

儿童纤维素性支气管炎的诊治探讨

Clinical study on diagnosis and treatment of fibrous bronchitis in children

吴雄辉¹ 赵斯君¹ 李赞¹

[关键词] 纤维素性支气管炎;肺不张;支气管镜检查;儿童

Key words fibrous bronchitis;atelectasis; bronchoscopy; child

doi:10.13201/j.issn.1001-1781.2015.16.021

[中图分类号] R768.1 [文献标志码] B

纤维素性支气管炎是支气管内产生的比较坚韧而呈支气管树状的内源性异物广泛或者局部堵塞支气管,导致肺全部或部分通气功能障碍的一种罕见疾病,迄今为止国内外对其命名尚未完全统一,又名纤维蛋白性支气管炎、塑型或成型支气管炎、管型支气管炎。其病因、发病机制尚不完全清楚,大多数认为该病与肺静脉压力增高、支气管树及气管上皮细胞功能受损、变态及炎症反应、气道黏液过度分泌等因素相关。该病流行病学特点不明确,任何年龄段皆可发病,大多数为儿童。临床表现以咳出纤维素支气管样管型为特征。该病发病急骤,进展快,病情严重,临床病死率可高达50%^[1]。现将2011-07—2014-07我院收治的12例儿童纤维素性支气管炎患者的临床资料进行分析,并总结诊断及治疗方法,以进一步提高对该病的诊治水平。

1 资料与方法

1.1 临床资料

12例患儿中,男7例,女5例;年龄2岁2个月~7岁3个月,中位年龄3岁4个月;病程2~8 d。伴基础疾病3例,其中1例伴哮喘,1例伴支气管炎,1例伴先天性心脏病。4例可疑支气管或气管异物。

1.2 临床表现及体征

患儿均有发热、咳嗽、低氧血症,而咯痰或咯血症状少见。其中喘息伴干咳9例,不同程度的呼吸困难3例,临床诊断为肺炎或重症肺炎;12例均伴有肺不张,4例并肺气肿,4例并胸腔积液,2例在原发基础疾病(先天性心脏病、哮喘)上病情突然加重,出现呼吸困难,表现为气促、发绀、吸气性三凹征;肺部听诊有1例患儿出现双侧呼吸音减弱,7例出现单侧呼吸音减弱,3例可闻及干或湿啰音及哮鸣音,1例患儿可同时闻及干湿性啰音。

1.3 诊断标准

目前纤维素性支气管炎的诊断尚无统一标准。临床上主要依据患儿在全身麻醉下行硬性支气管

镜检和局部麻醉下行纤维支气管镜取出,或患儿自身咳出的具有特征性的支气管树状管型而确诊。有学者曾提出本病的诊断标准为:①多伴有基础疾病及呼吸道相关症状;②咳出树枝样支气管管型并经病理结果证实;③胸部影像学检查有局限性肺不张,或肺门处有Y形或楔形阴影;④局部麻醉下纤维支气管镜或全身麻醉下硬支气管镜检查时可发现附着于气管或支气管的管型树,并取出管型内生性异物进行病理组织学切片检查明确诊断^[2]。

1.4 治疗方法

治疗应依据个体化原则,进行病因治疗并抑制支气管树管型的产生是关键。主要治疗方法有:①鼻导管给氧或面罩给养、气管内插管机械通气或高频吸氧。②抗生素治疗:首选广谱抗生素治疗。③甲泼尼龙每次2 mg/kg,每8 h 1次,治疗3~5 d渐减量。④氧气雾化吸入:生理盐水2 ml,加盐酸氨溴索(沐舒坦)1 ml(15 mg/2 ml),加α-糜蛋白酶2000 U(5 mg/4000 U),雾化吸入,3次/d。⑤加强护理:负压吸痰、电动振荡按摩拍背、加强左右侧体位引流等。⑥行支气管镜检的同时向支气管内喷洒乙酰半胱氨酸、尿激酶、组织型纤溶酶原激活物促进支气管树管型溶解,口服小剂量阿奇霉素调节免疫和黏液分泌等^[3]。纤维素性支气管炎治疗的关键在于改善肺泡通气功能,通过应用硬质支气管镜尽早取出支气管内源性异物是本病最有效的治疗方法^[4-5],必要时术后联合纤维支气管镜进行支气管-肺泡灌洗。

