

先天性肺畸形术前和术后肺功能的研究进展

韩 正¹, 李洪波^{2*}

重庆医科大学附属儿童医院胸心外科, 重庆

收稿日期: 2026年1月1日; 录用日期: 2026年1月26日; 发布日期: 2026年2月4日

摘 要

先天性肺畸形(CLMs)是一种少见的先天性肺发育异常。目前, CLMs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。CLMs患儿术前可能因肺部本身疾病原因影响肺功能, 而手术切除病变后也可能因为肺体积的减少影响肺功能, 术前和术后肺功能异常可能影响患儿运动耐量和生活质量。因此, 对于先天性肺畸形患儿术前肺功能损害程度的评价、不同手术时间和手术方式术后肺功能的变化, 以及肺功能如何代偿, 成为当前对CLMs研究的重点和热点。本文对CLMs术前和术后肺功能相关文献及研究进展进行综述, 期望从肺功能这个维度为CLMs患儿治疗与预后提供思路。

关键词

先天性肺畸形, 肺功能, 手术时机, 手术方式, 肺功能代偿

Recent Advances in Pulmonary Function for Congenital Lung Malformations: Preoperative and Postoperative Considerations

Zheng Han¹, Hongbo Li^{2*}

Department of Cardiothoracic Surgery, Children's Hospital of Chongqing Medical University, Chongqing

Received: January 1, 2026; accepted: January 26, 2026; published: February 4, 2026

Abstract

Congenital lung malformations (CLMs) are infrequent anomalies in the developmental process of the lung. Currently, surgeons primarily adopt approaches such as lung lobectomy, segmentectomy, or atypical resection to manage CLMs. Before surgery, children afflicted with CLMs might experience

*通讯作者。

compromised lung function due to the inherent pulmonary conditions, and post-surgical lung volume reduction may also engender changes in pulmonary function. These pre- and postoperative deviations in lung function could further influence the exercise tolerance and quality of life of these children. As such, evaluating the extent of lung function impairment preoperatively, understanding the impact of various surgical timings and modalities on lung function, and scrutinizing the compensatory mechanisms of lung function have become focal points and areas of active inquiry in CLM research. This review synthesizes literature and research advancements regarding lung function before and after surgery for CLMs, aiming to offer insights into treatment and prognosis for these children from the standpoint of pulmonary function.

Keywords

Congenital Lung Malformations, Pulmonary Function, Surgical Timing, Surgical Method, Pulmonary Function Compensation

Copyright © 2026 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 引言

先天性肺畸形(CLMs)是一种少见的肺发育异常,包括先天性肺气道畸形(CPAM)、支气管肺隔离、先天性大叶性肺气肿、支气管源性囊肿和孤立性先天性支气管闭锁。据统计,每1万例活产婴儿中有4例发生CLMs [1]。先天性肺畸形(CLMs)患儿产后可表现为无症状,然而有症状的部分患儿可出现肺功能损害相关症状,如活动耐量下降、反复呼吸道感染等,严重者表现为呼吸困难,甚至是呼吸衰竭。虽然目前手术治疗是有症状 CLMs 的主要治疗方式,但手术时机和手术方式没有完全统一,且对无症状 CLMs 的治疗时机与方式仍存在明显争议。因此对 CLMs 术前和术后肺功能的研究,将有助于从另一个维度推动对 CLMs 手术时机、手术方式以及肺功能代偿机制等问题的研究进行评价,为制定更加科学的治疗方案提供参考,减少患儿相关并发症发生,从而使患儿拥有更好的运动耐量和生活质量。先天性肺畸形的不同类型在病变范围、治疗时机选择以及肺功能影响上可能存在差异,但目前针对不同类型的肺功能研究较少。本文拟就术前及肺叶切除术后状态下 CLMs 的肺功能研究进展作一综述,而不局限于具体分型。

2. 先天性肺畸形肺功能检查方法

肺功能检查是运用呼吸生理知识和现代检查技术探索人体系统功能状态的检查,儿童肺功能检查技术紧跟成人领域的发展,为儿科医疗做出了重要贡献[2]。根据2016年中华医学会儿科分会发表的《儿童肺功能系列指南》,3岁以上儿童目前以肺通气功能检查为主,主要指标包括肺活量(Vital Capacity, VC)、用力呼气量(Forced Vital Capacity, FVC)、一秒用力呼吸容积(Forced Expiratory Volume in One Second, FEV1)、最大呼气流量(Peak Expiratory Flow, PEF),它们可以从不同角度评估呼吸系统的功能状态。婴幼儿则适用潮气呼吸、阻断、胸腹腔挤压、婴儿体描仪、六氟化硫测功能残气等检查方法。

近年来,新型功能影像学与检测技术为更精准地评估 CLMs 相关肺功能提供了新视角。Isabelle Moncke 等人应用节段计数方法、平面灌注成像(PPS)和基于断层扫描/CT 的肺功能量化,分析了接受重大解剖肺切除术患者的预测术后肺功能,基于 ECT/CT 的分析比节段计数方法或 PPS 更准确地预测术后 FEV1(%)和 DLCO 值[3]。Corin Willers 等使用了新的功能磁共振成像(MRI)方法来测量灌注和通气,发现功能 MRI 的分次通气和相对灌注图可明确定位肺切除术后不能被常规方法(如结构核磁共振成像和标准肺功

能测试)捕捉到的剩余肺的损伤[4]。Alican Dincel 等研究发现氮基肺清除率指数(LCI)可能比肺活量测定法更准确地早期发现气道疾病[5]。此外, 结构光体积脉搏波描记法(SLP)可能是一种评估接受肺切除术的儿童肺功能的新方法, 因其无需合作且无辐射暴露[6]。不同肺功能评估方法的比较见表 1。

