

• 指南与共识 •

先天性肺气道畸形诊疗中国专家共识(2021 版)

中华医学会小儿外科学分会普胸外科学组、中国医疗保健国际交流促进会妇儿医疗保健分会

通信作者:莫绪明, Email: mohsuming15@sina.com; 徐畅, Email: xcxcxc52229081@163.com; 曾骥, Email: zengqi-1@163.com

DOI: 10.3760/cma.j.cn421158-20210112-00021

National Expert Consensus on Diagnosis & Treatment of Congenital Pulmonary Airway Malformations in China(2021)

Section of General Thoracic Surgery, Branch of Pediatric Surgery, Chinese Medical Association; Branch of Women and Children's Medical Care, China International Exchange and Promotive Association for Medical and Health Care

Corresponding author: Mo Xuming, Email: mohsuming15@sina.com; Xu Chang, Email: xcxcxc52229081@163.com; Zeng Qi, Email: zengqi-1@163.com

DOI: 10.3760/cma.j.cn421158-20210112-00021

先天性肺气道畸形(congenital pulmonary airway malformation, CPAM)是先天性肺发育畸形(congenital lung malformation, CLM)中最常见的一种,是以终末细支气管过度增生与扩张为特征的先天性肺部错构瘤样病变^[1-2]。常表现为肺实质内单房或多房囊肿或蜂窝状结构^[1]。其发病机制可能是肺胚胎发育过程中上皮细胞与下层间充质细胞之间的信号传导障碍,导致肺部缺乏正常肺泡和形成多囊性肺肿块^[3]。CPAM 患病率约占出生活胎的 1/35 000~1/7 200,且呈逐渐上升趋势^[4-5]。

1949 年 Ch'in 和 Tang^[6]首次将 CPAM 作为一种罕见的、发生在未成熟胎儿或死产婴儿、且伴有全身水肿的病变提出,命名为先天性囊性腺瘤样畸形(congenital cystic adenomatoid malformation, CCAM)。1977 年病理科医生 Stocker 等^[7]根据囊肿大小、病理特征将 CCAM 分为 I、II、III 型^[7]。其中 I 型占

65%,为单个或数个厚壁的较大囊肿(囊径为 3~10 cm);II 型占 20%~25%,表现为众多均匀分布的小囊(囊径为 0.5~3.0 cm);III 型占 8%,由大面积实性成分组成。但在临床应用过程中,人们逐渐发现有些类型的 CCAM 无法被准确归为任何一种类型。2002 年 Stocker^[1]根据病变起源部位、病理特征并结合其临床特点将其重新命名为 CPAM,根据大体及组织学表现将其分为 5 型:0、1、2、3、4 型(表 1)。同时基于 CPAM 产前超声检查中囊腔的形态学表现,可分为大囊型(囊腔直径>5 mm,病灶内存在一个或多个囊肿)与微囊型(病灶呈实性固体回声团块)。

目前,关于 CPAM 患儿的产前、产后干预及处理策略国内尚无指南和专家共识发表,亟须相关专家规范共识以指导临床诊疗过程^[8-11]。本共识采用国际通用的 Delphi 程序,利用 CNKI、万方、维普、中国

表 1 先天性肺气道畸形分型及特点

类型	病变定位	发生率(%)	大体病理	镜下病理	预后
0 型	先天性肺泡发育不良	1~3	实性外观,肺缩小变硬	气道壁软骨、平滑肌及腺体被大量间质组织分隔	预后差
1 型	支气管,常单叶受累(95%)	60~70	由 1 个以上囊肿组成,壁厚,囊肿直径在 2~10 cm	囊壁主要由假复层纤毛柱状上皮构成	易发生病灶感染,10 岁后有可能恶变成支气管肺癌,预后良好
2 型	支气管/细支气管	10~15	多个小囊组成,囊肿直径在 0.5~2.0 cm	囊壁由柱状或立方状上皮构成	新生儿期即可出现症状,易合并其他系统畸形,预后良好
3 型	细支气管	5	蜂窝状微囊组成,囊肿直径<0.5 cm	囊壁由立方上皮构成	预后良好,需与叶型肺气肿进行鉴别
4 型	肺周边远侧肺泡	28	单个或分隔大囊,囊肿直径>10 cm	囊壁由扁平上皮构成	预后良好,影像学表现与胸膜肺母细胞瘤不易鉴别

生物医学全文数据库、Pubmed、Embase 及循证医学 Cochrane 中心数据库中对国内外 1949~2021 年关于 CPAM 的文献进行系统检索,纳入较高级别证据。检索中文主题词为“先天性肺气道畸形”“先天性囊性腺瘤样畸形”“先天性肺囊性病”“先天性肺畸形”“肺囊肿”“产前诊断”“治疗”;英文主题词为“congenital pulmonary airway malformation”“congenital cystic adenomatoid malformation”“congenital cystic disease”“congenital lung malformation”“pulmonary cyst”“prenatal diagnosis”“treatment”。总结并结合最新文献结论,重点关注 CPAM 诊疗进展方面报道,中华医学会小儿外科学分会普胸外科学组、中国医疗保健国际交流促进会妇儿医疗保健分会召集全国小儿胸外科相关专家多次讨论,并结合中国多中心小儿胸外科临床经验,最终形成以下共识。

本共识基于推荐分级的评估、制定与评价(Grade of Recommendations Assessment, Development and Evaluation, GRADE)系统(表 2)对支持各诊疗方法的循证医学证据进行分级,包括证据推荐程度及质量分级。

表 2 GRADE 系统证据质量及推荐强度分级

项目	内容
证据质量等级	
高(A)	未来研究几乎不可能改变现有疗效评价结果的可信度
中(B)	未来研究可能对现有疗效评估有重要影响,可能改变评价结果的可信度
低(C)	未来研究很有可能对现有疗效评估有重要影响,改变评价结果可信度的可能性较大
极低(D)	任何疗效评估都很不确定
推荐强度分级	
强推荐(1)	明确显示干预措施利大于弊或弊大于利
弱推荐(2)	利弊不确定或无论质量高低的证据均显示利弊相当

一、先天性肺气道畸形的产前诊断

大多数 CPAM 患儿可在孕 18~22 周时通过产前超声筛查被发现,敏感度达 94%,特异度达 95.3%^[8,12]。其在超声影像上表现为肺部高回声、低(无)回声或混合回声团块。由于超声检查方便、可重复性高及可观察血供来源等优点,已成为产前 CPAM 诊断与随访的首选^[8]。但由于受胎儿胎位、肋骨和观察者主观影响较大,超声在诊断微囊型病变时可能会发生误诊与漏诊^[8]。

