

## 巨气管支气管症 CT 表现——附 2 例报告及文献复习

张 伟,徐 海,刘 俊,陈爱萍\*

(南京医科大学第一附属医院放射科,江苏 南京 210029)

[关键词] 巨气管支气管症;CT;气管;支气管;憩室

[中图分类号] R814.42

[文献标志码] B

[文章编号] 1007-4368(2016)10-1246-03

doi: 10.7655/NYDXBNS20161022

巨气管支气管症,即气管支气管巨大症(tracheobronchomegaly, TBM)<sup>[1]</sup>,是一种非常罕见的呼吸系统疾病,又称 Mounier-Kuhn 综合征。该病发病率低,Payandeh 等<sup>[2]</sup>检索了从 1897 年至 2015 年 4 月文献报道的 TBM 病例仅 366 例。本文搜集本院近年来确诊的 2 例巨气管支气管症病例,回顾性分析其多排螺旋 CT 的影像学表现,并结合相关文献报道,旨在提高对该病的认识。

## 1 病例资料

病例 1,女,47 岁,受凉后出现干咳,伴气喘,活动后加剧,休息后有所缓解,自服消炎药后无明显效果。10 年前有左下肺切除术史,病史不详。辅助检查:支气管舒张试验阳性。肺功能检查:中度混合性肺通气功能减退;弥散功能轻度降低;肺总量中度降低,残/总比轻度增高。

病例 2,男,77 岁,长期咳嗽咳痰,发热伴气喘半月余。既往有慢性支气管炎病史 30 年,干燥综合征病史 10 年,长期服用美卓乐。肺功能检查:重度混合性肺通气功能减退;弥散功能降低;肺总量中度降低,残/总比中度增高。

两例均采用 Siemens 64 排螺旋 CT 机(SOMATOM sensation, Siemens, 德国)检查。均行平扫,扫描时患者吸气后屏气,扫描范围胸廓入口上缘至肾上腺水平。扫描参数:准直器宽度 1.2 mm,管电压 120 kV,管电流 130 mAs。重建方法:高分辨率算法

1.5 mm 重建,多平面重建(MPR)、最小密度投影(MinIP)及肺透明化重建。

检查结果显示:两例患者气管、支气管管径均明显扩张,见多发大小不等憩室,两肺多发支气管扩张伴感染(图 1A~F,图 2A~D)。于主动脉弓上水平 MPR 图像上测量气管的冠状位、矢状位直径及左右主支气管的管径,测量结果如表 1 所示。

表 1 两例患者多次 CT 随访气管支气管管径测量值 (mm)

	气管		主支气管	
	冠状位	矢状位	左	右
例 1				
第 1 次	31.7	30.6	24.0	25.4
第 2 次	29.8	29.6	21.9	24.4
例 2				
第 1 次	35.3	45.8	30.0	22.8
第 2 次	37.6	35.3	25.4	23.5
第 3 次	33.6	35.8	21.7	24.3

支气管镜检查示:气管塌陷,内见较多憩室,黏膜皱褶较多;隆突塌陷,见较多皱褶随呼吸运动;右上叶前段、后段见较多棕黄色痰栓(图 1G、H)。气管活检病理示:黏膜急慢性炎症伴肉芽组织形成,并见炎性渗出及少量散在上皮细胞(图 1I、J)。

