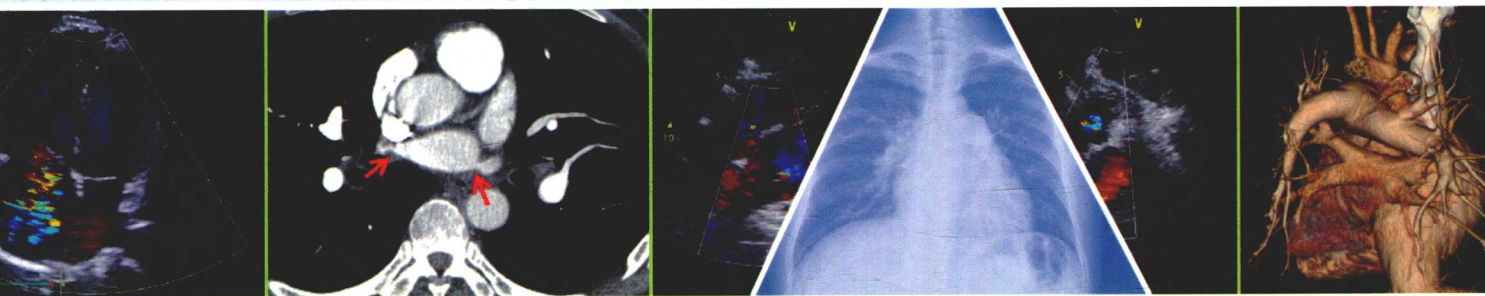


肺血管疾病 病例解析

主编 沈节艳 黄岚 | 名誉主编 程显声



采用文、图、视频结合的
复合出版形式

扫描二维码即可读取
动态影像

A COMPILATION OF
CASE STUDIES ON
PULMONARY
VASCULAR DISEASES



上海科学技术出版社



总主编 | 葛均波

总主审 | 陈灏珠

肺血管疾病病例解析

主 编
沈节艳 黄 岚

名誉主编
程显声



上海科学技术出版社

图书在版编目(CIP)数据

肺血管疾病病例解析 / 沈节艳, 黄岚主编. —上海: 上海科学技术出版社, 2018. 5

(东方心脏文库/葛均波总主编)

ISBN 978-7-5478-3967-6

I. ①肺… II. ①沈…②黄… III. ①肺疾病—血管疾病—病案—分析 IV. ①R543.2

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2018)第 070332 号

肺血管疾病病例解析

主编 沈节艳 黄 岚

上海世纪出版(集团)有限公司 出版、发行

上海科学技术出版社

(上海钦州南路 71 号 邮政编码 200235 www.sstp.cn)

上海盛通时代印刷有限公司印刷

开本 889×1194 1/16 印张 19 插页 4

字数: 450 千字

2018 年 5 月第 1 版 2018 年 5 月第 1 次印刷

ISBN 978-7-5478-3967-6/R·1598

定价: 198.00 元

本书如有缺页、错装或损坏等严重质量问题,
请向工厂联系调换

内容提要

本书作为“东方心脏文库”系列图书之一,由我国著名肺血管疾病专家沈节艳和黄岚教授主编,并在国内 70 余位肺血管疾病专家的共同努力下编撰而成。

本书主要围绕肺血管疾病,共收录了来自全国 28 家医疗中心的 58 例精彩病例,通过对典型病例进行解析,详细介绍了各型肺血管疾病的诊治策略和诊疗思路,不仅分享了各位编者独到的诊治经验和心得,更体现了国际上最新诊疗进展和诊疗技术。同时,在病例中,不仅给出“关键词”,便于读者结合临床问题进行检索,更是通过“主编点评”,对诊疗的精彩和争议之处进行剖析,利于读者拓展思路,启发思考。

本书配有大量彩图及影像学视频(通过扫描书中二维码即可直接读取动态影像),指导性强,具有启发性,可作为多个学科临床医师,尤其是心血管专科医师的重要参考书。

作者名单

总 主 编 葛均波

总 主 审 陈灏珠

主 编 沈节艳 黄 岚

名誉主编 程显声

副 主 编 荆志成 吴炳祥 刘锦铭 熊长明

编 委(按姓氏拼音排名)

