

## · 病例报告 ·

## 原发性肺动脉高压并发胆固醇肉芽肿一例

南京大学医学院附属鼓楼医院(210008)

金松 肖永龙 费翔

患者男,34岁,因反复咳嗽10年,伴胸闷气喘2年于2009年2月24日入院。患者10年前即开始出现咳嗽、咯痰,咳嗽多为阵发性,无明显的胸闷、气喘、发热及盗汗,去当地医院就诊,行胸部CT检查,发现双肺多发小结节影,诊断为“肺结核”(具体情况不详),给予异烟肼、利福平及乙胺丁醇抗结核治疗6个月。患者2007年开始逐步出现胸闷、气喘症状,去另一医院就诊,胸部CT显示双肺多发结节影,给予抗结核治疗1年,但咳嗽、胸闷及气喘症状未见改善。在某结核病院就诊,给予强化抗结核治疗2个月(方案不详),期间间断使用皮质激素(剂量不详)。为进一步明确诊断转我院。病程中患者无发热、咯血、胸痛及夜间呼吸困难等症状。患者无烟酒嗜好,无高血压、遗传性疾病及职业性粉尘接触史。入院时查体:体温36.8℃,脉搏130次/min,呼吸32次/min,血压125/75 mm Hg。神志清楚,唇黏膜轻度紫绀,浅表淋巴结无肿大,无杵状指,颈静脉无怒张。双下肺可闻及湿性啰音,心率130次/min,无病理性杂音,其余体检未见异常体征。入院时查血气分析:pH 7.4,氧分压39 mm Hg,CO<sub>2</sub>分压44.7 mm Hg,HCO<sub>3</sub><sup>-</sup>29 mmol/L。胸部X线片显示双肺野见多发微结节影,胸部高分辨CT(HRCT)显示双方多发微结节影,肺血管明显增粗,少量胸腔积液,纵隔淋巴结肿大。血常规:白细胞10.6×10<sup>9</sup>/L,中性粒细胞0.64,淋巴细胞0.17,单核细胞0.16,嗜酸性粒细胞0.03。血丙氨酸氨基转移酶47.6 U/L,碱性磷酸酶44.4 U/L,乳酸脱氢酶364 U/L,总胆红素13.6 μmol/L,尿素氮7.4 mmol/L,肌酐82 μmol/L,尿酸298 μmol/L,甘油三酯0.85 mmol/L,CL<sup>-</sup>6.72 mmol/L,Na<sup>+</sup>143.7 mmol/L,K<sup>+</sup>4.2 mmol/L,Cl<sup>-</sup>101.8 mmol/L。C反应蛋白(CRP)23.7 mg/L,红细胞沉降率2 mm/1 h,癌胚抗原(CEA)11.7 ng/mL,神经原特异性烯醇化酶(NSE)26.8 ng/mL,细胞角蛋白片段3.1 ng/mL,抗中性粒细胞抗体(ANCA)为阴性,人类免疫缺陷病毒(HIV)抗体阴性,自身抗体全套阴性,抗心磷脂抗体阴性,IgG 8.0 g/L,IgM 1.4 g/L,C3 1.6 g/L,C4 0.25 g/L。结核菌素纯蛋白衍生物(PPD)阴性,痰抗酸杆菌阴性,痰培养正常。血B型尿钠肽(BNP)55.2 pg/mL,D-二聚体0.1 mg/L。心电图窦性心动过速113次/min,右心室肥厚,P波高尖。超声心动图显示心脏各腔室内径正常,主动脉及肺动脉内径正常,室壁厚度正常,各瓣膜无异常,射血分值(EF)值58%,肺动脉压26 mm Hg,心包少量积液。肺功能检查结果:肺活量(VC)0.89 L,占预计值19.5%,用力肺活量0.89 L,占预计值