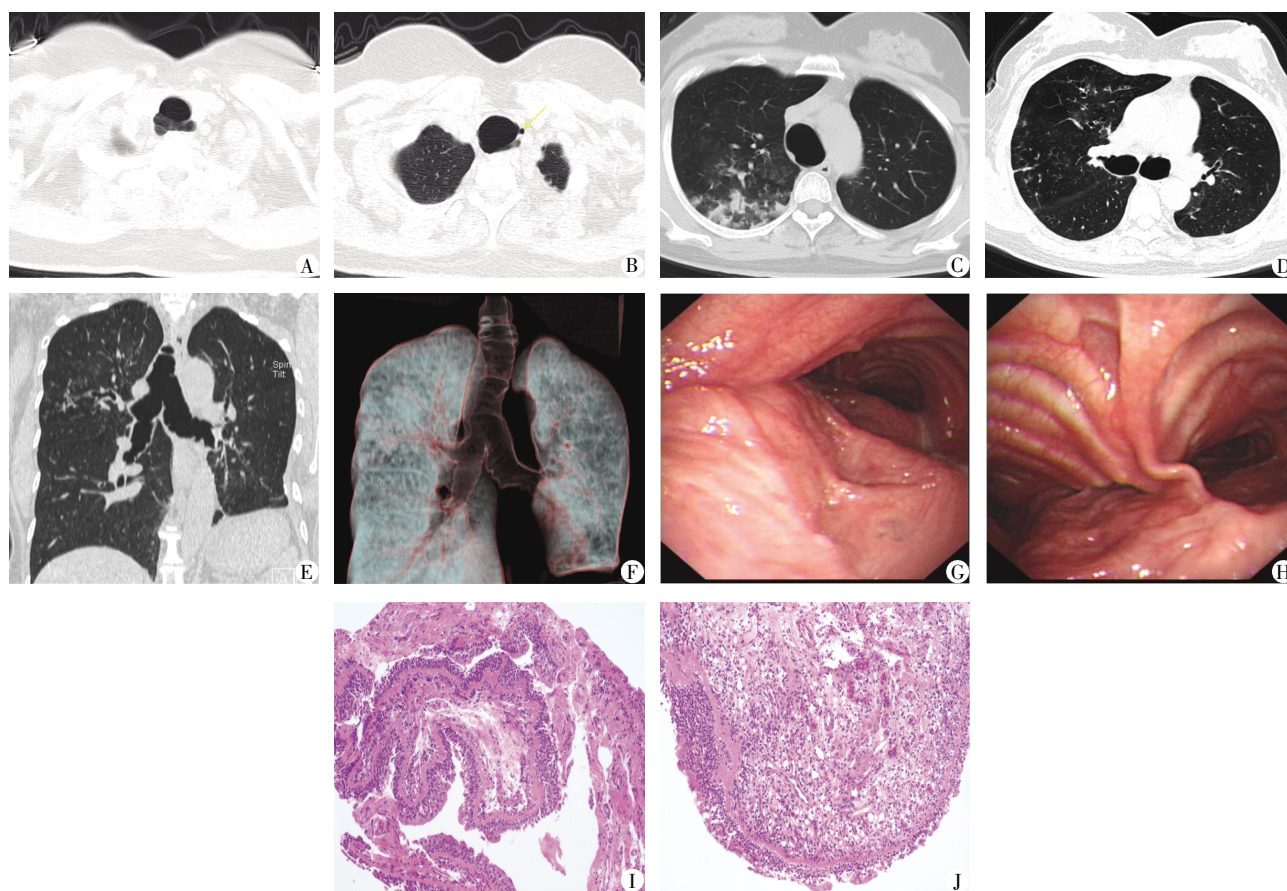
两例患者均对症治疗,控制感染。第 1 例随访 1 年,第 2 例随访 2 年。

## 2 讨论

TBM 又称 Mounier-Kuhn 综合征。其发病机制不明,目前主要有以下 2 种假说。多数学者认为 TBM 属于先天性疾病,Johnston 等<sup>[3]</sup>曾报道 TBM 可能是一种家族性的常染色体隐性遗传病。少部分学者认为该病属于获得性疾病,可能与成人肺间质纤维

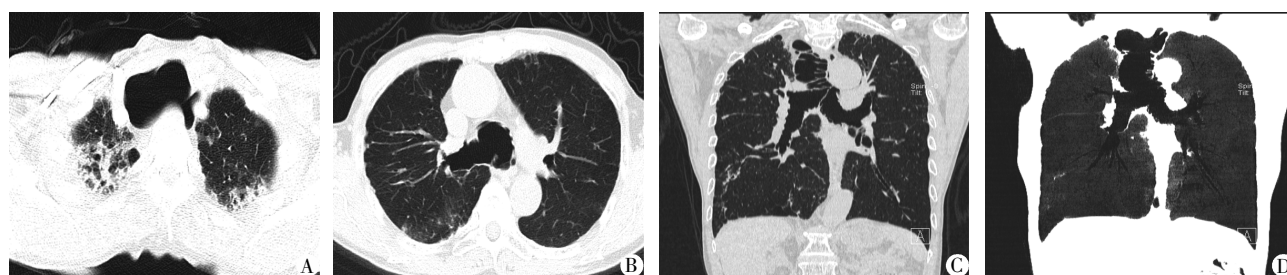
[基金项目] 江苏高校优势学科建设工程资助项目(JX10231801)