白 元	陈发东	陈剑飞	程晓曙	程应樟	范粉灵	冯 斌	冯 沅
傅立军	高 鑫	顾 晴	管丽华	黄 岚	黄 玮	解卫平	金惠根
荆志成	刘锦铭	刘雪芹	刘宗军	柳志红	马 为	潘 磊	沈节艳
宋浩明	谭 虹	田红燕	汪蔚青	王 勇	吴炳祥	熊长明	徐希奇
杨震坤	姚 桦	张承宗	张刚成	章锐锋	郑泽琪	周红梅	

编写人员(按姓氏拼音排名)

陈丹丹	陈怡琳	程晓玲	崔晓霏	邓 会	邓晓娴	丁文惠	董永洁
宫素岗	郭攸胜	何杨柯	黄 丽	江 宏	姜 蓉	金沁纯	景 驰
李 茜	李 尤	李明敏	李珊珊	刘冰洋	孟 燕	彭景添	邱建星
邵 琿	孙 凯	孙彬峰	唐 铭	陶传花	仝欣洁	王 亮	王云开
徐 婧	徐欣怡	薛新颖	杨 璐	么天保	易铁慈	曾绮娴	张婧媛
张学铭	张智亮	赵勤华	赵智慧	郑耀富	郑 莺	周 虹	周海文
庄 琦	邹晓荣						

秘 书 么天保

序 言

秉承“开放、合作、创新”的主题,东方心脏病学术会议(简称“东方会”)在全国心血管病专家的共同努力和精诚合作下,已经成为具有中国特色的国际知名心血管领域品牌学术会议。东方会海纳百川,集思广益,开拓创新,一直致力于全方位探讨高血压、冠心病介入、动脉粥样硬化、心律失常、心力衰竭、结构性心脏病、心血管影像、肺循环疾病、血栓相关疾病、心血管疾病预防、心脏康复、心血管护理、精准与再生医学等亚专科领域的发展和应用,为心血管疾病诊治新技术的积极推广和临床技能的规范操作提供了广泛的交流平台,积累了大量的学术资源。

为了进一步传播东方会的学术成果,帮助大家更深入地理解和把握心血管病诊治领域的前沿动态和研究热点,更好地掌握具有临床实用价值的最新诊治技巧,我们依托东方会平台,以东方会专家团队为主要力量组织编写了“东方心脏文库”系列图书。“东方心脏文库”主要包括按亚专科划分的“病例精粹系列”和“新技术和新进展系列”,根据具体内容,首次采用复合出版的形式,即文字、静态图像和视频相结合,为心血管医师开拓视野、了解前沿、训练临床思维、拓展诊疗思路提供了精品学习读物和参考工具书。

“东方心脏文库”系列图书理论结合实际,文字言简意赅,图片和视频精美直观,代表了我国心血管疾病诊治的发展水平,将在一年一度的东方会期间出版发行。希望它能让您细细品味,有所获益。相信本系列图书的出版对我国心血管疾病诊治水平的提高起到积极的推动作用。书中难免会有疏漏和不足之处,望广大读者不吝指正。

葛均波

2017年4月

前言

1992年初冬,我遇到了生平第一个肺血管病患者。一天,心脏彩超室来了一位特殊的患者,她是本院一位眼科护士的弟媳,30多岁,气喘得厉害。我的导师邬亦贤教授一边检查一边讲解:“这是一位原发性肺动脉高压患者,晚发型,肺动脉很宽,流速不快,峰值前移,频谱像尖刀,不同于肺动脉狭窄的峰值后移,也不同于原发性肺动脉扩张有红蓝二股血……这种病进展很快,无药可治。”果然,在之后的几个月,患者病情每况愈下,又喘又肿又紫,最后终于离开了人世。从此,那个患者和肺动脉高压,在我心里再也抹不去,为什么这么年轻而美丽的生命遭此厄运?真的无药可医吗?刚刚跨入心内科的我,决定以肺动脉高压为研究方向,从此,与肺动脉高压结下不解之缘。

