维普资讯 http://www.cqvip.com

文章编号:0253-3626(2006)06-0892-02

儿童原发性肺动脉高压临床报告

李 谧,田 杰,何健峰,白永虹,蒲小芳

(重庆医科大学附属儿童医院心内科,重庆 400014)

【摘 要】目的:分析儿童原发性肺动脉高压的临床资料,为临床准确、及时的诊断本病提供依据。方法:对 6 例确诊为原发性肺动脉高压患儿从临床症状和体征、辅助检查、心导管和心血管造影术等方面进行分析。结果:所有患儿均伴有不同程度的肺动脉高压和心功能不全表现,辅助检查也提示有明显的肺动脉高压征象,心导管检查无心脏结构畸形,确诊为原发性肺动脉高压。结论:儿童原发性肺动脉高压起病隐匿,误、漏诊率高,心导管检查是确诊原发性肺动脉高压的可靠依据。

【关键词】原发性肺动脉高压;临床资料;心导管检查

【中国图书分类法分类号】R725.432 【文献标识码】B 【收稿日期】2006-03-22

Clinical analysis of primary pulmonary hypertension in children

LI Mi, et al

(*Department of Cardiology, the Children's Hospital, Chongqing Medical University*)

【Abstract】*Objective*: To analyze the clinical data of primary pulmonary hypertension in children and improve its clinical diagnosis and treatment. *Methods*: The clinical data of 6 patients with primary pulmonary hypertension were collected and analyzed. Clinical diagnosis was made by ways of electrocardiography, ultrasound, and X-ray. All of them were received catheterization examination and angiography. *Results*: Heart failures were found in all patients with PPH. Signs of pulmonary hypertension were found by accessory examination. No heart malformation was found by catheterization examination. *Conclusion*: There are all kinds of clinical manifestations of PPH. The definite diagnosis of PPH will rely on catheterization examination.

【Key words】Primary pulmonary hypertension; Clinical data; Catheterization

我院于 2004 年 5 月 ~2006 年 1 月共确诊原发性肺动脉高压 (primary pulmonary hypertension, PPH) 患儿 6 例,现对其临床表现、实验室检查及心导管结果进行分析,现报道如下。

1 资料和方法

1.1 一般资料

对象为 2004 年 5 月 ~2006 年 1 月期间收治于心内科的 6 例 PPH 患儿。全部患儿均由心导管检查和心血管造影术确诊为 PPH。6 例 PPH 患儿中男 3 例,女 3 例;年龄 1 岁 2 个月 ~12 岁,平均 5.9 岁。

1.2 方法

全部患儿均进行了详细的病史采集,体格检查,临床心功能评价,并进行 X 线胸片、心电图、超声心动图和心导管检查。

作者介绍:李 谧(1973-)男,主治医师,儿科硕士,主要研究方向:先天性心脏病的病理、发病机制及介入治疗。

2 结 果

2.1 症状和体征(见表 1)

2.2 辅助检查(见表 2)

2.3 心导管资料(见表 3)

3 讨 论

根据美国国立卫生研究院制定的标准,若在静息状态下心导管测定肺动脉平均压 (MPAP) 大于 25mmHg,或在运动状态下大于 30mmHg,即可诊断肺动脉高压。引起肺动脉高压的原因很多,按照 1998 年 WHO 在法国 Evian 召开的原发性肺动脉高压会议上制定的新的分类标准,将 PAH 分为五大类,其中原发性肺动脉高压(primary pulmonary hypertension, PPH)定义为肺动脉压力持续性升高而没有明确的原因。这是一种少见疾病,估计发病率为每年每百万人口 2~3 例。以女性为主,女:男比例为

维普资讯 http://www.cqvip.com

表 1 6 例 PPH 患儿临床表现

性别	年龄	首发症状	发病至就诊时间	主要症状	体征	心功能分级
女	6岁	活动后气促	1年	气促、胸闷、胸痛	肝脏肿大、下肢浮肿肺动脉瓣区第2音亢进	Ⅲ级
女	1岁2月	发绀	10天	气促、发绀	肺动脉瓣区第2心音亢进	Ⅲ级
男	5岁1月	活动后气促	2月	气促、胸闷	肝脏肿大、肺动脉瓣区第2音亢进	Ⅱ级
女	12岁	活动后气促	2年	浮肿	肝脏肿大、下肢浮肿、肺动脉瓣区第2音亢进	Ⅲ级
男	4岁10月	胸闷、心悸、活动受限	6月	胸闷	心律不齐、偶闻早搏、肺动脉瓣区第2音亢进	Ⅱ级
男	5岁7月	口唇发绀、喜抱、不愿下地活动	1周	口唇发绀	口唇肢端发绀、心界扩大、肺动脉瓣区第2音亢进	Ⅲ级