Table 1. Comparison of different pulmonary function evaluation methods
表 1. 不同肺功能评估方法的比较

评估方法	优点	缺点/局限性	适用年龄	临床评价与局限性
肺量计 (Spirometry)	标准化程度高, 操作相对简便, 成本较低; 可提供 FEV1、FVC、PEF 等核心通气功能指标	需要患者主动配合(深吸气、用力呼气), 对婴幼儿、认知障碍或严重呼吸困难者不适用; 主要反映大气道功能, 对小气道病变不敏感	通常 $\geq 5\sim 6$ 岁 (能配合的儿童)	儿童肺功能检查的基石, 用于阻塞性、限制性通气功能障碍的诊断和随访。对 CLMs 术后远期功能评估常用, 但无法评估区域功能
潮气呼吸肺功能 (TBFV)	无需患者特殊配合, 在平静呼吸下即可完成; 适用于不能配合肺量计的婴幼儿	主要反映潮气呼吸下的流量-容积关系, 参数(如 TPTEF/TE, VPEF/VE)与经典肺功能指标相关性有争议; 易受呼吸频率、哭闹影响	新生儿至约 3 岁婴幼儿	婴幼儿肺功能评估的主要手段之一, 可用于 CLMs 术前评估及术后短期随访。参数解读需谨慎, 应结合临床
婴儿体描仪 (Infant Plethysmography)	可测量功能残气量(FRC)等肺容积指标, 评估肺过度充气情况, 技术相对成熟	设备昂贵, 操作技术要求高; 需患儿在安静睡眠状态下进行, 有时需镇静; 测得的是胸腔气体容积, 可能受肺内气体分布不均影响	新生儿至约 2 岁婴幼儿	能提供容积信息, 对评估 CLMs 病变导致的局部肺过度充气或术后代偿性扩张有价值。临床应用受设备和技术条件限制
肺清除指数 (LCI)	对反映小气道功能及气体分布均匀性高度敏感, 可能早于肺量计发现异常; 部分设备可用于年幼儿童	测试时间较长(约 10~15 分钟), 需要患儿保持平静呼吸配合; 设备普及度低于肺量计; 正常值范围较宽, 解读需经验	可扩展至幼儿及学龄前儿童 (约 3 岁以上)	在 CLMs 评估中, 可能更早发现隐匿的通气不均, 尤其是在评估小气道受累或术后区域功能差异方面有潜力, 可作为传统肺功能的补充
功能磁共振成像 (Functional MRI)	无辐射; 可同时提供高分辨率解剖结构和区域肺功能信息(如通气和灌注); 可视化功能分布	检查时间长, 费用高昂; 患儿在扫描过程中保持静止, 年幼儿童通常需要深度镇静或麻醉; 对设备和技术要求极高; 定量标准尚在建立中	各年龄 (通常需镇静)	研究性工具, 能精准定位 CLMs 病变的功能影响区域及术后剩余肺的代偿情况。尤其适用于评估常规肺功能无法捕捉的局部功能损伤。目前主要用于研究, 尚未常规临床普及
核素肺通气/灌注显像 (V/Q Scan)与 SPECT/CT	V/Q Scan 可分别评估通气和灌注功能; SPECT/CT 结合了解剖定位, 能更准确预测术后肺功能	有电离辐射; 图像空间分辨率低于 CT 或 MRI; 检查流程较复杂; 对婴幼儿应用需权衡辐射风险	各年龄 (需权衡辐射风险)	在评估 CLMs 患者, 特别是肺储备功能有限需行肺切除者时, SPECT/CT 能较准确预测术后肺功能, 有助于手术决策。因辐射问题, 在儿童中应用受限, 多用于复杂或高危病例评估
结构光体积描记法 (SLP)	无接触、无辐射, 无需患者主动配合; 可评估胸腹运动及呼吸模式	是一项较新的技术, 临床验证数据尚不充分; 主要提供胸腹运动学参数, 与传统肺功能指标的直接对应关系及临床意义有待进一步确立	各年龄, 尤其适用于无法配合的儿童	作为一种新兴的无创评估工具, 在儿童肺切除术后随访中显示出潜力, 可用于监测呼吸模式变化。目前仍处于研究探索阶段, 标准值和临床解读指南尚未完善

3. 先天性肺畸形术前肺功能研究现状

目前, 有关先天性肺畸形(CLMs)术前肺功能受损的机制研究相对较少, 不同分型及不同年龄段比较

性研究更为少见。CLMs 肺功能表现可能与类型、病变大小、位置以及对肺实质或气管等组织的压迫与受侵犯程度有关。

大多数新生儿(>75%)无症状, 只有少数需要呼吸支持[7]。大多数无症状 CLMs 儿童的肺功能参数、运动耐量和身体生长正常。Hijkoop 等的研究发现, 由于在这些儿童中很少发现肺部并发症, 且无症状患儿肺功能差异不明显, 他们的研究更支持对无症状患儿采取观察保守的方法, 建议继续随访至成年期, 以评估有症状和无症状 CLMs 的恶性肿瘤风险。但有学者研究认为, 未发现或未经治疗的 CLMs 仍然存在潜在并发症风险, 包括感染(细菌感染, 也包括真菌和分枝杆菌感染)、出血(可能导致血胸)、空气栓塞、高输出量心力衰竭、气胸和恶性变化, 最终导致肺气道阻塞、压迫或肺循环异常, 严重影响肺功能。据报道, 这些并发症在约 3.2%的非手术患者中出现[8]。

