

支气管扩张症_呼吸内科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/609/2021_2022__E6_94_AF_E6_B0_94_E7_AE_A1_E6_c22_609805.htm 支气管扩张是胸外科

现在处理的最常见呼吸道慢性化脓性疾病，病理上支气管壁毁损，呈持久不可逆的扩张变形，同时伴有周围肺组织的慢性炎症。本病多见于儿童及青年，可由多种病因引起，有一小部分有先天遗传因素，有的伴其他先天性异常。在抗生素广泛应用前是呼吸道疾病中重要死亡及致呼吸残废的原因。

近数十年来药物治疗效果显著，致病因素明显减少，发病率大幅度下降。【诊断】（一）症状、体征有下列情况的高度怀疑有支扩。1.慢性支气管感染症状，持久有脓痰，有或无咯血史。2.单纯反复咯血。3.经常发烧，全身不适，胸痛，有痰或无痰。4.局限或广泛肺湿音，特别是局限性持久存在的湿音，有时伴哮鸣。5.有杵状指。6.伴有化脓性鼻窦炎。

（二）胸部x线检查1.胸部平片 这是最基本的x线检查，有一小部分支扩病人（不到10%）平片完全正常，但仔细读片，大部分平片上有些改变，但这些改变常无特异性，不能做出可靠的判断，要明确诊断最后必须行支气管造影。支扩由轻到重，病理改变非常复杂，涉及支气管、肺实质及胸膜，胸片是大体病理解剖的反映，因此片上所见也是多种多样的。

（1）由于支气管壁慢性感染、管壁增厚及周围结缔组织增生，病变区肺纹理增多，增粗、排列紊乱，直到肺外带仍较明显，增厚的管壁中如含气，片上可见平行的双粗线，称为“双轨征”，如有脓液潴留，则呈粗条状甚至杵状。扩大的支气管在断面上呈圆圈影，如多个小圆圈影聚在一起，就现蜂

窝状。大的囊状扩张可见多个圆形或卵圆形透亮区，大小可自数毫米至2~3cm，其下缘壁增厚显影，似卷发，又称“卷发征”，囊腔中有时还有液平。（2）支扩都伴有肺实质性炎症，急性发作时局部有片状影，急性感染消失后也常留下小片状、小块状病变及纤维化，因此肺体积常缩小，而伴有相应的改变：肺纹理聚拢、密度增高、肺裂移位、肺门阴影缩小、转位及移位、无病变区的代偿性肺气肿，最终是肺不张。双侧下叶肺不张，如体积很小，可以贴在纵隔面，在平片上不易发现。右上叶肺不张可似上纵隔增宽。右中叶不张可能只是右心缘的一片模糊影，在侧位片上有时与斜裂增厚不好鉴别。左下叶是支扩好发部位，当下叶体积缩小，平片上与心脏阴影完全重叠，容易漏诊，但如有侧位片并注意左肺门及左肺纹理的改变，并不难发现。（3）胸膜改变，支扩患者常反复肺部感染，有时也波及胸膜产生炎症粘连，因此片上见有胸膜改变的不少。广泛严重的支扩、肺不张、纤维化，增厚的胸膜会使一侧肺出现致密阴影、膈肌上升、纵隔移位，在致密影中能见到支扩的透亮区，成为所谓的“毁损肺”。（4）晚期支扩可能影响心脏，出现肺动脉高压，肺门处肺动脉扩张而外周肺纹理纤细，心影也可能增大。支扩好发的部位是双下叶、中叶、左下叶加舌段、右中下叶，因此胸片上改变常局限在这几个部位，有正侧位片就能明确范围，即使双侧广泛支扩中也常有部分支气管正常。肺结核所致支扩一般在结核好发部位的右上叶或左上尖后段，结核需严重至相当的程度才能出现支扩，片上能看到结核的纤维干酪灶。在确定诊断前，最好尽量找到过去所有的胸片，如反复在某一部位出现炎症，可能该处有支扩。

2.断层片一般

不单靠断层片诊断支扩，普通后前位或后斜位片上能见到肺内的各种变化、扩张而又通畅的支气管，但不能明确范围，现在的薄层ct对支扩的显示更清楚点，但仍不能替代支气管造影。

