

纤维支气管镜在婴幼儿肺动脉吊带诊治中的价值

赵文姣¹ 隆彩霞¹

[摘要] 目的:评价纤维支气管镜在诊治婴幼儿肺动脉吊带中的临床价值。方法:收集 2014-05—2017-06 期间在我院确诊为肺动脉吊带的患儿 11 例,回顾性分析其临床特征、影像学资料、纤维支气管镜检查及支气管肺泡灌洗液病原菌培养资料、治疗及预后。结果:11 例患儿因咳嗽、喘息、气促等不同呼吸道症状入院,纤维支气管镜检查均发现气道不同部位有不同程度的狭窄,经心脏彩超和心脏 CT 增强血管造影(CTA)证实为肺动脉吊带,3 例患儿因病情危重放弃死亡,8 例经外科手术及内科保守治疗后恢复良好。结论:婴幼儿反复出现咳嗽喘息等呼吸道症状者,应尽快行纤维支气管镜检查,发现气道狭窄及畸形,应高度警惕肺动脉吊带可能,结合心脏彩超和心脏 CTA 可明确诊断,早期诊断及手术治疗是治疗成功的关键。

[关键词] 肺动脉吊带;纤维支气管镜;气管狭窄;婴幼儿

doi:10.13201/j.issn.1009-5918.2018.04.006

[中图分类号] R725.4 **[文献标识码]** A

The value of fiberoptic bronchoscopy in diagnosis and treatment of pulmonary artery sling in infants

ZHAO Wenjiao LONG Caixia

(Emergency Center, Hunan Provincial Children's Hospital, Changsha, 410007, China)

Corresponding author: LONG Caixia, E-mail: longcaixia1234@126.com

Abstract Objective: To evaluate the clinical value of fiberoptic bronchoscopy in diagnosis and treatment of pulmonary artery sling in infants. **Method:** To collect 11 cases of infants who were diagnosed as pulmonary artery sling in Hunan Children's Hospital from May 2014 to June 2017, clinical manifestation, imaging examinations, fiberoptic bronchoscopy, the culture of pathogenic bacteria of bronchoalveolar lavage fluid (BALF), treatment and prognosis were retrospectively reviewed. **Result:** Eleven infants were admitted for respiratory tract symptoms, like coughing, wheezing, short of breath and so on. Examinations using Fiberoptic bronchoscopy discovered tracheal stenosis of various severity in different parts of respiratory tract, which verified to be pulmonary artery sling by echocardiography and cardiac spiral CT angiography (CTA). Three cases gave up treatment and died, while the other 8 cases had surgeries and received conservative medical treatment and recovered well. **Conclusion:** When infants demonstrate respiratory tract symptoms repeatedly, such as coughing, wheezing, etc. Fiberoptic bronchoscopy ought to be applied without delay. If tracheal stenosis and deformity are discovered, we should be on high alert for pulmonary artery sling. The combination of echocardiography and CTA can lead to definite diagnosis. Early diagnosis and surgery are key to successful treatment.

Key words pulmonary artery sling; fiberoptic bronchoscopy; tracheal stenosis; infants

肺动脉吊带(pulmonary artery sling, PAS)又称迷走左肺动脉,是一种非常罕见的血管畸形,由于血管环畸形对于邻近气管支气管的压迫,常合并气管下段、左右主支气管狭窄畸形和食管不同程度的压迫^[1]。主要临床表现为反复咳嗽、喘鸣、气促和呼吸道感染等气道症状,所以近年来随着纤支镜在临床的应用逐渐普及,其在肺动脉吊带这种脉管系统疾病中的价值也日益凸显。现对 2014-05—2017-06 期间收治本院行纤支镜术发现气管支气管狭窄并经心脏彩超和 CTA 最终确诊为 PAS 的 11 例患儿进行总结,以期探讨纤支镜术在婴幼儿肺动脉吊带中的应用价值。

1 资料与方法

1.1 临床资料

11 例患儿均以咳嗽、喘息、气促等呼吸道症状就诊,其中男 5 例,女 6 例;年龄 3~20 个月;详细资料见表 1。根据 2009 年 6 月 2 日由卫生部正式公布的《中国 7 岁以下儿童生长发育参照标准》:体重正常患儿 4 例,占 36.4%;偏轻者 2 例(2/11, 18.2%);轻者 3 例(3/11, 27.3%);过轻者 2 例(2/11, 18.2%)。

1.2 方法

患儿均为经一般情况评估,符合适应证、无禁忌证的患儿,经家长同意并签署知情同意后,备好抢救包及急救药品,按纤支镜标准操作步骤(SOP)进行检查;术前常规禁食、禁水 4~6 h,术前