有研究认为, 儿童肺的生长发育最重要阶段是出生后 2 年, 在此阶段肺泡数量快速增加, 其后肺泡数量虽有继续增长, 但增长速度降低[9]。因此, 婴幼儿处于肺泡数量快速增长阶段, 其肺容量代偿相对较好。但是, 婴幼儿支气管壁较柔软、易变形, 且胸腔容积相对较小, 病变更易压迫周围组织, 导致管腔狭窄, 病变对肺功能影响较年长儿更大[10]。所以, 在婴幼儿中表现出更明显的肺功能损害, 且以气道阻塞性损害为主。无症状者相对较少, 呼吸道感染史发生率更高, 主要为反复肺部感染。该研究表明, 小年龄患儿肺功能受损程度更为明显, 而年长儿由于肺发育与代偿能力强, 肺功能受损程度较少[9]。

4. 先天性肺畸形术后肺功能研究现状

4.1. 手术方式与术后肺功能

胸腔镜手术与传统开胸手术相比具有多个优势, 这一点已经在大量研究中得到证实[11] [12]。其中, 绝大部分研究显示, 无论是胸腔镜下切除还是开胸手术, 两种入路方式都可以减少局部并发症的风险, 包括复发性感染和气胸。然而, 肺叶切除、肺段切除、解剖性病灶切除等不同范围的手术方式与术后肺功能的关联是目前该领域的研究热点。因此, 以下将专注于不同手术方式对肺功能影响的研究, 胸腔镜相比于开放手术的相关优势将不再赘述。

保肺手术相对安全, 并发症少。然而, 有关切除范围对肺功能的影响, 许多学者也进行了深入研究。Andrea Farol 等人在长期随访中发现, 肺功能似乎只受到最具致残性的全肺切除手术干预方法的影响, 而与肺叶切除或肺段切除无关, 全肺切除术与肺功能缺损存在显著相关性($p = 0.031$) [13]。Liu 等发现接受肺叶切除术的儿童仅存在轻度阻塞性通气障碍, 而术后肺功能正常, FEV1%预测值的平均值为 80.09 (95%置信区间: 75.03 至 85.16, 异质性指数 $I^2 = 83\%$, p 值 < 0.01) [14]。此外, Laberge 等认为肺叶切除术比肺段切除更安全, 因为手术中不可能准确确定 CLMs 和正常实质之间的界限, 而且不完全切除已被证明会导致气胸等并发症[15]。因此, 一些研究认为儿童胸腔镜肺叶切除术治疗 CLMs 应被视为治疗标准[11] [12]。然而, Huang 等比较了胸腔镜下肺段切除术和肺叶切除术治疗婴儿先天性肺畸形的预后和肺功能测试(PFT)结果, 并对 PFT 的中期数据进行分析, 发现术后 1 个月, 肺叶切除术组 VT 低于节段切除术组($p < 0.01$)。短时间内肺段切除术后肺功能恢复好于肺叶切除术, 接受胸腔镜肺叶切除术和肺段切除术的患者术后 2 年肺功能正常[16]。针对肺段切除, 与高容量肺段切除相比, 低容量切除并没有显著保留肺功能, 较大与较小体积肺段切除组间的术后呼吸功能未出现显著差异, 这表明术后显著的残余肺扩张改善了呼吸功能(FEV1: $p = 0.254$; FVC: $p = 0.777$) [17]。较低容量的切除可能无法有效地保留呼吸功能, 因为补偿功能严重依赖于同侧残留肺叶的扩张。最显著的改善出现在残留肺叶中, 而最少的是在残留肺段的保留实质区域[18]。Yuan 等在比较胸腔镜解剖病变切除术(HX-TALR)及胸腔镜肺叶切除术(TL)的大规模单中心研究中发现, 在切除病灶的同时保留了所有正常肺组织的 HX-TALR 安全可行, 有望成为治疗 CLMs 的首选手术[19]。

从解剖的病理生理机制看, 手术切除范围越精准, 保留健康肺组织越多, 术后肺功能损害就更少, 且

以上研究也证实了这一点。因此,在精确识别病变位置后进行选择性切除可能对 CLMs 患者非常有益。然而,其重点和难点是如何区分病变的外部边界和如何沿静脉系统游离病变的内部边界。一种采用静脉注射吲哚菁绿(ICG)的近红外荧光(NIRF)成像的创新技术在描绘先天性肺畸形手术过程中的节段间划分起到重要作用,从而尽可能减少手术对肺功能的损害,并且低剂量的 ICG 并不妨碍节段间平面的准确识别[20]。使用吲哚菁绿(ICG)准确定位 CPAM 病灶和避免过度切除正常肺组织,可用于保肺手术,在术后六个月常规随访时,复查肺功能检测显示:与术前结果相比,TPTEF/TE (%) (术前 31.13 ± 7.73 vs 术后 38.78 ± 5.08 , $p < 0.001$)、VPEF/VE (%) (术前 31.95 ± 7.61 vs 术后 39.57 ± 5.51 , $p < 0.01$)、VT/kg (ml/kg) (术前 10.42 ± 2.53 vs 术后 11.05 ± 2.59 , $p < 0.01$)及 MV (ml/min) (术前 4.31 ± 3.33 vs 术后 5.16 ± 4.05 , $p < 0.01$)均呈现统计学显著差异[21]。肺段切除或者肺解剖性病灶切除术可以保留肺容量,从而维持后期肺功能。

4.2. 手术时间与术后肺功能

先天性肺畸形(CLMs)手术时机的选择,在很大程度上受肺功能代偿恢复情况的影响。对于无症状患儿,过早进行手术可能增加额外的风险,而过晚手术可能会影响肺功能代偿。这导致了在先天性肺畸形患儿手术年龄方面上一直存有争议。

随着产科超声检查数量的增加和检查质量的提高,CLMs 在出生前被诊断的频率更高。表现为高回声或囊性或混合性的病灶,可占据大部分胸腔,使心脏和纵隔移位。导致患儿出生时,产生严重的呼吸、循环障碍,肺功能遭受严重损害。此外,对于 CLMs 可能在子宫内引起严重并发症(如羊水过多导致早产或羊水导致胎儿死亡等)的胎儿有必要进行及时干预。

