

· 临床病例讨论 ·

咯血、乏力、心慌、气短

陈玉林 刘民杰

病历摘要

患者男,40岁,农民。因“反复咯血、乏力30多年,心慌、气短10多年,加重半个月伴双下肢水肿”于2008年9月22日入院。患者30多年前出现咯血,此后反复发作,以痰中带血为主,也有整口咯血,最多时一次咯血约100 ml。无低热、盗汗、纳差等。同时感乏力,体力不如同龄儿童,尤其在跑步等活动时更为明显,这种感觉逐年缓慢加重。曾在当地医院就诊,诊断“肺结核”服用利福平、吡嗪酰胺、异烟肼、乙胺丁醇治疗,服药持续时间约半年,疗效欠佳,仍有断续咯血。4个月前咯血加重,在当地医院就诊,结核抗体阴性,痰中未找到抗酸杆菌,结核菌素试验阴性。诊断为“肺结核复发”,又给予利福平、吡嗪酰胺、异烟肼、乙胺丁醇口服治疗,疗效仍然欠佳,咯血当时曾经使用过安络血等止血剂,似乎有效,但不确切。因为都是咯血当时的短暂用药,以后的咯血还是出现。10多年前出现心慌、气短、伴胸闷、发绀,亦逐年加重,现在已经不能从事体力劳动。在当地医院就诊,诊断为“先天性右位心”,治疗不详。半个月前无明显诱因心慌、气短进一步加重,伴胸闷、发绀、双下肢水肿,有时咳嗽,咳少量白痰,亦有少量咯血。来我院就诊收住院。无胸痛、血尿及发热,无阵发性夜间呼吸困难,无外伤史。既往史:否认慢性支气管炎史、单侧肢体水肿史和吸烟史,未曾在高原地区居住。

入院查体:体温37.0℃,脉搏104次/min,血压108/64 mm Hg,呼吸23次/min。意识清楚。消瘦,口唇中度发绀。脊柱左侧弯,气管右偏,胸廓畸形,左侧肋间隙增宽右侧变窄。左肺呼吸音清,右肺呼吸音稍减弱。右侧第五肋间锁骨中线内1 cm处可见心脏搏动,搏动范围弥散。此处触诊有抬举搏动感。心率104次/min,律齐。右侧第五肋间锁骨中线内1 cm处可闻及4/6级收缩期杂音,未闻及舒张期杂音。肝脾肋下未及。双下肢轻度水肿。实验室检查:D-二聚体0.14 mg/L(正常参考值0~0.5 mg/L),纤维蛋白原2.57 g/L(正常参考值2.0~4.0 g/L),血常规:白细胞 $3.8 \times 10^9/L$,血红蛋白150 g/L,血小板 $224 \times 10^9/L$ 。血沉1 mm/h。结核抗体阴性,3次痰中未找到抗酸杆菌,结核菌素试验阴性。肝功能和肾功能均正常。动脉血气:pH 7.368, PaO₂ 33.7 mm Hg, PaCO₂ 57.3 mm Hg, BE 5.2 mmol/L。心电图:电轴右偏,顺时针转位,肺性P波,avR导联R波高度明显升高与Q波相等。心电图诊断:窦性心律,电轴右偏,右心房肥大,右心室肥大。超声心动图(UCG)示:室间隔厚度(IVSd)1.82 cm,左心室后壁厚度(LVPWd)0.92 cm,左心房内径(LAd)2.9 cm,左心室内径(LVd)4.3 cm,右心房(RA)6.3 cm × 5.9 cm,右心室(RV)6.3 cm × 5.9 cm,右心室前壁厚度(RVAWd)0.9 cm,射血分数(EF)67.3%,二尖瓣E/A < 1, CO 5.7 L/min。UCG诊断:主动脉瓣、二尖瓣、三尖瓣、肺动脉瓣形态回声正常,肺动脉重度高压(74 mm Hg),三尖瓣轻度关闭不全,肺动脉瓣关闭不全。