¹湖南省儿童医院急救中心(长沙,410007)
通信作者:隆彩霞, E-mail: longcaixia1234@126.com

予 2%利多卡因 2 ml 表面麻醉,持续心电监测及血氧饱和度监测下,选用日本 FUJINON-XL4400 型号纤支镜,自鼻腔进入后,顺次检查喉部(会厌、声带、后联合)、气管隆突、左右各段支气管。气道分泌物多时,局部给予氨溴索帮助祛痰,并留取灌洗液标本送微生物培养检查;对发现气管支气管狭窄及气管畸形,考虑可疑肺动脉吊带患儿行心脏彩超及心脏 CTA 确诊。

表 1 肺动脉吊带患儿资料

序号	性别	月龄	体重/kg	临床表现	纤支镜结果	CT 结果	心脏彩超结果	预后
1	男	7	9.0 (正常)	咳嗽喘息、气促、抽搐	喉软骨发育不良、气管下段狭窄	PAS、气管远段狭窄	PAS、PFO	外院手术恢复可
2	男	5	6.2 (轻)	咳嗽喘息息,发绀	喉软骨发育不良、支气管内膜炎症、气管下端狭窄	PAS、LSVC-CS;主支气管下段受压变窄、狭长	PAS	放弃死亡
3	女	4	4.5 (过轻)	咳嗽喘息	支气管桥、左右主支气管狭窄	PAS, ASD, PDA; 支气管桥,左主支气管上段狭窄	PAS、PDA 或 ASD	放弃死亡
4	女	20	9.0 (轻)	咳嗽、喉鸣、烦吵不安	喉软骨发育不良、支气管内膜炎症、气管远端狭窄	PAS;气管远段明显受压、变窄,左肺动脉发育稍偏细小	未见异常	外院手术,恢复可
5	男	5	5.6 (过轻)	咳嗽、气促、发绀、发热	喉软骨发育不良、气管狭窄	PDA, ASD 或 PFO, PH, LSVC-CS, PAS; 气管胸 1 水平以下偏窄,左主支气管近段狭窄。	PFO 或 ASD、PDA	外院手术,恢复可
6	女	7	8.6 (正常)	咳嗽喘息,腹泻,发热	喉软骨发育不良、气管软化症、未见明显左支气管开口、支气管畸形?	PAS,气管远段明显受压、变窄	PAS	放弃死亡
7	男	4	6.6 (偏轻)	咳嗽喘息,气促、	主气管狭窄	PAS, ASD, 气管中下段及左右主支气管狭窄	PAS、ASD	外院手术,恢复可
8	男	3	6.0 (正常)	喉中痰响,咳嗽喘息	喉软骨发育不良、支气管内膜炎症、完全性气管软骨环、气管中下段重度狭窄	PAS、PFO;气管狭窄	PAS、PFO	外院手术,恢复可
9	女	19	8.8 (偏轻)	咳嗽喘息	支气管内膜炎症、支气管桥、左主支气管狭窄	PAS, PFO, LSVC-CS; 支气管桥,左主支气管下段狭窄	PAS、PFO	我院手术,恢复可
10	男	9	10.0 (正常)	咳嗽气促痰鸣,发热	喉软骨发育不良、支气管桥、右主支气管狭窄并重度软化,左主支气管狭窄	PAS、LSVC-CS;支气管桥,左主支气管狭窄	右移心、PAS?、PFO	我院手术,恢复可
11	女	7	6.0 (轻)	咳嗽,气促、面色差	支气管内膜炎症、右主支气管开口狭窄、右主支气管外压并软化	PAS,气管下段及左右主支气管狭窄,右肺发育不良	肺动脉吊带、PFO、左室心尖部肌小梁增多	外院手术,恢复可

注:PDA,动脉导管未闭;VSD,室间隔缺损;PFO,卵圆孔未闭;ASD,房间隔缺损;PAS,肺动脉吊带;LSVC-CS,永存左上腔(引流入冠状静脉窦);PH,肺动脉高压。

2 结果

2.1 一般情况

纤维支气管镜检查发现:喉软骨卷曲患儿 7 例(7/11,63.64%),其他患儿喉软骨发育正常;所有患儿气管位置均正常;气管黏膜充血糜烂患儿 5 例(5/11,45.45%),余正常;气管支气管畸形患儿 2 例(2/11,18.18%);支气管桥畸形患儿 3 例(3/11,27.27%);气管支气管软化患儿 3 例(3/11,27.27%);完全性气管软骨环(1/11,9.09%)。本组病例 9 例进行了灌洗液培养:1 例大肠埃希菌感