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[22]。病情较轻者,可在行胸部 x 线摄影及 CTA 确诊 CLMs 后,尽快手术治疗。对于有症状者,急诊手术或早期手术没有争议。

对于出生后无症状的患儿,手术时机选择的核心考量之一是术后肺功能的代偿潜力。肺的发育和生长会持续到童年甚至青年时期。一般认为,肺泡数量的快速增长期持续至 2 岁左右,此后肺泡数量增长放缓,代之以现有肺泡的扩大。一些研究指出,涉及终末细支气管和肺泡结构成熟的最终阶段肺发育过程可能延续至 8 岁左右[23][24]。这种发育阶段的差异,直接影响了术后代偿性肺生长的机制和能力。代偿性肺扩张不仅包括剩余肺的过度充气(功能性残气量增加),还可能包括功能性肺实质的增加(新的肺泡间隔组织生成),后者在婴幼儿期更为显著。研究表明,婴儿期(尤其是 2 岁内)肺叶切除术后,剩余肺组织可通过真正的肺泡数量增长实现代偿性生长,肺容量可完全或接近完全恢复[25][26]。然而,对于年龄较大(如超过 8 岁)的患儿,肺可能已失去新的肺泡间隔组织再生能力,其术后肺功能恢复更接近于成人模式,主要依赖于剩余肺单位的过度扩张和通气/灌注的重分布,而非肺泡数量的增加。肺叶切除术后经常发现残余体积和功能残气量升高,伴 FEV1 降低和通气分布不均匀,即为这种过度扩张代偿的表现[27]-[29]。这从生理学角度解释了为何不同研究对最佳手术年龄存在分歧:若手术在肺具有强大小叶新生潜力(如婴幼儿期)时进行,远期肺功能代偿可能更佳;若手术年龄较大,则术后肺功能损失可能更持久,更依赖于肺的扩张而非生长。

出生后无明显症状的 CPAM 患儿,有学者研究认为,随着年龄增加,可因感染及肿瘤相关风险等原因出现相应肺功能损害症状或问题[30]。Khosla 等报道 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[31]。Kuroda 等报道,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[32]。无症状 CLM 儿童早期手术与较低的术后并发症发生率相关[33]。2021 年先天性肺气道畸形诊疗中国专家共识,对于出生后无症状的 CPAM 患儿,建议手术年龄以 3 月龄至 1 岁为宜。与此

相反, 也有其他学者有不同的建议, John M. Woodward 等人将 700 多位患儿以 3 个月为一组, 依次递增分组进行比较, 发现手术年龄大于 1 个月的各组患儿之间, 再入院、再次手术、非输血并发症、所有并发症或死亡率无显著差异[34]。Steven Rothenberg 等人在分析接近 200 名年龄小于 4 个月且体重低于 5.6 kg 的患儿后, 发现胸腔镜肺叶切除术治疗 4 个月以下婴儿先天性肺病变安全且有效, 可避免开胸手术的并发症[35]。Keijzer 等一项回顾性研究显示, 肺叶切除术患儿(手术年龄 < 2 岁 vs 2 岁)在平均年龄为 10 岁时评估, 1 s 内的用力肺活量(FVC)或用力呼气量(FEV1)基本正常[36], 两组手术时间与远期肺功能恢复没有差别。Nakajima 等人在手术中发现年龄 < 4 岁的患者肺可以更多代偿性生长, 从而恢复肺功能[25]。McBride 等研究数据表明, 婴儿先天性肺气肿肺叶切除术后肺容量可以完全恢复[26]。Yoko Naito 等发现大多数接受肺叶切除术的儿童长期肺功能正常, 因此认为肺叶切除术时的年龄与未来肺功能没有相关性, 在评估患者的功能结果时应考虑心肺运动试验[37]。上述研究主要从症状出现时间进行手术时间节点的设计, 根据 Kuroda 等的研究, 出生后连续三年的症状发生率相近[32]。因此, 将手术年龄区间定为 1 岁内不够严谨, 这也是为什么会有研究认为 2 岁、4 岁甚至更大的儿童术后肺功能也可正常代偿的原因。

除此之外, 目前, 胎儿期宫内手术逐渐成为该疾病的一种前沿手术方式, 然而关于胎儿期宫内手术患儿术后肺功能研究暂无相关文献的报道。由于相关检查技术的发展以及人们对健康更加重视, 先天性肺畸形患儿手术年龄整体在不断提前, 这也导致了现阶段年长患儿病例的明显减少, 以及对手术时机的较大争议。

