

支氣管軟化症 - 兒童氣喘病的鑑別診斷

馬偕紀念醫院小兒過敏免疫科 張緯世醫師/徐世達主任

病例報告

病患是一個五歲的男孩，懷孕週數 32 週、出生體重 2100 公克，家族有過敏的體質，在他一歲三個月大時（1996 年）來馬偕醫院求診，根據他的病史描述：從小有哮鳴（wheezing）的現象，症狀常因呼吸道感染而惡化。

理學檢查方面：嘎聲(hoarseness)、呼吸困難、異位性皮膚炎、鎖骨下及肋骨下肌肉收縮明顯，呼氣時左側哮鳴聲較明顯。實驗室檢查方面：IgE：4+，所以當時初步診斷為氣喘。

雖然用類固醇和支氣管擴張劑治療，可以改善臨床症狀，但仍常常復發且合併有呼吸道感染。由於使用類固醇治療至現在已有四年的時間，症狀未能有效的控制，所以安排了進一步的檢查：胸部 X 光片顯示在左邊有較充氣的表現。尖峰呼氣容量（PEFR）測量值為預測值的 36.61%，而 3-D 胸部電腦斷層則顯示出左支氣管有狹窄的現象。最後由支氣管鏡診斷為支氣管軟化症。但由於病人並未出現生長遲緩的情形（體重在一歲三個月時為 25 百分比，現在五歲為 50 百分比，且身高為 25 百分比。），所以外科方式的治療並未被強烈的建議。

討論

支氣管軟化症是引起小孩子呼吸道塌陷的原因之一，通常會發生在 1~12 個月大的小朋友，但先天性支氣管軟化很少見，常見於早產兒和唐氏症。

臨床症狀方面：可聽到低頻的哮鳴聲，通常在肺部中央，當病灶在其中一邊的氣管（通常是左邊），哮鳴聲會較大，而且氣體進入有延遲現象。除非病人有反應性呼吸道疾病（如氣喘），否則肺部過度充氣並不會發生，大多數病人不會因使用支氣管擴張劑而獲得改善，甚至使用 beta 作用劑會惡化臨床的症狀。

診斷方面：常發生在年紀六個月之內，用力呼氣時會聽到較大的呼吸聲或刺耳的哮鳴，呼吸聲在睡覺時會變小。沒有呼吸道感染時，仍有咳嗽和哮鳴。常會被診斷為胃食道逆流，但不會因使用治療逆流的藥物而獲得改善，大多數對 beta 作用劑或抗發炎藥物無效。臨床檢查方面：哮鳴聲刺耳、低頻、單音節而且在整個胸腔聽起來聲音大小皆相同，在中央部位較明顯，通常在合併有小呼吸道阻塞時，才會有較明顯的肋骨下肌肉收縮。而在較大的小孩則會有擬氣喘的表現，常會被認為是氣管炎、習慣性的咳嗽或是怪動作。

放射線檢查：胸部 X-ray 的敏感度低。吞嚥顯影劑的檢查可有效地排除血管環等的先天異常。核磁共振的侵襲性小且較敏感，但無法得到一個動態的影像。3-D 胸部電腦斷層：可得到呼吸道的

結構和立體直徑，且可看到支氣管鏡看不到的末端氣管狹窄、可得到一個動態的氣管型態變化、並可觀察在肺部有異常結構的周圍，是否有單點或擴散性的氣體堆積。肺部功能檢查：並非所有支氣管鏡診斷有支氣管軟化的，皆有異常的結果。支氣管鏡是確定診斷的最佳工具，且可以得到呼吸道狹窄部位的動態塌陷。

如果使用支氣管擴張劑，會使得支氣管軟化的病人得到改善，通常表示合併有反應性呼吸道疾病。若長期使用氣喘療法而無法控制的氣喘，就要考慮是否有中央呼吸道的阻塞，最常見的是氣管軟化。

治療方面：提高患側的肺部清除功能，在較小的嬰兒可藉由側躺使患側在上方，以達到此一目的。在呼吸道感染時，加強肺部拍痰。用吸入性 Cromoly sodium 減低發炎，以提高清除率。吸入性的 ipratropium bromide (Atrovent)、抗乙醯膽鹼物質可以減低氣管分泌物的聚集。外科治療方面：單邊肺葉切除：如果病人同時有心臟病或嚴重的漏斗胸。氣管整型術（支持氣管）：最常見的手術，短的氣管軟化可以藉由此方法得到完全的改善，方法是切除軟化的部分，再將正常的兩段相接。較新的方式是使用氣管內支持器(stent)，可以擴張呼吸道，用在較嚴重的病人，但有可能會引起氣管發炎反應，使得呼吸道更狹窄，而此方法用在孩童的臨床經驗還很少。

支持器可分成兩種：(1)金屬型，放置容易、不需全身麻醉且可得到較寬的內徑，但移除和調整位置困難。多用在惡性腫瘤。(2)Silcon(矽質)：疾病緩解後容易移除，但須全身麻醉和硬式內視鏡，大多數病人（約 80%-90%）可以獲得立即的改善。而若有較長的呼吸道軟化，可以使用氣管外固定術，比起切除整段軟化的氣管效果好。

何時才需要外科的治療？1.單邊肺部過度充氣 2.肺葉氣腫 3.反覆性的缺氧需急救 4.無法脫離呼吸器者 5.反覆性的肺炎並非是手術的必要條件，而是代表必須使用預防性的抗生素。

預後方面：若支氣管軟化合併有反應性氣管疾病，會因輕微的發作而引發很嚴重且難以控制的哮喘。呼吸時若使用輔助肌，反而會更惡化症狀，因胸腔內壓力的升高，會使軟化的部位更塌陷，一般支氣管軟化症會隨著年齡增長而症狀緩解、多數嚴重的病人可能運動功能較差。若能鑑別診斷氣喘或氣管軟化，則可以減少不必要的住院，和使用過多 Beta 作用劑以及類固醇。