本组12例患儿均在全身麻醉下行硬性支气管镜检查,术中发现气管、支气管壁黏膜明显充血肿胀,负压吸引器吸尽表面分泌物,见灰白色凝胶状物堵塞,用显微支气管异物钳夹取出灰白色或淡褐色凝胶条索状物。放入生理盐水盆中后内源性异物完全分散开,与支气管树形状完全一致,主支及分支十分清楚,由粗大逐渐变得细小,末端呈线条状,坚韧而具有弹性。12例患儿中,一次手术10例,二次手术2例;单侧支气管内源性异物11例,双侧1例,其中有1例患儿术后并发气胸继续在ICU行胸腔闭式引流及采用呼吸机辅助通气治疗,

¹ 湖南省儿童医院耳鼻咽喉-头颈外科(长沙,410007)
通信作者:吴雄辉,E-mail:wuxh-2008@163.com

另有 1 例术后继续在纤维支气管镜下进行肺泡灌洗 2 次,冲洗出少量白色胶冻样;所有患儿取出的胶冻样物送病理检查,均由黏液、纤维素样物及炎性细胞构成。术后均继续予以抗炎、肾上腺糖皮质激素、支气管扩张剂、黏液溶解剂、雾化吸入、体位引流和胸部理疗等相关对症治疗。

2 结果

所有患儿经治疗和护理 10~15 d 痊愈出院,无死亡病例。

3 典型病例报告

患儿,女,2 岁 2 个月,因咳嗽、气促、发热 4 d 入院。治疗后体温下降,可疑异物吸入,胸片加胸透(图 1a)示左肺肺不张,右肺肺气肿,透视下可见纵隔摆动。胸部 CT(图 1b)示左肺上叶前段见片状高密度影,边缘光整,内可见支气管充气征,左侧支气管距气管隆突约 2.2 cm 处管腔变窄,狭窄段长约 1.1 cm,左侧胸壁下可见线状影。住院 1 d 后,患儿气促、呼吸困难进行性加重,急诊全身麻醉下行硬性支气管镜检查,术中见乳白胶冻状异物,取出浸泡于生理盐水中,为支气管树样成形分泌物,最长约 4 cm(图 2a)。术后病检(图 2b、2c)示镜下可见纤维素样渗出及大量炎性坏死组织与炎症

细胞,炎症细胞以大量嗜酸粒细胞及分叶核中性粒细胞为主,可见少量淋巴细胞及浆细胞,抗酸染色(-)。1 周后复查胸片加胸透,两肺纹理增粗、模糊,左肺肺不张明显改善(图 3)。患儿治愈出院。

4 讨论

纤维素性支气管炎是极度危险的疾病之一,临床病死率极高,由于以往临床医生对该病认识不足及重视不够,容易出现漏诊和误诊现象,既往国内相关研究甚少,近几年国内才逐渐提高对该疾病的认识与诊治^[6]。目前对纤维素性支气管炎形成的病因、发病机制尚不完全清楚,据国内外报道可能的发病机制包括肺部感染后纤毛运动障碍、淋巴系统疾病时支气管内淋巴液渗漏、镰状细胞病时引起微血管塞及 Fontan 术后单心室循环导致第三间隙液体丢失等^[7-9]。其病理基础是纤维素、脱落的上皮细胞、炎性细胞、红细胞、黏蛋白、坏死组织等。纤维素性支气管可见于多种疾病,其发病因素可能是综合性的,但是否存在协同机制,有待于将来进一步研究。根据纤维素性支气管炎的管型可分为 2 种类型:Ⅰ型为炎症细胞浸润型,主要继发于呼吸道相关性基础疾病所引起的渗出性炎症,如肺不张、囊性肺纤维性变、哮喘、支气管炎等,对肾上腺