5. 术后肺功能康复及生活质量研究现状

5.1. 肺功能代偿研究现状

先天性肺畸形术后代偿性肺扩张不仅包括剩余肺的过度充气, 还包括功能性肺实质的增加[38]。一般认为, 肺的发育和生长会持续到童年甚至青年时期, 一些增长是由于肺泡单位数量的增加(这一过程持续到 2 岁), 其余的是由于现有肺泡的扩大, 在儿童期特别是婴儿期肺切除后, 代偿性肺生长是可能的[23]。然而, 也有研究表明, 涉及第五个也就是最终阶段的肺发育的胚胎过程延续至 8 岁[23] [24]。Nonoyama 等的研究支持以上观点, 他们发现, 对 8 岁以上手术的患者在术后 2 年多进行测试时, 既没有代偿性再生, 也没有剩余肺组织的代偿性过胀。然而, 肺活量似乎有所增加, 这可能是由于周围组织(如呼吸肌)的生长[27]。人们一直在探索先天性肺畸形手术切除时机与肺功能代偿关系, 由于无法直接观察到切除后的组织, 评估代偿性肺生长的情况具有一定的难度。因此, 大多数研究通过呼吸功能的变化来间接推断肺生长和肺容量的状况。肺叶切除术后经常发现残余体积和功能残气量升高, 加上 FEV1 降低和通气分布不均匀, 表明残余肺过度扩张可能补偿了肺组织的损失, 而不是真正的肺泡数量增长[28] [29]。对于大年龄患儿, 肺功能恢复可能更接近于成人。由于成年人的肺一般不具备新的肺泡间隔组织再生能力, 理论上可以通过实质切除的多少来判断术后肺功能。然而, 术后肺功能也可能受到其他各种因素的影响, 如切除部位(上肺叶切除或下肺叶切除)、肺气肿严重程度、手术入路(开放或微创)以及患者是否接受支气管成形术等[39]。成人肺叶切除术后 FEV1 较术前降低了 8.8%~17.6% [40]-[42], 尽管肺叶切除术平均切除了总肺实质的 20%。肺叶切除术后, FEV1 显著降低, 但肺对一氧化碳的弥散能力(DLCO)和最大耗氧量(VO2max)并未降低或仅略有降低[40] [43]。这可能得益于肺比较强大的代偿功能。

总之, 大多数研究表明, 肺叶切除术后, 大多数儿童过着充实而活跃的生活, 没有日常呼吸限制。

5.2. 肺功能术后康复研究现状

随着物质和文化生活水平的提高, 公众对健康标准的期望也在不断上升。对于接受肺切除手术的患

者而言, 他们不仅关注手术的成功与否, 同样重视术后肺功能的恢复状况, 加速康复外科理念在儿童胸外科的应用逐渐受到重视。

Kaminski 等人评估了 123 名接受肺切除术的儿童后发现, 儿童肺切除术后实施标准化的物理治疗方案(包括呼气正压为 10 cm H₂O 的面罩, 呼气胸腔按压, 咳嗽, 上肢抬起和下床, 在手术后最初 4 小时内开始, 每天持续 3 次)可减少肺不张, 但不能减少胸管拔除时间或住院时间[44]。物理治疗辅助对肺功能恢复的影响, 仍然需要长期随访研究。此外, Li 等人的一项随机对照研究显示, 围术期实施包括呼吸训练、体能锻炼在内的综合康复方案, 有助于加快接受肺切除术患儿的术后恢复进程[45]。

目前, 绝大多数肺切除术后肺功能恢复是有关成人肺癌的, 康复方案和评估标准并不适用于儿童, 例如 6 分钟步行距离(6MWD)、下肢有氧运动训练(骑自行车、跑步机行走)和心理治疗等。因此, 制定并规范适合儿童的肺切除术后康复方案和肺功能评估指标十分必要。

5.3. 术后肺功能与生活质量研究现状

有关先天性肺畸形术后生活质量的研究较少, 关于健康状况、生活质量等数据也并不完善。目前可用的数据主要有总体结果(如身高增长)、疾病特异性结果(如呼吸道感染、肺功能和运动耐受性)以及治疗相关结果(如肌肉骨骼畸形)。

Ancuta Muntean 等研究胸羊膜分流治疗先天性肺畸形术后的长期结局, 发现 93% 患儿的肺功能正常, 没有活动、运动或其他方面的限制[46]。Nuutinen 等发现, 接受手术治疗的 CLMs 患者对他们的长期健康状况感到满意, 较低的肺功能对他们的健康没有影响[47]。在一项前瞻性随访的 CLMs 术后患者队列中, 体重身高比在 2 岁时略低于平均水平, 但在 8 岁时在正常范围内[48]。Markel 等对呼吸道感染的易感性进行了以人群为基础的队列研究, 发现 CLMs 切除术后患者更容易感染肺炎[49]。在一个结构化的纵向随访项目中, 只对一组 8 岁的参与者进行了运动耐受性研究。在接受手术的儿童中, 40% 的运动耐受性降低, 而在非手术组中, 这一比例为 28% [50]。Sritippayawan 等的研究发现 23.1% 的患者存在肺功能受限所致的运动不耐受[51]。与健康同龄人相比, 手术切除 CLMs 的儿童神经发育结果正常[52], 早期预防性选择性手术可促进代偿性肺生长[53]。关于先天性疾病与患儿心理健康的研究, 目前研究较多的是先天性心脏病, CLMs 与患儿心理健康也有望成为将来的研究方向。

6. 总结

随着对 CLMs 术前术后肺功能研究的不断深入, 以及基于影像组学的精准评估、术中导航等新技术的发展, 个体化治疗策略的制定将更加有据可依。未来需要通过设计严谨的多中心、前瞻性长期随访研究, 特别是纳入标准化肺功能与生活质量评估的随机对照试验, 来明确最佳手术时机与术式, 并制定规范的术后康复路径。基础研究与临床实践的更紧密结合, 将最终实现 CLMs 患儿肺功能与生活质量的持续优化。

致 谢

本研究在撰写过程中得到了重庆医科大学附属儿童医院心胸外科各位同事的大力支持与帮助, 在此表示衷心的感谢。同时, 感谢参与本领域相关研究的国内外学者, 他们的工作为本综述的完成奠定了坚实的文献基础。最后感谢各位同行在学术交流中提出的宝贵意见, 使本文的内容得以进一步完善。

参考文献

- [1] Pederiva, F., Rothenberg, S.S., Hall, N., Ijsselstijn, H., Wong, K.K.Y., von der Thüsen, J., et al. (2023) Congenital Lung Malformations. *Nature Reviews Disease Primers*, 9, Article No. 60. <https://doi.org/10.1038/s41572-023-00470-1>

