

雙側隔離肺合併肺過度充氣：病例報告

柯延昆 蕭建隆 林志鴻 李友仁¹

國泰綜合醫院汐止分院 呼吸胸腔科

¹國泰綜合醫院新竹分院 呼吸胸腔科

摘要

隔離肺是一種少見的先天性肺部異常，經常發生在單側下肺葉基底的位置。發生在雙側的隔離肺的個案非常稀少。在這篇文章裡我們報告一位27歲男性因腹痛就醫，而意外發現無呼吸道臨床症狀的雙側隔離肺。病患的胸部X光及電腦斷層檢查有典型的變化，可作為診斷的依據。因雙側隔離肺且合併肺局部過度充氣的病例報告非常的少，其治療方法以切除病灶為唯一選擇，以預防感染、咳血以及未來可能產生的癌變，故在此提出討論。

關鍵詞：隔離肺 (Pulmonary sequestration)
異位動脈 (Aberrant artery)
電腦斷層 (Computed tomography)

前言

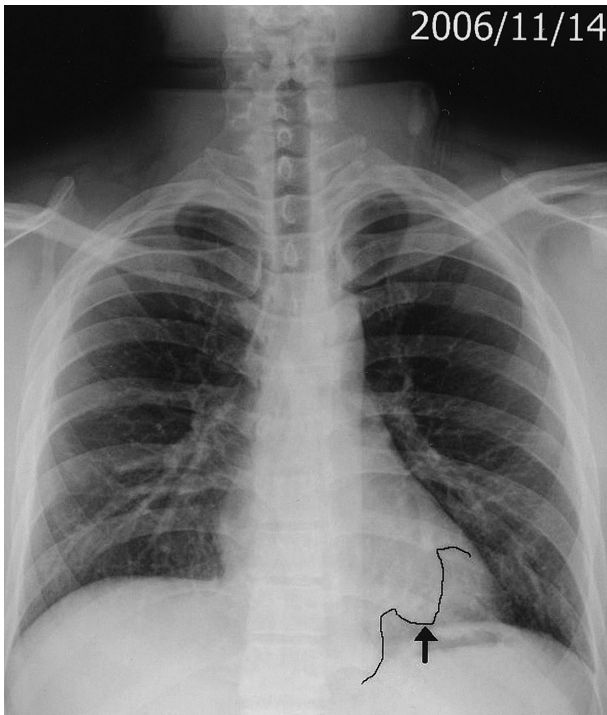
"隔離肺"是肺部在發育過程中產生的一種少見的先天性異常，因為它並沒有聯繫到正常的支氣管，而且它的供血來源是體循環的系統動脈，靜脈回流通常透過肺靜脈或者系統靜脈，所以是一塊無功能性的肺組織¹。隔離肺異常經常發生在單側下肺葉基底的位置，發生在雙側的隔離肺更為稀有，據我們所知，只有少數個案有完整的文獻報告²。在這篇文章裡我們報告一位因腹部疾病就醫，而意外發現無呼吸道臨床症狀的雙側隔離肺。

病例報告

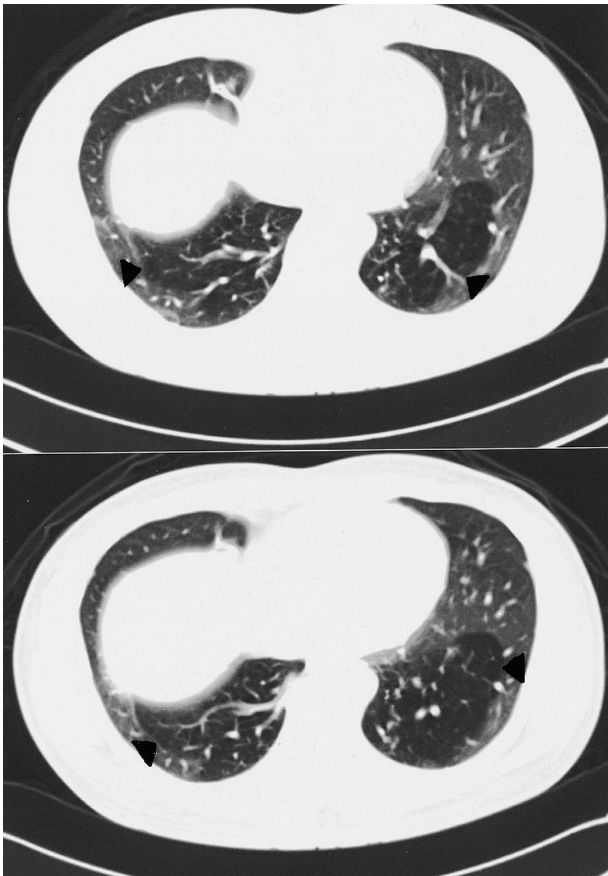
一位27歲的男性，無抽菸習慣，由於腹部疼痛到急診就醫，沒有任何呼吸道症狀。病患被診斷為急性闌尾炎合併膿瘍，並且成功的施行了緊急的外科手術。當時胸部X光意外的發現在左

