

先天性肺囊性病 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/304/2021_2022__E5_85_88_E5_A4_A9_E6_80_A7_E8_c22_304968.htm 名称先天性肺囊性病

所属科室心胸外科病因胚胎发育期，因气管、支气管异常的萌芽或分支异常发育所致。病变可发生在支气管分支的不同部位和显示不同的发育阶段。囊肿常为多房性，也可为单房性。囊壁多具有小支气管壁结构，内层有纤毛柱状上皮，外层可见散在小片软骨，壁内可见到平滑肌束和纤维组织。囊状病变结构内层可见不同的上皮细胞，有柱状、立方形和圆形上皮细胞，这显示出支气管树分支发育不完全的不同程度。有些具有分泌粘液的柱状细胞，腔内布满粘液。临床表现小的支气管囊肿在临床上不呈现症状，仅在X线胸部检查或尸检时才被发现。一旦囊性病变与小支气管沟通，引起继发感染或产生张力性气囊肿、液囊肿、液气囊肿或张力性气胸等压迫肺组织、心脏、纵隔和气管移位时，就可出现症状。

（一）婴幼儿期 张力性支气管源性囊肿、肺大叶气肿和肺大较多见。临床上常呈现胸内张力性高压症状，表现为呼吸急促、紫绀或出现呼吸窘迫等症状。体检见气管移向对侧，患侧叩诊鼓音，呼吸音降低或消失。胸片显示患侧肺囊性病引致肺不张，纵隔、气管移位，并可呈现纵隔疝和同侧肺不张，病情危急，不及时诊断和治疗，可因呼吸衰竭死亡。

（二）儿童期 较多见的为支气管源性囊肿。临床表现为反复肺部感染。患者常因发热、咳嗽、胸痛就诊。症状类似支气管肺炎。（三）成人期 多见于后天继发性肺大和支气管源性囊肿。临床表现均因继发感染出现症状，如发热、咳嗽、脓痰

、咯血、胸闷、哮喘样发作、劳累性气促和反复出现气胸等症状。需与肺脓肿、脓胸、支气管扩张、肺结核空洞和肺部肿瘤等鉴别。先天性支气管源性囊肿 常见于儿童病例，囊肿位于肺间质或纵隔内。约70%位于肺内，30%位于纵隔。由于囊肿可为单个或多个，含气体或液体量不同，因而在X线胸片上可呈现不同表现：1.单个液、气囊肿 最为常见，囊肿大小不一，可见圆形薄壁囊肿，内有液面。此种囊肿的特点是囊壁菲薄，邻近肺组织无炎性浸润病变，纤维性变不多，需与肺脓肿，肺结核空洞和肺包虫囊肿鉴别。在X线上表现肺脓肿壁较厚，四周炎症表现明显，肺结核空洞则有较长病史，四周有结核卫星灶。肺包虫囊肿有流行病学的地区特点、生活史和职业史、血像、皮内试验等有助于鉴别。2.单个气囊肿 胸片上示病侧肺部含气囊肿，巨大的气囊肿可占据一侧胸腔，压迫肺，气管，纵隔，心脏，需与气胸鉴别。气胸的特点是肺萎缩推向肺门，而气囊肿的空气位于肺内，往往仔细观察在肺尖和肋膈角处可见到肺组织。3.多个气囊肿 临床也较多见，胸片上呈现多个大小不一、边缘不齐的气囊肿，需与多个肺大鉴别。尤其在小儿，肺大常伴有肺炎，在X线上以透亮圆形薄壁大及其大小、数目、形态的易变性为特征。每在短期随访中就见较多变化，有时可迅速增大，或破裂后形成气胸。肺部炎症一旦消退，大有时可自行缩小或消失。4.多发性液、气囊肿 胸片上可见多个大小不一的液、气腔。尤其病变位于左侧者，需与先天性膈疝鉴别，后者也可呈现为多个液平，必要时口服碘油或稀钡检查，若在胸腔内见到造影剂进入胃肠道，则为膈疝。治疗一般诊断明确，在无急性炎症情况下，均应早期手术。因为囊肿轻易继发感染，

药物治疗非但不能根治，相反，由于多次感染后囊壁四周炎症反应，引起胸膜广泛粘连，致手术较为困难，易发生并发症。年龄幼小，并非手术的绝对禁忌证。尤其在出现缺氧、紫绀、呼吸窘迫者，更应及早手术，甚至急诊手术才能拯救生命。手术方式应根据病变部位、大小、感染情况而定：孤立于胸膜下未感染的囊肿，可作单纯囊肿摘除术；局限于肺缘部分的囊肿，可作肺楔形切除术；囊肿感染而致四周粘连或邻近支气管扩张则作肺叶或全肺切除术。双侧性病变，在有手术适应证的前提下，可先作病变严重的一侧。小儿以尽量保留正常肺组织为原则。临床拟诊本病时，应尽量避免作胸腔穿刺，以免引起胸腔感染或发生张力性气胸。仅在个别病例，表现严重呼吸窘迫征、紫绀、缺氧严重，又无条件作急诊手术时，才可作囊肿穿刺引流，达到暂时性减压，解除呼吸窘迫症状，作为术前一种临时性紧急措施。一般切除病变囊肿或肺叶，预后良好。成人患者若术前痰量很多，手术时需作双腔气管插管麻醉，避免痰液倒流至对侧。小儿可采用患侧低位的低俯卧位开胸，进胸后先行结扎病肺支气管。如病变过于广泛，肺功能严重下降或合并存在严重心、肝、肾等器质性疾患时，则禁忌手术 100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com