X线胸片:两侧胸廓不对称,右侧胸廓塌陷,肋间隙变窄。脊柱侧弯,气管、纵隔和心脏右侧移位,右肺门缩小。右肺纹理增多、紊乱。右肺上野可见斑片状和条索状阴影。右侧胸壁可见条状致密影,其余肺野清晰。左肺门增大,肺纹理增多,结构清楚。左肺野透亮度较对侧增强,左上肺疝入右侧,肺野内未见异常阴影。两侧膈肌光滑,肋膈角锐利。心脏呈斜位心型,右心房段稍上移。X线胸片印象诊断:右上肺陈旧性肺结核? 右肺发育不良(图1)? 肺部CT:右上胸廓塌陷,右肺门较小,肺纹理紊乱,上叶见斑片状、条索状密度增高影,病灶形态不规则,左肺门增大,纹理增多,左上肺疝入对侧,肺野透亮度增高,肺野内未见明显异常,纵隔大血管明显右偏,所见气管、支气管通畅,双侧肺门及纵隔未见明显肿大的淋巴结。影像诊断:右上肺改变考虑陈旧性肺结核,左肺代偿性气肿纵隔疝,右肺门较小、纹理稀疏、右肺发育不良,请进一步查找病因(图2)。

右心导管:导管走行未见异常。测得肺动脉压力128/71(90) mm Hg,右心室压力130/37(70) mm Hg,右心房压力58/30(39) mm Hg,下腔静脉压力21/12(15) mm Hg。血气分析:分别在肺动脉、右心室、右心房、下腔静脉取血测定氧分压,其值依次为30.40 mm Hg、31.90 mm Hg、30.90 mm Hg、31.90 mm Hg;测定二氧化碳分压,其值依次为73.00 mm Hg、66.90 mm Hg、70.00 mm Hg、69.40 mm Hg。同时抽取股动脉血做血气分析:pH 7.353, PaO₂ 27.90 mm Hg, PaCO₂ 59.40 mm Hg。肺动脉造影:主肺动脉显著增粗,在右肺动脉主干分出主肺动脉处只见一个略微的隆起(图3),右肺动脉干及其肺内分支未见显影,左肺动脉及各分支增粗。

诊断:先天性单(右)侧肺动脉缺如(unilateral absence of a pulmonary artery, UAPA),肺动脉高压,肺源性心脏病,心功能IV级,2型呼吸衰竭;右上肺肺结核?

DOI:10.3877/cma.j.issn.1674-0785.2011.02.072

作者单位:310013 杭州师范大学医学院附属医院 杭州市第二人民医院心内科

通讯作者:陈玉林,Email:cyl5131023@sina.com



图1 X线胸片:右侧胸廓塌陷,肋间隙变窄。纵隔和心脏右侧移位,右肺门缩小。右肺纹理增多、紊乱 图2 肺部CT:右上胸廓塌陷,右肺门较小,肺纹理紊乱,上叶见斑片状、条索状密度增高影,病灶形态不规则,左肺门增大,纹理增多,左上肺疝入对侧,纵隔大血管明显右偏



图3 肺动脉造影:主肺动脉显著增粗,在右肺动脉主干分出主肺动脉处只见一个略微的隆起,右肺动脉干及其肺内分支未见显影,左肺动脉及各分支增粗

讨 论

冯月娟医师(呼吸科):患者反复咯血、乏力30多年。年轻人咯血的常见原因有肺结核、支气管扩张和二尖瓣狭窄等。当地医院给该患者诊断“肺结核”,用利福平、吡嗪酰胺、异烟肼、乙胺丁醇治疗,服药持续时间约半年,疗效欠佳,仍有断续咯血。回头分析,该患者无低热、盗汗等结核中毒症状,2次结核抗体阴性,3次以上痰中未找到抗酸杆菌,2次结核菌素试验阴性,四联抗结核治疗无效,按照中华人民共和国卫生部颁发的《中华人民共和国传染病防治法》规定管理的传染病诊断标准(试行),肺结核的诊断依据不足,难以成立。临床表现、X线胸片和肺部CT也不支持支气管扩张的诊断。至于X线胸片和肺部CT发现的右肺上野斑片状和条索状阴影,无空洞,非肺结核的特异性影像改变,UAPA也可以出现。该患者肺动脉造影已经明确了UAPA的诊断。

张芳医师(心内科):该患者的起始症状是咯血,咯血有许多少见原因,肺动脉缺如就是其中之一^[1]。有报道20%肺动脉缺如患者有咯血^[2]。患者近10多年出现心慌、气短伴胸闷、发绀,逐年加重,诊断“先天性右位心”,这是误诊。患者有心慌、气短等表现,查体:右侧第五肋间锁骨中线内1 cm处可见心脏搏动,此处触诊有抬举搏动感,听诊可闻及4/6级收缩期杂音,有先天性右位心的可能,但通过X线胸片、肺部CT、UCG等检查,已经证实是纵隔和心脏的右移,而非先天性右位心。误诊的原因主要是概念模糊和缺乏细致的检查。