下肺葉、心臟後方有異常的血管影像(圖一)。理學檢查時發現雙側下肺葉的呼吸音明顯減少。在注射顯影劑的腹部電腦斷層掃描中發現嚴重闌尾炎合併穿孔，並且同時發現雙側下肺葉有從胸部降主動脈分支出的異位動脈以及部分下肺葉過度充氣類似肺氣腫變化(圖二)。在重建的三維(3 dimensional reconstruction)電腦斷層掃描中確認了剛好從橫膈上面，胸部降主動脈有兩條異位動脈分支到左下肺；有一條異位動脈分支到右下肺(圖三)。病患在同一天成功接受了緊急的闌尾切除術並且沒有任何併發症產生。

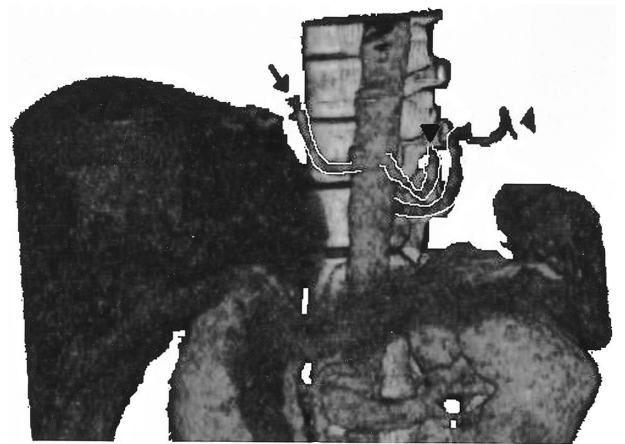
病患的肺功能顯示用力肺活量FVC：3.91 L(84%預期值)、第一秒用力吐氣量FEV1：3.08 L(78%預期值)、FEV1/FVC比率：78.85%、肺餘容積RV / 肺總容量TLC：31.34%(127%預期值)。肺功能結果為早期阻塞型換氣障礙，符合電腦斷層中肺葉過度充氣的變化。



圖一：左下肺葉有異常的血管影像。



圖二：雙側下肺葉有從胸主動脈分支出的異常動脈以及隔離肺過度充氣。



圖三：重建的3D電腦斷層掃描：胸部降主動脈有兩條系統動脈分支到左下肺（三角型所指）；一條系統動脈分支到右下肺（箭頭所指）。

這種肺組織的異常經常會導致反覆的感染以及大量咳血，並且開刀切除異常的肺組織是標準的治療方式。但是病患從來都沒有任何呼吸道症狀，因此病患拒絕進一步的檢查或者開刀治療，所以只能建議病患定期門診追蹤。

討論

隔離肺一般被分成肺葉外型 (extralobar lung sequestration) 以及肺葉內型 (intralobar lung sequestration) 二種型態。

肺葉外隔離肺擁有它自己完整的臟層肋膜，並且被認為是一個附加的肺。它經常在嬰兒時期就被發現，因為多達百分之五十的肺葉外隔離肺與其他先天的異常有關，包括橫膈膜的缺陷，雞胸，肺異常和先天性心臟病。超過90%的肺葉外隔離肺位在左側下肺葉之後底節，且好發於男性。供血通常從主動脈分支出異位動脈，而靜脈回流是經由奇靜脈、半奇靜脈、門靜脈或是腔靜脈³。

肺葉內隔離肺是和正常肺組織一起被包在臟層肋膜內，典型的表現是位於左下肺葉的接近橫膈的部位，通常在成年時才出現臨床症狀而被發現¹。在我們病人的電腦斷層中並沒有臟層肋膜的分界，因此雖然沒有外科病理切除證實但仍可界定為無症狀的雙側肺葉內隔離肺。大約74%的肺葉內隔離肺的動脈供應起於胸部降主動脈的異常分支而且完全沒有支氣管動脈供給，主要靜