- [2] 周梦雪, 罗健. 肺功能检查在小儿外科术前评估中的应用研究进展[J]. 临床小儿外科杂志, 2021, 20(4): 382-387.
- [3] Moneke, I., von Nida, C., Senbaklavaci, O., Elze, M., Meyer, P.T., Passlick, B., *et al.* (2024) SPECT/CT Accurately Predicts Postoperative Lung Function in Patients with Limited Pulmonary Reserve Undergoing Resection for Lung Cancer. *Journal of Clinical Medicine*, **13**, Article 6111. <https://doi.org/10.3390/jcm13206111>
- [4] Willers, C., Maager, L., Bauman, G., Cholewa, D., Stranzinger, E., Raio, L., *et al.* (2022) School-Age Structural and Functional MRI and Lung Function in Children Following Lung Resection for Congenital Lung Malformation in Infancy. *Pediatric Radiology*, **52**, 1255-1265. <https://doi.org/10.1007/s00247-022-05317-7>
- [5] Dincel, A., Yilmaz Yegit, C., Ergenekon, A.P., Erdem Eralp, E., Gokdemir, Y., Kiyan, G., *et al.* (2021) Long-Term Respiratory Outcomes of Post-Op Congenital Lung Malformations. *Pediatrics International*, **63**, 704-709. <https://doi.org/10.1111/ped.14488>
- [6] Ghezzi, M., Abbattista, L., Digheira, A., Silvestri, A.D., Farolfi, A., Pelizzo, G., *et al.* (2024) Lung Function Evaluated by Structured Light Plethysmography in Children after Lung Surgery: A Preliminary Analysis. *Pediatric Allergy, Immunology, and Pulmonology*, **37**, 7-12. <https://doi.org/10.1089/ped.2023.0069>
- [7] Calvert, J.K. and Lakhoo, K. (2007) Antenatally Suspected Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung: Postnatal Investigation and Timing of Surgery. *Journal of Pediatric Surgery*, **42**, 411-414. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2006.10.015>
- [8] Kotecha, S., Barbato, A., Bush, A., Claus, F., Davenport, M., Delacourt, C., *et al.* (2012) Antenatal and Postnatal Management of Congenital Cystic Adenomatoid Malformation. *Paediatric Respiratory Reviews*, **13**, 162-171. <https://doi.org/10.1016/j.prrv.2012.01.002>
- [9] 蒋茂林, 李洪波, 宋冀硕, 等. 儿童先天性肺囊性疾病肺功能损害初步研究[J]. 儿科药学杂志, 2020, 26(2): 7-10.
- [10] Stocker, J.T. (2009) Cystic Lung Disease in Infants and Children. *Fetal and Pediatric Pathology*, **28**, 155-184. <https://doi.org/10.1080/15513810902984095>
- [11] Ugolini, S., Tofani, L., Zolpi, E., Montalva, L., Lotti, C., Morabito, A., *et al.* (2024) Morbidity Related to Major Lung Thoracoscopic Resections in Children. *La Pediatria Medica e Chirurgica*, **46**, Article 337.
- [12] Ishimaru, T., Kanamori, Y., Fujino, A., Yoneda, A., Fujiogi, M., Yamamoto, Y., *et al.* (2024) Comparison of Postoperative Respiratory Function between Patients after Thoracoscopic and Open Lobectomy. *Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques*, **34**, 376-379. <https://doi.org/10.1089/lap.2023.0244>
- [13] Farolfi, A., Ghezzi, M., Calcaterra, V., Riccipetioni, G., Pelizzo, G., Costanzo, S., *et al.* (2022) Congenital Lung Malformations: Clinical and Functional Respiratory Outcomes after Surgery. *Children*, **9**, Article 1881. <https://doi.org/10.3390/children9121881>
- [14] Liu, C., Liu, J., Yuan, M., Cheng, K., Luo, D., Zeng, L., *et al.* (2023) Pulmonary Function after Lobectomy in Children: A Systematic Review and Meta-Analysis. *BMJ Paediatrics Open*, **7**, e001979. <https://doi.org/10.1136/bmjpo-2023-001979>
- [15] Laberge, J., Puligandla, P. and Flageole, H. (2005) Asymptomatic Congenital Lung Malformations. *Seminars in Pediatric Surgery*, **14**, 16-33. <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2004.10.022>
- [16] Huang, J.X., Hong, S.M., Hong, J.J., *et al.* (2021) Medium-Term Pulmonary Function Test after Thoracoscopic Lobectomy and Segmentectomy for Congenital Lung Malformation: A Comparative Study with Normal Control. *Frontiers in Pediatrics*, **9**, Article 755328. <https://doi.org/10.3389/fped.2021.755328>
- [17] Ohtani-Kim, S.J., Samejima, J., Wakabayashi, M., Tada, M., Koike, Y., Miyoshi, T., *et al.* (2024) Effect of Resected Lung Volume on Pulmonary Function and Residual Lung Volume in Patients Undergoing Segmentectomy: A Retrospective Study. *Annals of Surgical Oncology*, **31**, 6645-6651. <https://doi.org/10.1245/s10434-024-15550-z>
- [18] Ohtani-Kim, S.J., Samejima, J., Wakabayashi, M., Tada, M., Koike, Y., Miyoshi, T., *et al.* (2024) What Is the Optimal Resection Extent for Preserving Respiratory Function in Segmentectomy: Insights on Lung Resection Volume and Respiratory Function. *Annals of Surgical Oncology*, **31**, 5766-5767. <https://doi.org/10.1245/s10434-024-15614-0>
- [19] Yuan, M., Liu, J., Wang, Z., Luo, D., Dai, S., Liu, C., *et al.* (2024) A Clinical Comparative Study of Thoracoscopic Anatomical Lesion Resection and Lobectomy in the Treatment of Congenital Lung Malformations. *Journal of Pediatric Surgery*, **59**, 1714-1718. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2024.04.016>
- [20] Huang, J.X., Chen, Q., Hong, S.M., *et al.* (2024) Near-Infrared Fluorescence Imaging with Intravenous Indocyanine Green Method in Segmentectomy for Infants with Congenital Pulmonary Airway Malformation. *European Journal of Pediatric Surgery*, **34**, 430-434.
- [21] Zhu, T., Li, Y., Zhang, J., Xiong, X., Yin, Y., Zhuansun, D., *et al.* (2025) Precise Thoracoscopic Pneumonectomy Using Fluorescence Imaging after Aerosolized Indocyanine Green Inhalation: A Novel Strategy for Treating Congenital Pulmonary Airway Malformation. *Journal of Pediatric Surgery*, **60**, Article 162063. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2024.162063>