3.支气管造影可以确诊支气管扩张的存在，病变的类型及分布范围。因为造影有一定的痛苦及危险，如无手术适应证，仅准备内科治疗的，不必造影，因支扩的治疗同一般肺化脓症，不是非准确了解其支气管改变情况不可。只有考虑手术治疗，或将来有可能要手术的才必须明确诊断及病变范围，以便决定能否手术及手术方式。前已提到，不考虑手术的不必做支气管造影，但中实际临床工作中，不做造影，有时很难确定是否需手术。以下几种情况，虽其他检查高度怀疑支扩，但可以不做功暂时不做支气管造影：

胸部平片上双侧有明显广泛病变，肯定不能手术。 年纪大，如已超过50~60岁的，一般也不考虑手术。 心肺功能差，无手术条件。 症状轻，发作次数少，炎症易控制，暂时不考虑手术的，可暂缓检查（但从长远看，这类病人以检查为宜，因病变可能进展，大咯血也常无明显诱因，造影后如明确支扩部位，此后手术也有所根据）。 病人或家属拒绝检查。为手术而行造影者，即使胸部平片有一侧完全正常也要双侧都做，因双侧支扩的发病率相当高。双侧造影一次完成或分开二次做，要根据病人的耐受性、造影医师的经验而定。分侧做技术上简单点，病人较易忍受，造影片一般质量较好，无重叠问题，较易阅读。双侧同时做，可免再一次检查的痛苦，摄片时摆好体位，双侧也都能清楚显示，但如麻醉不完善，或病人无法忍受，原计划的双侧同时造常做完一侧后就中止。最近有肺部感染的，最好在肺炎消散3个月后再做，

因在炎症消散后扩张的支气管可能恢复正常（即过去所谓的“可复性支扩”）。咳嗽痰多的先尽量药物治疗致痰较少后再做。支气管有炎症时，不易耐受造影剂的刺激，咳嗽剧烈易把造影剂咳出，结果不满意，术间咳嗽频频也观察不清。在痰多的，能堵住个别支气管，充盈不佳，无法确定其性质。咯血期间避免造影，以免引起大咯血，少量咯血病人（如每天有数口血痰）如久治未能完全消失，可以造影，但大咯血的一定要血止2周后检查。支气管造影具体方法及注意事项：造影一般由放射科负责，但于检查时胸外科医师最好在声，事先向放射科说明从临床各方面考虑需重点注意的区域（从平片看先做重的一侧），造影过程中亲自在旁观察支气管的动态改变。了解有些支气管不充盈是由于造影剂用量不够；体位不合适；支气管远端有病变，负压消失造影剂吸不进；该支气管有炎症、敏感，造影剂进去后又咯出；或该支确已完全堵塞，这些所见有助于对造影影像的解释。造影有一定的并发症，如麻药过敏等，外科医师参加也有利于观察病人及抢救。造影剂长期来用40%的碘化油，因油剂较稀，很快进入细支气管，不易掌握，需加磺胺粉（20ml加5~10g），双侧的用量20~30ml。碘丙酮是水性混悬液，造影后易咯出，也有用泛影葡胺加磺胺粉的。用碘制剂的需先做碘过敏试验，但从血管造影经验看，有些所谓过敏可能是制剂杂质所致，用高质量的造影剂应该是可以的。如碘过敏过去有用钡胶浆的，最好避免，钡胶浆进入肺后不易排出，在肺内产生大量小肉芽肿，对肺功能影响很大。具体方法：造影前4小时禁食，去造影室前注射镇静雾止咳剂。病人先取坐位，鼻腔及咽喉部麻醉后从鼻孔放进粗橡皮导管，直到隆突稍

上方，再注入麻醉剂，使双侧支气管充分麻酸，然后平卧在造影台上，采取头低肢高位、左右侧位、斜位等不同体位，使造影剂注入各个支气管，在透视下肯定各支气管都已充盈到5~6级后，采取不同体位摄片。右侧单侧摄正位及右侧位片，左侧摄正位及斜位片，双侧则摄正位及双侧斜位片，避免重叠，最好先透视定位照点片。注造影剂也可用顶端能弯曲的特制的metrass管，在透视下指向特定的支气管注药。通过纤支镜注药造影更好，可把支气管内分泌物吸尽，观察各支气管口情况，并均匀地注入麻醉药，术毕可以把造影剂吸出。要注意的是纤支镜的活检孔很细，只有2.0~2.2mm，较稠的造影剂不易迅速注入，注入量太爽可能遮住纤支镜物镜看不清，只能在透视下确定要注药的支气管，造影毕立即清洗纤支镜，以免损坏。摄片毕拔出导管，嘱患者轻咳把造影剂排出，回病房后再采取体位引流。水性造影剂均能迅速排出碘化油如进入“肺泡”则可能长期存留，一般数天内都能排干净。个别患者术后可能发烧数天，对症治疗

