

儿童支气管扩张症临床分析

包玉玲,张书兰*,黄霞,唐珩

南京医科大学附属儿童医院呼吸科,江苏 南京 210008

[摘要] 目的:探讨儿童支气管扩张症的临床表现、病因、影像、实验室检查以及转归预后。方法:回顾性分析2008年1月—2017年12月在南京医科大学附属儿童医院呼吸科诊断治疗的56例支气管扩张症患儿临床资料,对其病因、临床表现、实验室检查、支气管镜检查以及治疗预后进行分析。结果:56例中,男24例,女32例,中位年龄8.4岁,引起支气管扩张的前3位病因为感染后(50.0%)、原发性免疫缺陷病(21.4%)和原发性纤毛不动综合征(3.5%)。56例均行肺泡灌洗液培养,31例细菌培养阳性(50.0%),其中肺炎链球菌14例(50.0%),流感嗜血杆菌8例(28.6%);纤毛活检33例,确诊原发性纤毛运动障碍4例,其中Kartagener综合征2例;患儿均行高分辨率CT(high resolution computed tomography, HRCT)检查,局限性支气管扩张44例,弥漫性支气管扩张12例;所有患儿均应用抗生素、大环内酯类药物、黏液溶解剂及体位引流治疗。1例自动出院后失访。53例好转出院,2例死亡。结论:感染为本地区支气管扩张症的主要病因,湿性咳嗽为临床主要症状,肺炎链球菌为支气管扩张合并感染时的常见病原。通过仔细的问诊、实验室检查以及HRCT等检查,大部分患儿均可明确病因。

[关键词] 支气管扩张;儿童;病因;临床特征

[中图分类号] R725.6

[文献标志码] B

[文章编号] 1007-4368(2018)12-1784-03

doi: 10.7655/NYDXBNS20181233

支气管扩张是由于支气管及其周围肺组织慢性化脓性炎症或纤维化,使支气管壁的肌肉和弹性组织破坏,导致支气管变形或持久扩张。支气管扩张在儿童中并非少见,主要以慢性咳嗽、咳脓痰为主要表现。欧美人群的主要病因为囊性纤维化(cystic fibrosis, CF),非囊性纤维化支气管扩张在发展中国家更常见,病因主要为感染、免疫缺陷、原发性纤毛运动障碍等。现总结分析在南京医科大学附属儿童医院呼吸科诊断治疗56例支气管扩张患儿的临床资料,以增强临床医生对儿童支气管扩张的认识。

1 对象和方法

1.1 对象

2008年1月—2017年12月我院呼吸科收治表现为反复咳嗽咳脓痰、经胸部高分辨率CT(high resolution computed tomography, HRCT)诊断为支气管扩张症的患儿56例,以反复下呼吸道感染为主要症状收住入院。

1.2 方法

回顾性分析患儿的一般资料、临床特点、影像

[基金项目] 南京医科大学科技发展基金重点项目(2017njmuzd054)

*通信作者(Corresponding author), E-mail: faandlan2000@126.com

学、实验室检查结果、治疗及转归等。

2 结果

2.1 临床资料分析

56例中,男24例,女32例,年龄:0~3岁6例,4~6岁18例,7~14岁32例,最小年龄1岁1个月,中位年龄8.4岁。病史5 d~13年。50%(28例)的患儿支气管扩张继发于肺部感染后,其中支原体感染后18例,腺病毒感染后6例,麻疹感染后3例,真菌感染后1例;28例患儿中又有10例为闭塞性细支气管炎,为腺病毒、麻疹病毒、真菌感染的10例患儿。病因为原发性免疫缺陷病的支气管扩张症12例,其中X连锁低丙种球蛋白血症3例,普通变异型免疫缺陷病5例;高IgM综合征2例,慢性肉芽肿病2例。原发性纤毛不动综合征4例,其中Kartagener综合征2例;支气管异物2例;CF 1例;机油吸入1例;病因不明8例(表1)。支气管扩张以反复或持续性湿性咳嗽为主要临床表现。本组病例中以反复咳嗽、咳痰为主要症状的有39例(70%)。1例以咯血为唯一症状,合并咯血10例(17.8%),发热9例(16%),喘息8例(14.2%),杵状指(趾)8例(14.2%),合并鼻窦炎19例(28.7%)。体格检查中肺部闻及湿啰音36例(54%),生长受限8例(14.2%)。

表1 56例支气管扩张症患者病因分析 (n)

病因	例数	局限性支扩	弥漫性支扩
感染后	28	27	1
异物(瓜子壳)	2	2	0
囊性纤维化	1	0	1
机油吸入	1	0	1
免疫缺陷病	12	9	3
原发性纤毛不动综合征	4	2	2
不明原因	8	4	4

2.2 胸部影像学检查

56例均行HRCT检查。其病变类型均表现为“双轨征”和(或)“印戒征”(图1A);受累肺叶为单个肺叶的定义为局限性支气管扩张,受累肺叶 ≥ 2 个肺叶定义为弥漫性支气管扩张。本组中局限性支气管扩张44例,主要受累肺叶为左肺下叶18例,其次为右肺中叶13例,右上肺6例,右肺下叶4例,左肺上叶3例;弥漫性支气管扩张12例。结合支气管扩张病因分析,局限性支气管扩张病因以感染后为主48.2%(27/56),免疫缺陷病占12.5%。弥漫性支气管扩张中以免疫缺陷病为主(5/12,41%)。