胎儿磁共振成像检查(fetal magnetic resonance imaging, fMRI)能更好地发现伴发畸形情况及观察

胸部结构及病变形态,可用于评估胎儿肺容量、明确病灶边界及毗邻关系,从而帮助在产前对胎儿行全面评估;对于病变较大者,fMRI 在显示肺分叶时较超声更为清晰。因此 fMRI 可用于超声诊断不明确、需进一步明确分型或分叶、需产前治疗或明确是否伴发其他系统畸形的高风险患儿,尤其在鉴别 CPAM 与肺隔离症和大叶性肺气肿时,fMRI 优势明显^[13-16]。

推荐意见 1:超声为 CPAM 产前诊断的首选方法,且为产前患儿定期随访的主要方式(1A);CPAM 的产前 fMRI 检查一般用于超声诊断不明确、需进一步明确分型或分叶、需产前治疗干预或不确定是否伴发其他系统畸形的高风险患儿,不推荐作为常规检查(1B)。

二、先天性肺气道畸形的孕期处理策略

绝大多数产前诊断的 CPAM 不影响正常妊娠,预后良好,仅少数因出现胎儿水肿导致预后不良。胎儿水肿是由于患儿肺部病灶体积过大压迫腔静脉,导致静脉回流不畅继而出现胎儿细胞外液过量积聚的表现。胎儿水肿在超声检查中表现为胎儿头皮下组织水肿,颅骨光环呈“双环征”;胸腔、腹腔等可见液性暗区;肺被压缩;肠管在胸腔内漂浮,胸、腹壁增厚;胎盘增大增厚;或伴有羊水增多。胎儿水肿的诊断标准为至少存在下列 2 项:①皮肤水肿(≥ 5 mm);②胎盘增厚(> 6 cm);③腹腔积液;④胸腔积液;⑤心包积液和(或)羊水过多^[17]。虽然胎儿水肿发生率极低,但一旦发生,病死率高达 82%~93%,是目前导致 CPAM 胎儿引产、宫内死亡的最主要原因^[4,8,18-19]。我国胎儿水肿发生率统计学研究较少,亟待大样本多中心研究。

由于胎儿水肿是导致 CPAM 患儿预后不良的主要危险因素,而胎儿水肿的发生与病灶体积大小直接相关,因此临床上常通过评估病灶体积大小来预测胎儿水肿出现的风险。具体衡量指标为 CPAM 容积比(CPAM volume-ratio, CVR),计算公式为:(病灶的长 $\times$ 高 $\times$ 宽 $\times 0.523$)/头围。CVR 值越大提示病灶相对体积越大,胸腔占位效应就越明显^[20]。有研究对 CVR 值与预后情况进行分析后认为,CVR > 1.6 时 CPAM 患儿在胎儿期有出现水肿的风险;CVR < 0.91 时出现胎儿水肿风险较低;CVR < 0.56 时对胎儿水肿发生的阴性预测值为 100%,该类患儿预后良好^[8,19,20]。文献报道胎儿 CVR 峰值多出现在孕中期,此后 85% 的胎儿 CVR 值会随孕周增加呈下降趋势,且在妊娠 30 周后下降

更为显著;孕中期 CVR 值越高,孕后期 CVR 下降趋势越明显^[21]。研究发现,CPAM 胎儿 CVR 增长最快的时期通常为孕 20~25 周,平均 CVR 峰值出现在孕 25 周,且大部分在妊娠 25 周后开始下降,故大部分低危 CPAM 胎儿在孕晚期可考虑将超声随访间隔延长^[20]。

研究发现,母体肌注类固醇针对 CPAM 高危胎儿的治疗有一定效果,但对于大囊型病变类固醇治疗效果并不显著^[22-24]。Knox 等^[25]对大囊型病变患儿行经羊膜针减压或胸膜羊膜分流术,结果提示羊膜腔引流与胎儿生存率显著相关,可改善围产期胎儿生存状况。

推荐意见 2:绝大部分在孕中期发现的 CPAM 胎儿,预后良好(1B);CPAM 胎儿水肿发生率极低,但一旦产前检查发现胎儿水肿,往往预后较差(1B)。CVR>1.6 时有出现胎儿水肿风险;CVR<0.91 时出现胎儿水肿风险概率低;CVR<0.56 时不易出现胎儿水肿,预后良好(1C)。

三、先天性肺气道畸形的治疗策略

(一)有症状患儿

少数患儿出生时由于病灶压迫心肺、纵隔偏移等,而产生严重的呼吸、循环障碍。这类患儿多为大囊型病灶,生后应及时进行急诊治疗^[10]。条件允许时,可行一期根治手术;紧急情况下也可先通过急诊胸腔病灶引流,使病灶体积缩小,解除压迫效应,从而达到缓解症状的目的,后期再根据患儿情况择期或限期手术治疗^[10-11,26]。

推荐意见 3:CPAM 患儿出生后因病灶压迫而发生呼吸、循环系统症状时,可根据病情行急诊手术处理(1A);可先行胸腔病灶引流缓解压迫症状,再根据病情,选择手术治疗时机(1C)。

(二)无症状患儿

CPAM 患儿出生后大部分无明显症状,这部分患儿选择保守观察还是手术切除存在一定争议^[12,27-28]。支持保守观察者认为应在保守观察期间出现症状后再行手术干预,并发症及手术风险发生率无明显增加;且对于良性病灶而言,行肺叶切除对患儿的损害可能比保守观察大,故建议对无症状的 CPAM 患儿谨慎干预,仅在出现如感染、气胸等症状后再行手术^[29-30]。若选择保守观察,可选择的检查包括胸部 X 线片、超声、CT 扫描、MRI 或联合检查。目前多数研究建议 CPAM 患儿在出生后至少应进行 1 次胸部影像学检查^[31]。

但综合文献报道结果提示,部分出生后无明显

症状的 CPAM 患儿,随着年龄增加,可因感染及肿瘤相关风险等原因出现相应症状或问题^[32-35]。Khosa 等^[35]报道 30 例产前诊断 CPAM 患儿,有 30% 的患儿在生后第 1 年出现感染症状。Kuroda 等^[36]报道,在出生时无症状的 140 例患儿中,有 82.4% 的患儿在生后 3 年内因感染出现症状,其中 33.6% 在生后 1 年内,22.1% 在生后 1~2 年间,26.7% 在生后 2~3 年间出现症状。Priest 一项多中心回顾研究对 1986~2007 年间收治的 35 例 CPAM 患儿进行了随访观察,结果发现出生时无症状的 21 例患儿中有 18 例(85.7%)出现症状,包括肺炎、呼吸窘迫、气胸和慢性咳嗽等,症状出现的平均年龄为 2 岁^[33]。该研究认为大部分无症状 CPAM 患儿在随访过程中,出现症状可能性较高,建议及时手术干预以免患儿症状进一步发展^[33]。部分接受手术的无症状患儿,虽未表现出明显的临床症状,但病理检查仍可找到急、慢性炎症发生的证据。Durell 等^[37]的一项回顾性研究发现,在无症状 CPAM 患儿切除的病变肺组织中,23.1% 有脓液、炎细胞浸润等感染和炎症证据。Till 等^[38]利用基因测序技术对 7 例无症状 CPAM 患儿术后病变部位微生物进行分析,发现有 4 例存在致病微生物(假单胞菌、链球菌和真菌)基因证据,其中 3 例存在下呼吸道感染证据。