20世纪90年代的中国,肺动脉高压是种罕见病,大家对肺动脉高压的认知还停留在1973年日内瓦WHO第一届国际肺高血压大会专家工作组的共识,这个共识将肺高血压分为原发性和继发性两类,而原发性肺动脉高压罕见且无药可治。当时,中国仅有零星几篇英文论著和病例报道,相关领域的进展缓慢。得益于上海交通大学医学院附属仁济医院风湿科的学科优势,1993年起,在心内科邬亦贤教授和时任亚太风湿病学会副主席陈顺乐教授的指导下,我完成了狼疮性肺动脉高压的超声早期诊断、发病率和发病机制的研究,1995年顺利完成硕士论文答辩,并于1999年发表了第一篇肺动脉高压的英文论著。

从1973年第一届到1998年第二届国际肺高血压大会(Evain大会),相隔整整25年。Evain大会历史性地根据病理和生理特点将肺高血压分成五大类,并提出依前列醇对第一大类肺动脉高压的治疗价值。遗憾的是,中国大陆没有该药。为了探索适合中国特色的治疗药物,自2000年起,在当时心内科王彬尧主任的支持下,我们对47例肺动脉高压(结缔组织病相关性、先心病分流性和特发性肺动脉高压)患者进行了随机、对照、开放研究,观察了前列腺素脂微球制剂——凯时对肺动脉高压患者血流动力学、心功能和运动耐量的影响,该研究结果2005发表在CHEST杂志上,为中国肺动脉高压患者的治疗开辟了新途径。

2003 年第三届国际肺高血压大会在意大利 Venice 举行,此次会议根据基因突变引入特发性和家族性肺动脉高压的分类,同时,以前列环素类似物、内皮素受体拮抗剂、磷酸二酯酶抑制剂为主的三大类靶向药物进入肺动脉高压治疗领域,这是肺动脉高压疾病发展史上第三次里程碑式革命。

随着靶向药物相继进入中国市场,国内肺动脉高压药物临床活跃起来。2006 年,程显声教授旗下,荆志成教授先后牵头进行波生坦Ⅳ期临床试验和伐地那非Ⅲ期临床试验;何建国、柳志红教授和我则同步进行伊洛前列素的Ⅳ期临床试验;何建国教授同时还牵头一项国家“十一五”科技支撑计划项目,研究阿托伐他汀、西地那非、半量伊洛前列素对肺动脉高压的疗效。同期,在仁济医院心内科何奔主任的支持下,刚从德国柏林急救医学中心 Kleber 教授处学成归来的我,开展了标准化流程的右心导管检查,包括万他维急性血管扩张试验,用于鉴别诊断各型肺高血压;同时,研究靶向药物的序贯联合治疗法取得高效价比。

2008 年美国 Dana Point 第四届国际肺高血压大会之后,国际上多个靶向药物多中心临床研究(SERAPHIN、GRIPHON、PATENT、UT 等)先后开展。中国医学科学院阜外医院、上海市肺科医院、北京协和医院、上海交通大学医学院附属仁济医院及复旦大学附属中山医院等近 10 家单位参加临床研究,为新型靶向药物的研究做出了重要贡献。至 2013 和 2018 年在法国 NICE 召开第五届和第六届国际肺高血压大会之时,肺动脉高压的靶向药物已增加到三大类 12 种,肺高血压的分类、诊断和治疗更加规范,介入和外科治疗手段也应运而生。国内,荆志成教授团队的遗传基因研究和肺血管病介入治疗,仁济医院的肺血管腔内影像研究、其他类型肺高血压的治疗研究及基础研究等,以及国内其他中心的临床研究,都取得了显著的成绩。

从 1992 年遇到第一例肺动脉高压患者到 2018 年的 25 年间,我经历了国际上肺动脉高压疾病发展的每个重要阶段,肺动脉高压从无药可治到现在有三大类 12 种靶向药物,患者的 5 年生存率从 24% 提高到 60% 以上。但是,肺动脉高压仍然不能根治,而且发病率还在逐年增加。虽然愈来愈多的医生和学者加入到肺血管疾病的临床和基础研究行列,但目前国内肺血管疾病领域还面临着许多问题和挑战:一方面,由于对肺血管疾病认识不足,许多肺高血压患者没有得到及时正确诊断,再加上治疗不规范,