4.支气管造影片阅读分析注意事项

(1) 要与平片结合起来看，尽量找到全部过去所照胸片（因病变常从儿童期的“肺炎”开始），在反复肺部感染发生处常有支扩，平片上肺纹理增粗、聚拢及圆形透亮区，一般即为支扩的表现。如过去已有造影片，即使已是数年前的，也尽量避免重复检查，因造影有一定痛苦而支扩常在幼年开始形成，支扩区可反复感染，出现肺炎，但原为正常的支气管，后来再发生新支扩的不多。

(2) 先评估造影质量，一般要求充盈至5~6级支气管，或稍远端一点，造影剂不要进入细支气管或“肺泡”，双侧同时造影的各分支不要有太多重叠，正常的支气管应当由近端至远

炭逐渐充细，边缘光滑。（3）仔细阅读双侧造影片，必须找到所有分支，如缺少某支，要探讨其原因；结合造影透视所见，判断为解剖畸形，造影技术有问题未充盈，或病变所致。支气管造影，造影剂主要靠胸内负压吸入至支气管末梢，如果给的造影剂量足够，未充盈支又怀疑有病变，要加行经纤支镜的选择性造影。（4）注意各开口处有无狭窄，如远端支气管与近端一样粗或较粗，就可以认为有支扩，如有囊性改变就更明显了。伴有的改变是支气管聚拢，肺体积缩小，正常肺代偿性气肿，其支气管较分散。（三）纤支镜检查 诊断支气管扩张一般不需要行纤维支气管镜检查，但下列几种情况要查：1.为除外异物堵塞所致运载扩，年老、体弱、小孩、精神病人、麻醉及用安眠药沉睡的人等可能吞进异物而不自觉，异物长期存留堵塞支气管可致支扩，取出后或能恢复。2.了解有无支气管内肿物存在：肺癌发病较快，在不长时间内发生阻塞性肺炎或肺不张，良性肿瘤、息肉乖因生长缓慢，可能长期堵塞致扩张。3.脓痰很多，体位引流及药物治疗效果不好的，纤支镜检查可了解脓痰来源，明确病变部位，确定合适的体位引流位置，并通过吸痰及注入药物（抗生素，支气管扩张剂如麻黄素等），使病人尽快好转，便于手术。4.大咯血需行支气管动脉栓塞出血部位的血管，咯血量太大的栓塞前检查有危险，可在栓塞毕立即检查，此时支气管还残留血迹，可核实栓塞部位是否合适。5.如果支气管造影不满意，如某支充盈有佳或未充盈，纤支镜检查可发现为造影技术问题或其他原因，如痰、肿物、肉芽堵塞或开口有瘢痕形成等，必要时随行该支的选择性造影（从纤支镜的活检孔中注造影剂）。6.支扩术后再咯血或又有较多

脓痰，检查支气管残端有无肉芽、线头、溃疡等，并了解出血来源，为进一步治疗提供材料。7.怀疑有某种特异感染如霉菌，可通过纤支镜取支气管远端分泌物检查而不受呼吸道分泌物的污染。（四）肺功能及核素检查 肺功能检查：包括通气换气功能及血气，内科治疗的病人，重复检查可比较及徇治疗效果，估计预后。考虑外科治疗的，可了解能否忍受手术，便于更好地设计手术方案，并作为观察手术疗效的标准。核素扫描检查：了解双侧肺血流灌注情况，对切除方式的决定及预测术后情况有帮助。当肺有病变时，肺动脉常有血栓形成，单侧毁损肺肺动脉可能在总干处即阻塞不通，切除已无血流灌注的肺，术后恢复预计会好一点。【治疗措施】支扩的病情复杂，症状各异，轻重相关很多，治疗方案确定要考虑多方面的因素：1.有无症状、症状轻重、有无反复肺部感染的历史、发作的次数及治疗的效果如症状轻，感染容易控制，可以内科治疗，否则要考虑手术。2.有无咯血史要重点考虑，有些所谓“干性支气管扩张”，平常并无多少肺部感染症状，但可能突然咯血。支扩是良性疾病，在有多种抗生素的今天，大部分感染可以控制，患病后能存活多年，但大咯血威胁生命，虽然现在有支气管动脉栓塞术可以急求，从长远看，有大咯血或反复咯血的最好手术治疗。3.病变的范围 这是决定内外科治疗最重要的因素之一，病变局限的可以切除，病变较广泛，但有的部位轻，有的重，症状又很明显的，可以切除较重病变取得姑息疗效，但如双侧都有病变，轻重相关不多，就不能考虑手术了。4.年龄 有些病例分析，见40岁以后病人病情常能缓解，进展的不多，而50岁以上的病人体力多已较差，有其他疾病，忍受手术差，因