目前,尚无技术方法能在术前明确区分胸膜肺母细胞瘤(pleuropulmonary blastoma, PPB)与 CPAM^[34-35,39]。Nasr 等^[34]报道 74 例肺切除患儿中有 5 例在术后病理检查中被确定为 PPB,其中 3 例术前被诊断为 CPAM。因此作者认为对于 CPAM,尤其是 4 型 CPAM 患儿,术前应考虑 PPB 的可能^[35]。Laberge 等^[40]研究发现 CPAM 患儿中存在支气管肺泡癌、横纹肌肉瘤以及黏液腺癌病例。Ota 等^[41]研究发现 I 型 CPAM 病灶中的黏液细胞能产生类似支气管肺泡癌的胃黏蛋白,说明支气管肺泡癌与 CPAM 有一定联系。Conforti 等^[42]将 CPAM 病灶中的腺体成分与结肠增生性息肉中的黏液细胞进行比较,发现 CPAM 中的囊性病理改变具有向恶性病变转变的潜在可能。综合文献资料,由于无症状患儿存在感染和恶性肿瘤相关风险,目前手术治疗在处理 CPAM 上已能实现低风险、低并发症,因此建议无症状 CPAM 患儿择期手术治疗^[10,12,26-27,43-46]。

推荐意见 4:大部分 CPAM 患儿在出生前或出生时无症状(1A)。产前发现的无症状 CPAM 患

儿,在出生后 3~6 个月内需至少行 1 次胸部影像学检查(1B)。

病灶最大直径 <2 cm 且无明显感染迹象的 CPAM 患儿,可行保守观察(2B)。观察过程中行影像学检查时,需综合考虑儿童辐射剂量、家庭对风险的衡量等问题,并根据病情变化情况选择是否终止保守观察(2D)。

保守观察终止指征:①病灶出现感染迹象;②病灶与 PPB 无法鉴别或基因检测提示恶性肿瘤高风险或家族史;③患儿出现明显压迫肺组织或心脏及大血管或气胸症状(1B)。

病灶最大直径 >2 cm 的无症状 CPAM 患儿,由于存在较高的感染及恶性肿瘤相关风险,建议择期手术治疗(1B)。

(三)手术时机

目前,对于无症状 CPAM 患儿的最佳手术时机,存在较多争论。对于手术年龄的争议主要集中在患儿病灶感染的发生对于 CPAM 手术治疗及预后的影响和术后肺功能代偿恢复情况^[47-51]。

1998 年, Nakajima 等^[47]报道了 27 例在婴儿或儿童期接受肺叶切除术患儿的长期肺功能随访情况,发现尽管术后患儿早期肺活量(%VC)立即下降,但会在术后 2 年内逐渐恢复到正常,而 4 岁后接受肺叶切除术与较早接受切除患儿比较,2 年随访时间内%VC 显著降低,因此建议 CPAM 患儿尽早切除病灶,可较大程度地保护患儿肺功能,给予患儿肺代偿发育的机会。Stanton 等^[31]与 Laberge 等^[40]的研究也支持上述观点,建议在 1 岁前完成手术。Conforti 等^[42]认为,随着时间进展和患儿感染率地增加,会使得手术切除更加困难,导致住院和胸腔引流留置时间延长,以及更高的术后并发症发生率。Stanton 等^[31]的回顾性研究发现,CPAM 患儿发生症状后手术(有症状组,136 例)与无症状时手术(无症状组,95 例)比较,有症状组出现手术并发症的风险比无症状组高 2.8 倍;同时该研究还发现 CPAM 患儿出生后出现症状的平均年龄为 10 月龄(2 月龄至 8.5 岁),因此建议在症状发生前(10 月龄前)进行手术切除。但也有文献报道,3 月龄内手术的 CPAM 患儿较 3 月龄后手术患儿的并发症发生率高^[49]。对于出生后无症状的 CPAM 患儿,综合大多数专家建议,手术年龄以 3 月龄至 1 岁为宜^[31,40,42,50-51]。

推荐意见 5: CPAM 无症状患儿无须产后立即手术,在随访过程中行影像学检查时,需综合考虑儿

童辐射剂量、家庭对风险的衡量等问题,根据病情变化情况,选择在 3 月龄至 1 岁期间进行手术(1C)。

当 CPAM 患儿出现下列情况时,建议尽早行手术治疗,包括:①与 PPB 无法鉴别者;②有病灶感染病史者,感染控制后;③病灶体积较大,有较高并发症风险者(1C)。

(四)手术技术

1. 手术入路 手术入路包括开放手术、胸腔镜手术与机器人手术。近年来,随着胸腔镜手术/机器人手术的不断成熟、设备的不断发展,与开放手术相比具有较低的手术创伤、较少的肩关节活动与胸廓发育受限、住院时间缩短、切口美观等优点,被越来越多的医生接受^[52-55]。但机器人手术的缺点是费用昂贵。手术入路的选择,建议根据不同医疗机构及医生技术水平及患儿病情确定,以确保手术安全为目标。

推荐意见 6: 手术入路选择开放与腔镜/机器人手术均可,腔镜/机器人手术损伤较小、住院时间缩短等,符合现代快速康复的理念,临床医师可结合具体病例特点,并根据自身临床经验和医院条件选择合适的入路(1B)。

2. 手术方式 完全切除病灶是手术处理 CPAM 病灶的黄金治疗标准^[56]。目前,CPAM 手术治疗的主要方式包括肺叶切除、肺段切除或不规则切除等^[31,57-61]。肺叶切除是通过切除病变肺组织所在肺叶达到对病灶的完全切除,是目前公认处理 CPAM 病灶的标准方式^[12]。肺段切除和不规则切除均属于保肺手术(lung-sparing resection, LSR)。肺段切除是近年开始采用的保肺手术方式,其通过对段一级血管支气管组织结构的解剖分离,对病灶累及肺段组织进行精准切除,保留该肺叶内其余肺段正常肺组织;不规则切除,对边缘性病灶且与正常肺组织有明显边界时,可只对病灶累及肺组织进行切除^[58-61]。

