

文章编号: 1007-1989(2004)09-0096-03

## 支气管内型错构瘤 4 例报告及国内其他 42 例分析

华 丽<sup>1</sup>, 白 冲<sup>2</sup>, 李 强<sup>2</sup>

[1. 厦门大学医学院第一临床学院(厦门中山医院)急诊部, 福建 厦门 361004;  
2. 第二军医大学附属长海医院 呼吸内科, 上海 200433]

**摘要:** 目的 提高对支气管内型错构瘤的认识。方法 收集长海医院 1993~2003 年收治的支气管内型错构瘤 4 例及检索国内期刊发表的支气管内型错构瘤 15 篇共 42 例患者临床资料, 探讨支气管内型错构瘤的临床特征、诊断及治疗。结果 支气管内型错构瘤临床上以肺叶、段分布的炎症或不张为主要表现形式; 多分布于左肺; 易与中心型肺癌、支气管息肉、哮喘等混淆。经纤维支气管镜下介入微波、激光、高频电、氩气刀治疗错构瘤疗效确切。结论 支气管内型错构瘤临床症状不典型, 术前误诊率高, 经内窥镜介入治疗疗效确切。

**关键词:** 肺错构瘤; 支气管内型错构瘤; 支气管镜; 介入治疗

**中图分类号:** R 734.2

**文献标识码:** B

### Clinical analysis of endobronchial hamartoma and about 4 cases and other domestic 42 cases

HUA Li<sup>1</sup>, Bai Chong<sup>2</sup>, Li Qiang<sup>2</sup>

[Department of Emergency, the First Clinical College, Xiamen University, (Xiamen Zhongshan Hospital), Xiamen, Fujian 361004, P.R.China; 2. Department of Respiratory Medicine, Changhai Hospital, the Second Military Medical University, Shanghai 200433, P.R.China]

**Abstract: Objective:** To increase the knowledge about endobronchial hamartoma. **Methods:** 4 cases with endobronchial hamartoma in Changhai Hospital during 1993~2003 and search for 42 cases in internal periodicals were collected. Its clinical features, diagnosis and treatment were discussed. **Results:** The main manifestation of endobronchial hamartoma was inflammation or atelectasis in lobe of lung and segment. More of endobronchial hamartoma distributes left lung. It was easy to confuse with hilar lung cancer, polyp of bronchus and asthma. Interventional treatment by fiberoptic bronchoscopes such as microwave burning, laser, high frequency cauterization and argon plasma coagulation was effective. **Conclusion:** The clinical symptoms of endobronchial hamartoma was not typical. The misdiagnosis rate is high. The effect is destiny by fiberoptic bronchoscope's interventional treatment.

**Key words:** pulmonary hamartoma; endobronchial hamartoma; bronchoscopy; interventional treatment

**CLC number:** R734.2

**Document code:** B

肺错构瘤是肺内良性肿瘤, 占全部肺肿瘤的 1.5%~3.0%, 国内文献报道最高为 8%<sup>[1]</sup>。根据发生部位可分为肺实质内型 (intrapulmonary hamartoma) 和支气管内型 (endobronchial hamartoma), 后者较少见。现就长海医院近 10 年来确诊的 4 例支气管内型错构瘤及国内文献 (15 篇) 42 例。综合分析报告如下:

#### 1 本院 4 例患者资料

男 3 例, 女 1 例; 年龄 47~79 岁, 平均 66 岁。临床均有不同程度的咳嗽、咳痰、发热、胸痛、胸闷。1 例痰中带血。病程 1 个月~10 年, 平均 18 个月。肿瘤部位: 右上叶支气管 (Bronchus, B) 口 2 例, 右中间段 B 及右下叶基底段 B 口各 1 例。X 线表现: 均显示远端肺继发炎症和不张改变。纤维支气管镜检查: 均查见支气管内肿瘤, 除 1 例右肺上叶后段 B 开口处见被覆坏死物, 触之易出血, 形似肉芽组织的肿瘤外, 余 3 例均为色泽正常, 表面光滑的肿物, 直