此对40~50岁以上的患者手术保守一点。5.合并其他病变的情况如为良性肿瘤堵塞引起的支扩，切除主要为治疗肿瘤；肺结核所致支扩（多为上叶），此时结核病变多已稳定，不必手术。6.全身情况及有无其他疾病如有心、肝、肾等系统严重病变，或心肺功能差，无法承受手术的，只能内科治疗。7.生活、工作及医疗条件如生活及医疗条件好，工作也不太劳累，保守治疗后病变多能保持稳定。如为野外作业，体力劳动，学生在学习中，医疗条件又不太好，病变恶化治疗有困难的，最好切除病变。8.病人本人及家属是否同意手术支扩一般在儿童期发病，支气管及肺实质病变都是不可逆的，肺部病变反复恶化，明显影响了生活质量及劳动力，如有条件最好切除病变。但近年来新抗生素不断出现，能有力控制肺部感染，有相当一部分支扩病变可保持在“稳定状态”，病人身体健康，继续工作，需要手术的明显减少，但认为手术从此不再需要也不正确。由于胸外科已为相当安全的手术，手术效果好，因此在治疗上，对每个病人应个别考虑权衡利弊。支扩的治疗包括几部分： 抗生素治疗感染。 治疗引起支扩的合并症如鼻窦炎。 对症治疗如咯血、大量脓痰。 手术切除或肺移植。 呼吸训练及理疗，以改善生活质量及劳动能力，临床医师常易忽略这点。 特殊原因，如免疫缺陷、先天性遗传病所致支扩，如原来病因无法纠正，只有用一秀胸内科治疗。内科治疗是基础，即使有明确的手术适应证也要先经过一段时间内科治疗，有人认为最少治疗半年以上，因一些支扩在肺感染控制后可能恢复正常，而且手术在急性炎症消失后做也比较安全，疗效较好。不能手术的病例，则需要长期内科治疗。（一）支扩的内科治疗 1.控

制感染缓解症状 支扩如未手术是终生存在的疾病，症状时有时无，时轻时重，内科用药要考虑什么时候用，用什么药，怎么用（剂量、途径及期限）。不发烧，咳嗽未加剧，只有粘痰，患者无明显不适的，不必用抗生素。如痰呈脓性（常在上呼吸道感染后），用广谱抗生素，标准剂量，最少1~2周，至痰转为粘液性。有黄绿色脓痰的，说明炎症进展，肺继续破坏，应积极用药，但要使痰转为粘液性不容易。如病情一向“稳定”，一旦恶化，也需积极治疗。对经常有粘液脓痰的，用抗生素是否有效是个问题。抗生素的选择靠经验及病人治疗后的反应，痰培养及药物敏感试验不完全可靠。急性感染如肺炎，组织充血，肺及血中抗生素浓度高，疗效好。慢性化脓性病变对药物反应不太好，可能因： 抗生素不能透过支气管壁至管腔中，而细菌双在管腔的脓性分泌物中。 细菌对药物本身不敏感，厌氧菌（咳臭痰）也对抗药物。 用药期限意见不一致，有的人认为用药2周左右有效即可，有主张用药6~10个月以减少炎症对肺的破坏，避免发生纤维化，这方面的研究还很少。由于目前临床上见到的绝大部分是慢性病，即使长期用药也不可能防止肺的破坏，治至症状消失即可。