丁建平医师(放射科):X线胸片和肺部CT是UAPA的重要诊断工具,其典型表现:患侧肺门影明显缩小或消失、肺脏体积缩小、血管稀疏、双肺血管影不对称及患侧胸廓塌陷、肋间隙变窄、膈肌抬高、纵隔向患侧移位、对侧肺过度充气^[3]。该患者X线胸片和肺部CT表现具备这些特点,有UAPA的可能。至于右肺上野斑片状和条索状阴影和右胸壁条状致密影,无空洞,有右上肺陈旧性肺结核或右肺发育不良的可能,但我更倾向于UAPA。在以前肺动脉缺如的报道^[1,4,6]已有提及,可能是肺不张、肺组织发育不全、出血性梗死等所致。该患者肺动脉造影显示右肺动脉缺如,UAPA的诊断明确。

刘民杰医师(超声科):该患者UCG主要呈肺动脉高压、右心大的表现,是UAPA的间接征象,肺动脉造影已经明确了UAPA的诊断。

陈玉林医师(心内科):根据患者的病史、症状、体征、UCG、X线胸片以及肺部CT表现,尤其是右心导管和肺动脉造影的

结果,该患者 UAPA 的诊断成立。UAPA 是一种罕见的先天性疾病,1868 年由 Frantzel 首先报道。推测 UAPA 的发病率是 1/10 万^[7],单纯性 UAPA 的发病率是 1/20 万。UAPA 主要是因为胚胎时期第 6 对主动脉弓发育异常所致,其中以右肺动脉缺如更为常见^[8]。UAPA 常合并法洛四联症、动脉导管未闭等心血管畸形。肺部有两套动脉:肺动脉和支气管动脉,当肺动脉缺如时,代偿的动脉可以起自主动脉、肋间动脉等,如果破裂就出现咯血。

通过对 108 例 UAPA 患者的综述,Ten Harkel 等^[2]发现其主要临床表现有:胸痛、胸膜腔积液。37% 的患者出现反复的肺部感染,而呼吸困难(或活动受限)、咯血、肺动脉高压、高原性肺水肿的发生率分别是 40%、20%、44% 和 12%。可以看出这些临床表现没有特异性。因为 UAPA 发病率低,很多医师缺乏认识,难以将这些表现与 UAPA 联系起来,这也是本例患者误诊 30 多年的原因。临床上如果出现上述症状,应当想到 UAPA 的可能。体征往往有发绀、患侧胸廓不同程度的塌陷、脊柱侧弯、患侧呼吸音减低等,这些体征也能提供诊断的线索。X 线胸片和肺部 CT 是重要的诊断工具,其典型表现如丁医师所述。螺旋 CT 肺动脉造影可以直接显示患侧肺动脉起始部或近端呈盲端,断端光滑,远端未显影,亦未见相延续的血管影。电子束 CT 也是诊断 UAPA 的好方法,不仅能检出 UAPA 及其位点、较大的侧支血管,而且能检出合并的其他心血管畸形^[9]。心导管检查和肺动脉(右心室)造影是目前诊断 UAPA 的金指标,如本例患者的检查结果所示,可以测得肺动脉的压力,清晰显示一侧肺动脉缺如,残端光滑,主肺动脉和对侧肺动脉增宽。主动脉(可能提供侧支供血的其他动脉)的造影可以发现给患侧肺供血的侧支动脉,对结扎或栓塞有帮助。肺静脉楔嵌逆行造影能有效地发现隐藏的肺动脉,以前的报道显示肺静脉楔嵌逆行造影是安全的^[10-11]。

