

## 小儿气管支气管软化症 40 例临床分析

史 彧,赵德育

(南京医科大学附属南京儿童医院呼吸科,江苏 南京 210008)

**[摘要]** 目的:探讨儿童气管支气管软化症的诊断及临床特点。方法:2006 年 10 月~2011 年 6 月因相关诊疗需要进行纤维支气管镜(纤支镜)检查确诊气管支气管软化症患儿 40 例,结合患儿病史特点、肺部体征、胸部 CT 及气管血管影像重建等辅助检查进行综合分析。结果:①40 例患儿中,总气管软化 16 例,总支气管软化 12 例,支气管软化 12 例;其中左总支气管软化 6 例、左叶段支气管软化 2 例、右总支气管软化 3 例、右叶段支气管软化 8 例、双侧软化 5 例;②原发性软化 30 例,2 例伴有食管瘘;继发性软化 10 例,心血管畸形 9 例,先天性囊性腺瘤样畸形 1 例,均为管外压迫。结论:纤支镜是目前诊断气管支气管软化症的金标准。病因可分为原发性和继发性,心血管畸形是小儿继发性气管支气管软化症的常见原因。

**[关键词]** 气管支气管软化症;纤维支气管镜;儿童

**[中图分类号]** R725.6

**[文献标识码]** B

**[文章编号]** 1007-4368(2012)09-1283-03

气管支气管软化症(tracheobronchomalacia, TBM)是由于各种原因造成的呼吸道管腔纵行弹性纤维发育不全或萎缩、气管支气管软骨发育异常,造成管壁硬度降低,气道变软且易塌陷的疾病。根据发生部位不同,可分为气管软化和支气管软化,临床表现为反复咳嗽、喘息,激素、氨茶碱、 $\beta$ 类受体激动剂治疗无效<sup>[1]</sup>,易误诊、漏诊。本文对南京医科大学附属南京儿童医院 2006 年 10 月~2011 年 6 月因相关诊疗需要行纤维支气管镜(纤支镜)检查诊断为 TBM 的 40 例患儿的临床资料进行分析,现报告如下。

### 1 对象和方法

#### 1.1 对象

对常规诊治无明显好转的持续喘鸣及慢性咳嗽的患儿行纤支镜检查,诊断为 TBM 的患儿 40 例,其中男 27 例,女 13 例,年龄 3~55 个月,平均年龄(11.8 $\pm$ 11.0)个月,<1 岁者 28 例,~2 岁者 8 例,~3 岁者 2 例,>3 岁者 2 例;临床症状以咳嗽、气喘为主,反复呼吸道感染史 28 例。中重度 TBM 患儿易发生肺部感染、肺不张等(表 1)。

#### 1.2 方法

##### 1.2.1 纤支镜检查

所用纤支镜为 Olympus BFXP60、BF-P260F、PENTAX FB-10V 3 种型号,外径分别为 2.8、3.6 和 4.2 mm。根据年龄大小选择纤支镜的型号,年龄越小选择越细的纤支镜。完善术前准备,静脉推注咪

唑安定 0.1 mg/kg、氯胺酮 1~2 mg/kg、1%异丙酚 1 mg/kg 麻醉诱导,术中以异丙酚 5 mg/(kg·h)泵注维持。局部炎症或肺不张者予 37℃生理盐水 0.5~1.0 ml/kg 局部灌洗治疗。

##### 1.2.2 TBM 诊断标准

纤支镜下直接观察气管支气管内腔变化,软化的气管支气管壁在呼气时动力性内陷,致管腔内径缩小 $\geq 1/3$ 。分度标准:气管直径内陷 $\geq 1/3$ 为轻度; $\geq 1/2$ 为中度; $\geq 4/5$ ,接近闭合、看不到圆形管腔为重度<sup>[2]</sup>。