CPAM 患儿病灶仅累及一个或多个肺段时,采用肺段切除可保留一部分正常肺组织。尤其在病灶累及多个肺叶时,采用肺叶切除的方式可能需行单侧多肺叶甚至全肺切除,术后发生胸廓畸形、纵隔偏移及严重心肺并发症风险增高。为尽可能避免上述并发症,可考虑采用保肺手术方式处理该类病例。采用肺段切除时,需严格把握其适应证,准确判断病灶累及情况、明确病灶累及肺段范围。目前常通过对术前薄层 CT 的判读、术中病灶探查及肺段断面的病灶累及情况谨慎决定,尽可能避免病灶残留情况发生^[57-58]。根据病灶累及情况采用单侧多叶内

肺段切除、单侧肺叶肺段联合切除等方式,能在完全切除病灶的同时最大限度地保留更多正常肺组织,避免多肺叶切除甚至全肺切除后产生的并发症。对极为罕见的双肺弥漫累及病例,可考虑肺移植。程凯昇等^[58]报道 12 例病灶累及单侧多个肺叶 CPAM 患儿,9 例行单侧多叶肺段切除,3 例行单侧肺叶肺段联合切除,术后均无明显并发症发生,术后 3 个月随访无病灶残留,提示采用保肺手术处理单侧多肺叶受累病例是安全 and 有效的。目前认为,肺段切除在处理单叶肺段和多叶肺段累及病例时具有明显优势,但确切结论仍需多中心大样本研究。由于技术上的局限及适应证选择等问题,肺段切除仍存在术后病灶残留及并发症发生率较高等情况,使其运用有一定局限性,要求术者严格把握手术适应证,同时需在熟练掌握肺叶切除基础上开展^[26,59-61]。

推荐意见 7:CPAM 手术治疗常用的 3 种方式(肺叶切除、肺段切除、不规则切除)均可选用,只要做到指征选择合理,完全切除病灶,均可取得满意预后(1B)。肺叶切除术仍是手术治疗 CPAM 患儿的标准术式(1B)。经过严格选择,对于具备手术适应证的 CPAM 患儿,LSR 是一种安全有效的治疗手段(1C)。

楔形/不规则肺切除手术指征:通过术前高分辨率薄层 CT 扫描及术中探查确认,病灶位于外周体积较小,且有较确切边界(1C)。

肺段切除手术指征:通过术前高分辨率薄层 CT 扫描及术中探查确认,病变局限在一个或数个肺段,肺叶内存在未累及病变的肺段(1C)。

对于多叶病变患儿,行 LSR 可以保留更多肺组织及避免全肺切除后并发症,具有较大优势,但需严格把握手术指征(1B)。双侧弥漫性病变者终末阶段,可考虑肺移植(2C)。

3. 终止腔镜/机器人手术转为开放手术的指征

近年来,随着儿童腔镜/机器人手术技术的不断成熟,手术中转例数正逐渐减少,远低于早期报道^[43-45,53]。腔镜/机器人手术在 CPAM 治疗中具有一定优势,但在实际临床操作中也存在一定局限性。首先,儿童腔镜/机器人肺切除手术难度较大,术者需熟练掌握儿童肺部解剖结构;同时由于 CPAM 患儿单肺通气困难、肋间狭窄、手术空间较小,较其他腔镜手术难度大^[62]。其次,CPAM 患儿叶间裂、支气管与血管解剖结构常出现不同程度变异,使得手术处理更加困难,技术要求更高;术中需处理肺部大血管,若处理不当易出现大出血,且由于儿童血容量

较小,易出现严重手术并发症,甚至危及患儿生命^[63]。此外,CPAM 患儿病灶常发生感染,导致胸腔组织结构粘连,影响手术操作,增加手术难度;同时,在处理大囊型病例时,由于病灶体积过大,影响胸腔内视野与操作空间,也会使得腔镜手术难度增大,在无法保证安全时,建议中转开放手术^[48]。综上所述,在行腔镜/机器人手术处理 CPAM 患儿时,存在较多技术难点,只有熟练掌握腔镜/机器人手术技巧,同时把握好中转开放手术指征,才能充分发挥腔镜/机器人手术优势,降低手术风险,力求以最小的手术创伤获得最佳手术效果。此外,对于压迫肺组织或心脏及大血管症状明显、全身状况较差、无法耐受单肺通气或人工气胸的 CPAM 患儿,应积极选择开放手术^[64-65]。

推荐意见 8:术中意外损伤导致难以控制的出血,无法有效止血时,应紧急开胸止血以免延误抢救时机(1A)。术中发现合并叶间裂严重发育不良或支气管、血管有较大变异,腔镜/机器人手术下操作困难,难以完成手术时,应及时中转开胸手术处理(1B)。术中腔镜/机器人手术下操作空间不足,预计难以完成手术操作时,建议转为开放或直接采用开放手术(1B)。患儿无法耐受单肺通气或人工气胸时,建议直接采用开放手术(1B)。

(五)手术并发症

目前,手术治疗 CPAM 仍存在一定并发症。由于 CPAM 患儿肺组织常会出现叶间裂发育不全、肺部支气管或血管等结构变异,一旦处理不当,可能产生术后出血、漏气等并发症^[31,43-45,56,61]。这些并发症的出现主要是由于在处理发育不全的叶间裂时,需对叶间裂组织进行劈离操作,术后存在较大肺组织断面,继而出现断面漏气与渗血,而这类并发症在感染患儿中发生率更高^[31,42,49,63]。因此,术者应在手术过程中仔细分辨各组织结构并行精细化处理,在手术结束前对各断面、断端进行反复检查,确保无大血管及支气管出血和漏气。术后应保持胸腔闭式引流管通畅,并注意记录引流情况、引流量和引流物性状,重点了解有无术后出血和漏气发生,同时应在术后及时复查胸部 X 线平片或 CT,结合胸腔闭式引流情况,评估并发症发生情况及严重程度,决定治疗策略。

若术后胸腔闭式引流管持续有气体漏出,可暂时予以观察;小的肺泡性漏气可自行愈合,若持续有大量气体漏出,考虑有支气管胸膜瘘发生,应及时手术处理。若引流管内有持续较大量鲜红液体引出,应考虑术后出血可能,根据引流量大小及其变化情

况和患儿一般情况及生命体征,决定是否再次行手术处理^[66-68]。若术后患儿出现发热,应对发热原因进行判断,鉴别患儿是因术后较多创面渗出物的吸收而导致的吸收热,还是因术后感染而导致的发热。若为感染导致的发热,应及时足量给予抗生素治疗,特别是在术前已有感染病史的病例中,术后应常规使用抗生素治疗^[44]。此外,对于术中肺组织牵拉钳夹所致挫伤及术后支气管因分泌物堵塞等因素,术后肺不张常有发生,可通过加强患儿术后物理治疗,并辅以雾化、必要时使用纤支镜。