径0.25~1.50 cm,质韧,触之不易出血。本组4例均通过电子纤维支气管镜(Olympus-PBF 240)直视下对腔内肿瘤先后进行圈套器(SD-7C-1、SD-18C-1)机械圈套(35 W)切割,分别配合高频电刀(35 W)、Nd-YAG激光(12 W)、氩气刀(40 W,2 L/min)凝固和强化剩余肿瘤组织。治疗后清除坏死组织,管腔阻塞明显缓解。临床症状消失,复查胸片见肺炎吸收、肺复张。4例中3例管腔通畅达80%左右,另1例管腔通畅为60%,行第2次电热消融术后,管腔通畅为85%。治疗总有效率达100%。病程中未见局部肿瘤复发。随访观察24个月。

## 2 46例综合资料

### 2.1 性别、年龄

41例有性别记录,男女之比1.3:1.0(23/18)。32例有年龄记录,自37~79岁,平均61岁。

### 2.2 临床症状

有记录者35例,仅2例无明显症状,于体检时发现。其余临床表现为:咳嗽(33例,94.3%),咳痰(31例,88.6%),胸闷(19例,54.3%),发热(12例,34.3%),胸痛(7例,20%),咯血(6例,17.1%),呼吸困难(5例,14.3%),气急(5例,14.3%)。在有记录的32例中,病程为14d~10年,平均21个月。

### 2.3 胸部影像学表现

在有记录的31例中,4例肺门部见肿块影,余均显示所属肺叶/段不张,充气不良/阻塞性肺炎表现。其中阻塞性肺炎27例,肺不张21例。

### 2.4 病变部位

有记录的26例中,左右肺之比为1.36:1(15/11),左主B 5例,左上叶B 3例,左舌叶B 1例,左下叶B 6例;右主B 1例,右上B 3例,右中间B 3例,右中叶B 1例,右下叶B 3例。

### 2.5 术前诊断

34例有此项记录,术前无1例确诊本病。分别误诊为:中央型肺癌9例(26.5%),肺炎6例(17.6%),支气管息肉6例(17.6%),支气管哮喘5例(14.7%),支气管炎3例(8.8%),支气管腺瘤2例(5.9%),肺结核2例(5.9%),结核性支气管扩张1例(2.9%)。

### 2.6 治疗

32例有此项记录。其中肺叶切除术16例,全肺切除术6例,支气管切开肿瘤摘除术4例,纤维支气管镜下介入治疗4例,硬质支气管镜下摘除术2例。

### 2.7 术后病理报告

软骨组织为主型者37例,纤维组织为主型者6例,纤维平滑肌为主型者3例。切除的肺组织中大多伴发支气管扩张、慢性肺炎或肺气肿。其中2例同时并存肺内型错构瘤。46例均为良性,其中2例分别于术后20个月及4年癌变。

### 2.8 随访

28例随访1个月~20年不等,3例术后死于其他疾病,2例癌变,其余均健在。

## 3 讨论

### 3.1 支气管内型错构瘤与发病

1904年德国病理学家Albrecht<sup>[2]</sup>首次描述错构瘤是由正常结构成分组成,由于胚胎发育期异位组织的组合,形成瘤样畸形。肺错构瘤分管内型与肺内型。两者是病理形态上相同而发生部位不同的一类肿瘤。国内自李随勤<sup>[3]</sup>等于1978年首次报道支气管内型错构瘤以来,至今已报道40余例。其确切病因尚不明,现主要有4种观点:先天性畸形;真正肿瘤;正常组织增生;炎症演变。目前国内学者多数倾向于第1种观点,先天性肺组织畸形学说<sup>[4]</sup>。