脈回流是經由肺靜脈。約16%的病患會同時出現多條動脈分支³。就像我們的病人共有三條異位動脈分支供應。若病人患有肺葉內隔離肺而同時發現其他先天性異常是非常少見的。

雙側皆發生隔離肺的病例是非常罕見的。目前在文獻上只有少數個案被報告過^{2,3}。肺葉內隔離肺最常見的異常是單一或多囊腫的存在，其中包含了結締組織，發炎細胞和肺泡組織。根據病理學檢查顯示有91%隔離肺的肺泡組織發育不全，而幾乎所有的隔離肺皆會發生支氣管閉鎖⁴。若病患發生反覆的肺部感染時，則隔離肺與正常支氣管有可能有部份是相通的⁵，或者是經由正常的肺組織和隔離肺之間的空氣通道進入。因為在肺葉內隔離肺的異常肺組織與正常的肺葉組織併在一起，並沒有肋膜分界，隔離肺通氣能經由周圍正常的肺泡進行。但是缺乏正常的支氣管的連接，空氣不易排出而容易造成隔離肺肺泡組織出現過度充氣現象或者類似肺氣腫的變化⁶。而肺氣腫的定義必須包含遠端的肺泡空間擴大和肺泡壁的損壞。所以這種現象應只能稱為隔離肺的局部過度充氣現象^{5,7}。

隔離肺在臨床上最常表現的症狀包括慢性咳嗽、反覆發生肺炎、間歇性發燒、肋膜性胸痛、膿痰、咳血和呼吸困難。肺葉內隔離肺的病患大約有15%是沒有症狀的³，正如我們的病例一樣，是在照胸部X光片時才意外發現的。

隔離肺的鑑別診斷必須先考慮其他先天的肺囊腫以及肺腫瘤，例如支氣管閉鎖 (bronchial atresia)，囊性類腺癌的肺形成不良 (congenital cystic adenomatoid malformation, CCAM)，肺葉肺氣腫 (lobar emphysema)，Swyer-James綜合症，支氣管囊腫，支氣管擴張症，肺炎，肺膿瘍，動靜脈瘻管和對正常肺組織的異常系統動脈血液供應⁶。

臨床診斷的評估包括胸部X光，電腦斷層掃描，核磁共振，支氣管攝影和血管攝影¹。胸部X光經常顯示異常的肺組織或者血管的陰影，因而考慮到相關的診斷，例如：隔離肺能表現像是肺炎一樣的一塊陰影、一般肺腫塊、包含液體的腫塊或者囊腫。最常好發在左側下肺葉的基底⁵。而供血的異位動脈在X光照片只能偶爾被發現，必須在電腦斷層上才能明顯的被找出來。

電腦斷層掃描可以清楚的看到隔離肺的支氣

管與肺組織等多變的病理解剖結構，進而幫助建立診斷。當電腦斷層掃描顯示出位於下肺葉出現囊腫或肺氣腫，並且有異位動脈供血的複雜肺組織異常時，就要考慮到是隔離肺⁶。

核磁共振成像理論上很適於隔離肺和各種變異型的診斷，因為對於血管和肺實質異常的各個層面的影像都有極佳的呈現。因此它可以減少對血管攝影的需要⁸。但是病人的呼吸動作會在核磁共振血管造影上產生假影，因而限制了它的應用⁹。

目前螺旋式電腦斷層 (Spiral CT) 漸漸取代了傳統的電腦斷層、血管攝影和核磁共振。它有幾個優勢，包括了經由薄片重建、三維立體構圖獲得整體結構重組；較快速的掃描可以減少使用鎮靜劑和顯影劑的劑量；可同時評估肺實質和氣道的結構；以及價錢比核磁共振便宜^{10,11}。而且電腦斷層血管造影 (CT angiography) 是唯一單一檢查就可以模擬出動脈供血、靜脈回流與肺組織變化的影像，經由三維立體構圖可以使臨床醫師更了解相關的解剖構造，因此可做為隔離肺的診斷與開刀前評估的最佳選擇¹²。

病患在胸部X光上只看到左下肺有一條異常血管，但透過電腦斷層不但能看到雙側肺實質過度充氣與多條異位動脈供血，經由電腦三維立體重組更能清楚看到動脈的來源與走向，對於手術前的評估非常有幫助。在文獻上並沒有關於隔離肺患者的肺功能相關報導，本病患在理學檢查時雙側下肺葉呼吸音下降而肺功能試驗顯示肺餘容積增加的早期阻塞型換氣障礙，都和電腦斷層中表現肺實質過度充氣符合。

在肺葉內隔離肺中感染是最常見的致病原因，所以大部份專家都建議一旦診斷被確定，甚至是無症狀的隔離肺都應該切除，以預防感染、咳血以及未來可能產生的癌症變化。因為一旦隔離肺發生感染，就會需要施行較大的手術，像是肺葉切除；若沒有產生感染時則可以施行較小的手術，例如肺節切除或是楔狀切除^{1,2}。如果病患發生了嚴重的呼吸窘迫症狀就必須馬上施行緊急手術，以達到最佳的預後結果¹³。在病患施行外科手術切除隔離肺前，安排血管攝影或是電腦斷層血管造影確認仍然是必須的，因為如此可以發現潛在的胸部或者腹部的異位動脈，降低開刀時的困難度^{3,6,12}。

