

• 研究报告 •

艾森门格综合征伴肺动脉血栓形成的诊治分析

邢西迁 李志东 刘艳红 杨志坚 魏星 肖谊 吴绪伟

【关键词】 艾森门格综合征； 肺动脉血栓

回顾性分析 2005 年至 2010 年本院诊治的 4 例艾森门格综合征合并肺动脉血栓形成患者的临床资料,报告如下。

1 临床资料

1.1 病例与方法:男 1 例,女 3 例;年龄 23~58 岁,平均 41 岁;室间隔缺损 2 例,房间隔缺损 1 例,动脉导管未闭 1 例。患者入院后均详细询问症状,有无下肢深静脉血栓形成(DVT)的易患因素,进行心脏超声心动图、多普勒血管超声、心电图、X 线胸片、肺动脉增强 CT 检查,行血常规、肝肾功能、电解质、D-二聚体等检测。

1.2 结果:4 例患者均有进行性活动后呼吸困难,2 例有咯血。所有患者无静脉血栓形成的易患因素,且多普勒血管超声未发现 DVT;女性患者均无长期口服避孕药史。影像学特点:近段肺动脉或较大分支多有层状附壁血栓形成,部分有肺动脉钙化(图 1)。



图 1 1 例 23 岁男性艾森门格综合征伴肺动脉血栓形成患者胸部增强 CT 示右肺动脉内大量附壁血栓,部分肺动脉壁钙化

肺动脉主干及左、右肺动脉显著扩张,部分呈瘤样扩张(图 2),肺动脉主干直径(46±15) mm,右肺动脉直径(40±19) mm,左肺动脉直径(34±11) mm。

DOI:10.3760/cma.j.issn.1003-0603.2011.09.014

基金项目:国家自然科学基金资助项目(81100037)

作者单位:650051 云南,昆明医学院附属延安医院呼吸一科

通信作者:吴绪伟,Email: kmwxw1101@sohu.com



图 2 1 例 23 岁男性艾森门格综合征伴肺动脉血栓形成患者胸部 X 线片示左右肺动脉呈瘤样扩张

超声心动图检查示患者的肺动脉收缩压为(95±33) mm Hg(1 mm Hg=0.133 kPa)。血红蛋白含量为(182±32) g/L,血细胞比容为 0.54±0.12, D-二聚体均为阴性。所有患者给予口服华法林长期抗凝治疗。

2 讨论

艾森门格综合征合并肺动脉血栓形成临床上少见,可能因素有:①肺动脉主干或左右肺动脉显著扩张成瘤样,导致血液淤滞和附壁血栓的形成。②在肺动脉高压(PAH)形成过程中,肺小血管内皮受缺氧、剪切力增加等因素的影响导致内皮损伤,促进血栓形成。③长期缺氧引起血小板功能异常、红细胞增多、血液黏滞度增高及血液高凝倾向,促进血栓形成。

近年来,随着临床医师对肺栓塞(PE)认识的提高及检查手段的进步,PE 的检出率明显增加^[1-2]。艾森门格综合征合并肺动脉血栓形成时,临床表现多呈渐进性、隐匿性,与先天性心脏病、相关性 PAH 临床表现无明显差异,容易漏诊。本组 4 例患者就诊时并未考虑有肺动脉血栓形成,均行胸部 X 线片检查发现肺动脉显著扩张而在行胸部增强 CT 确诊。

肺动脉血栓形成应与 PE 相鉴别:肺动脉血栓形成一般不伴有深静脉血栓形成,起病缓慢;PE 患者一般存在静脉

血栓形成的易患因素,多数患者存在突然发病过程。在影像学方面,艾森门格综合征合并肺动脉血栓形成多为较大的附壁血栓,位于明显扩张的肺动脉主干或左右肺动脉内,部分患者亦可在肺叶、肺段动脉内形成附壁血栓。

艾森门格综合征合并肺动脉血栓形成的治疗主要是降低肺动脉压及抗凝,可选择内皮素受体拮抗剂或前列环素类药物降低肺动脉压,口服华法林长期抗凝治疗。但抗凝治疗会引起 20% 的患者咯血,8% 的患者因咯血而导致死亡^[3]。因此抗凝治疗时应密切监测凝血功能,及时调整抗凝药物剂量。

艾森门格综合征合并肺动脉血栓形成是外科或介入治疗修补心脏缺损的手术禁忌证,虽然可以进行肺动脉血栓内膜剥脱术,但需要进行详细的术前评估。有行双肺移植加肺动脉血栓内膜剥脱术的成功文献报道^[4]。

综上所述,艾森门格综合征合并肺动脉血栓形成起病隐匿,临床表现无特异性,容易漏诊,对可疑患者可行胸部增强 CT 或肺动脉造影以确诊。

参考文献

[1] 杜捷夫,雷永红,杨光,等.单中心医疗机构 20 年肺栓塞发病的回顾性分析.中国危重病急救医学,2011,23:309-312.

[2] 李党育,秦志强,唐素兰,等.广西地区 13 家综合医院肺栓塞诊断技术分析.中国危重病急救医学,2010,22:139-141.

[3] Broberg CS, Ujita M, Prasad S, et al. Pulmonary arterial thrombosis in Eisenmenger syndrome is associated with biventricular dysfunction and decreased pulmonary flow velocity. J Am Coll Cardiol, 2007, 50:634-642.

[4] Force SD, Kogon B, Pelaez A, et al. Bilateral lung transplant with pulmonary thromboendarterectomy for Eisenmenger's syndrome. Ann Thorac Surg, 2008, 85:1097-1099.

(收稿日期:2011-08-07)

(本文编辑:李银平)

艾森门格综合征伴肺动脉血栓形成的诊治分析

作者: [邢西迁](#), [李志东](#), [刘艳红](#), [杨志坚](#), [魏星](#), [肖谊](#), [吴绪伟](#)
作者单位: [昆明医学院附属延安医院呼吸一科, 云南, 650051](#)
刊名: [中国危重病急救医学](#) 
英文刊名: [Chinese Critical Care Medicine](#)
年, 卷(期): 2011, 23(9)

本文链接: http://d.g.wanfangdata.com.cn/Periodical_zgwbjyx201109014.aspx