20%,1秒钟用力呼气容积(FEV<sub>1.0</sub>)0.86 L,占预计值22.8%,FEV<sub>1.0</sub>/用力肺活量(FVC)96.7%,肺最大通气量(MMV)30.1 L,占预计值21.2%。结论是重度限制性通气功能障碍。因肺部病变诊断不明,行电子气管镜肺活检,病理结果显示:肺泡间隔增宽,纤维组织增生,少量炎症细胞浸润及组织细胞增生。因患者入院前在外院行超声心动图(UCG)检查提示肺动脉高压,本院HRCT显示肺血管增粗,但本院UCG显示肺动脉压正常,故行右心导管检查肺动脉造影及肺动脉压测定,结果肺动脉明显增宽,肺动脉收缩压88 mm Hg,舒张压32 mm Hg。为进一步明确诊断,入院后17 d行外科开胸肺活检术,分别在右肺上、中及下叶各取活组织1块。肺组织病理检查显示:肺组织内慢性炎症细胞浸润伴灶性纤维化,部分小气道和肺泡腔内见多量胆固醇裂隙及组织细胞和异物巨细胞反应,局灶性疏松肉芽肿形成。根据患者临床表现、胸部影像学特征、肺动脉压测定及外科肺活检病理特征,最终诊断为原发性肺动脉高压并肺部胆固醇肉芽肿。

**讨论** 肺动脉高压(PH)是一组由异源性疾病和不同发病机制引起的以肺血管阻力持续增加为特征的临床病理生理综合征。临床上一般多首先采用无创性检查方法超声心动图间接测得肺动脉压。文献[1]报告采用超声心动图肺动脉瓣反流法测定肺动脉压与右心导管法测定值有良好的相关性( $r=0.947$ 和 $0.935$ ),但是超声心动图测定值有时是不可靠的。本文报告患者超声心动图测定肺动脉收缩压值26 mm Hg,在正常范围,与临床症状及胸部CT特征不符,通过右心导管检查肺动脉压测定,结果肺动脉收缩压高达88 mm Hg,确定了肺动脉高压的诊断。因此,尽管超声心动图测定肺动脉压总体是可靠,且方便无创,如果与临床症状及其他检查不符时应及时进行右心导管术测定肺动脉压,以免延误诊断。

胸部X线片和胸部HRCT的影像学资料对肺动脉高压的诊断具有重大意义,常常是肺动脉高压初始诊断线索,主要包括肺血管增粗及继发性肺实质改变两方面特征。胸部HRCT可以清晰分辨肺高压患者肺部细小病变,肺动脉高压胸部CT可以表现为多发微结节影、多发片状分布的磨玻璃影、小叶间隔增厚及肺动脉增粗等特征<sup>[2]</sup>,但由于影像学的改变对肺动脉高压并非特征性,如未进行详细的甄别,极易误诊为其他疾病。本文报告病例在院外长期被根据胸部CT显示多发上肺小结节影而误诊为肺结核,进行了长时间的抗结核治疗,延误了诊断。胸部CT上多发微结节影是重度肺动脉高压最常见的影像学特征,Nolan等<sup>[2]</sup>通过对20例重度肺动脉高压患者的活组织或尸检组

组织病理研究发现,其中有 5 例(25%)肺组织有胆固醇肉芽肿,由淋巴细胞、多量胆固醇裂隙和多核巨细胞形成,肉芽肿直径大小在 3 mm 以下,通常是临近肺小动脉和细支气管。胆固醇裂隙也可以在肺泡腔中存在,常伴有 II 型肺泡上皮增生。肺动脉高压形成胆固醇肉芽肿的机制并不清楚,文献中认为可能为患者过多的肺泡表面活性物质降解形成及肺动脉高压患者反复的肺泡出血后形成过多胆固醇结晶。本文报告病例外科肺活检肺组织病理特征与以上文献中所述相同,文献中通过病理诊断的肺组织标本部分是肺移植手术时切除的肺组织,部分是尸检标本,因此,取得满意的足够大的肺组织标本是发现肺部胆固醇肉芽肿的重要前提。本文报告病例第一次肺活检是通过电子气管镜进行的肺活检,所取标本较小,因此,病理仅发现一些非特异性炎症反应改变,对诊断价值不大,第二次肺活检采用外科开胸肺活检,分别在右肺上中下三叶各取一块肺组织,组织大小足够,且分别为上中下肺叶,具有组织形态学上的代表性,与经气管镜肺活检相比有明显的优越性,得以最终明确为胆固醇肉芽肿病变,并排除了肺结核、真菌感染及其他类