由于部分 CPAM 患儿病灶范围较大、边界不清且易对正常肺组织造成推挤,行肺段或楔形切除等保肺术后,可能发生病灶残留^[31,59-60]。Stanton 等^[31]报道有 15% 的患儿在行肺段切除后发生病灶残留。Johnson 等^[59]报道有 6.6% 的患儿行保肺手术后因病灶残留行二次手术切除。在行肺段切除或不规则切除时,应严格把握手术适应证,准确判断病灶范围,明确病灶累及情况,并结合术中病灶探查谨慎决定,尽量避免病灶残留^[58]。当术后随访过程中发现病灶残留时,多数研究建议再次手术切除病灶,具体术式根据残留情况而定^[31,57,60]。对于再次手术的时机,目前相关文献报道较少,Fascetti 等^[60]认为,对于出现术后残留者,宜在术后 5 个月左右再次行手术切除。

推荐意见 9:①术后应及时行影像学检查,并根据检查结果和引流情况,评估并发症发生情况及严重程度,决定治疗策略(1B)。②若术后胸腔闭式引流管持续有气体漏出,可暂时保留引流管予以观察,肺泡性漏气与小支气管漏气多可经保守观察自行愈合;若持续有大量气体漏出,考虑有支气管胸膜瘘发生,应及时手术处理(1B)。③若术后胸腔闭式引流管内有持续鲜红液体引出,应考虑术后出血可能,根据引流量大小和变化情况,患儿一般情况及生命体征变化情况,决定是否再次行手术处理(1B)。④严格把握手术适应证,对病灶累及情况进行明确判断,选择合适的手术方式,减少病灶残留的发生(1B)。若随访发现术后残留病灶存在变大趋势及明显感染可能,建议再次行手术切除(2C)。

四、先天性肺气道畸形的自然病程及手术中远期预后

(一)自然病程

对于产前发现的 CPAM 胎儿,大多能顺利分娩出生;极少部分胎儿会因病灶压迫导致胎儿水肿,发生宫内死亡^[8,19,36,69]。少数 CPAM 患儿出生时由于

病灶压迫,导致心肺受压、纵隔偏移从而产生呼吸窘迫等症状,若未及时处理可能会造成患儿死亡^[8,69]。此类患儿应在出生后积极采取措施,在给予呼吸循环支持的同时急诊手术治疗^[10-11]。大部分无症状的 CPAM 患儿,病程中可能会出现患侧肺部反复感染及气胸,同时与其他肺部恶性肿瘤存在一定相关性,具有向恶性病变转变的潜在可能^[12,40-42]。

(二)手术中远期预后

CPAM 为良性疾病,大多数患儿出生后按计划早期接受手术治疗,总体预后良好。对 CPAM 患儿行手术切除,在严格把握手术指征、熟练掌握手术技术的前提下,并发症发生率及术后病灶残留率均较低,可以达到快速康复的目的^[43-45,61]。研究发现,接受早期手术治疗的 CPAM 患儿,术后肺功能(%VC、RV/TLC)较正常参考值无明显差异;在用力肺活量(forced expiratory volume, FVC)、第一秒用力呼气容积(forced expiratory volume in one second, FEV₁)、第一秒用力呼气容积与用力肺活量比例(FEV₁/FVC)等方面,与正常儿童肺功能相比,无显著性差异^[47,70-71]。同时研究发现,CPAM 肺叶切除术后患儿的运动能力和心肺功能与正常儿童无显著性差异^[72]。目前为数不多的中、远期术后肺功能研究均显示,CPAM 患儿术后肺功能恢复较好,与正常儿童无显著差异,但仍需长时间的随访观察。

推荐意见 10:①产前发现的 CPAM 胎儿大多能顺利分娩出生,极少部分会因病灶压迫导致胎儿水肿,发生宫内死亡(1B);CPAM 为良性疾病,大多数患儿出生后按计划早期接受手术治疗,术后肺功能可恢复到正常儿童水平,总体预后良好(1B)。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

执笔专家(排名不分先后):徐畅(四川大学华西医院)、莫绪明(南京医科大学附属儿童医院)、彭卫(南京医科大学附属儿童医院)

指导委员会成员(排名不分先后):曾骥(首都医科大学附属北京儿童医院)、冯杰雄(华中科技大学同济医学院附属同济医院)、贾兵(复旦大学附属儿科医院)

共识制定及讨论专家组成员(以单位拼音为序):安徽省儿童医院(段贤伦);长春市儿童医院(陶永欣);成都市妇女儿童中心医院(张利兵);重庆医科大学附属儿童医院(李勇刚);大连市儿童医院(文平);复旦大学附属儿科医院(贾兵);广东省妇幼保健院(洪淳);广州市妇女儿童医疗中心(刘威);广州医科大学附属第三医院(俞钢);河北医科大学附属第二医院(李索林);哈尔滨市儿童医院(李怀宁,戚家峰);海南省妇女儿童医学中心(陈仁伟);河北省儿童医院

(岳芳);河南省儿童医院(翟波);湖南省儿童医院(黄鹏);华中科技大学同济医学院附属同济医院(冯杰雄);华中科技大学同济医学院附属协和医院(汤绍涛、李帅);江西省儿童医院(明腾);南京医科大学附属儿童医院(莫绪明、彭卫);青岛市妇女儿童医院(邢泉生、陈瑞);山东大学齐鲁医院(李爱武);上海儿童医学中心(刘锦纷、孙彦隽);上海市儿童医院(张儒舫);首都儿科研究所附属儿童医院(李龙、张晓伦、武玉睿);首都医科大学附属北京儿童医院(曾骐、黄金狮、张娜);四川大学华西医院(徐畅);四川省人民医院(刘文英);山西省儿童医院(刘彩霞);深圳市儿童医院(王元祥);武汉儿童医院(皮名安);西安交通大学第二附属医院(李鹏);西安市儿童医院(施伟栋);香港大学深圳医院(黄格元);新疆维吾尔自治区人民医院(李水学);徐州市儿童医院(崔传玉);浙江大学附属儿童医院(舒强、李建华、张泽伟);中国医科大学附属盛京医院(贾慧敏)