有部份學者認為在新生兒時期發現的隔離肺會自行退化萎縮，因此建議使用動脈栓塞 (transcatheter arterial embolization, TAE) 的方式把供血動脈阻塞，使隔離肺自然萎縮，因此成為治療新生兒隔離肺較安全而併發症較少的替代方法^{14,15}。但在成人，處理隔離肺最好的治療選擇仍是將病灶完整的切除¹³。

當胸部 X 光片中有異常時，高度的懷疑是在隔離肺的診斷過程中最重要的要素。進一步的電腦斷層檢查可以證明異常的動脈供應和隔離肺的組織結構，而經由電腦三維重組更能清楚看到動脈的來源與走向。儘早執行切除手術是為降低咳血與感染等潛在的生命威脅，並且可以及早回復正常的肺功能。

參考文獻

1. Lin CH, Lin CT, Chen CY, Peng HC, Chen HC, Wang PY. Pulmonary sequestration. Chin Med J (Taipei) 1994; 53: 168-72.
2. Juettner F, Pinter H, Lammer G, Popper H, Friehs G. Bilateral intralobar pulmonary sequestration: therapeutic implications. Ann Thorac Surg 1987; 43: 660-2.
3. Savic B, Birtel FJ, Tholen W, Funke HD, Knoche R. Lung sequestration: report of seven cases and review of 540 published cases. Thorax 1979; 34: 96-101.
4. Riedlinger WF, Vargas SO, Jennings RW, et al. Bronchial atresia is common to extralobar sequestration, intralobar sequestration, congenital cystic adenomatoid malformation, and lobar emphysema. Pediatr Dev Pathol 2006; 9: 361-73.
5. Zylak CJ, Eyler WR, Spizarny DL, Stone CH. Developmental lung anomalies in the adult: radiologic-pathologic correlation. Radiographics 2002; 22: S25-43.
6. Ikezoe J, Murayama S, Godwin JD, Done SL, Verschakelen JA. Bronchopulmonary sequestration: CT assessment. Radiology 1990; 176: 375-9.
7. Karantanas AH, Gossios K, Kontoyiannis D. Intralobar lung sequestration and surrounding hyperaeration. Eur Radiol 2001; 11: 348.
8. Felker RE, Tonkin ILD. Imaging of pulmonary sequestration. Am J Roentgenol 1990; 154: 241-9.
9. Doyle AJ. Demonstration of blood supply to pulmonary sequestration by MR angiography. Am J Roentgenol 1992; 158: 989-90.
10. Frush DP, Donnelly LF. Pulmonary sequestration spectrum: A new spin with helical CT. Am J Roentgenol 1997; 169: 679-82.
11. Jose F, Roberto A, L DM, Pedro P. Diagnosis of pulmonary sequestration by spiral CT angiography. Thorax 1998; 53: 1089-92.
12. Kang M, Khandelwal N, Ojili V, Rao KLN, Rana SS. Multidetector CT angiography in pulmonary sequestration. J Comput Assist Tomogr 2006; 30: 926-32.
13. Ayed AK, Owayed A. Pulmonary resection in infants for congenital pulmonary malformation. Chest 2003; 124: 98-101.
14. Lee KH, Sung KB, Yoon HK, et al. Transcatheter arterial embolization of pulmonary sequestration in neonates: long-term follow-up results. J Vasc Interv Radiol 2003; 14: 363-67.
15. Tokel Ka, Boyvat F, Varan B. Coil embolization of pulmonary sequestration in two infants: a safe alternative to surgery. Am J Roentgenol 2000; 175: 993-5.

Bilateral Pulmonary Sequestration with Hyperaeration : Case Report

Yen-Kun Ko, Chien-Lung Hsiao, Chih-Hung Lin, and Yu-Jen Lee¹

Division of Chest Medicine, Cathy General Hospital Shiji Branch;

¹*Division of Chest Medicine, Cathay General Hospital, Hsinchu Branch*

Pulmonary sequestration is a relative rare congenital abnormality. Mostly, this congenital lesion occurs mainly in the basal segments of the lower lobes and is more frequently unilateral. Bilateral pulmonary sequestration is a rare abnormality. We report a case of a 27-year-old male visited our hospital because of abdominal pain. He was found asymptomatic bilateral pulmonary sequestration within the lower lobes accidentally, which was confirmed by computed tomography. There are few reports in the literature about bilateral pulmonary sequestration with hyperaeration. The treatment of choice is complete excision of the lesion to prevent the tendency of infection, hemorrhage, and the long-term neoplastic changes. (J Intern Med Taiwan 2008; 19: 527-530)