



# 支气管扩张症

---

是支气管慢性异常扩张的疾病。支气管及周围组织慢性炎症及支气管阻塞，引起支气管组织结构较严重的病理性破坏，以致支气管管腔扩张和变形。

临床特点：慢性咳嗽、咳大量脓痰和或反复咯血。患者多有童年麻疹、百日咳或支气管肺炎等病史。

# 一、概述

---

- 本病是十分常见的呼吸疾病，发病率在美国平均为9-10/10万人，在我国尚无确切数字，估计高于此数，其病多在儿童或青年时代。

## 二、病因和发病机制

主要病因是支气管-肺组织感染和支气管阻塞。

### 一、支气管-肺组织感染

婴幼儿期支气管-肺组织感染是支气管扩张最常见的原因。支气管内膜结核引起管腔狭窄、阻塞，也可导致支气管扩张。肺结核纤维组织增生和收缩牵拉，也可导致支气管变形扩张。

## 二、支气管阻塞

肿瘤、异物和感染可引起腔内阻塞，支气管周围肿大的淋巴结或肺癌的外压也可阻塞支气管。支气管阻塞导致肺不张，由于失去肺泡弹性组织的缓冲，胸腔负压直接牵拉支气管管壁，致使支气管扩张。

右中叶支气管细长，有多组淋巴结围绕，常因淋巴结的肿大压迫支气管引起右中叶肺不张和反复感染，称**中叶综合征**。

### 三、支气管先天性发育障碍和遗传因素

支气管先天性发育障碍，因软骨发育不全或弹性纤维不足，导致局部管壁薄弱或弹性较差导致的支气管扩张者，常伴有鼻窦炎及内脏转位（右位心），称为Kartagener综合征。先天性软骨缺失症在第二和第三级支气管扩张。

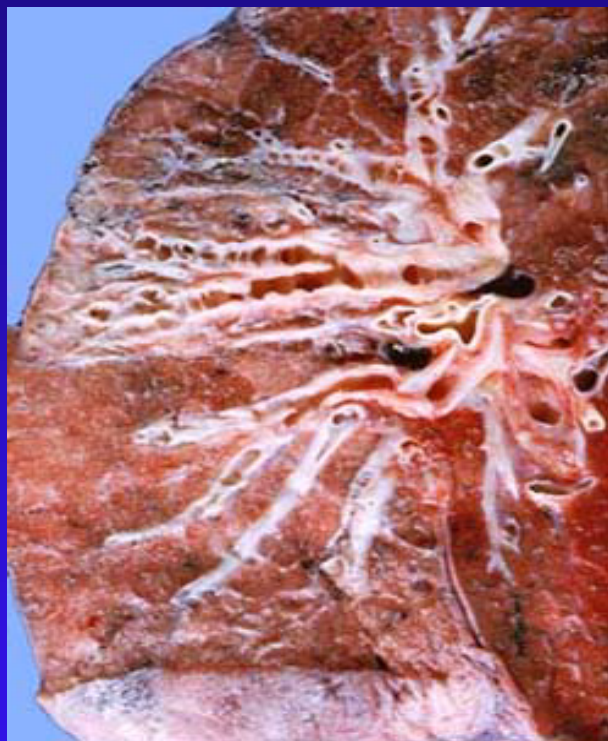
## 四、全身性疾病

目前已发现类风湿关节炎、克罗恩病、溃疡性结肠炎、系统性红斑狼疮、人免疫缺陷病毒（HIV）感染等疾病可同时伴有支气管扩张。

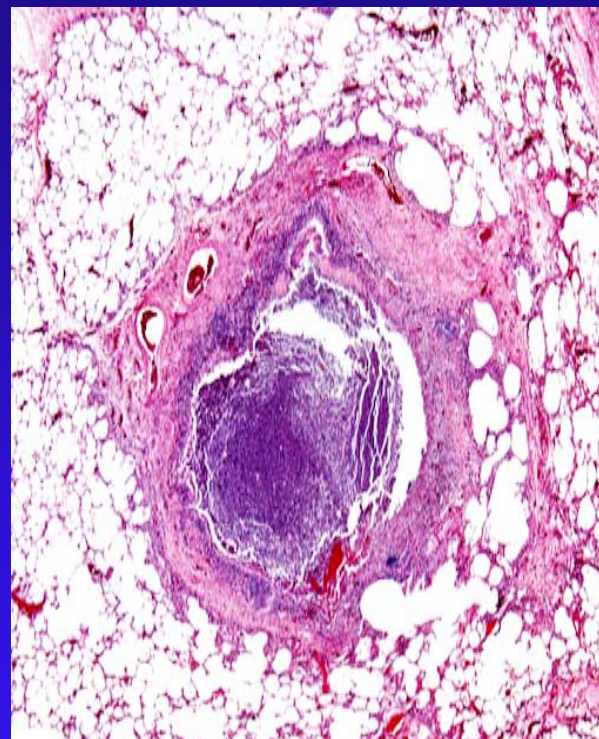
# 三、病理

支气管扩张可分为柱状和囊状扩张，常合并存在。常伴有毛细血管扩张，或支气管动脉和肺动脉终末支的扩张与吻合，形成血管瘤，可出现反复咯血。多见于下叶，左下叶比右下叶多见。