参 考 文 献

- [1] Stocker JT. Congenital pulmonary airway malformation: a new name for and an expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung [J]. *Histopathology*, 2002, 41(Suppl2): 424-430.
- [2] Wong KKY, Flake AW, Tibboel D, et al. Congenital pulmonary airway malformation: advances and controversies [J]. *Lancet Child Adolesc Health*, 2018, 2(4): 290-297. DOI: 10.1016/s2352-4642(18)30035-x.
- [3] Leblanc C, Baron M, Desselas E, et al. Congenital pulmonary airway malformations: state-of-the-art review for pediatrician's use [J]. *Eur J Pediatr*, 2017, 176(12): 1559-1571. DOI: 10.1007/s00431-017-3032-7.
- [4] Lau CT, Kan A, Shek N, et al. Is congenital pulmonary airway malformation really a rare disease? Result of a prospective registry with universal antenatal screening program [J]. *Pediatr Surg Int*, 2017, 33(1): 105-108. DOI: 10.1007/s00383-016-3991-1.
- [5] Stocker LJ, Wellesley DG, Stanton MP, et al. The increasing incidence of foetal echogenic congenital lung malformations: an observational study [J]. *Prenat Diagn*, 2015, 35(2): 148-153. DOI: 10.1002/pd.4507.
- [6] Ch'in KY, Tang MY. Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca [J]. *Arch Pathol (Chic)*, 1949, 48(3): 221-229.
- [7] Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum [J]. *Hum Pathol*, 1977, 8(2): 155-171. DOI: 10.1016/s0046-8177(77)80078-6.
- [8] Hellmund A, Berg C, Geipel A, et al. Prenatal diagnosis and evaluation of sonographic predictors for intervention and adverse outcome in congenital pulmonary airway malformation [J/OL]. *PLoS One*, 2016, 11(3): e0150474. DOI: 10.1371/journal.pone.0150474.
- [9] Annunziata F, Bush A, Borgia F, et al. Congenital lung malformations: unresolved issues and unanswered questions [J]. *Front Pediatr*, 2019, 7: 239. DOI: 10.3389/fped.2019.00239.
- [10] Laberge JM, Bratu I, Flageole H. The management of asymptomatic congenital lung malformations [J]. *Paediatr Respir Rev*, 2004, 5(Suppl A): S305-S312. DOI: 10.1016/s1526-0542(04)90055-3.
- [11] Lo AY, Jones S. Lack of consensus among Canadian pediatric surgeons regarding the management of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung [J]. *J Pediatr Surg*, 2008, 43(5): 797-799. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2007.12.016.
- [12] Morini F, Zani A, Conforti A, et al. Current management of congenital pulmonary airway malformations: a "European pediatric surgeons' association" survey [J]. *Eur J Pediatr Surg*, 2018, 28(1): 1-5. DOI: 10.1055/s-0037-1604020.
- [13] Liu YP, Chen CP, Shih SL, et al. Fetal cystic lung lesions: evaluation with magnetic resonance imaging [J]. *Pediatr Pulmonol*, 2010, 45(6): 592-600. DOI: 10.1002/ppul.21226.
- [14] Hubbard AM, Crombleholme TM, Adzick NS, et al. Prenatal MRI evaluation of congenital diaphragmatic hernia [J]. *Am J Perinatol*, 1999, 16(8): 407-413. DOI: 10.1055/s-1999-6821.
- [15] Alamo L, Reinberg O, Vial Y, et al. Comparison of foetal US and MRI in the characterisation of congenital lung anomalies [J]. *Eur J Radiol*, 2013, 82(12): e860-e866. DOI: 10.1016/j.ejrad.2013.09.012.
- [16] Beydon N, Larroquet M, Coulomb A, et al. Comparison between US and MRI in the prenatal assessment of lung malformations [J]. *Pediatr Radiol*, 2013, 43(6): 685-696. DOI: 10.1007/s00247-012-2596-7.
- [17] 王芳, 陈艳, 陈兰芳. 胎儿水肿综合征的超声诊断及病因分析 [J]. *影像诊断与介入放射学*, 2006, 15(3): 136-138. DOI: 10.3969/j.issn.1005-8001.2006.03.016.
- [17] Wang F, Chen Y, Chen LF. The diagnosis and etiologic analysis of fetus edema syndrome using B-mode ultrasound in 76 cases [J]. *J Diagn Imaging Interv Radiol*, 2006, 15(3): 136-138. DOI: 10.3969/j.issn.1005-8001.2006.03.016.
- [18] Japanese Study Group of Pediatric Chest Surgery, Kuroda T, Nishijima E, et al. Perinatal features of congenital cystic lung diseases: results of a nationwide multicentric study in Japan [J]. *Pediatr Surg Int*, 2016, 32(9): 827-831. DOI: 10.1007/s00383-016-3930-1.
- [19] Yong PJ, von Dadelszen P, Carpara D, et al. Prediction of pediatric outcome after prenatal diagnosis and expectant antenatal management of congenital cystic adenomatoid malformation [J]. *Fetal Diagn Ther*, 2012, 31(2): 94-102. DOI: 10.1159/000331936.
- [20] Crombleholme TM, Coleman B, Hedrick H, et al. Cystic adenomatoid malformation volume ratio predicts outcome in prenatally diagnosed cystic adenomatoid malformation of the lung [J]. *J Pediatr Surg*, 2002, 37(3): 331-338. DOI: 10.1053/jpsu.2002.30832.
- [21] 钟世林, 邓玉清, 张蒂荣. 99 例胎儿先天性肺囊腺瘤畸形的超声特征及随访结果分析 [J]. *中国妇产科临床杂志*, 2018, 19(6): 525-528. DOI: 10.13390/j.issn.1672-1861.2018.06.013.
- [21] Zhong SL, Deng YQ, Zhang DR. The analysis of ultrasonic features and follow-up outcome in 99 cases with fetal congenital cystic adenomatoid malformations [J]. *Chin J Clin Obstet Gynecol*, 2018, 19(6): 525-528. DOI: 10.13390/j.issn.1672-1861.2018.06.013.