2.体位引流 支扩多发生在肺下垂部位，引流不畅。正常人排痰靠咳嗽，支扩患者支气管壁软骨及粘液清除机制已破坏，咳嗽并不能把痰全咳出，x线检查见咳嗽时近端支气管完全萎陷，痰排不出，因此最好利用重力行体位引流，使周围的痰流至肺门处较大支气管再咳出。根据各支气管不同走向，摆好体位后，深呼吸，10~15min后咳出痰来，一天施行数次，同时加胸部叩击等理疗方法。痰一天在30ml以上的，早晚都要引流。

3.咯血的治疗 咯血是支扩的常见症

状，且为威胁生命的主要原因，咯血常无明确的诱因，也不一定与其他症状，如发烧、咳脓痰等平行。少量咯血经休息，镇静药，止血药，一般都能止住。大量咯血可行支气管动脉栓塞术。气管镜（最好用硬镜）检查，局部注冰水，用细长条纱布或fogarty管堵塞。

4.其他疗法 在急性感染时，注意休息、营养、支持疗法是可缺少的。支气管扩张剂可能有用，在肺功能检查发现有气道堵塞，用药后fev1有改善的，可继续用药，无效的可试用强的松，用后如主观症状无改善，就不要再给。在一些罕见的情况下如有免疫抑制的，可以用人体球蛋白。

（二）手术治疗

1.手术适应证

（1）病变局限，有明显症状，或肺部反复感染，这是主要的适应证，可以彻底切除病变肺组织，取得良好效果。

（2）双侧均有病变，一侧严重，对侧很轻，症状主为平白病重一侧，可以切除该侧，术后如对侧病变仍有症状可药物治疗。

（3）双规则都有局限较重病变，如有大咯血等症状，先切除重的一侧，此后如对侧病变稳定，观察及内科治疗，如病变进展，再切除。

（4）大咯血的急症切除。现有支气管动脉栓塞术，大部分可先用此法止血后改为择期手术。原来有支气管造影，病变明确的，在目前的技术水平下，咯血急症切除也可以进行。如原无支气管造影，病变部位及范围不明，则手术很困难。有人根据体征（如听诊有音），胸片及纤支镜所见决定切除方式，但不很可靠。纤支镜能看见出血来源，但咯血很大时检查有危险，纤支镜放进后镜头可能很快补沾污，什么也看不见。召支气管树内到处是血，或吸干净后短期内又未见哪个支气管内涌出血液，则无法定位。有时在总支气管内见到血，但未必一侧肺都有病变。支气管腔很小，支气管壁

又有分泌物润滑，出血后很容易流至低位（如仰卧的下叶背段或整个下叶），易判断错误。总之，如无特殊需要，最好不行急症肺切除，因麻醉技术要求高，开胸后有时见大部分肺内有血，呈紫红色，无法确定切除范围，甚至误切较多肺组织。肺切除后，余肺因有吸入血液，可能膨胀不佳或感染，因此急症手术的并发症及死亡率都较高。（5）双侧有广泛病变，病人一般情况及肺功能不断恶化，内科治疗无效，估计存活时间不超过1~2年，年龄又在55岁以下的，可以考虑双侧肺移植手术。人体同种肺移植已于1983年取得成功，至1998年全世界已施行8000多例，适应证中支扩占一定比例。1年存活率可达79%~90%，对一濒临死亡的病人来说，这个疗效是相当满意的。

2.手术方案的设计（1）如为局限性病变，它处正常，可切除一段至全肺，最常切除的是左下叶加舌段，左或右下叶及右中叶。（2）下叶基底段有病变，而背段正常的情况不少见，背段可以保留。但基底段即使未全部波及，一般也不作单个基底段的切除，因段间界限不太清楚，每个基底段的体积又不大，勉强分离，保留的肺功能有限，并发症则明显增加。（3）舌上段有时未波及，可单独行舌下段切除。（4）双侧病变，如都比较局限，患者年轻，一般情况良好的，可以一次同时切除，用前胸双侧前切口或序贯用双侧侧切口手术。如一般情况不允许，先做一侧，对侧过3~6个月后再做，间隔长短根据体力恢复情况而定，个别患者因术侧有并发症或肺功能损害较大，最终可能做不了对侧手术。双侧支扩不少见：如大咯血，肺部又反复感染，治疗困难。因支扩常从小孩发病，只要有足够的正常肺组织可以留下，可以分次切除，文献上有报道分3次手术，最后

