

肺隔离症\_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\\_\\_E8\\_82\\_BA\\_E9\\_9A\\_94\\_E7\\_A6\\_BB\\_E7\\_c22\\_609878.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/609/2021_2022__E8_82_BA_E9_9A_94_E7_A6_BB_E7_c22_609878.htm) 胚胎期肺发育过程中部分肺芽组织与支气管树分离产生的先天性肺发育异常病变的肺组织，与正常气管、支气管不相通。病肺血供来自体循环血管，常见为胸主动脉和腹主动脉的单支或多支异常动脉。临床一般分为叶内型和叶外型两种类型。1. 叶内型病变的肺组织呈囊性改变，位于同一肺叶的脏层胸膜内。多数病例异常血管来自胸主动脉，而静脉回流则进入正常肺静脉。此型较常见，大多发生在左肺下叶。因反复感染或慢性炎症引起咯血或咳嗽而引起注意。x线胸片可见致密的圆形，椭圆形或多个小的透光阴影，有时完全不透光。支气管造影显示支气管缺如或只有支气管残干。动脉造影既可帮助诊断，又可确定血供来源。2. 叶外型病肺位于正常肺叶组织之外。病肺与正常肺组织间有胸膜分隔。畸形血管的来源，除胸、腹主动脉外，尚可为胃左动脉、脾动脉或肺动脉发出的分支，静脉回流通过奇静脉或半奇静脉系统。90%位于左肺下叶，少数位于上叶，外表似肺段、肺叶或迷走肺，可呈圆形，出自纵隔。此型常伴其他畸形，如先天性膈疝、脊柱及消化道畸形。肺隔离症的治疗：叶内型肺隔离症易引起反复或持续性肺部感染，一般可行肺叶切除术。叶外型因与正常肺组织分开，常发生在左侧胸腔，故有可能作单纯的隔离肺切除术，但因常伴其他先天性畸形，尤其在新生儿先天性膈疝时多见，预后较差。在手术时必须注意，由于主动脉发出的畸形血管或因病肺反复感染，周围常有较多粘连，影响手术

显露，或因随着年龄增长，发生动脉硬化病变，手术时容易引起出血。另外，在新生儿施行膈疝修补时，均采用腹部进路。若有叶外型隔离肺的存在，切忌在游离分界不清前，盲目钳夹和切断缝扎，以免断裂的畸形血管回缩入膈下，造成无法缝扎而致大量出血。先天性肺大叶气肿也是先天性肺囊性病的一种，发病率为活产的1 / 7万 ~ 9万，为新生儿和婴幼儿出现呼吸窘迫的原因之一。病因系支气管阻塞性病变，如异常血管压迫支气管和支气管壁软骨发育不良、粘液阻塞、粘膜皱褶等。限于一叶肺的气肿性膨胀，肺泡异常胀大，常在出生后肺大叶膨胀加剧，使病侧肺受压出现症状，间质病变，可见肺泡纤维化及先天的淋巴管扩张，特征性的多肺泡大叶，肺泡数量多于正常5倍。临床症状常出现在出生后4个月之内，最常见在生后1 ~ 2周，表现呼吸窘迫，病变侧胸廓隆起，呼吸音降低，吸气性哮鸣，阵发性紫绀等。如病情严重，发展迅速，不及时治疗，常致死亡。诊断：凡是临床表现呼吸窘迫的新生儿或婴幼儿，应及时作x线胸片检查，可见患侧透亮度增加。如上叶气肿充满胸腔，被压缩的下叶在心缘下旁，呈现小三角形阴影。如右中叶气肿膨大，则上叶在胸腔顶部内侧呈现小片阴影。同时常见心脏、纵隔、气管移位和纵隔疝等征象。治疗：在新生儿或婴幼儿一旦诊断明确，临床有呼吸窘迫和缺氧、紫绀现象，就应手术治疗。有时病变迅速发展，需采取急诊手术，以免死亡。手术时，当切开胸膜，撑开胸腔，即见巨大的病变肺叶，自行脱出胸腔，似有巨大的肺叶，在胸腔内有容纳不下之感，摸之有海绵感，切除病变肺叶，预后良好。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](http://www.100test.com)