表 2 6 例 PPH 患儿心电图胸片与超声心动图结果

病例号	心电图	超声心动图	X线胸片
1	右房右室增大和 sT-T 段变化	右房右室增大	肺动脉段突出,右室大
2	右房大	右房右室增大、部分肺静脉异位引流? 房缺?	右房右室增大
3	右房右室增大、sT-T 段变化、完右	右房右室增大	肺动脉段突出
4	右房右室增大、sT-T 段变化、完右	右房右室增大	右房右室增大,肺动脉段突出,肺血少
5	右室增大、偶发室早	右室增大、中度肺动脉高压	肺动脉段突出
6	Ⅰ° AVB	右房右室增大	肺动脉段突出,肺血少

表 3 6 例 PPH 患儿心导管检查结果

病例号	肺动脉压力(SPAP/DPAP/mPAP)	肺毛细血管楔压(PCWP)	心血管造影
1	65/47/52mmHg	2mmHg	肺动脉总干扩张,肺小动脉显影僵硬
2	49/26/38mmHg	7mmHg	无肺静脉异位引流,房间隔、室间隔完整,肺动脉总干扩张,肺小动脉扭曲、僵直
3	66/27/47mmHg	6mmHg	肺动脉总干扩张,肺小动脉扭曲、僵直
4	104/50/74mmHg	9mmHg	肺小动脉扭曲、僵直和肺组织毛细血管床充盈度减少
5	78/40/64 mmHg	5mmHg	肺动脉总干扩张,肺小动脉扭曲、僵硬
6	90/42/68 mmHg	2mmHg	肺小动脉显影僵硬、毛细血管床充盈度减少

注:SPAP 肺动脉收缩压,DPAP 肺动脉舒张压,mPAP 肺动脉平均压

2.3∶1[1]。既往认为 PPH 多见于青少年,近年来,随着儿童介入的深入开展,儿童 PPH 报道日益增多,而且有低龄化趋势。国内朱月钮等报道最小年龄 10 月,平均年龄 6 岁 1 个月[2]。本组病例中年龄最小的仅 1 岁 2 个月。

目前,关于肺动脉高压的发病机制仍不十分清楚。一般认为肺微小动脉内皮损伤是肺动脉高压的起始环节,内皮受损功能失调,血管活性物质及细胞因子产生异常,直接作用于血管平滑肌,早期肺血管收缩,后期肺血管壁发生病理改变,导致肺动脉高压的发生[3]。因缺乏特异性临床表现,临床上易误诊,且其预后不良。

PPH 患儿早期肺动脉压力轻度升高,患儿无明显症状,随着肺动脉压力的逐渐增高可出现气促、胸部不适,甚至青紫和晕厥。临床表现中以气促为最常见症状[4]。本组报道的病例中 4 例患儿以气促为首发症状,其中 1 例伴青紫,另 1 例以下肢浮肿

(下转第 899 页)

维普资讯 http://www.cqvip.com

苗治疗,有效率为 66.6%,且未引起急性排斥反应发生。免疫抑制剂的调整在治疗 VZV 感染过程中也极其重要,治疗期间监测 CsA/FK506 浓度,调整免疫抑制方案(减少或停用某种免疫抑制药物)[9]。减少免疫抑制剂的用量有助于 VZV 感染的治疗,但若因此引发移植肾排斥反应,则会使治疗更为困难。因此,免疫抑制剂的调整必须根据肝、肾功能,血常规,血 CsA 浓度等指标来调整,保证移植肾既不被排斥,也不出现过度免疫抑制。对重症患者还应给予支持治疗和预防其它病原体感染的治疗。带状疱疹除可引起急性疼痛外,还可引起带状疱疹后遗神经痛,临床上可给予止痛及局部神经阻滞等综合治疗。

肾移植术后 VZV 感染多发,应及时诊断,合理用药综合治疗非常重要,可相应调整免疫抑制治疗方案,阿昔洛韦和更昔洛韦治疗 VZV 感染有较好的疗效。

参 考 文 献

[1] Karakayali H, Emiroglu R, Arslan G, et al. Major infectious complications after kidney transplantation[J]. Transplant Proc, 2001; 33(1-2): 1816-1817.