双侧仅留下左上叶及右上叶共8个段肺。由于肺的巨大呼吸潜力，这点肺也能维持政党生活。重要的是每次手术都需要慎重从事。不能发生任何并发症。支扩切除多少肺组织完全根据术前支气管造影所见而定，手术开胸探查所见仅供参考，有相当一部分患者肺外观正常，扪诊也无异常，不能确定病变范围。术间所见病理改变由重至轻，可为肺体积缩小，不张或实变；肺实质中有小块病灶；有时病肺色素明显减少，呈粉红气肿样，可能因幼年患病，未参怀呼吸通气，未吸入外界灰尘。病变已波及胸膜的有粘连。肺门几乎都有过炎症，淋巴结增大，各组织间有紧密的粘连。同侧正常肺多有代偿性气肿。术间这些所见都对手术方案的决定有影响。左肺上叶舌段在加下叶切除后，如硕区肺也不健康，体积很少，留下的残腔太大，有时只好改全肺切除，以避免严重的并发症。

3.术前准备（1）各种常规化验，特别注意痰培养及药物过敏试验。（2）肺功能、血气、核素、肺灌注检查。（3）改善营养。（4）痰多的给合适抗生素，最好痰量减少至30ml/d以下，痰由脓性变为粘液性时再手术，用药时间可能长至2周以上。（5）痰多的体位引流。（6）呼吸训练及理疗，以改善肺功能。（7）如最近才做支气管造影，用碘油的要待碘油排空再做。一般数天中能排尽。但个别碘油已进入细支气管或肺泡，可能长期存留，无法等待，从肺功能说，造影后3天手术就没有什么影响了。

4.支扩肺切除术后部分有残余症状其原因：（1）术胶双侧支气管造影，有的分支充盈不佳，未发现，手术未切除干净，残留支扩有症状。（2）原为双侧病变，只切除重的一侧，较轻的一侧仍有支扩。（3）一侧部分肺切除后，余肺过度膨胀后支气管扭曲、

引流不畅、感染，甚至有新支扩形成。（4）肺切除后支气管残端留得较长，有分泌物潴留，或因残端有线头刺激，肉芽形成，致咳嗽咯血。（5）原引起支扩有关因素，如鼻空前未有炎、慢性支气管炎或与免疫有关的缺陷未处理。（6）可能有隐匿性支气管瘘，支气管残端瘘口通向一小脓腔。术后咳嗽咳黄痰有时是一般呼吸道感染，不一定与原来的支扩及手术有关。支扩部分肺切除后的再咯血，甚至大咯血也时有所见，纤支镜检查支气管残端常正常，余肺造影也不一定有残留支扩，我们用支气管动脉栓塞术治疗，疗效很好，栓塞前的支气管动脉造影见肺门局部有很多增粗血管，甚至成簇成团，原因有待探索。如栓塞术无效，要是其他条件允许，可切除剩余肺组织。

5.外科治疗结果和适应证的选择有很大关系 先例严格的手术死亡率 $<1\%$ ，在经验丰富的单位，基本上无手术死亡，术后80%症状消失，15%改善，仍有点症状，5%无改善或恶化。症状改善与手术关系有时很难确定，产生症状的余肺情况，有的术前即已明确，但无法通过手术治疗。

6.麻醉及手术有关的一些问题 麻醉最好气管双腔插管，即使术前痰量不多的病人，术间因肺挤压也可能涌出大量脓痰，如单腔插管可能来不及吸出，频频吸痰又影响呼吸换气。咯血患者如在术间咯血，双腔插管可避免血流至对侧，在咯血的定位上也有帮助。当支扩肺的支气管夹住后应该不再有血吸出，如持续有血，要考虑其他部位的出血。小儿或女性气管较幼年病人无法插双侧管，痰多时考虑采取俯卧位，借助体位排痰。也可用单腔插向一侧，待术间支气管夹住后再退回正气管中，如病变波及胸膜，粘连紧的，其中多有体-肺血管交通支，分离时应注意止血结扎。支扩者胸膜可能

