)。入院当天行电子支气管镜(外径 2.8 mm)检查, 提示“O 型气管环; 左主支气管无法进入, 右主支气管可勉强通过, 分泌物较多”。入院第 2 天行超声心动图检查, 示“左肺动脉缺如或迷走左肺动脉, 部分肺静脉异位引流或发育不良, 卵圆孔未闭”; 胸部及心脏增强 CT 扫描示“左肺动脉及左肺静脉缺如, 肺动脉高压, 左肺未发育, 左侧支气管近端闭锁”(图 1B~C); 风疹病毒、弓形虫、细小病毒 B19、单纯疱疹病毒(1、2)、巨细胞病毒-IgM 均为阴性; 血液串联质谱检测未见异常。入院第 3 天确诊: 先天性左肺不发育; 支气管肺炎; 卵圆孔未闭。向患儿家属详细交待病情后, 家属要求放弃治疗。



图 1 胸部 X 线和 CT 检查结果 A: 胸部 X 线检查显示左肺不张; B: 胸部 CT 三维重建显示左肺未发育, 箭头指示左侧支气管近端闭锁, 右主支气管狭窄; C: 胸部及心脏增强 CT 扫描, 箭头指示左肺动静脉缺如。

讨论: 先天性呼吸系统畸形相对于其他儿童呼吸系统疾病并不多见, 由于该类疾病的临床表现及普通影像学改变缺乏特异性, 常易误诊。当

临床上出现反复呛咳、喘息、反复呼吸道感染、呼吸困难、持续性喉喘鸣, 且胸部 X 线检查显示同一部位反复或持续肺炎、肺不张、肺气肿改变,

而心脏彩超或心脏增强 CT 扫描未发现严重先天性心脏病,应考虑到先天性呼吸系统畸形的可能。

先天性肺发育不全是一种罕见的肺发育异常疾病,是由于胚胎第 4~5 周时肺芽发育缺陷所致,可以发生于单侧或双侧,右侧多于左侧,伴肺功能异常^[1],全球发病率约为五百万分之一^[2],多数患者在出生后因呼吸功能不全而夭折。肺不发育和发育不全分 3 种不同类型:(1)肺未发生,支气管、肺组织完全缺如;(2)肺不发育,支气管发生,但发育差,只有发育不全的主支气管或叶支气管而无肺组织和肺血管;(3)肺发育不全,主支气管及叶、段支气管已形成,但发育不良,肺组织和肺血管也发育不良^[3]。本病例符合先天性肺不发育。

肺发育不全的产前诊断较困难。目前的研究方向主要是通过胎膜早破及持续羊水过少预测肺发育不全,二维、三维超声测量胎肺容积,多普勒测量肺动脉及其分支血流变化预测肺发育不全,磁共振评价胎肺在宫内的发育情况等。但是各项检查方法都有其局限性,尚需进一步研究^[4-5]。

目前,纤维或电子支气管镜越来越普遍地用于支气管肺部疾病的诊治。随着其临床逐步推广应用,已成为儿童肺部疾病鉴别诊断和治疗的重要手段之一,可为临床诊断及治疗提供可靠依据,

总体安全可靠^[6]。螺旋 CT 可通过三维图像重建观察气道内外结构,对显示支气管开口异常、狭窄及肺血管分布异常等情况效果较优,能弥补支气管镜临床应用的局限性。因此,螺旋 CT 三维重建联合支气管镜检查对先天性呼吸系统畸形的诊断有着十分重要的作用。

[参 考 文 献]

- [1] Chinoy MR. Lung growth and development[J]. *Front Biosci*, 2003, 1(8): 392-451.
- [2] 秦佳升,高毅,潘明新.先天性肺发育不全行经脐单孔腹腔镜胆囊切除术 1 例报告[J]. *南方医科大学学报*, 2011, 31(8): 1334-1335.
- [3] 张维溪,张海邻,李昌崇,等.先天性呼吸系统畸形 234 例临床分析[J]. *中华儿科杂志*, 2009, 47(6): 436-440.
- [4] Kasprian G, Balassy C, Brugger PC, et al. MRI of normal and pathological fetal lung development[J]. *Eur J Radiol*, 2006, 57(2): 261-270.
- [5] Gerards FA, Twisk JW, Fetter WP, et al. Two or three-dimensional ultrasonography to predict pulmonary hypoplasia in pregnancies complicated by preterm rupture of the membranes[J]. *Prenat Diagn*, 2007, 27(3): 216-221.
- [6] 卢根,靳蓉,苏守硕,等.纤维支气管镜术诊治小儿呼吸道疾病作用及安全性分析[J]. *中国实用儿科杂志*, 2012, 27(11): 844-847.

(本文编辑: 邓芳明)