[2] Hogewoning AA, Goettsch W, Van Loveren H, et al. Skin infections in renal transplant recipients[J]. Clin Transplant, 2001; 15(1): 32-38.

[3] 陈 昊, 聂海波, 胡卫列, 等. 肾移植术后带状疱疹的诊治体会[J]. 广东医学, 2006; 27(3): 307.

[4] Fehr T, Bossart W, Wahl C, et al. Disseminated varicella infection in adult renal allograft recipients: four cases and a review of the literature [J]. Transplantation, 2002; 73(4): 608-611.

[5] Vazquez M, LaRussa PS, Gershon AA, et al. The effectiveness of the varicella vaccine in clinical practice [J]. N Engl J Med, 2001; 344 (13): 955-960.

[6] Whitley RJ, Gnann JW. Acyclovir: a decade later [J]. N Engl J Med, 1992; 327(11):782-789.

[7] 冯新顺, 王 彬, 薛武军, 等. 更昔洛韦治疗肾移植术后带状疱疹疗效的观察[J]. 中国皮肤性病学杂志, 2002; 16(5): 318-319.

[8] Chaves Tdo S, Lopes MH, de Souza VA, et al. Seroprevalence of antibodies against varicella-zoster virus and response to the varicella vaccine in pediatric renal transplant patients [J]. Pediatr Transplantation, 2005; 9 (2): 192-196.

[9] Lauzurica R, Bayes B, Frias C, et al. Disseminated varicella infection in adult renal allograft recipients : role of mycophenoate mofetil[J].Transplant Proc, 2003; 35(5): 1758-1759.

(上接第 893 页)

为主要表现,但追问病史患儿有不愿活动 1 年余;1 例表现为心悸、胸闷。

PPH 的诊断依据为肺动脉平均压安静时 >25 mmHg,运动时 >30 mmHg,且肺毛细血管楔压正常;并排除了其他循环系统、呼吸系统、结缔组织疾病和慢性血栓栓塞性疾病[1]。PPH 的确诊是建立在排除了所有其他继发因素后的诊断。由于心导管检查能准确测量肺动脉压力及肺毛细血管楔压,并可通过肺小动脉楔入造影,以评估肺血管病变性质,所以结合心血管造影检查可以排除由其他先天性心脏病所至的肺动脉高压,故而心导管检查和心血管造影术对 PPH 的诊断至关重要。本组病例中所有患儿就诊时均有明显心功能不全和右心室增大,心导管检查均发现肺动脉压中到重度增高,部分病例在当地医院多次诊治无效来院,发现较晚。

目前,对于 PPH 的治疗仍处于探索中。大多数 PPH 患者在出现症状后 2~3 年内死于右心衰竭。随着对肺动脉高压发病机制的深入了解。目前已经从过去单纯扩张血管,过渡到调整体内血管舒张和收缩物质的平衡,逆转血管增生和减轻肺血管肥厚以及血管重构的治疗[5]。

参 考 文 献

[1] Gaine SP, Rubin L. Primary pulmonary hypertension [J]. Lancet, 1998, 352: 719-725.

[2] 朱月钮, 周爱卿. 原发性肺动脉高压 13 例临床分析[J]. 临床儿科杂志, 2004; 12: 800-801.

[3] Ghamra ZW, Dweik RA. Primary pulmonary hypertension: an overview of epidemiology and pathogenesis[J]. Cleve Clin J Med, 2003; 70(Suppl 1): S2-8.

[4] Rubin L J. Primary pulmonary hypertension[J]. N Engl J Med, 1997; 336(2): 111-117.

[5] Jeffery TK, Wanstall JC. Pulmonary vascular remodeling: a target for therapeutic intervention in pulmonary hypertension [J]. Pharmacol Ther, 2001; 92(1): 1-20.