\*通信作者(Corresponding author), E-mail: chenaiping-123@163.com



A~D: 轴位 CT 图像; E: 冠状位重建; F: 肺透明化重建, 均显示气管与左右主支气管扩张, 多发憩室; G, H: 纤维支气管镜图片显示镜下气管憩室和隆突塌陷; I, J: HE 染色( $\times 100$ ), 示支气管黏膜上皮及肉芽组织形成, 伴少许纤维渗出。

图 1 病例 1 各项检查结果



A, B: 轴位 CT 图像肺窗; C: 冠状位重建; D: 最小密度投影 MinIP, 显示气管与左右主支气管的显著扩张, 变形, 多发大小不等憩室。

图 2 病例 2 检查结果

化、早产儿机械通气等相关<sup>[4]</sup>。TBM 发病年龄不等, 据报道发生年龄 18 个月~80 多岁, 常见发病年龄为 30~50 岁, 发病率 0.5%~1.5%, 男性居多, 男女比例为 8:1, 且吸烟者居多<sup>[1-5]</sup>。临床特征表现为气管和主支气管明显扩张继发下呼吸道反复感染; 肺功能测定异常, 主要为残气量增加<sup>[6]</sup>。

巨气管支气管症的病理基础为气管主支气管壁的弹力纤维和平滑肌萎缩或纤细, 导致管腔特征性的球形膨胀, 且这种异常扩张甚至可延伸至主支气管以下直至第三级支气管, 而气道远端第四、第

五级支气管其管径通常是正常的。之后, 气管扩张和管壁塌陷进一步加重, 支气管壁的纤维结缔组织消失, 导致气管软化形成, 进而气管黏膜通过气管软骨间的空隙凸向气管腔内从而憩室形成。由于管壁异常无力, 导致用力呼气和咳嗽障碍及纤毛运动障碍, 产生的黏液物质不易排出, 致使肺部反复发生感染, 最终可导致支气管扩张、肺气肿等<sup>[5-8]</sup>。

巨气管支气管症 CT 表现主要包括: ①气管和(或)主支气管明显扩张; ②扩张的气管或支气管与相邻的正常支气管分界明显; ③气管支气管壁软化、变

形并伴有憩室形成;④反复发生肺部感染<sup>[1,7,9-10]</sup>。部分学者将巨气管支气管症分3个亚型<sup>[11]</sup>:①气管和主支气管对称性的均匀扩张;②气管和主支气管显著扩张并伴有偏心性憩室形成;③多发憩室及囊状扩张,并向远端支气管延伸。

胸部CT除了能观察气管支气管扩张、憩室形成及肺部感染以外,还能准确定量测量扩张的气管支气管管径大小,是目前诊断巨气管支气管症的重要依据和手段<sup>[7]</sup>。参照Menon等<sup>[6]</sup>制定的标准,女性患者气管的横径及矢状径分别超过21 mm和23 mm,左、右主支气管的直径分别超过17.4 mm和19.8 mm,需考虑此病;而男性患者气管的横径及矢状径分别超过25 mm和27 mm,左、右主支气管的直径分别超过18.4 mm和21.1 mm,需考虑此病。Roditi等<sup>[12]</sup>统计150例该病患者,诊断标准设定为主动脉弓上水平气管管径上限超过2 cm。本文两例患者气管、支气管管径测量值均超过了正常上限,且气管支气管多发憩室形成,两肺反复发生的支气管扩张伴感染,影像学上均符合巨气管支气管症第二型(气管和主支气管显著扩张并伴有偏心性憩室形成)的诊断标准。两例患者入院确诊后进行对症支持治疗,CT随访复查显示气管、支气管管径略有缩小,表明治疗效果良好。