没有粘连，因肺反复感染，肺门几乎都有紧密甚至已呈瘢痕性的粘连，各种解剖结构及淋巴结粘在一起，其间几乎无任何疏松的结缔组织层。野扩的支气管动脉扩张迂曲的程度是常见肺部疾病中最严重的，正常肺门处支气管动脉直径很少超过1~2mm，而从我们大量支气管动脉造影片看，支扩患者可粗达5~6mm，处理肺门时要特别注意，必要且有可能时先把支气管动脉在主动脉（相当于t5、t6高度）起始部结扎或把支气管旁的软组织先全部缝扎。肺门粘连很紧的情况下，有时可先从肺周围分开，最后处理所有至病变肺的组织。支气管质硬易辨认，必要时切断，见到管腔即可缝合。其旁的血管可分束缝扎，避免勉强分离致损伤不拟切除肺的血管。

【病因学】支扩为儿童时期的获得性疾病，也可能是一些先天性发育不正常疾病的结果或为遗传缺陷所致（有关因素见表）。获得性病变的主要原因为感染及支气管堵塞，在药物能控制大部分感染的情况下，有先天或遗传因素所占比例相对增多，当然，总的说来还是很少的。产生支气管扩张的有关因素（一）先天性又分原发和继发两类。1.大的结构缺陷气管、支气管巨大症，支气管软化，肺隔离症，其他。2.超微结构的缺陷纤毛不辞去综合征，kartargener综合征，young综合征。3.新陈代谢缺陷囊性纤维化，1抗胰蛋白酶缺乏症。（二）获得性1.原发感染（常在儿童时）麻疹、百日咳、细支气管炎、肺炎、结核。2.支气管堵塞的继发感染异物、肿瘤。（三）免疫病的伴发紊乱1.自家免疫疾患溃疡性结肠炎、类风湿病、红斑狼疮、特发性纤维化肺泡炎、甲状腺炎、恶性贫血。2.过敏性病支气管、肺霉菌病。（四）支扩本身的进展，反复或持久感染【发病机理】感染是主要病源，

许多支扩来源于儿童早期的呼吸道损害，病人就记忆所及就有肺病的特点，小时有肺炎、百日咳、麻疹或结核病史。支气管堵塞是一个重要因素，但最终原因可能还是因堵塞后引流不畅，分泌物潴留感染所致。肺在6~7级支气管远端，如无感染是无菌的，单纯支气管堵塞的肺不张不一不定期引起感染，如外伤支气管继裂后的肺不张数年后行支气管吻合肺可能仍健康张开。人肺周围细支气管的堵塞为儿童期常有的改变，胸部x线上百日咳常有小片不张。小儿的支气管细软，易为增大的淋巴结压迫。最常见的是右中叶支气管，因相对较细，与下叶间的夹角呈锐角，其上下及前方为淋巴结围绕，当肺部有炎症时，淋巴结增大压迫中叶支气管，引起完全或部分不张或堵塞性肺炎，支气管壁破坏，最终形成支扩。在炎症消失、淋巴结缩小后中叶开口再能，但支扩及肺炎症已不可逆，形成常见的“中叶综合征”。在支气管壁因炎症破坏软弱，又有肺体积缩小、不张，胸内负压升高，对支气管壁有牵扯作用，引起扩张，支扩病人的慢性咳嗽，使支气管内压力增大，更加重了管腔的扩大及支气管内分泌物潴留的压力，还有肺纤维化的牵拉等这几种情况是支气管扩张形成的机制。

【病理改变】支扩总的改变：侵及中等大小的支气管，约从4~9级，支扩区为鳞状或柱状上皮覆盖，常无纤毛，表面也可能看不到上皮。根据病变严重程度，支气管壁有不同程度的萎缩，肌层及弹力层破坏，被纤维组织替代，有时只留有少量肌肉或软骨。管壁浸润着中性白细胞，有的病例有致密淋巴细胞浸润。根据病变的范围，小的侧支气管及细支气管可从其母体分断、堵塞及消失（炎症的结果），这种闭塞性支气管炎的改变比扩张本身对肺功能的破坏更大