支气管内型与肺内型错构瘤实际上是相同的肿瘤,组织发生来源是一致的,均源于支气管黏膜下的未分化间叶组织,除了有增生的支气管黏膜成份外,还可见到由原始间叶组织化生形成的骨、软骨、脂肪及平滑肌等<sup>[5]</sup>。其不同之处仅在于发生的部位,前者位于较大的支气管内,引起肺内继发改变。后者发生在细小支气管内,表现为肺内孤立、边缘清晰、密度增高的结节影。从一定意义上讲,肺内型错构瘤也应看作是管内型肿瘤。

支气管内型错构瘤是一种少见的良性肿瘤,根据其构成组织不同将其分为:软骨性、结缔组织性、平滑肌性等类型。本病可发生在主支气管、叶支气管及段支气管。主要由软骨和腺体组织组成,也可能含有大量脂肪。综合文献报告仅占肺错构瘤的1.4%~10.0%<sup>[6]</sup>。可发生于任何年龄,以40~60岁居多,男女比例为2~4:1。本组资料平均发病年龄为61岁,男女比例为1.3:1,多见于左肺。

### 3.2 症状、体征及胸部影像学表现

支气管内型错构瘤临床症状取决其发病部位,位于叶或主支气管者,临床表现多为反复肺部感染;位于气管内者可有气促、喘鸣;如瘤体占气管腔内2/3面积以上,临床可有严重呼吸困难和紫绀,此类

肿瘤根部多有一细蒂与支气管壁相连,呼吸困难症状可因体位变化而加重。临床多表现出咳嗽、咳痰、胸痛、发热、咯血等症状;X线、CT上表现为阻塞性肺炎、肺不张、阻塞远端支气管扩张等。其症状的轻重和持续时间与肿瘤阻塞管腔程度相关,阻塞性肺炎或反复咳嗽为最常见的起病方式。本组中咳嗽 33 例,咳痰 31 例,胸闷 19 例,发热 12 例,胸痛 7 例,咯血 6 例;阻塞性肺炎 27 例,肺不张 21 例。病程长短不一,其中 1 例长达 10 年之久,这与错构瘤生长缓慢的生物学特征相一致。

### 3.3 支气管镜检查

支气管镜检查可以直接看到肿物,常为白色或淡红色息肉样肿物,稍呈分叶,略显光泽,甚至有小蒂与管壁相连,支气管内膜光滑平整,活检时有硬韧感,检后略渗血。由于覆盖有正常黏膜、肿瘤质硬而增加了活检难度。临床易误诊为中心型肺癌、支气管腺瘤或息肉<sup>[7]</sup>。但仔细追究,彼此之间尚有一定区别:中心型肺癌多为菜花样肿物,表面覆有污垢坏死物,失去光泽,管壁黏膜粗糙糜烂呈细小颗粒改变的癌浸润;腺瘤较软,易出血;息肉质地柔软,易活动。确定诊断最终依赖病理结果。本组中瘤体可发生于各叶段支气管,左肺略多于右肺(15/11),未发现肿瘤的特别好发部位。

### 3.4 鉴别诊断

由于本病缺乏特异临床表现,且肿瘤位于支气管内,X线胸片表现为支气管阻塞后的继发改变,其与中心型肺癌阻塞后引起的改变极为相似,因此国内文献报道的病例几乎均误诊。本病易误诊为中央型肺癌、支气管息肉、肺炎、支气管哮喘等。其与中央型肺癌的主要鉴别点在于:支气管内型错构瘤病程较长,临床症状间断、较轻,无明显消瘦,自然生存期较长,胸部影像学表现常无纵隔及肺门淋巴结肿大,且肿瘤生长缓慢,动态观察病变形态改变甚小。无转移,预后好。极少有恶变。而中央型肺癌则一般病程短,症状进行性加重,胸部X线、CT检查示肺癌呈大小不等的结节状或块状阴影,边缘不光滑,常有毛刺或分叶,同时伴有肺门及纵隔淋巴结肿大,且肺癌转移早,预后差。另外支气管镜下表现、癌标记物的检测及病理学检查均有利于肺癌的鉴别。