造成肺高血压治疗效果差;另一方面,肺高血压是跨学科的疾病,涉及呼吸、循环、风湿免疫等多个学科,需要多学科协作诊治,这也造成了一些晚期、危重患者的救治成功率低。

为了进一步提高对肺血管疾病的认识水平,规范肺高血压等疾病的诊治,深化肺血管病的临床和基础研究,促进多学科协作,在现任中华医学会心血管病分会主任委员葛均波院士的倡导下,上海市医学会肺循环疾病学组于2007年第一届东方心脏病学会议(OCC)召开前夕筹建成立,王乐民教授任第一任组长,2015年本人接任组长,兼东方心脏大会肺循环论坛坛主。秉承“海纳百川,集思广益,开拓创新”(Open, Cooperative, Creative)的宗旨,每年东方心脏病学会议肺循环论坛均设肺血管病例专场,汇五湖疑难,集大家精粹,创诊治新高,深受广大医生欢迎。为了进一步促进大家对肺血管疾病的认识,提高我国肺血管疾病诊治水平,在葛均波院士的主持下,我们收集历年来OCC肺循环论坛的精彩病例,在全国28家中心70余位专家的共同努力下,编撰了这本《肺血管疾病病例解析》。

本书的编写旨在与全国同仁分享肺血管疾病诊治经验教训与心得,力图通过问题与思考,帮助大家拓展诊治策略与思路。每个病例都给出了“关键词”,便于大家结合临床问题进行检索。病例编撰中尽可能体现诊治者的思路和成果,编者也对精彩和争议之处进行了点评。希望本书的出版能为我国肺血管疾病诊治的临床实践有所裨益。

本书的编写得到了来自各方的支持。感谢黄岚教授的大力号召,感谢中国医学科学院阜外医院荆志成教授和何建国教授团队,上海市肺科医院刘锦铭教授团队,哈尔滨医科大学附属第二医院吴炳祥教授团队,首都医科大学附属北京世纪坛医院王勇、潘磊教授团队,南昌大学第一附属医院郑泽琪教授团队,浙江大学医学院附属邵逸夫医院章锐锋主任等(专家不一一列举),大家鼎力协作,提供了大量典型病例,才使本书得以顺利出版。

由于时间仓促、水平有限,书中难免会存在不妥,甚至错误之处,诚望读者予以指正,以便改进。

沈节艳

2018年4月

常用术语缩略词

γ -GT	γ 谷氨酰转肽酶	cTnT	心肌肌钙蛋白 T
A/G	清球蛋白比值	CYFRA21-1	细胞角蛋白 19 片段
ADA	腺苷脱氨酶	DB	直接胆红素
AFP	甲胎蛋白	EF	射血分数
Alb	白蛋白	EO	嗜酸粒细胞百分率
ALP	碱性磷酸酶	EO [#]	嗜酸粒细胞绝对值
ApoA	载脂蛋白 A	ESR	红细胞沉降率
ApoB	载脂蛋白 B	FDPs	纤维蛋白(原)降解产物
ApoE	载脂蛋白 E	Fg	纤维蛋白原
APTT	活化部分凝血活酶时间	FS	缩短分数
AT-III	抗凝血酶 III	FT ₃	游离三碘甲腺原氨酸
BA	嗜碱粒细胞百分率	FT ₄	游离甲状腺素
BA [#]	嗜碱粒细胞绝对值	Glu	葡萄糖
BNP	B 型钠尿肽	GOT	谷草转氨酶
BUN	尿素氮	GPT	谷丙转氨酶
CA	糖类抗原	Hb	血红蛋白
CEA	癌胚抗原	HbO ₂	氧合血红蛋白
CK-MB	肌酸激酶同工酶	HCT	血细胞比容
CO	心排量	HDL	高密度脂蛋白
Cr	肌酐	HDL-C	高密度脂蛋白胆固醇
CRP	C 反应蛋白	INR	国际标准化比值
cTnI	心肌肌钙蛋白 I	LDH	乳酸脱氢酶