支气管扩张的大体标本



支气管扩张的大体标本

## 四、病理生理

早期病变轻且局限，肺功能测定可在正常范围；病变范围扩大时，表现为轻度阻塞性通气障碍；当病变严重而广泛，则表现以阻塞性为主的混合性通气功能障碍，最终发展为肺源性心脏病。

# 五、临床表现

- 病程多呈慢性经过，多数病人在童年时就有症状，以后常有呼吸道反复发作的感染。本病典型症状为慢性咳嗽伴大量脓痰和反复咯血。

# (一) 症状

- 1、慢性咳嗽、大量黏液脓痰：咳嗽和咳痰与体位改变有关，卧床或晨起时咳嗽痰量增多。呼吸道感染急性发作时，黄绿色脓痰明显增加，一日可达数百毫升，静置后可分三层，上层为泡沫，中层为黏液，下层为脓性物和坏死组织。若有厌氧菌混合感染，则咳脓性稀痰，并有臭味，也可能是唯一症状，有时是阵发性。

- 2、反复咯血：因病变部位支气管壁毛细血管扩张形成血管瘤，而反复咯血，咯血程度可分为小量咯血至大量咯血，与病情无相关关系。有些病人仅有反复咯血，而无咳嗽、脓痰等症状，或仅有少许黏液痰，临床上称为干性支气管扩张，其支气管扩张多位于上叶引流良好部位（不易发生感染）。

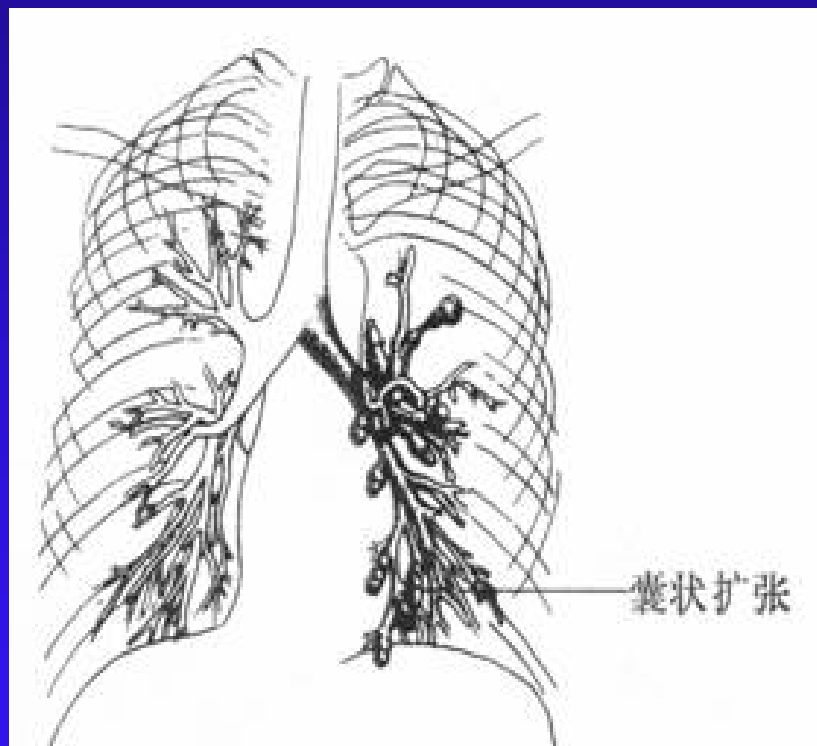
- 3、全身症状：若支气管引流不畅，痰不易咳出，反复继发感染，可出现畏寒、发热、纳差、消瘦、贫血等症状。
- 4、反复肺部感染：因引流不畅，同一肺段可反复发生肺炎，迁延不愈。

## （二）体征

- 早期或干性支扩可无明显体征。
- 病变重或继发感染时常可闻及下胸部、背部固定而持久的**局限性粗湿啰音**，有时可闻及哮鸣音，部分慢性患者伴有杵状指（趾）。

# 六、胸部影像学检查

- 1. 胸部X线片:  
肺纹理增多, 增粗, 紊乱, 严重者可见环状、管状透亮影或蜂窝状影, 早期病人X线胸片可无异常。





以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：<https://d.book118.com/648053101134006130>