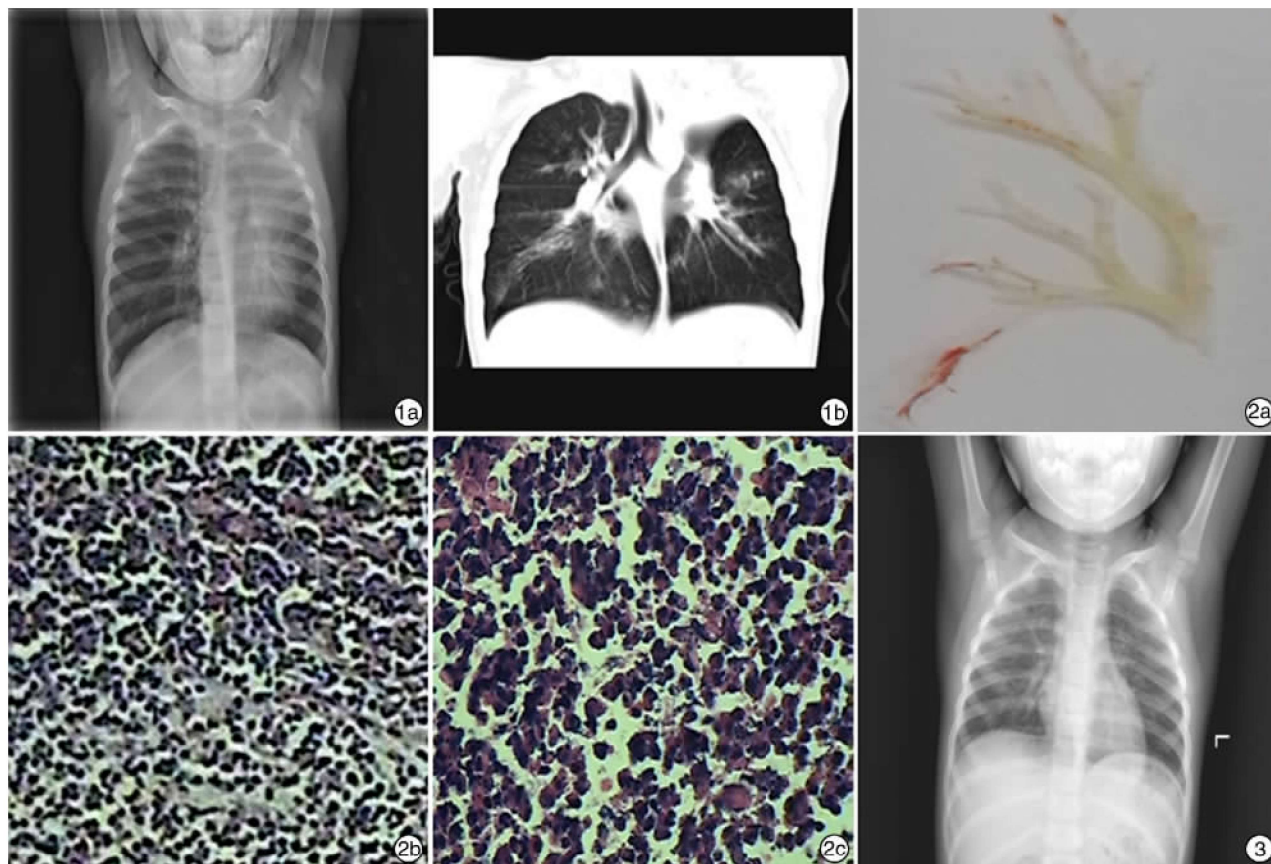


图 1 患儿术前胸片加胸透(1a)及胸部 CT 扫描(1b)结果; 图 2 患儿术后检查结果 2a:术中取出的支气管树形内生异物;2b:术后病检镜下结果;2c:抗酸染色后的病检结果; 图 3 术后复查患儿胸片结果

糖皮质激素治疗有较好的疗效。该管型主要由纤维素构成,同时伴大量的炎性细胞,特别是嗜酸粒细胞和中性粒细胞的浸润。Ⅱ型为非炎症细胞浸润型,主要与心脏病手术引起的急性肺损伤或一些先天性心脏疾病相关,对糖皮质激素治疗的疗效欠佳。该管型主要由黏液蛋白组成,纤维蛋白含量较少,伴或不伴有少量炎性细胞浸润^[4,10]。因该病较罕见,目前国内外对该病的诊治尚无系统和规范化的诊疗指南,研究主要包括内科和手术治疗两方面。Berlucchi 等^[10]研究认为支气管镜检加支气管肺泡灌洗是治疗纤维素性支气管炎的金标准方案。而我科对 12 例患儿均及时进行硬性支气管镜检、内源性异物取出术及术后结合内科方面的综合治疗,取得了良好的效果。

纤维素性支气管炎可见于任何年龄,多数为儿童,由于儿童咳嗽乏力或不会吐痰,及其临床症状和影像学表现无明显特异性,故不能及时发现其支气管树状管型,给诊断及治疗带来困难。加之对本病认识水平有限,有时患儿突然起病,且病情发展较快,极易漏诊、误诊。该病临床症状可以从轻度的气道梗阻到危及生命的呼吸窘迫,而其临床表现取决于原发疾病和管型阻塞支气管树的水平及范围,可表现为反复发热、咳嗽、咳痰、喘息、缺氧、发绀、呼吸困难进行性加重,甚至出现呼吸功能或多器官功能衰竭。如果是管型阻塞段叶或肺叶支气管,可引起相应肺段或肺叶实变或不张;如果是阻塞右侧或左侧主支气管,则可引起相应的右侧或左侧肺不张或实变;如果阻塞主气道,引起广泛支气管阻塞,则可迅速出现呼吸功能衰竭甚至引起窒息死亡。而且在临床上容易误诊为气管或支气管异物、心源性哮喘或支气管哮喘危急状态、重症肺炎、急性呼吸窘迫综合征等疾病。本组 12 例患儿均伴有肺不张,其中 4 例可疑支气管异物,有 3 例患儿因呼吸困难十分严重接受气管插管和机械通气治疗后,均对机械通气治疗反应不佳,经气管内插管行纤维支气管镜检查发现 1 例双侧支气管内有白色胶冻样堵塞,2 例为单侧支气管内堵塞,且通过纤维支气管镜不能吸除,急诊行全身麻醉下硬性支气管镜检并使用异物钳取出支气管管型样内源性异物。