LDL	低密度脂蛋白	PO ₂	氧分压
LDL-C	低密度脂蛋白胆固醇	PT	凝血酶原时间
LP(a)	脂蛋白(a)	RBC	红细胞计数
LY	淋巴细胞百分率	RDW	红细胞分布宽度
LY [#]	淋巴细胞绝对值	SO ₂	氧饱和度
MCH	红细胞平均血红蛋白量	SV	每搏输出量
MCHC	红细胞平均血红蛋白浓度	T ₃	三碘甲腺原氨酸
MCV	红细胞平均体积	T ₄	甲状腺素
MO	单核细胞百分率	TB	总胆红素
MO [#]	单核细胞绝对值	TC	总胆固醇
MYO	肌红蛋白	TG	三酰甘油
NE	中性粒细胞百分率	Tn	肌钙蛋白
NE [#]	中性粒细胞绝对值	TP	总蛋白
NT-proBNP	N-末端脑钠肽前体	TSH	促甲状腺激素
PaCO ₂	动脉血二氧化碳分压	TT	凝血酶时间
PaO ₂	动脉血氧分压	UA	尿酸
PCO ₂	二氧化碳分压	Ur	尿素
PCT	血小板比容	WBC	白细胞计数
PLT	血小板		

目 录

第一章 肺动脉高压

1

- 病例 1 一波三折确诊特发性肺动脉高压——妊娠合并肺动脉高压 · 3
- 病例 2 急性心力衰竭的罪魁祸首——特发性肺动脉高压 · 8
- 病例 3 “蓝嘴唇”之殇——特发性肺动脉高压患者的历程 · 12
- 病例 4 哈佛新技术揭秘不明原因呼吸困难
——侵入性心肺运动试验诊断运动诱发的肺动脉高压 · 15
- 病例 5 罕见的咯血始作俑者——遗传性出血性毛细血管扩张症 · 21
- 病例 6 罕见疾病引起肺动脉高压
——遗传性出血性毛细血管扩张症引起的肺高血压 · 26
- 病例 7 从左心增大到右心增大合并肺动脉高压的析因
——先心病动脉导管未闭的延迟诊断 · 30
- 病例 8 似是而非,蛛丝马迹探真相——医源性肺动脉高压的诊治经过 · 34
- 病例 9 水肿的罪魁祸首——动静脉瘘引起的肺动脉高压 · 38
- 病例 10 肺动脉高压抗凝治疗,过犹不及 · 43
- 病例 11 夹缝中的重生——肺动脉高压致冠状动脉左主干狭窄 · 47
- 病例 12 产妇历险记——先心病修补术后继发肺动脉高压 · 50
- 病例 13 “Treat to Close”的完美诠释——房间隔缺损相关肺动脉高压的综合治疗 · 53
- 病例 14 二胎惹的祸
——二胎引产围手术期结缔组织相关性肺动脉高压的诊治经过 · 57

- 病例 15 拨云见日,终见真相——以心肌酶持续升高为特征的肺动脉高压·61
- 病例 16 活动后气短伴声嘶——先天性门静脉缺如并发肺动脉高压·66
- 病例 17 先天性肝外门-体静脉分流合并肺高血压·71
- 病例 18 靶向药物致病情加重的肺动脉高压——肺静脉闭塞病·76
- 病例 19 病理不够,基因来凑——肺静脉闭塞病所致肺高血压·81
- 病例 20 当一种绝症并发另一种心脏恶性疾病
——艾滋病病毒感染相关性肺动脉高压·86

第二章 左心疾病相关性肺高血压

89

- 病例 21 抽丝剥茧,兼顾左右——合并左心衰竭的妊娠肺动脉高压·91
- 病例 22 鲁登巴赫综合征的治疗方案抉择
——二尖瓣狭窄、房间隔缺损引起的肺高血压·96
- 病例 23 不容忽视的右心增大——二尖瓣机械瓣置换术后肺高血压的诊治·101
- 病例 24 蛛丝马迹查肺动脉高压——肺静脉狭窄引起肺高血压·106
- 病例 25 肺静脉狭窄引起的咯血·111

第三章 低氧或肺部疾病引起的肺高血压

119

- 病例 26 环环相扣查肺动脉高压——脑发育畸形引起肺动脉高压·121
- 病例 27 论全面诊断的重要性——肺部疾病引起肺高血压·125
- 病例 28 气促加重是何故?——冠状动脉支架植入术后的肺高血压·129
- 病例 29 美丽高原带来的噩梦——高原性肺动脉高压·134