##### 1.2.3 其他检查

包括心脏超声、胸部螺旋 CT 气道三维重建及心脏和大血管重建或食道造影,以进一步明确气管支气管软化病因。

### 2 结果

#### 2.1 TBM 软化部位、程度

总气管软化 16 例,主支气管软化 12 例,段以下支气管软化 12 例;其中左主支气管软化 6 例、左叶段支气管软化 2 例、右主支气管软化 3 例、右叶段支气管软化 8 例、双侧软化 5 例;软化分度:轻度 13 例,中度 19 例,重度 8 例。原发性软化 30 例,继发性软化 10 例(表 2);7 例为气管支气管软化复合其他畸形,包括喉软骨软化症 2 例、支气管起源异常 2 例、先天性大叶性肺气肿 2 例、右肺未发育 1 例;25 例胸部螺旋 CT 气道三维重建,18 例(72%)患儿影像显示气道“狭窄”部位与纤支镜检软化部位一致。

表1 临床症状及胸部X线、CT表现与软化程度的关系

(n)

临床症状	n	性别		年龄				软化程度		
		男	女	<1岁	~2岁	~3岁	>3岁	轻度	中度	重度
咳嗽	32	24	8	24	5	2	1	7	17	8
气喘	28	21	7	23	4	1	0	7	13	8
发热	7	6	1	5	1	1	0	1	3	3
影像学肺部点片影	26	19	7	22	2	1	1	6	13	7
影像学肺不张	5	4	1	3	1	0	1	0	2	3

表2 继发性气管支气管软化病因

软化病因	n	软化部位
心血管畸形	10	
双主动脉弓	2	总气管中下段
肺动脉吊带	2	总气管中下段
先天性迷走左肺动脉	1	左总支气管-支气管
法洛四联症	2	右总支气管
主动脉弓离断/室间隔缺损	1	左总支气管
主肺动脉窗/房间隔缺损	1	左舌叶、右中叶支气管
先天性囊腺瘤样畸形(左侧)	1	左总支气管

### 2.3 治疗及转归

纤支镜局部灌洗 35 例,机械通气 2 例,肺动脉吊带矫治术 2 例,双主动脉弓矫治术 1 例,主动脉弓离断矫治术 1 例,囊腺瘤样畸形切除术 1 例。好转 38 例,未愈 2 例。出院患儿随访至少 6 个月以上,随年龄增长,症状多逐渐缓解。

## 3 讨论

气管支气管软化症是由于各种原因造成的气管软骨发育异常,或完整性受到破坏导致的气道变软且易塌陷的疾病,国外资料报道在婴幼儿中的发病率 1:2 100<sup>[3]</sup>。正常人气管软骨部和膜部比为 4.5:1, TBM 患儿可降至 2:1~3:1。TBM 患儿在呼气时,胸腔内气管支气管周围的压力呈正压,尤其是用力呼吸和咳嗽时,以气道明显塌陷为特征,儿童多为局限性软化,部位主要位于胸腔内。咳嗽呈金属音,呼气相可产生低音调、单音性、中心性的哮鸣,与婴幼儿哮喘高音调的哮鸣音不同。原发性和继发性 TBM 仅凭临床症状和一般检查难以诊断,误诊和漏诊率均较高<sup>[3]</sup>,本组患儿多在纤支镜术检查前有误诊为喘息性支气管炎和婴幼儿哮喘病史,首次发病至本院纤支镜确诊为 TBM 平均延误至少 5 个月以上。

本组资料 TBM 共 40 例,其中男 27 例,女 13 例,在性别差异上以男性患儿发病为主,与国内外资料报道一致,原因不明<sup>[4-5]</sup>。TBM 年龄分布为 3 个月~4 岁 7 个月(平均年龄 11.8 ± 11.0 个月), < 1 岁者 28 例(70%),年龄越小, TBM 的检出率越高,并