另外,CT具有多种后处理技术,如MPR、MinIP等,可以方便直观地获得气管支气管树的全貌,便于测量和评估气管支气管管径变化、憩室形成及伴随的感染征像等<sup>[1,9]</sup>。本组两例均采用多种后处理方法来评价气管支气管及肺内病变的情况,简单直观。

TBM需要与其他原因导致的继发性气管扩张相鉴别,如Williams-Campbell syndrome、结缔组织病、皮肤松弛症、继发性的气管黏膜瘤样突出等<sup>[7-8,11,13-14]</sup>。Williams-Campbell综合征是一种罕见的先天性疾病,由于软骨缺乏而导致的囊性支气管扩张,常累及第4~6级支气管,而气管及左右主支气管管径通常正常;而TBM患者主要累及气管至第3级支气管而远端支气管正常。仔细询问病史,总结临床表现及影像学资料,两者不难鉴别<sup>[15]</sup>。当TBM患者伴发憩室形成时,需要与气管黏膜瘤样突出相鉴别,该病是一种原因不明的以气管黏膜局限性扩张为特点的疾病,最常累及气管黏膜右后壁,其扩张程度随气管压力改变而变化,而TBM患者憩室除累及气管外,左右主支气管也常累及且憩室一般呈多发性。

总之,胸部CT对于巨气管支气管症的诊断具

有重要作用,应提高对该病的认识,早期诊断并及时控制肺部感染,对阻止肺功能下降、改善预后至关重要。

#### [参考文献]

- [1] Katz I, Levine M, Herman P. Tracheobronchiomegaly. The Mounier-Kuhn syndrome [J]. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med, 1962, 88: 1084-1094
- [2] Payandeh J, McGillivray B, McCauley G, et al. A Clinical Classification Scheme for Tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn Syndrome [J]). Lung, 2015, 193 (5): 815-822
- [3] Johnston RF, Green RA. Tracheobronchiomegaly. Report of five cases and demonstration of familial occurrence [J]. Am Rev Respir Dis, 1965, 91(1): 35-50
- [4] Schwartz M, Rossoff L. Tracheobronchomegaly [J]. Chest, 1994, 106(5): 1589-1590
- [5] Krustins E, Kravale Z, Buls A. Mounier-Kuhn syndrome or congenital tracheobronchomegaly: a literature review [J]. Respir Med, 2013, 107(12): 1822-1828
- [6] Menon B, Aggarwal B, Iqbal A. Mounier-Kuhn syndrome: report of 8 cases of tracheobronchomegaly with associated complications [J]. South Med J, 2008, 101(1): 83-87
- [7] Krustins E. Mounier-Kuhn syndrome: a systematic analysis of 128 cases published within last 25 years [J]. Clin Respir J, 2016, 10(1): 3-10
- [8] El-Kersh K, Yasin M, Cavallazzi R, et al. Mounier-Kuhn syndrome. Imaging and bronchoscopic findings [J]. Am J Respir Crit Care Med, 2014, 190(1): e2-3
- [9] Dunne MG, Reiner B. CT features of tracheobronchomegaly [J]. J Comput Assist Tomogr, 1988, 12(3): 388-391
- [10] 田昭俭, 杨新国, 庞闽夏. 巨气管支气管症一例 [J]. 中华放射学杂志, 2001, 35(11): 817
- [11] Lazzarini-de-Oliveira LC, Costa de Barros Franco CA, Gomes de Salles CL, et al. A 38-year-old man with tracheomegaly, tracheal diverticulosis, and bronchiectasis [J]. Chest, 2001, 120(3): 1018-1020
- [12] Roditi GH, Weir J. The association of tracheomegaly and bronchiectasis [J]. Clin Radiol, 1994, 49(9): 608-611
- [13] 李珍红, 吴新淮, 吕芳, 等. 气管支气管巨大症一例 [J]. 放射学实践, 2010, 25(1): 93
- [14] Obusez EC, Jamjoom L, Kirsch J, et al. Computed tomography correlation of airway disease with bronchoscopy: part I-non-neoplastic large airway diseases [J]. Curr Probl Diagn Radiol, 2014, 43(5): 268-277
- [15] George J, Jain R, Tariq SM. CT bronchoscopy in the diagnosis of Williams-Campbell syndrome [J]. Respirology, 2006, 11(1): 117-119

[收稿日期] 2016-05-22