- [22] Laberge, J.M., Bratu, I. and Flageole, H. (2004) The Management of Asymptomatic Congenital Lung Malformations. *Paediatric Respiratory Reviews*, **5**, S305-S312. [https://doi.org/10.1016/s1526-0542\(04\)90055-3](https://doi.org/10.1016/s1526-0542(04)90055-3)
- [23] Joshi, S. and Kotecha, S. (2007) Lung Growth and Development. *Early Human Development*, **83**, 789-794. <https://doi.org/10.1016/j.earlhumdev.2007.09.007>
- [24] Davis, R.P. and Mychaliska, G.B. (2013) Neonatal Pulmonary Physiology. *Seminars in Pediatric Surgery*, **22**, 179-184. <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2013.10.005>
- [25] Nakajima, C., Kijimoto, C., Yokoyama, Y., Miyakawa, T., Tsuchiya, Y., Kuroda, T., *et al.* (1998) Longitudinal Follow-Up of Pulmonary Function after Lobectomy in Childhood—Factors Affecting Lung Growth. *Pediatric Surgery International*, **13**, 341-345. <https://doi.org/10.1007/s003830050334>
- [26] McBride, J.T., Wohl, M.E.B., Strieder, D.J., Jackson, A.C., Morton, J.R., Zwerdling, R.G., *et al.* (1980) Lung Growth and Airway Function after Lobectomy in Infancy for Congenital Lobar Emphysema. *Journal of Clinical Investigation*, **66**, 962-970. <https://doi.org/10.1172/jci109965>
- [27] Nonoyama, A., Tanaka, K., Osako, T., Saito, Y., Umemoto, M., Masuda, A., *et al.* (1986) Pulmonary Function after Lobectomy in Children under Ten Years of Age. *The Japanese Journal of Surgery*, **16**, 425-434. <https://doi.org/10.1007/bf02470610>
- [28] Werner, H.A., Pirie, G.E., Nadel, H.R., Fleisher, A.G. and LeBlanc, J.G. (1993) Lung Volumes, Mechanics, and Perfusion after Pulmonary Resection in Infancy. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, **105**, 737-742. [https://doi.org/10.1016/s0022-5223\(19\)34202-3](https://doi.org/10.1016/s0022-5223(19)34202-3)
- [29] Holschneider, A.M., Schlachtenrath, R. and Knoop, U. (1990) Follow-Up Study Results and Lung Function Changes Following Lung Resection in Childhood. *Surgery in Infancy and Childhood*, **45**, 349-359.
- [30] Nasr, A., Himidan, S., Pastor, A.C., Taylor, G. and Kim, P.C.W. (2010) Is Congenital Cystic Adenomatoid Malformation a Premalignant Lesion for Pleuropulmonary Blastoma? *Journal of Pediatric Surgery*, **45**, 1086-1089. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2010.02.067>
- [31] Khosa, J.K., Leong, S.L. and Borzi, P.A. (2004) Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung: Indications and Timing of Surgery. *Pediatric Surgery International*, **20**, 505-508. <https://doi.org/10.1007/s00383-004-1225-4>
- [32] Nishijima, E., Maeda, K., Fuchimoto, Y., Hirobe, S., Tazuke, Y., Nozawa, K., *et al.* (2016) Clinical Features of Congenital Cystic Lung Diseases: A Report on a Nationwide Multicenter Study in Japan. *European Journal of Pediatric Surgery*, **26**, 91-95. <https://doi.org/10.1055/s-0035-1566095>
- [33] Uppala, R., Udomdirekkul, P., Niamsanit, S., Techasatian, L., Saengnipanthkul, S. and Sitthikarnkha, P. (2025) Clinical Outcomes after Surgical Resection in Asymptomatic and Symptomatic Children with Congenital Lung Malformations. *Journal of Cardiothoracic Surgery*, **20**, Article No. 126. <https://doi.org/10.1186/s13019-025-03372-3>
- [34] Woodward, J.M., Mendel, R., Brierley, S.F., Bittner, K., Osei, H., Harmon, C.M., *et al.* (2024) Operative Timing for Elective Thoracoscopic Lobectomy for CPAM and Sequestration: A NSQIP-Pediatric Analysis 2017-2021. *Journal of Pediatric Surgery*, **59**, Article 161681. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2024.08.021>
- [35] Rothenberg, S., Shipman, K., Lai, S. and Kay, S. (2024) Evaluation of Thoracoscopic Lobectomy in Infants for Congenital Lung Lesions: Earlier Is Better. *Journal of Pediatric Surgery*, **59**, 368-371. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2023.10.060>
- [36] Keijzer, R., Chiu, P.P.L., Ratjen, F. and Langer, J.C. (2009) Pulmonary Function after Early vs Late Lobectomy during Childhood: A Preliminary Study. *Journal of Pediatric Surgery*, **44**, 893-895. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2009.01.021>
- [37] Naito, Y., Beres, A., Lapidus-Krol, E., Ratjen, F. and Langer, J.C. (2012) Does Earlier Lobectomy Result in Better Long-Term Pulmonary Function in Children with Congenital Lung Anomalies? A Prospective Study. *Journal of Pediatric Surgery*, **47**, 852-856. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2012.01.037>
- [38] Abe, M., Osoegawa, A., Karashima, T., Takamori, S., Takumi, Y. and Sugio, K. (2024) An Analysis of Residual Lung Volume Changes after Segmentectomy Based on Three-Dimensional Computed Tomography. *Journal of Thoracic Disease*, **16**, 3553-3562. <https://doi.org/10.21037/jtd-24-83>
- [39] Ueda, K., Hayashi, M., Tanaka, N., Tanaka, T. and Hamano, K. (2014) Long-Term Pulmonary Function after Major Lung Resection. *General Thoracic and Cardiovascular Surgery*, **62**, 24-30. <https://doi.org/10.1007/s11748-013-0346-x>
- [40] Brunelli, A., Xiumé, F., Refai, M., Salati, M., Marasco, R., Sciarra, V., *et al.* (2007) Evaluation of Expiratory Volume, Diffusion Capacity, and Exercise Tolerance Following Major Lung Resection: A Prospective Follow-Up Analysis. *Chest*, **131**, 141-147. <https://doi.org/10.1378/chest.06-1345>
- [41] Funakoshi, Y., Takeda, S., Sawabata, N., Okumura, Y. and Maeda, H. (2005) Long-Term Pulmonary Function after Lobectomy for Primary Lung Cancer. *Asian Cardiovascular and Thoracic Annals*, **13**, 311-315. <https://doi.org/10.1177/021849230501300404>