2.3 病原学检查

56例均行肺泡灌洗液培养及支原体、结核的荧光定量PCR,28例细菌培养阳性(50.0%),其中肺炎链球菌14例(50.0%),流感嗜血杆菌8例(28.6%),(9.0%),铜绿假单胞菌3例(10.7%),肺炎克雷伯菌2例(7.1%),金黄色葡萄球菌1例(此例多次痰液培养也是金黄色葡萄球菌)。肺炎支原体荧光定量

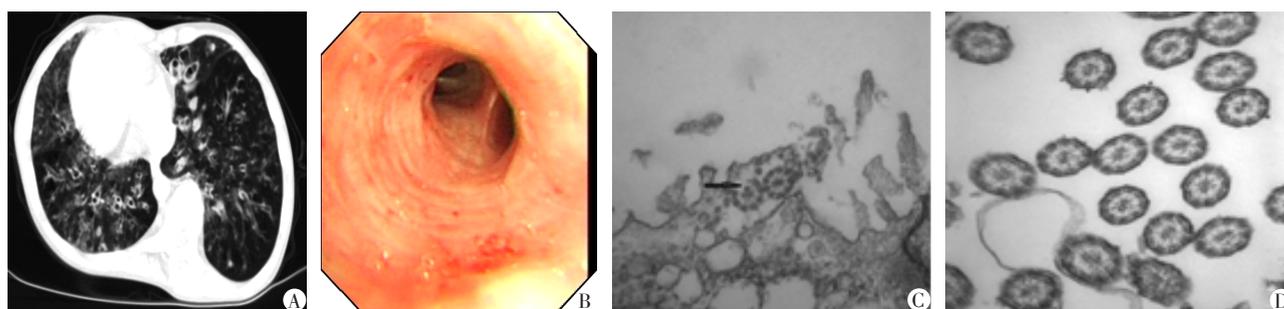
PCR阳性3例。31例病原学检查阳性患儿中有5例为双重感染(3例双重细菌感染,2例支原体合并细菌感染)。

2.4 纤维支气管镜检查

56例均行支气管镜检查,镜下见大量黏稠分泌物55例(97.0%),出血5例,鱼骨样改变6例(图1B),支气管异物2例。纤毛活检33例,发现纤毛数量减少4例,纤毛超微结构异常10例(图1C),确诊原发性纤毛运动障碍4例,其中2例合并内脏转位、鼻窦炎,确诊为Kartagener综合征。8例病因不明的患儿中4例黏膜纤毛活检以及鼻甲糖精试验不支持原发纤毛活动障碍;另4例未见到纤毛。

2.5 治疗与转归

本组病例因感染住院,均应用抗生素、大环内酯类药物、黏液溶解剂及体位引流治疗。1例自动出院后失访。53例好转出院,出院后继续随访:23例偶有咳嗽,无明显咳痰。发生反复肺部感染22例,定期行支气管镜灌洗治疗。行外科肺叶切除术8例,其中2例为支气管异物,支气管镜异物取出失败;另6例为局限性支气管扩张伴反复感染,其中3例病变肺叶切除后,相邻肺叶逐渐出现支气管扩张,临床症状迁延不愈,反复咳嗽大量脓痰,进一步行基因检查仍不能明确病因。死亡2例,均为弥漫性支气管扩张,1例为Kartagener综合征;1例为重症真菌性肺炎后合并闭塞性细支气管炎,该2例患儿反复感染、广泛性支气管扩张,病程迁延6~8年余,均最终死于严重肺部感染及呼吸衰竭。



患儿,女,14岁6个月,反复咳嗽咳痰11年。A:胸部CT示右位心、支气管扩张;B:支气管镜下见支气管鱼骨样改变;C:纤毛电镜显示缺失的外周微管;D:为正常纤毛超微结构。

图1 支气管扩张症患者影像及电镜检查

3 讨论

支气管扩张是支气管反复感染、炎症反应、分泌物增加、黏液纤毛清除功能下降及支气管阻塞引起的气道及其周围组织损伤;在支气管扩张的成因

中,反复肺部感染是主要因素,通过对中国北京、重庆、上海、温州、新疆、浙江和深圳7个城市的儿童支气管扩张多中心病因构成比分析得出,感染、原发性免疫功能缺陷、支气管异物和原发性纤毛不动综合征等为儿童支气管扩张的主要病因,可明确病因