。扩张从形态分有柱状、囊状及混合型三种，有时两种变化都存在，如下叶为囊状，而舌段为术状。柱状的病理改变较轻，囊状的较重，肉眼就可以见到囊腔与支气管相通，壁薄，由纤维或肉芽构成，有的覆盖化生存留着粘液性物，囊性支扩的囊中充满脓液，这些说明有活动性感染。如无感染，只有少量粘液分泌物，即为“干性支扩”，因慢性感染持续有大量粘液分泌物的为“湿性支扩”。支气管周围常有纤维化，肺有不同程度的纤维化、不张及肺炎。支扩部位：左侧及下叶多见，上叶少、中叶及舌段中等，左下叶加舌段病变的最多见。【流行病学】因为支扩是靠支气管造影及尸检诊断的，无法普查，总人口的发病率无可靠的数字。1953年bedford报告发病率为1.3%，1956年在控制结核病运动中，查了350万人的胸片，见支扩发病率为1.5%也有的报告在一般人中发病率为0.3%~0.5%，常规尸检为2%~3%，在肺部慢性感染病例中占23.3%。这些数字虽然未必准确，但可见过去是不少的。一般经验在抗生素广泛应用后发病率明显下降，因小儿的呼吸道感染治疗更有效，作为支扩诱发因素的百日咳、麻疹接近于消失，结核的流行又逐渐下降，因此在西方经济发达国家，支扩已不多见，但在第三世界还是一个普遍问题。【临床表现】支扩男多于女。支扩的症状由于病变轻重，静止或恶化类型及治疗反应等的不同有很大差异。轻的可能毫无症状，在健康体检时才发现。重的则持续咳嗽，有大量粘液脓痰、臭痰，病人长期呼吸困难、乏力。由于抗生素的广泛应用，持续有严重症状的病人已不多，不少病人可保持一定程度的健康及劳动力。但也是时有肺部感染（常在同部位反复发生），常感胸部不适，有咳嗽、少量脓痰，病人

生活质量不高、劳动耐受力差。慢性咳嗽、咳痰和咯血为主要症状。咳嗽最常见持久，咳嗽是炎症刺激所致，主要为了排痰，当清晨排痰或体位引流时有阵咳，取患侧在低位的侧卧位，咳嗽即减轻，病变恶化痰增加时咳嗽加剧。咳痰与病变轻重、范围与运载气管引流是否通畅有关，如病变加重，发烧、支气管闭塞，痰量反而减少。病变静止可能无痰，成“干性支扩”。病变轻的病人每天有少量黄痰，重症痰量一天可达数百毫升，静置后见上层为泡沫，中层为粘液，下层为黄绿脓块，在有厌氧菌生长的，痰有恶臭。目前由于有多种高效抗生素，大量脓痰的已不多。因肺的慢性感染及反复恶化，常有全身中毒症状，如低烧、食欲减退、消瘦、贫血。在儿童可致生长发育及营养不良。病变波及胸膜的有胸膜炎及脓胸，胸痛是患者常有的主诉。病变反复恶化，最终使全肺或部分肺毁损，能形成肺心病，甚至右心衰竭。在抗生素应用前时代，感染有血行播散，产生脑脓肿的，现已极少见。合并的症状有上呼吸道感染及鼻窦炎、扁桃腺炎等。体征：早期及轻症支扩没有阳性体征，一般患者在支扩局部有持久存在的湿音，咳嗽排痰后仅暂消失，如双侧有广泛的干性音，则说明支扩合并支气管炎。杵状指field1994年报告发现率为44%，20年后降至7%。有其他并发症的有相应的体征。肺功能的损害决定于受破坏组织的多少，轻度支扩检查多无异常发现，在诊断上意义不大，但在手术治疗时要考虑。【预后】有关支扩的预后，报道较多，意见很不一致，因各地病人情况及治疗方法都不同。支气管扩张的自然史变化很大。支扩的预后难以估计，但也有些观察的结论：支扩是许多不同病原的最后病理结果，各不同疾病预后不一，如结核

引起的好，而遗传的囊性纤维化，至今死亡率仍高。 病变广的预后差，病变恶化，有时伴肺心病，终致死亡。 广谱抗生素应用儿童医院的支扩明显下降。 虽症状渐有好转，胸片可能有病变进展。 外科治疗结果的判断是相当主观的，因手术先例标准不一，随访年月长短各异，从50%术后完全无症状至75%好转或大有改善不等。 要进一步改善预后，要依靠对发病机制的了解，发现特发性支扩的原因，改善对特殊原因（如免疫缺陷）所致支扩的处理，并设法预防“有危险性”人群中支扩的发生。 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