- [22] Curran PF, Jelin EB, Rand L, et al. Prenatal steroids for microcystic congenital cystic adenomatoid malformations[J]. J Pediatr Surg, 2010, 45(1):145-150. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2009.10.025.
- [23] Albanese CT, Sydorak RM, Tsao K, et al. Thoracoscopic lobectomy for prenatally diagnosed lung lesions[J]. J Pediatr Surg, 2003, 38(4):553-555. DOI: 10.1053/jpsu.2003.50120.
- [24] Morris LM, Lim FY, Livingston JC, et al. High-risk fetal congenital pulmonary airway malformations have a variable response to steroids[J]. J Pediatr Surg, 2009, 44(1):60-65. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2008.10.012.
- [25] Knox EM, Kilby MD, Martin WL, et al. In-utero pulmonary drainage in the management of primary hydrothorax and congenital cystic lung lesion: a systematic review [J]. Ultrasound Obstet Gynecol, 2006, 28(5):726-734. DOI: 10.1002/uog.3812.
- [26] Downard CD, Calkins CM, Williams RF, et al. Treatment of congenital pulmonary airway malformations: a systematic review from the APSA outcomes and evidence based practice committee[J]. Pediatr Surg Int, 2017, 33(9):939-953. DOI: 10.1007/s00383-017-4098-z.
- [27] Peters RT, Burge DM, Marven SS. Congenital lung malformations: an ongoing controversy[J]. Ann R Coll Surg Engl, 2013, 95(2):144-147. DOI: 10.1308/003588412x13373405387735.
- [28] Shamas AG, Bohara K. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung (CCAM), a retrospective clinical audit and literature review in a tertiary centre in Scotland over a period of 14 years[J]. J Obstet Gynaecol, 2017, 37(1):19-24. DOI: 10.1080/01443615.2016.1196480.
- [29] Aziz D, Langer JC, Tuuha SE, et al. Perinatally diagnosed asymptomatic congenital cystic adenomatoid malformation: to resect or not? [J]. J Pediatr Surg, 2004, 39(3):329-334; discussion 329-334. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2003.11.021.
- [30] Jaffé A, Chitty LS. Congenital cystic adenomatoid malformations may not require surgical intervention[J]. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed, 2006, 91(6):F464. DOI: 10.1136/adc.2006.093716.
- [31] Stanton M, Njere I, Ade-Ajayi N, et al. Systematic review and meta-analysis of the postnatal management of congenital cystic lung lesions[J]. J Pediatr Surg, 2009, 44(5):1027-1033. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2008.10.118.
- [32] Wong A, Vieten D, Singh S, et al. Long-term outcome of asymptomatic patients with congenital cystic adenomatoid malformation[J]. Pediatr Surg Int, 2009, 25(6):479-485. DOI: 10.1007/s00383-009-2371-5.
- [33] Priest JR, Williams GM, Hill DA, et al. Pulmonary cysts in early childhood and the risk of malignancy [J]. Pediatr Pulmonol, 2009, 44(1):14-30. DOI: 10.1002/ppul.20917.
- [34] Nasr A, Himidan S, Pastor AC, et al. Is congenital cystic adenomatoid malformation a premalignant lesion for pleuropulmonary blastoma? [J]. J Pediatr Surg, 2010, 45(6):1086-1089. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2010.02.067.
- [35] Khosa JK, Leong SL, Borzi PA. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: indications and timing of surgery[J]. Pediatr Surg Int, 2004, 20(7):505-508. DOI: 10.1007/s00383-004-1225-4.
- [36] Kuroda T, Nishijima E, Maeda K, et al. Clinical features of congenital cystic lung diseases: a report on a nationwide multicenter study in Japan[J]. Eur J Pediatr Surg, 2016, 26(1):91-95. DOI: 10.1055/s-0035-1566095.
- [37] Durell J, Thakkar H, Gould S, et al. Pathology of asymptomatic, prenatally diagnosed cystic lung malformations [J]. J Pediatr Surg, 2016, 51(2):231-235. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2015.10.061.
- [38] Till H, Kashofer K, Laje P, et al. Microbial evidence in congenital pulmonary airway malformations of young asymptomatic infants[J]. J Laparoendosc Adv Surg Tech Part A, 2019, 29(5):685-687. DOI: 10.1089/lap.2017.0456.
- [39] Feinberg A, Hall NJ, Williams GM, et al. Can congenital pulmonary airway malformation be distinguished from Type I pleuropulmonary blastoma based on clinical and radiological features? [J]. J Pediatr Surg, 2016, 51(1):33-37. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2015.10.019.
- [40] Laberge JM, Puligandla P, Flageole H. Asymptomatic congenital lung malformations[J]. Semin Pediatr Surg, 2005, 14(1):16-33. DOI: 10.1053/j.sempedsurg.2004.10.022.
- [41] Ota H, Langston C, Honda T, et al. Histochemical analysis of mucous cells of congenital adenomatoid malformation of the lung: insights into the carcinogenesis of pulmonary adenocarcinoma expressing gastric mucins[J]. Am J Clin Pathol, 1998, 110(4):450-455. DOI: 10.1093/ajcp/110.4.450.
- [42] Conforti A, Aloï I, Trucchi A, et al. Asymptomatic congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: is it time to operate? [J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2009, 138(4):826-830. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2009.01.014.
- [43] 张杰, 袁森, 徐畅, 等. 儿童胸腔镜精准肺叶切除术 128 例报道 [J]. 四川大学学报(医学版), 2018, 49(3):474-477.
Zhang J, Yuan M, Xu C, et al. Clinical report of 128 cases of meticulous thoracoscopic lobectomy in children[J]. J Sichuan Univ (Med Sci Ed), 2018, 49(3):474-477.
- [44] Cheng KS, Yuan M, Xu C, et al. A chest tube may not necessary in children thoracoscopic lobectomy[J]. Medicine, 2019, 98(26):e15857. DOI: 10.1097/MD.00000000000015857.
- [45] 张娜, 曾祺, 陈诚豪, 等. 175 例小儿连续胸腔镜肺切除术回顾性研究[J]. 中华小儿外科杂志, 2017, 38(8):591-594. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2017.08.008.
Zhang N, Zeng Q, Chen CH, et al. Video-assisted thoracoscopic lobectomy in children: a retrospective single-center study with 175 consecutive cases[J]. Chin J Pediatr Surg, 2017, 38(8):591-594. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2017.08.008.
- [46] Adams S, Jobson M, Sangnawakij P, et al. Does thoracoscopy have advantages over open surgery for asymptomatic congenital lung malformations? An analysis of 1626 resections [J]. J Pediatr Surg, 2017, 52(2):247-251. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2016.11.014.
- [47] Nakajima C, Kijimoto C, Yokoyama Y, et al. Longitudinal follow-up of pulmonary function after lobectomy in childhood: factors affecting lung growth[J]. Pediatr Surg Int, 1998, 13(5/6):341-345. DOI: 10.1007/s003830050334.
- [48] Adzick NS, Harrison MR, Glick PL, et al. Fetal cystic adenomatoid malformation: prenatal diagnosis and natural history[J]. J Pediatr Surg, 1985, 20(5):483-488. DOI: 10.1016/s0022-3468(85)80470-x.
- [49] Kulaylat AN, Engbrecht BW, Hollenbeak CS, et al. Comparing 30-day outcomes between thoracoscopic and open approaches for resection of pediatric congenital lung malformations;