### 3.5 治疗与预后

支气管内型错构瘤为良性肿瘤,但因缺乏典型的影像学特征,术前常不易确诊,有时难以与肺癌鉴别,且近年来发现肺错构瘤本身可以恶变<sup>[8]</sup>,本组 2

例癌变(2/46),故原则上发现肿块后应及时进行手术治疗,尤其是对肺癌高危人群更应持积极手术态度。以往多依赖于外科手术切开气管、支气管摘除肿瘤或行支气管袖式切除、肺楔型切除、肺叶切除术,甚至经硬质气管镜摘除术。近十余年来,随着支气管镜介入技术的进步,采用支气管镜介入技术进行腔内肿瘤摘除术已大多可以取代传统外科手术切除的方法<sup>[9,10]</sup>,本院 4 例均通过电子纤维支气管镜(Olympus-PBF 240)直视下对腔内肿瘤先后进行圈套器(SD-7C-1、SD-18C-1)机械圈套(35W)切割,分别配合高频电刀(35W)、Nd-YAG 激光(12W)、氩气刀(40W,2L/min)消融治疗,随后清除坏死组织,管腔阻塞明显缓解,治疗总有效率达 100%,随访观察 24 个月未见局部肿瘤复发。由此可见支气管镜下的介入治疗包括微波、激光、高频电、氩气刀等,是治疗支气管内型错构瘤的首选。具有创伤程度轻、术后并发症少、恢复快和费用低的优势,能有效地控制症状,而且某种程度上避免了开胸的危险,值得临床推广。但如远端肺组织改变不可逆转时,则应考虑肺段或肺叶切除术。需要提及的是,支气管内型错构瘤虽为良性肿瘤,但有恶变可能,因此,术后定期随访是十分必要的。(本文资料系作者在第二军医大学附属长海医院呼吸内科进修期间所收集,特此致谢!)

### 参 考 文 献:

- [1] 朱元珩,陈文彬.呼吸病学[M].北京:人民卫生出版社,2003:1057-1059.
- [2] Albrecht E. Ueber hamartome[J]. Verh Dtsch Ges Pathol, 1904, 7: 153-157.
- [3] 李随勤,高宝乾.支气管内错构瘤[J].中华结核和呼吸系疾病杂志,1981,4(1):27.
- [4] 易素兰,徐大华,黎刚.肺错构瘤的临床分析[J].华西医学,1998,13(4):401-402.
- [5] 杨林,张大为,张汝刚,等.支气管内错构瘤的治疗[J].中华肿瘤杂志,1995,17(3):174.
- [6] Fletcher JA, Pinkus GS, Donorvan K, et al. Clonal rearrangement of chromosome band 6p21 in the mesenchymal component of pulmonary chondroid hamartoma[J]. Cancer Res,1992, 52: 6224-6228.
- [7] 周 菁.老年患者纤维支气管镜检查 1082 例临床分析[J].中国内镜杂志,2002,8(2):56-57.
- [8] Kojima R, Grogoris A, Antoci B, et al. Malignant change in benign pulmonary hamartoma[J]. Am J Pediatr Hematol Oncol, 1993, 15(4): 439.

(下转第 100 页)



## 2 结果

### 2.1 病理结果

38 例中恶性胸水 30 例。其中胸膜间皮瘤 19 例,腺癌 8 例,鳞癌 1 例,未能分类见少量异型细胞 1 例,黑色素细胞瘤 1 例,良性病变 8 例,其中结核 6 例,慢性炎症 2 例,其中 1 例镜检术后胸水查脱落细胞检查到癌细胞,另 1 例外科开胸手术证实为间皮瘤。故 38 例镜检病理 36 例明确诊断,诊断阳性率为 94.74%。