染(1/9, 11.11%), 1 例表皮葡萄球菌感染(1/9, 11.11%), 1 例肺炎克雷伯菌感染(1/9, 11.11%), 1 例肺炎链球菌感染(1/9, 11.11%), 其余 5 例均为正常喉菌生长。2 例由于气管重度狭窄, 直径 2.8 mm 的纤维支气管镜不能通过气管狭窄处未留取灌洗液。

2.2 病变部位构成

11 例纤维支气管镜检查均示气管或支气管不同程度的狭窄, 其中 7 例气管远端狭窄; 1 例左主支气管狭窄; 1 例右主支气管近端狭窄; 2 例伴有左右主支气管狭窄。2 例由于气管重度狭窄, 直径 2.8 mm 的纤维支气管镜不能通过。

2.3 超声心动图及 CTA 诊断情况

2.3.1 超声心动图 11 例 PAS 患儿均完善了心脏彩超检查, 8 例(8/11, 72.73%) 患儿心脏彩超示左肺动脉起源于右肺动脉, 明确提示 PAS; 1 例(1/11, 9.09%) 患儿心脏彩超示左肺动脉未见显示、局部右肺动脉声像, 疑似肺动脉吊带; 2 例漏诊 PAS (2/11, 18.18%), 1 例超声心动图显示无异常, 1 例仅发现 PDA 及 ASD 或 PFO。

2.3.2 心脏 CTA 11 例患儿均行心脏 CTA 检查, 均能清楚显示左肺动脉起源于右肺动脉, 诊断率为 100%。心脏 CTA 检查显示 11 例患儿均存在气道狭窄或畸形, 气管中下段狭窄 5 例(5/11, 45.45%), 左主支气管狭窄 3 例(3/11, 27.27%), 气管下段合并左右主支气管狭窄 2 例(2/11, 18.18%), 气管下段合并左主支气管狭窄 1 例(1/11, 9.09%); 支气管桥 3 例(3/11, 27.27%), 且均 I 型支气管桥; 右肺发育不良 1 例(1/11, 9.09%)。

2.4 预后

11 例 PAS 患儿, 8 例于我院或外院行手术治疗, 术后随访均恢复良好, 3 例患儿因病情危重没有手术机会家属放弃后死亡。

3 讨论

肺动脉吊带是比较罕见的一类疾病, 中国台湾学者推测其发病率为 0.059%^[1]。肺动脉吊带患儿可出现反复呼吸感染, 呼吸困难, 发绀, 部分严重患儿起病就表现为窒息需心肺复苏抢救治疗, 严重影响患儿生活质量, 甚至危及生命。因此早期诊断及治疗是挽救肺动脉吊带患儿生命的关键。

肺动脉吊带系胚胎发育过程中脉管系统异常走行而造成的先天性心血管系统畸形^[2-3]。因此, 肺动脉吊带的诊断必须依赖对心血管系统的形状、走向、分支等显示清晰的技术。由于超声检查是一种非侵入性检查技术, 可以了解大血管及心内结构等情况, 故在临床诊断中, 如果怀疑肺动脉吊带, 往往首选该技术进行筛查^[4]。本组 11 例实施超声检查的病例, 有 8 例发现肺动脉吊带, 确诊率达到

72.73%, 1 例患儿超声检查提示可疑肺动脉吊带。可见超声检查对主气管周围的探查受到一定的限制, 不能明确显示血管环对周围组织的压迫程度和范围, 容易漏诊。

近年来随着影像技术的发展, CTA 在临床上的广泛应用可为肺动脉吊带患儿重建准确清晰的气管影像, 对于气道狭窄的诊断有更高的敏感度和特异性(90.0% 和 96.6%)^[5]。本组 11 例患儿经 CTA 诊断, 均确诊为肺动脉吊带。但由于 CTA 的费用昂贵, 辐射大, 其只用于验证疑似肺动脉吊带病例的诊断。但是, 不可忽视的是: 肺动脉吊带由于其异常发育的肺动脉常常压迫气管、主支气管, 所以导致气管、支气管狭窄, 其临床表现一般为呼吸系统症状, 如咳嗽, 喘息, 呼吸困难等。本组病例所有患儿均是以呼吸道症状收治入院的。加上该病发病率很低, 因此, 临床医生在诊疗过程中大都不会考虑到该种血管系统畸形去做心脏彩超, 甚至 CTA。