- Evidence from NSQIP[J]. J Pediatr Surg, 2015, 50(10): 1716-1721. DOI: 10. 1016/j. jpedisurg. 2015. 06. 007.
- [50] Jelin EB, O'Hare EM, Jancelewicz T, et al. Optimal timing for elective resection of asymptomatic congenital pulmonary airway malformations[J]. J Pediatr Surg, 2018, 53(5): 1001-1005. DOI: 10. 1016/j. jpedisurg. 2018. 02. 032.
- [51] Kim YT, Kim JS, Park JD, et al. Treatment of congenital cystic adenomatoid malformation—does resection in the early postnatal period increase surgical risk? [J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2005, 27(4): 658-661. DOI: 10. 1016/j. ejcts. 2005. 01. 028.
- [52] 庄著伦, 莫绪明, 张玉喜, 等. 全胸腔镜手术与传统开胸手术治疗儿童肺隔离症的对比研究[J]. 临床小儿外科杂志, 2019, 18(1): 34-38. DOI: 10. 3969/j. issn. 1671-6353. 2019. 01. 008.
- Zhuang ZL, Mo XM, Zhang YX, et al. Clinical efficacy of conventional thoracotomy versus complete thoracoscopy for pulmonary sequestration in children[J]. J Clin Pediatr Surg, 2019, 18(1): 34-38. DOI: 10. 3969/j. issn. 1671-6353. 2019. 01. 008.
- [53] Polites SF, Habermann EB, Zarroug AE, et al. Thoracoscopic vs open resection of congenital cystic lung disease—utilization and outcomes in 1120 children in the United States[J]. J Pediatr Surg, 2016, 51(7): 1101-1105. DOI: 10. 1016/j. jpedisurg. 2015. 12. 004.
- [54] Sueyoshi R, Koga H, Suzuki K, et al. Surgical intervention for congenital pulmonary airway malformation (CPAM) patients with preoperative pneumonia and abscess formation: “open versus thoracoscopic lobectomy”[J]. Pediatr Surg Int, 2016, 32(4): 347-351. DOI: 10. 1007/s00383-015-3848-z.
- [55] Solaini L, Prusciano F, Bagioni P, et al. Video-assisted thoracic surgery (VATS) of the lung: analysis of intraoperative and postoperative complications over 15 years and review of the literature[J]. Surg Endosc, 2008, 22(2): 298-310. DOI: 10. 1007/s00464-007-9586-0.
- [56] Davenport M, Warne SA, Cacciaguerra S, et al. Current outcome of antenally diagnosed cystic lung disease[J]. J Pediatr Surg, 2004, 39(4): 549-556. DOI: 10. 1016/j. jpedisurg. 2003. 12. 021.
- [57] Rothenberg SS, Shipman K, Kay S, et al. Thoracoscopic segmentectomy for congenital and acquired pulmonary disease: a case for lung-sparing surgery[J]. J Laparoendosc Adv Surg Tech A, 2014, 24(1): 50-54. DOI: 10. 1089/lap. 2013. 0337.
- [58] 程凯昇, 袁淼, 徐畅, 等. 胸腔镜解剖性肺段切除治疗儿童先天性肺疾病临床分析[J]. 四川大学学报(医学版), 2019, 50(4): 594-597. DOI: 10. 13464/j. scuxbyxb. 2019. 04. 027.
- Cheng KS, Yuan M, Xu C, et al. Retrospective analysis on the safety and feasibility of thoracoscopic anatomical segmentectomy in the treatment of congenital lung malformations[J]. J Sichuan Univ(Med Sci Ed), 2019, 50(4): 594-597. DOI: 10. 13464/j. scuxbyxb. 2019. 04. 027.
- [59] Johnson SM, Grace N, Edwards MJ, et al. Thoracoscopic segmentectomy for treatment of congenital lung malformations [J]. J Pediatr Surg, 2011, 46(12): 2265-2269. DOI: 10. 1016/j. jpedisurg. 2011. 09. 012.
- [60] Fascetti-Leon F, Gobbi D, Pavia SV, et al. Sparing-lung surgery for the treatment of congenital lung malformations [J]. J Pediatr Surg, 2013, 48(7): 1476-1480. DOI: 10. 1016/j. jpedisurg. 2013. 02. 098.
- [61] Rothenberg SS. First decade's experience with thoracoscopic lobectomy in infants and children[J]. J Pediatr Surg, 2008, 43(1): 40-44; discussion 45. DOI: 10. 1016/j. jpedisurg. 2007. 09. 015.
- [62] Park S, Kim ER, Hwang Y, et al. Serial improvement of quality metrics in pediatric thoracoscopic lobectomy for congenital lung malformation: an analysis of learning curve[J]. Surg Endosc, 2017, 31(10): 3932-3938. DOI: 10. 1007/s00464-017-5425-0.
- [63] Yamataka A, Koga H, Ochi T, et al. Pulmonary lobectomy techniques in infants and children[J]. Pediatr Surg Int, 2017, 33(4): 483-495. DOI: 10. 1007/s00383-016-4052-5.
- [64] Bishay M, Giacomello L, Retrosi G, et al. Decreased cerebral oxygen saturation during thoracoscopic repair of congenital diaphragmatic hernia and esophageal atresia in infants[J]. J Pediatr Surg, 2011, 46(1): 47-51. DOI: 10. 1016/j. jpedisurg. 2010. 09. 062.
- [65] Bishay M, Giacomello L, Retrosi G, et al. Hypercapnia and acidosis during open and thoracoscopic repair of congenital diaphragmatic hernia and esophageal atresia: results of a pilot randomized controlled trial[J]. Ann Surg, 2013, 258(6): 895-900. DOI: 10. 1097/SLA. 0b013e31828fab55.
- [66] Holbek BL, Hansen HJ, Kehlet H, et al. Thoracoscopic pulmonary wedge resection without post-operative chest drain: an observational study[J]. Gen Thorac Cardiovasc Surg, 2016, 64(10): 612-617. DOI: 10. 1007/s11748-016-0692-6.
- [67] Zhang TX, Zhang Y, Liu ZD, et al. The volume threshold of 300 versus 100 ml/day for chest tube removal after pulmonary lobectomy: a meta-analysis [J]. Interact Cardiovasc Thorac Surg, 2018, 27(5): 695-702. DOI: 10. 1093/icvts/ivy150.
- [68] Nakashima S, Watanabe A, Mishina T, et al. Feasibility and safety of postoperative management without chest tube placement after thoracoscopic wedge resection of the lung[J]. Surg Today, 2011, 41(6): 774-779. DOI: 10. 1007/s00595-010-4346-5.
- [69] Berman L, Jackson J, Miller K, et al. Expert surgical consensus for prenatal counseling using the Delphi method[J]. J Pediatr Surg, 2018, 53(8): 1592-1599. DOI: 10. 1016/j. jpedisurg. 2017. 11. 056.
- [70] Lau CT, Wong KKY, Tam P. Medium term pulmonary function test after thoracoscopic lobectomy for congenital pulmonary airway malformation: a comparative study with normal control[J]. J Laparoendosc Adv Surg Tech A, 2018, 28(5): 595-598. DOI: 10. 1089/lap. 2017. 0276.
- [71] Mandaliya PH, Morten M, Kumar R, et al. Ventilation inhomogeneities in children with congenital thoracic malformations[J]. BMC Pulm Med, 2015, 15: 25. DOI: 10. 1186/s12890-015-0023-1.
- [72] Dunn A, Pearce K, Callister R, et al. Exercise capacity is not decreased in children who have undergone lung resection early in life for congenital thoracic malformations compared to healthy age-matched children[J]. Pediatr Pulmonol, 2017, 52(10): 1340-1348. DOI: 10. 1002/ppul. 23772.

(收稿日期: 2021-01-12)