若临床上患儿短时间内出现较为严重的呼吸道阻塞、通气功能障碍,经气管内插管呼吸机机械通气、吸痰不能改善通气,持续顽固性呼吸窘迫不能用急性呼吸窘迫综合征和急性肺损伤来解释,咳嗽时见条索样物和痰栓样碎片咳出,胸片或胸部 CT 示单侧或双侧肺不张、阻塞性肺气肿,单侧或双侧肺呼吸音减弱等征象时,临床应高度怀疑纤维素性支气管炎^[11]。建议立即行支气管镜检查,尽早取出内生性异物,迅速改善肺通气及提高血氧饱和度

非常关键。本研究 12 例患儿均存在肺不张,内生异物取出后肺不张得到明显改善,并迅速缓解了患儿呼吸困难和缺氧症状。经过后续的进一步抗炎、支气管扩张剂、肾上腺糖皮质激素、氧气雾化吸入、黏液溶解剂、体位引流和胸部理疗等相关对症治疗,均治愈出院,无一例死亡。

总之,纤维素性支气管炎是一种潜在危及生命,需紧急处理的疾病,临床上出现急性起病、发绀、咳嗽、进行性呼吸困难加重,排除呼吸道内异物,伴有肺不张或肺实变时,应考虑本病的可能,如果对常规治疗方案反应不佳,应尽快行纤维支气管镜或硬性支气管镜检查,尽早吸出或去除管型内生物,解除气道阻塞症状,并积极配合内科和肺部物理治疗,改善患儿的肺部通气功能状况。对于伴有基础疾病和免疫功能减低患儿,要加强对症支持治疗,从而达到改善预后的目的。

参考文献

- [1] LIS G, CICHOCKA-JAROSZ E, JEDYNAK-WA-SOWICZ U, et al. Add-on treatment with nebulized hypertonic saline in a child with plastic bronchitis after the Glenn procedure[J]. J Bras Pneumol, 2014, 40: 82-85.
- [2] 郑跃杰, 邓继岗, 卢志威, 等. 甲型 H1N1 流感引致塑型支气管炎八例分析[J]. 中华儿科杂志, 2012, 50(7): 521-524.
- [3] GIBB E, BLOUNT R, LEWIS N, et al. Management of plastic bronchitis with topical tissue-type plasminogen activator[J]. Pediatrics, 2012, 130: e446-e450.
- [4] HASAN R A, BLACK C, REDDY R. Plastic bronchitis in children[J]. Fetal Pediatr Pathol, 2012, 31: 87-93.
- [5] SILVA R C, SIMONS J P, CHID H, et al. Endoscopic treatment of plastic bronchitis[J]. Arch Otolaryngol Head Neck Surg, 2011, 137: 401-403.
- [6] 郦琳琳, 赵德育, 梁慧仁, 等. 儿童塑型性支气管炎 7 例[J]. 中华实用临床儿科杂志, 2013, 28(10): 768-771.
- [7] ZAKI S A. Plastic bronchitis in beta thalassemia minor[J]. Lung India, 2014, 31: 92-93.
- [8] EZMIGNA D R, MORGAN W J, WITTE M H, et al. Lymphoscintigraphy in plastic bronchitis, a pediatric case report [J]. Pediatr Pulmonol, 2013, 48: 515-518.
- [9] CHAWES B L, JENSEN T, OLSEN R, et al. Plastic bronchitis in a ten year-old boy with Fontan circulation [J]. Ugeskr Laeger, 2012, 174: 1674-1675.
- [10] BERLUCCHI M, PELUCCHI, FTIMPANO S, et al. A conservative treatment for plastic bronchitis in pediatric age[J]. Am J Otolaryngol, 2014, 35: 204-206.
- [11] KRENKE K, KRENKE R, KRAUZE A, et al. Plastic bronchitis; an unusual cause of atelectasis[J]. Respiration, 2010, 80: 146-147.

(收稿日期: 2015-04-14)