基于上述情况, 纤维支气管镜检查在肺动脉吊带诊断中的作用尤为重要。本文中 11 例患儿均是在完善纤维支气管镜时发现呼吸道不同部位不同程度异常狭窄以及畸形, 进一步行心脏彩超及心脏 CTA 明确 PAS 诊断。Chen 等^[6]报道, PAS 气道狭窄发生率高, 以气管中下段狭窄为主, 且合并左主支气管狭窄少于合并右主支气管狭窄。本组患儿与其报道不同, 合并左主支气管狭窄多于合并右主支气管狭窄。此外, 纤维支气管镜检查除了了解气管狭窄情况方面有着不可比拟的优势, 能够插入深部气管, 在气管内直视下观察气管内腔, 明确狭窄节段, 并且可以发现是否合并气管支气管软化以及气管憩室、气管性支气管等气管畸形^[7]。若是观察到狭窄处气管内壁随血管搏动, 需要高度警惕肺动脉吊带的存在^[8]。

支纤镜在 PAS 的治疗中也发挥着不可或缺的作用。对于有气道梗阻症状、反复呼吸道感染的严重患儿而言, 外科手术是目前治疗的唯一方法, 本组病例接受手术治疗者全部存活, 恢复良好^[9]。而纤维支气管镜是 PAS 术前用于评估气管及支气管病变的“金标准”, 也常用于术后评估气管管腔及气管成形术后吻合口情况^[10]。

另外, 纤维支气管镜灌洗可以稀释痰栓, 回收的支气管肺泡灌洗液微生物培养结果代表深部气道标本的病原学情况, 对临床合理地使用抗生素更具指导意义^[11-13]。本组患儿中有 9 例患儿行灌洗液培养, 其中 4 例培养出致病菌, 对患儿治疗中抗生素的调整起到了非常重要的作用。

综上所述, 纤支镜术在 PAS 的诊断和治疗中均发挥着重要的作用, 随着纤支镜技术的进一步发

展,其对 PAS 的诊疗将更加敏感特异。

参考文献

[1] Yu J M,Liao C P,Ge S,et al. The prevalence and clinical impact of pulmonary artery sling on school-aged children;a large-scale screening study[J]. *Pediatriculmonol*,2008,43:656—661.

[2] Wu M H,Wu H Y. Tracheobronchial Stenosis Caused by Complex Sling of Left Pulmonary Artery and Aorta[J]. *Ann Thoracic Surg*,2016,102:e59—e59.

[3] Tola H,Ozturk E,Yildiz O,et al. Assessment of children with vascular ring[J]. *Pediatr Int*,2017,59:134—140.

[4] 刘金桥,陈文娟,彭巧玉,等. 超声心动图对左肺动脉吊带的诊断价值研究[J]. *临床小儿外科杂志*,2014,13(4):325—327.

[5] 李庚武,王昶,胡俊,等. 64 层螺旋计算机断层摄影术及 1.5T 磁共振成像对婴幼儿先天性动脉血管环的诊断价值[J]. *中国循环杂志*,2016,31(2):156—160.

[6] Chen S J,Lee W J,Lin M T,et al. Left pulmonary artery sling complex: computed tomography and hypothesis of embryogenesis [J]. *Ann Thorac Surg*,2007,84:1645—1650.

[7] Greenberg S B,Dyamenahalli U. Dynamic pulmonary computed tomography angiography: a new standard for evaluation of combined airway and vascular abnormalities in infants[J]. *Int J Cardiovasc Imaging*,2014,30:407—414.

[8] Schramm D,Yu Y,Wiemers A,et al. Pediatric flexible and rigid bronchoscopy in European centers-Availability and current practice[J]. *Pediatr Pulmonol*,2017,52:1502—1508.

[9] Terada M,Hotoda K,Toma M,et al. Surgical management of congenital tracheal stenosis[J]. *Gen Thorac Cardiovasc Surg*,2009,57:175—183.

[10] Atkins M D,Fuller S. Thoracic Surgery Considerations in the Child and Young Adult[J]. *Thoracic Surg Clin*,2018,28:43—52.

[11] 李金,李光. 支气管肺泡灌洗液细菌培养分布及耐药性分析[J]. *天津医科大学学报*,2015,21(3):242—244.

[12] 雷元辉. 支气管镜肺泡灌洗用于重症肺炎患者的效果分析[J]. *临床急诊杂志*,2016,17(11):841—843.

[13] 焦鹏,刘鑫,王生华,等. 床旁纤支镜气管肺泡灌洗在急诊重症监护室机械通气 COPD 患者救治中的应用[J]. *临床急诊杂志*,2016,17(11):874—876.

(收稿日期:2018-03-25)