

先天性肺发育不良_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__E5_85_88_E5_A4_A9_E6_80_A7_E8_c22_609880.htm

在胚胎期，由于肺芽发育停顿而致肺不发育。肺芽是从胚胎气管末端分出左右两支膨大部分而成，然后再继续发育成为支气管及其分支，反复多级分支形成支气管树，最后形成肺泡。肺芽在发育过程中停顿，就可产生不同程度的肺不发育，如双侧肺缺如、单侧肺缺如、肺叶缺如、肺发育不良等。

1. 双侧肺缺如 极罕见。由于气管缺如或仅有部分气管残留故不能形成肺芽，因此肺不能发育。双侧肺缺如，胎儿虽然不成死胎，但出生后不能呼吸，因此不能生存。常伴有其他多种先天性畸形，如无头畸胎、食管闭锁及心血管畸形等。
2. 单侧肺缺如 较罕见。因一侧主支气管缺如，左侧比右侧多见。单侧肺缺如的患儿，约50%在婴幼儿期死亡，但也有活到老年。右侧肺缺如患儿，出现症状早而严重，且存活期较短。此畸形常伴有骨骼、心脏或其他脏器畸形。临床表现：患侧胸壁常有发育不良，胎儿早期心脏即位于对侧，形成全肺切除后的胸廓畸形。患儿如为单侧肺缺如，不伴其他严重畸形，单肺能维持正常生命，但因气管扭曲，受异常位置之主动脉弓压迫。临床表现有不同程度的呼吸急促或呼吸困难、紫绀、哮喘、生长发育迟缓。x线胸片显示患侧胸腔未见充气的肺。治疗：可应用人造血管移植，延长主动脉弓而解除压迫。
3. 肺叶缺如 可为一叶或二叶肺缺如，多见于右上叶与右中叶。心脏向患侧移位，常可发生呼吸道感染。治疗：患侧余肺，如有支气管或肺血管发育异常而引起肺感染，以手术切除为宜。

4. 肺发育不良 系指肺实质发育未成熟，常见下列类型：
先天性后外侧疝伴有肺组织发育不良； 肺动脉缺如的肺发育不良； 支气管畸形或发育不全所连接的发育不良的肺组织。 治疗：如有症状或因上述畸形而致感染者，以手术切除为宜。 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