随年龄增长有自愈的倾向。7 例为 TBM 复合其他畸形,包括喉软骨软化症 2 例、支气管起源异常 2 例、先天性大叶性肺气肿 2 例、右肺未发育 1 例,亦提示 TBM 以发育不完善为主。病变部位分为总气管软化 16 例,总支气管软化 12 例,支气管软化 12 例,其中左主支气管软化 6 例,左叶段支气管软化 2 例,右主支气管软化 3 例,右叶段支气管软化 8 例,双侧软化 5 例,左右支气管发生软化无明显差异。按照软化程度:轻度 13 例,中度 19 例,重度 8 例,其中以轻中度居多(77.5%),临床症状轻中度病变以咳嗽为主,中重度以上病变会出现反复呼吸道感染和肺炎,甚至呼吸困难,本组资料中还有 3 例重度支气管软化和 2 例中度支气管软化形成肺不张,提示中重度 TBM 可能也是肺不张的原因之一。TBM 分为原发性和继发性,以原发性 TBM 多见<sup>[2-3]</sup>。本组资料中原发性 TBM 30 例(75%),继发性 TBM 10 例(25%),与国内外文献报道多一致。原发性 TBM 多见于 6 个月以内婴儿,原因大多不明,气管发育异常最早从胚胎期 5~8 周开始,可能与软骨发育缺损或软骨缺如、妊娠期营养不良、早产或多发性软骨炎<sup>[6]</sup>等有关。亦有认为可能与胚胎期前肠发育不良有关<sup>[7]</sup>,本组资料即发现原发性 TBM 中包括气管食管瘘 2 例。继发性 TBM 常见于管外压迫所致,可为先天或者后天性因素造成,如心房心室的扩大、大血管畸形、肺动脉高压所致扩张的肺动脉、肿大的淋巴结、先天性囊腺瘤样畸形和其他软组织对气管支气管的压迫,或者长期机械通气和气管切开均可造成管壁软化等因素。小儿以先天性因素造成管外压迫最为多见。本组资料继发性 TBM 10 例,先天心血管畸形 9 例,包括双主动脉弓 2 例,肺动脉吊带 2 例,法洛四联症 2 例,迷走左肺动脉、主动脉弓离断合并室间隔缺损和主肺动脉窗合并房间隔缺损各 1 例,先天性囊腺瘤样畸形 1 例,提示先天心血管畸形是儿童继发性 TBM 最常见的原因。本组资料以少见的心血管畸形为多,患儿常因反复咳嗽和严重的呼吸道感染而至呼吸科就诊,心脏彩超检查难以明确诊断,经纤支镜检查发

现 TBM 并考虑管外压迫因素后再予 64 排螺旋 CT 心脏血管重建明确病因。本组资料中一些常见的充血性先天性心脏病合并 TBM 报道较少,可能与这部分患儿经心脏彩超明确病因后已在相关科室诊治有关。目前对继发 TBM 伴有明显症状者,以手术解除对气管壁的压迫为宜,如对双主动脉弓患者行双主动脉弓矫治术,肺动脉吊带者可行吊带矫治术<sup>[8]</sup>,术中软化即可得以改善。

纤支镜是近年来逐步应用到儿科领域的一项新技术,具有镜体细小,易弯曲,可插入气管支气管,能直接动态观察气道内腔的形态和结构的独特优势,是目前 TBM 诊断的金标准<sup>[9-10]</sup>。纤支镜检查安全可靠,虽有一定的并发症,但大多轻微,镜检同时可行局部灌洗。本组资料示 72% 的患儿行胸部螺旋 CT 气道三维重建的影像显示气道“狭窄”部位与纤支镜检查发现的软化部位一致,提示作为非侵袭性的螺旋 CT 检查,因其速度快,无需麻醉,敏感度高,能初步发现病变部位,但影像学显示气道“狭窄”可能是软化,也可能是其他病变,仅凭影像诊断可能会出现部分误诊,因此可行纤支镜进一步检查明确诊断;结合螺旋 CT 心脏和大血管成像技术,还可以及时发现心脏和大血管畸形等对 TBM 患儿气管支气管管壁的压迫等继发性因素<sup>[11-12]</sup>。TBM 部分症状是软化合并痰堵或充血引起,本组轻到中度患儿,经纤支镜局部灌洗,抗感染和肺部理疗等均可较好改善症状。术后随访提示小儿 TBM 亦随年龄增长和气道软骨发育完善而有自然痊愈的倾向。气管插管和气管切开术在临床上可用于危重 TBM 患儿的救治,但长期应用易致气管损伤和反复感染。国外在 TBM 患儿常规治疗无效时可选择支架植入术,其优点是侵袭性较少,可以缩短康复时间,但并发症包括肉芽组织增生、支撑器断裂或移位、移除困难等<sup>[13]</sup>。