的比例达70%^[1]。Brower等^[2]针对989例非囊性纤维化支气管扩张症患者病因的系统评价得出63%的病例有潜在病因,其中也以感染、原发性免疫缺陷病、纤毛运动障碍为常见病因。陈欣等^[3]报道支原体感染急性期胸部CT出现细支气管扩张的比例可达22.2%。俞珍惜等^[4]报道16例重症支原体肺炎随访期内有7例出现支气管扩张。本组56例资料病因分析显示感染为支气管扩张的首位原因,约占(50.0%),其中支原体感染后支气管扩张最常见,本组中有18例为重症支原体肺炎后出现支气管扩张,可能与支原体感染后损伤气道纤毛有关,提示在支气管扩张的诊治中需注意有无支原体感染可能;其次为腺病毒及麻疹病毒感染,本组9例,且均合并闭塞性细支气管炎。本组资料显示感染因素之外,免疫缺陷病也是支气管扩张的重要原因,其中又以X连锁低丙种球蛋白血症和普通变异型免疫缺陷病为主,免疫功能低下导致气道清除能力下降,气道反复持续严重的感染,最终导致气道结构损害。

既往研究发现支气管扩张患者肺部存在细菌定植,其中铜绿假单胞菌是一种重要的定植菌,可增加病死率、住院及急性加重风险^[5]。刘娇等^[1]对182例支气管扩张症患者的支气管肺泡灌洗液细菌培养显示,最常见的病原菌为肺炎链球菌和流感嗜血杆菌,铜绿假单胞菌也占较大比例,后者往往病情更重^[6]。本组行支气管镜取肺泡灌洗液病原学检查,发现病原体主要为肺炎链球菌、流感嗜血杆菌及铜绿假单胞菌,培养阳性率50%;混合感染5例。这一结果对于支气管扩张治疗策略中对抗生素的使用与否及种类选择具有一定指导意义。

在支气管扩张的诊断中,胸部HRCT已经取代支气管造影,成为确诊支气管扩张的首选检测方法,其主要依据是支气管内径与伴行动脉直径比值增大,以及支气管缺乏逐渐变细的表现,HRCT通常使用柱状、囊柱状及囊状支气管扩张进行分类,其中柱状支气管扩张最常见,囊状支气管扩张提示病情更重、发病时间更长^[7]。有研究表明囊性纤维化引起的支气管扩张,病变以肺上叶为主,且右侧较左侧明显。而非囊性纤维化支气管扩张的病变部位为下叶,尤其是左下叶,而中叶病变更多见于体液免疫缺陷患儿。局限性支气管扩张通常由感染引起,支气管异物亦常见,弥漫性支气管扩张存在如原发性纤毛运动障碍、免疫缺陷等基础疾病,其

病变通常范围较广,累及多个肺叶。本组资料发现有44例局限性支气管扩张,主要为感染后,12例为弥漫性支气管扩张,为免疫缺陷病及原发性纤毛运动障碍,还有部分病因不明。

支气管镜检查已成为寻找支气管扩张症患者病因的重要手段,可直视下发现异物吸入、气管支气管软化和气道畸形等基础病变,亦可留取支气管肺泡灌洗液行微生物和细胞学检测,同时对于反复肺部感染及重症肺炎的患儿可进支气管黏膜活检以及灌洗治疗,了解是否合并原发性纤毛运动障碍。本组均行支气管镜检查,55例术中可见大量黏稠分泌物,有2例为异物,纤毛活检确诊原发性纤毛运动障碍4例,其中Kartagener综合征2例。

临床对于反复咳嗽、咳痰、咯血的患儿,应想到支气管扩张可能,及早行胸部HRCT以明确诊断,同时完善相关检查以明确病因,积极治疗原发病;同时支气管扩张的患儿必须长期随访,其预后取决于患儿的潜在疾病,大多数患儿经治疗能阻止疾病的进一步恶化,轻症患者及时治疗可以完全康复。

[参考文献]

- [1] 刘娇,刘恩梅,邓昱,等. 182例重庆地区支气管扩张患儿临床特征及病因构成分析[J]. 临床儿科杂志, 2017, 35(8): 580-584
- [2] Brower KS, Del Vecchio MT, Aronoff SC. The etiologies of non-CF bronchiectasis in childhood: a systematic review of 989 subjects[J]. BMC Pediatr, 2014, 14(1): 4
- [3] 陈欣,何玲,张官平,等. 儿童支原体肺炎64层CT薄层重建及HRCT表现特点[J]. 中国医学影像技术, 2010, 26(8): 1474-1476
- [4] 俞珍惜,刘秀云,彭芸,等. 儿童重症支原体肺炎的临床特点和预后[J]. 临床儿科杂志, 2011, 29(8): 715-721
- [5] McDonnell MJ, Jary HR, Perry A, et al. Non cystic fibrosis bronchiectasis: a longitudinal retrospective observational cohort study of pseudomonas persistence and resistance[J]. Respir Med, 2015, 109(6): 716-726
- [6] Pasteur MC, Bilton D, Hill AT. British Thoracic Society guideline for non-CF bronchiectasis[J]. Thorax, 2010, 65 (Suppl 1): 1-58
- [7] Pifferi M, Caramella D, Bulleri A, et al. Pediatric bronchiectasis: correlation of HRCT, ventilation and perfusion scintigraphy, and pulmonary function testing[J]. Pediatr Pulmonol, 2004, 38(4): 298-303

[收稿日期] 2018-03-13