型肉芽肿病变的可能性。对于不明原因的多发微结节影,外科肺活检诊断的准确性要明显大于气管镜肺活检和经皮肺穿刺活检,是其诊断的金标准方法。胸部 CT 上的微结节影即为病理上的胆固醇肉芽肿,文献[2]报道显示有 60% 的肺动脉高压胆固醇肉芽肿患者的胸部 CT 表现为弥漫性微结节影,多为小叶中叶性,容易与过敏性肺炎、肺结节病和细支气管炎相混淆,因此临床和影像学医生应该熟悉肺动脉高压胸部 CT 的这一特征,有利于提高诊断的准确率。

参考文献

- 1 陆慰萱,王辰. 肺循环病学. 北京:人民卫生出版社,2007.
- 2 Nolan R, Mc Adams HP, Sporn TA, et al. Pulmonary cholesterol granulomas in patients with pulmonary artery hypertension: chest radiographic and CT findings. AJR, 1999, 172: 1317-1319.

(收稿日期:2010-06-01)

作者简介:金松,男,1971 年 7 月生,主管技师,南京大学医学院附属鼓楼医院,210008

### 抢救妊娠合并早期羊水栓塞一例

宁武县人民医院(036700) 弓秀丽

患者女,31 岁。主因“停经 38<sup>+</sup>1 周,下腹憋痛 3 h”入院。该孕妇平数月经规律,末次月经 2005 年 5 月 6 日,预产期 2006 年 2 月 21 日,孕期顺利,3 年前曾生育 1 女。入院查:生命体征平稳,产科查体(3 月 7 日 10:00):宫高 32 cm,腹围 100 cm,胎位:头位,胎心 146 次/min。肛查:颈管消,宫口 2 cm,先露头 S-2,辅助检查未见异常。入院诊断:①宫内妊娠 38<sup>+</sup>1 周,G<sub>2</sub>P<sub>1</sub>;②头位,严密监测宫缩及胎心变化,于当日 3 月 7 日下午 17:30 分查:宫口开大 4 cm,胎膜突,先露 S:0,胎心 142 次/min,18:00 胎膜自破后,宫缩自行加强,呈强直性收缩,孕妇突然出现寒颤、口唇紫绀、气紧、血压下降为 50~70/40 mm Hg,随之,嘴角抽搐,眼上翻,意识渐不清,考虑为:妊娠合并早期羊水栓塞,急下病危并通知主任及麻醉医师,同时肌肉注射地塞米松 20 mg,正压持续吸氧,开通液路后小壶加罂粟碱 30 mg,阿托品 1 mg,加 10%葡萄糖 20 mL 静脉推注,肌肉注射 10%硫酸镁 10 g,尽快术前准备,15 min 后患者意识恢复,气促症状缓

解,抢救 30 min 后小壶又加罂粟碱 30 mg,氨茶碱 0.25 g 加 10%葡萄糖 400 mL 静脉滴注。抬孕妇入手术室,当时血压为 70/50 mm Hg,意识已清,气紧症状完全消失,手术过程顺利,术中及术后病情平稳,切口甲级愈合后出院。

讨论 羊水栓塞是分娩过程中羊水进入母血循环,引起急性肺栓塞、休克、弥漫性血管内凝血(DIC)、肾功能衰竭或骤然死亡的疾病,为产科最严重的并发症,亦是孕产妇死亡的重要原因之一,本病例因自发性宫缩过强而引发一系列肺缺血、缺氧症状。由于此病发病迅猛,常因来不及实验室检查患者已经死亡。故必须及时发现,尽早用药,迅速组织抢救,阻止病情进一步发展而避免患者死亡,我们报道此例羊水栓塞病例,希望引起妇产科医生对此类患者早发症状的必要重视。

(收稿日期:2010-06-14)

作者简介:弓秀丽,女,1970 年 10 月生,主治医师,宁武县人民医院,036700