- [42] Wang, J.S., Abboud, R.T. and Wang, L.M. (2006) Effect of Lung Resection on Exercise Capacity and on Carbon Monoxide Diffusing Capacity during Exercise. *Chest*, **129**, 863-872. <https://doi.org/10.1378/chest.129.4.863>
- [43] Nagamatsu, Y., Maeshiro, K., Kimura, N.Y., Nishi, T., Shima, I., Yamana, H., *et al.* (2007) Long-Term Recovery of Exercise Capacity and Pulmonary Function after Lobectomy. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, **134**, 1273-1278. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2007.06.025>
- [44] Kaminski, P.N., Forgiarini, L.A. and Andrade, C.F. (2013) Early Respiratory Therapy Reduces Postoperative Atelectasis in Children Undergoing Lung Resection. *Respiratory Care*, **58**, 805-809. <https://doi.org/10.4187/respcare.01870>
- [45] Li, S., Fang, M., Yin, R., Wang, Y., Chen, R., Wang, C., *et al.* (2025) Enhanced Recovery after Minimally Invasive Pneumonectomies in Children. *Pediatric Surgery International*, **41**, Article No. 81. <https://doi.org/10.1007/s00383-025-05977-0>
- [46] Muntean, A., Cazacu, R., Ade-Ajayi, N., Patel, S.B., Nicolaides, K. and Davenport, M. (2023) The Long-Term Outcome Following Thoraco-Amniotic Shunting for Congenital Lung Malformations. *Journal of Pediatric Surgery*, **58**, 213-217. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2022.10.028>
- [47] Nuutinen, S., Ronkainen, E., Perhomaa, M., Harju, T., Sinikumpu, J., Serlo, W., *et al.* (2022) Long-Term Results of Pediatric Congenital Pulmonary Malformation: A Population-Based Matched Case-Control Study with a Mean 7-Year Follow-Up. *Children*, **10**, Article 71. <https://doi.org/10.3390/children10010071>
- [48] Calzolari, F., Braguglia, A., Valfrè, L., Dotta, A., Bagolan, P. and Morini, F. (2016) Outcome of Infants Operated on for Congenital Pulmonary Malformations. *Pediatric Pulmonology*, **51**, 1367-1372. <https://doi.org/10.1002/ppul.23472>
- [49] Markel, M., Derraugh, G., Lacher, M., Iqbal, S., Balshaw, R., Min, S.A.L., *et al.* (2022) Congenital Lung Malformation Patients Experience Respiratory Infections after Resection: A Population-Based Cohort Study. *Journal of Pediatric Surgery*, **57**, 829-832. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2021.12.042>
- [50] Hijkoop, A., van Schoonhoven, M.M., van Rosmalen, J., Tibboel, D., van der Cammen-van Zijp, M.H.M., Pijnenburg, M.W., *et al.* (2019) Lung Function, Exercise Tolerance, and Physical Growth of Children with Congenital Lung Malformations at 8 Years of Age. *Pediatric Pulmonology*, **54**, 1326-1334. <https://doi.org/10.1002/ppul.24345>
- [51] Sritippayawan, S., Treerojanapon, S., Sanguanrungrasirikul, S., Deerojanawong, J. and Prapphal, N. (2012) Pulmonary Function and Exercise Capacity in Children Following Lung Resection Surgery. *Pediatric Surgery International*, **28**, 1183-1188. <https://doi.org/10.1007/s00383-012-3187-2>
- [52] Messinger, Y.H., Stewart, D.R., Priest, J.R., Williams, G.M., Harris, A.K., Schultz, K.A.P., *et al.* (2015) Pleuropulmonary Blastoma: A Report on 350 Central Pathology-Confirmed Pleuropulmonary Blastoma Cases by the International Pleuropulmonary Blastoma Registry. *Cancer*, **121**, 276-285. <https://doi.org/10.1002/cncr.29032>
- [53] Rossi, G., Gasser, B., Sartori, G., Migaldi, M., Costantini, M., Mengoli, M.C., *et al.* (2012) MUC5AC, Cytokeratin 20 and HER2 Expression and K-RAS Mutations within Mucinogenic Growth in Congenital Pulmonary Airway Malformations. *Histopathology*, **60**, 1133-1143. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2559.2011.04170.x>