### 2.2 胸腔镜下病变形态

胸膜间皮瘤:淡黄或粉红色,表面光滑的结节状或乳头状凸起,15 例为多发弥漫性,4 例为局限性,质硬,多位于壁层胸膜;肺癌胸膜腔转移:为局限性斑块结节或灰白色结节样肿物,活检组织较脆,取材易出血,黑色素细胞瘤:表现为脏壁两层胸膜弥漫分布米粒及蚕豆大小表面光滑的黑色结节,活检质硬;结核性胸膜炎:胸膜弥漫性充血、水肿、有粟粒样乳白色结节或干酪样斑块,常有纤维条索粘连带。

### 2.3 胸液外观及良恶性病变关系

38 例中 23 例为血性胸液,其中胸膜间皮瘤 14 例,肺癌胸膜腔转移 6 例,结核性胸膜炎 2 例,黑色素细胞瘤 1 例;14 例为茶黄色胸液,其中胸膜间皮瘤 6 例,肺癌胸膜腔转移 4 例,结核性胸膜炎 4 例;黄色胶冻状胸液 1 例,为胸膜间皮瘤。

## 3 讨论

胸腔积液病因较多,但最多见的是结核和肿瘤。良恶性胸水的病因诊断有时非常困难,随着中青年恶性肿瘤的增多及结核耐药菌的增多,给胸腔积液的病因诊断增加了难度,本组 1 例黑色素细胞瘤患者仅 19 岁;而且良恶性胸液外观颜色也有较多的重叠,本组 14 例茶黄色胸液中恶性病变有 10 例,而 2 例良性病变胸水确为血性,值得一提的是,本组有 1

例黄色胶冻样胸腔积液为恶性间皮瘤,临床比较少见,应引起重视。因此,仅以年龄、胸液外观来判断胸水良恶性有很大误差。胸水脱落细胞学盲目经皮胸膜活检阳性率又较低。Boutin 等<sup>[1]</sup>对 150 例恶性胸腔积液患者做脱落细胞学检查,阳性率仅为 22%,胸膜活检阳性率 36%。开胸活检因手术创伤大,病人往往不易接受。而胸腔镜活检术能全面检查胸膜腔,观察病灶,大体形态特征,分布范围,且在直视下可多处活检。因此,诊断率高,文献报道:胸腔镜检查对胸水病因学的诊断率都在 90% 以上。对不能确诊但高度怀疑恶性胸水的患者诊断率达 91.2%~95.0%<sup>[2,3]</sup>,特异性 100%。本组胸腔镜检阳性率为 94.74% 且无严重并发症,故认为诊断性胸腔镜检术是胸膜腔疾病的一项重要诊断措施,特别是纤维胸腔镜具有创伤小(仅需一个切口)、视角大、操作简单、并发症少及术后恢复快等优点。但胸腔镜下肉眼所见形态学表现可作为诊断参考,不能作为确诊依据,特别是癌和结核病形态上有时难以区别。本组 2 例初次镜检病理与最终诊断不符,考虑为取材不当之故。因此,建议对可疑病变应多处、多次取材并尽量钳取深部组织并配合术后胸水脱落细胞学检查以提高诊断阳性率。诊断明确和病理分型是后续综合治疗的指导依据,因此纤维胸腔镜检是胸腔积液病因诊断的一种主要的检查手段,值得临床推广应用。

### 参 考 文 献:

- [1] Boutin C, Viallat J, Cargino P, et al. Thoracoscopy in malignant pleural effusions[J]. AM Rev Respir Dis, 1981,124: 588.
- [2] Ludden Rem R. Thoracoscopy[J]. Poumou Coeur, 1981, 37: 261.
- [3] 甄艳芬,徐树德.胸腔镜检查对疑难性胸腔积液的诊断价值[J].中华结核和呼吸杂志, 1999,22(1):59.

(申海菊 编辑)

(上接第 98 页)

[9] Ajima H, Hayashi Y, Maehara T, et al. Endobronchial hamartoma treated by an Nd-YAG laser: report of a case [J]. Surg Today,

1998, 28(10): 1078-1080.

[10] Cosio BG, Villena V, Echave-Sustaeta J, et al. Endobronchial hamartoma [J]. Chest, 2002, 122(1): 202-205.

(申海菊 编辑)