综上所述,TBM 患儿以反复咳喘等表现为主,易误诊和漏诊,若常规治疗无效,应考虑气管支气管软化症的可能,需行纤支镜检查,并可做局部灌洗。继发性 TBM 患儿以去除原发病为宜,机械通气和气管切开可治疗危重病例,支架植入术在常规治疗无效时可以应用,但有一定的局限性。

#### [参考文献]

- [1] Baraldi E, Donegù S, Carraro S, et al. Tracheobronchomalacia in wheezing young children poorly responsive to asthma therapy[J]. *Allergy*, 2010, 65(8): 1064-1065
- [2] 江沁波, 刘玺诚, 江载芳, 等. 小儿气管支气管软化症临床表现及纤维支气管镜诊断研究 [J]. *中国实用儿科杂志*, 2002, 17(5): 277-279
- [3] Boogaard R, Huijsmans SH, Pijnenburg WH, et al. Tracheomalacia and bronchomalacia in children: incidence and patient characteristics [J]. *Chest*, 2005, 128: 3391-3397
- [4] Kelly A, Cargen PM, Boiselle DAW, et al. Tracheomalacia and tracheobronchomalacia in children and adults [J]. *Chest*, 2005, 127: 984-1005
- [5] 夏宇, 黄英, 李渠北, 等. 纤维支气管镜诊治小儿气管支气管软化症 53 例分析 [J]. *中华儿科杂志*, 2007, 45(2): 96-99
- [6] Ernst A, Rafeq S, Boiselle P, et al. Relapsing polychondritis and airway involvement [J]. *Chest*, 2009, 135(4): 1024-1030
- [7] Doull IJ, Connett GJ, Warner JO. Bronchoscopic appearances of congenital lobar emphysema [J]. *Pediatr Pulmonol*, 1996, 21(3): 195-197
- [8] Newman B, Cho Y. Left pulmonary artery sling--anatomy and imaging [J]. *Semin Ultrasound CT MR*, 2010, 31(2): 158-170
- [9] Sanchez MO, Greer MC, Masters IB, et al. A comparison of fluoroscopic airway screening with flexible bronchoscopy for diagnosing tracheomalacia [J]. *Pediatr Pulmonol*, 2012, 47(1): 63-67
- [10] Vijayasekaran D, Gowrishankar NC, Kalpana S, et al. Lower airway anomalies in infants with laryngomalacia [J]. *Indian J Pediatr*, 2010, 77(4): 403-406
- [11] Laroia AT, Thompson BH, Laroia ST, et al. Morden imaging of the tracheo-bronchial tree [J]. *World J Radiol*, 2010, 2(7): 237-248
- [12] Lee EY, Zurakowski D, Waltz DA, et al. MDCT evaluation of the prevalence of tracheomalacia in children with mediastinal aortic vascular anomalies [J]. *J Thorac Imaging*, 2008, 23(4): 258-265
- [13] Ranu H, Madden BP. Endobronchial stenting in the management of large airway pathology [J]. *Postgrad Med J*, 2009, 85(1010): 682-687

[收稿日期] 2012-05-28