UAPA 需与肺栓塞特别是肺动脉主干栓塞进行鉴别,该患者自幼起病,无下肢深静脉血栓的病史和表现(如单侧肢体水肿等),肺动脉造影右肺动脉未显影,其起始部自肺动脉主干分出处见一个略微的隆起,表面光滑,这两个特征是与肺栓塞非常重要的鉴别点。(1)肺栓塞多数表现为肺动脉的不完全堵塞,很少出现右肺动脉起始部的完全堵塞,如果真的出现了右肺动脉起始部的完全堵塞,猝死和休克的风险将会很高;(2)肺栓塞时堵塞血管的近端很难出现光滑的盲端。此外,对侧肺动脉代偿性增粗也是一个鉴别点。另一个需要与 UAPA 鉴别的是肺动脉起源于主动脉:是一侧肺动脉起源于主动脉的先天畸形,患侧肺动脉主干可自主动脉的升部、弓部或降部发出,可通过升主动脉造影鉴别。

UAPA 的治疗不统一,药物治疗主要是对症治疗,如咯血患者止血剂的使用(但从本例患者看来,效果并不理想),心力衰竭患者利尿剂等的使用,发绀患者吸氧等。从本例患者的治疗中我们体会到最棘手的问题是治疗肺动脉高压,以前的药物基本没有多少效果,新药波生坦是否有效尚未见报道。针对咯血可行侧支动脉的栓塞治疗或手术结扎。

王浩(心胸外科):现有的手术治疗有相当一部分是针对合并的其他心血管畸形的^[12-13],患侧肺动脉重建是治疗单纯性 UAPA 的理想方法,可以有效地降低肺动脉压力,但手术难度和要求颇高^[14]。本例患者如果咯血不止、咯血量明显增加,考虑行介入治疗或手术治疗,栓塞或切断引起出血的侧支血管。

参 考 文 献

- [1] Simsek PO, Ozcelik U, Celiker A, et al. A case of congenital agenesis of the right pulmonary artery presenting with hemoptysis and mimicking pulmonary hemosiderosis. *Eur J Pediatr*, 2009, 168(2): 217-220.
- [2] Ten Harkel AD, Blom NA, Ottenkamp J. Isolated unilateral absence of a pulmonary artery: a case report and review of the literature. *Chest*, 2002, 122(4): 1471-1477.
- [3] 胡莉娟, 刘莉, 张兴伟, 等. 单纯肺动脉缺如误诊肺栓塞一例. *中华结核和呼吸杂志*, 2008, 31(3): 235-236.
- [4] 夏进东, 余建群, 白红利, 等. 先天性左肺动脉缺如并右位主动脉弓一例. *临床放射学杂志*, 2008, 27(11): 1607.
- [5] 谷伟, 孙丽华, 方苏榕, 等. 少见病因致咯血四例临床分析. *中华结核和呼吸杂志*, 2007, 30(5): 343-346.
- [6] 方苏榕, 孙丽华, 谭焰, 等. 先天性单侧肺动脉缺如的诊断与治疗. *现代医学*, 2007, 35(1): 35-37.
- [7] Bouros D, Pare P, Panagou P, et al. The varied manifestation of pulmonary artery agenesis in adulthood. *Chest*, 1995, 108(3): 670-676.
- [8] Presbitero P, Bull C, Haworth SG, et al. Absent or occult pulmonary artery. *Br Heart J*, 1984, 52(2): 178-185.
- [9] 周渊, 戴汝平, 曹程, 等. 先天性一侧肺动脉缺如的电子束 CT 诊断. *中华放射学杂志*, 2003, 37(4): 311-314.
- [10] Nihill MR, Mullins CE, McNamara DG. Visualization of the pulmonary arteries in pseudotruncus by pulmonary vein wedge angiography. *Circulation*, 1978, 58(1): 140-147.
- [11] Freedom RM, Pongiglione G, Williams WG, et al. Pulmonary vein wedge angiography: indications, results, and surgical correlates in 25 patients. *Am J Cardiol*, 1983, 51(6): 936-941.
- [12] 唐跃, 萧明东, 朱晓东, 等. 一侧肺动脉缺如伴其他先天性心脏病的诊断与治疗. *中国循环杂志*, 1995, 10(11): 658-660.
- [13] Bockeria LA, Podzolkov VP, Makhachev OA, et al. Surgical Correction of Tetralogy of Fallot With Unilateral Absence of Pulmonary Artery. *Ann Thorac Surg*, 2007, 83(2): 613-618.
- [14] Kosaka Y, Kurosawa H, Hoshino S, et al. Surgery for Unilateral Absence of Pulmonary Artery using autologous tissue. *Ann Thorac Surg*, 2003, 76(4): 1281-1283.

(收稿日期:2010-07-26)

(本文编辑:郝锐)