第四章

慢性血栓栓塞性或其他肺血管阻塞性肺高血压

139

- 病例 30 寻踪追迹辨真伪——查找右心衰竭真正病因 · 141
- 病例 31 肺动脉内膜剥脱术治疗慢性血栓栓塞性肺动脉高压 · 146
- 病例 32 麻将惹的祸——被“掩盖”的肺栓塞 · 151
- 病例 33 腹痛、腹泻、胸闷、气急
——肺血管腔内充盈缺损合并肺动脉高压的思辨 · 156
- 病例 34 气促、咳嗽、头晕——肺动脉内膜肉瘤引起肺动脉占位与肺高血压 · 160
- 病例 35 集思广益查肺动脉高压——IgG4 相关性疾病引起肺动脉高压 · 166
- 病例 36 隐藏在“上呼吸道感染”背后的罕见疾病
——多发性大动脉炎引起肺动脉高压 · 171
- 病例 37 抽丝剥茧查肺动脉高压——肺血管炎引起肺高血压 · 181
- 病例 38 多发性大动脉炎合并肺动脉高压 · 184
- 病例 39 肺血管炎误诊为肺栓塞 · 189

第五章

不明病因和/或多种机制导致的肺高血压

195

- 病例 40 谍影重重
——室间隔缺损合并纤维素性纵隔炎致肺动脉高压 · 197
- 病例 41 气促、发绀、呼吸暂停——糖原累积病合并肺高血压 · 203
- 病例 42 血尿、蛋白尿、贫血、呼吸困难、发绀——甲基丙二酸尿症相关肺高血压 · 209
- 病例 43 基因检测确诊罕见原因的肺高血压——红细胞增多症引起肺高血压 · 214
- 病例 44 抽丝剥茧，柳暗花明又一村——多种病因所致肺高血压的诊断 · 218
- 病例 45 憋气水肿背后的真凶 · 224
- 病例 46 水肿的罪魁祸首——骨髓增生异常综合征引起肺高血压 · 230
- 病例 47 拨开迷雾，寻找真相——线粒体肌病引起肺动脉高压 · 233

第六章 肺栓塞

237

- 病例 48 从低危到中高危——深入认识急性肺栓塞 · 239
- 病例 49 生死时速救少年——急诊介入抢救高危肺栓塞 · 242
- 病例 50 嗜酸粒细胞增多综合征合并静脉血栓栓塞症 · 247
- 病例 51 中高危及急性肺栓塞患者溶栓治疗的思考——急性肺栓塞患者死亡 · 250
- 病例 52 躲在背后的卵圆孔未闭——肺栓塞合并反常性脑栓塞 · 254
- 病例 53 外科术后隐藏的杀手——急性肺栓塞引起肺高血压 · 259
- 病例 54 不典型肺栓塞一例 · 264
- 病例 55 不明原因的严重呼吸困难
——股动脉压迫解除后引起的急性肺血栓栓塞症 · 270
- 病例 56 下肢水肿、嗜酸粒细胞升高
——嗜酸粒细胞增多综合征致肺血栓栓塞 · 275

第七章 其他肺血管病

279

- 病例 57 活动后胸闷、气短、杵状指——肝硬化患者低氧血症析因 · 281
- 病例 58 心房颤动消融术后严重并发症——肺静脉闭塞 · 287

第一章

肺动脉高压

肺动脉高压(pulmonary arterial hypertension, PAH)是一类以肺小动脉收缩和管壁增生重构或原位血栓形成病理改变,引起肺血管阻力进行性升高、右心衰竭,最后导致死亡的疾病症候群。PAH 共同的血流动力学特点是右心导管测得的肺动脉平均压(mPAP) ≥ 25 mmHg,且肺小动脉楔压(PAWP) ≤ 15 mmHg。临床涵盖特发性肺动脉高压、遗传性肺动脉高压、药物或毒物诱发的肺动脉高压,以及结缔组织病、先天性/获得性体肺分流性疾病、门脉高压/门体分流、HIV 感染、血吸虫病等疾病相关性肺动脉高压;此外,一类临床表现类似肺动脉高压,但症状更严重、进展更快、预后更差、靶向药物难治的肺静脉闭塞症或肺毛细血管瘤样增生(PVOD/PCH),也属于第一大类肺动脉高压。

本章节收录 20 个精彩病例,除药物诱发和血吸虫病相关肺动脉高压外,基本涵盖上面所述肺动脉高压各亚类。