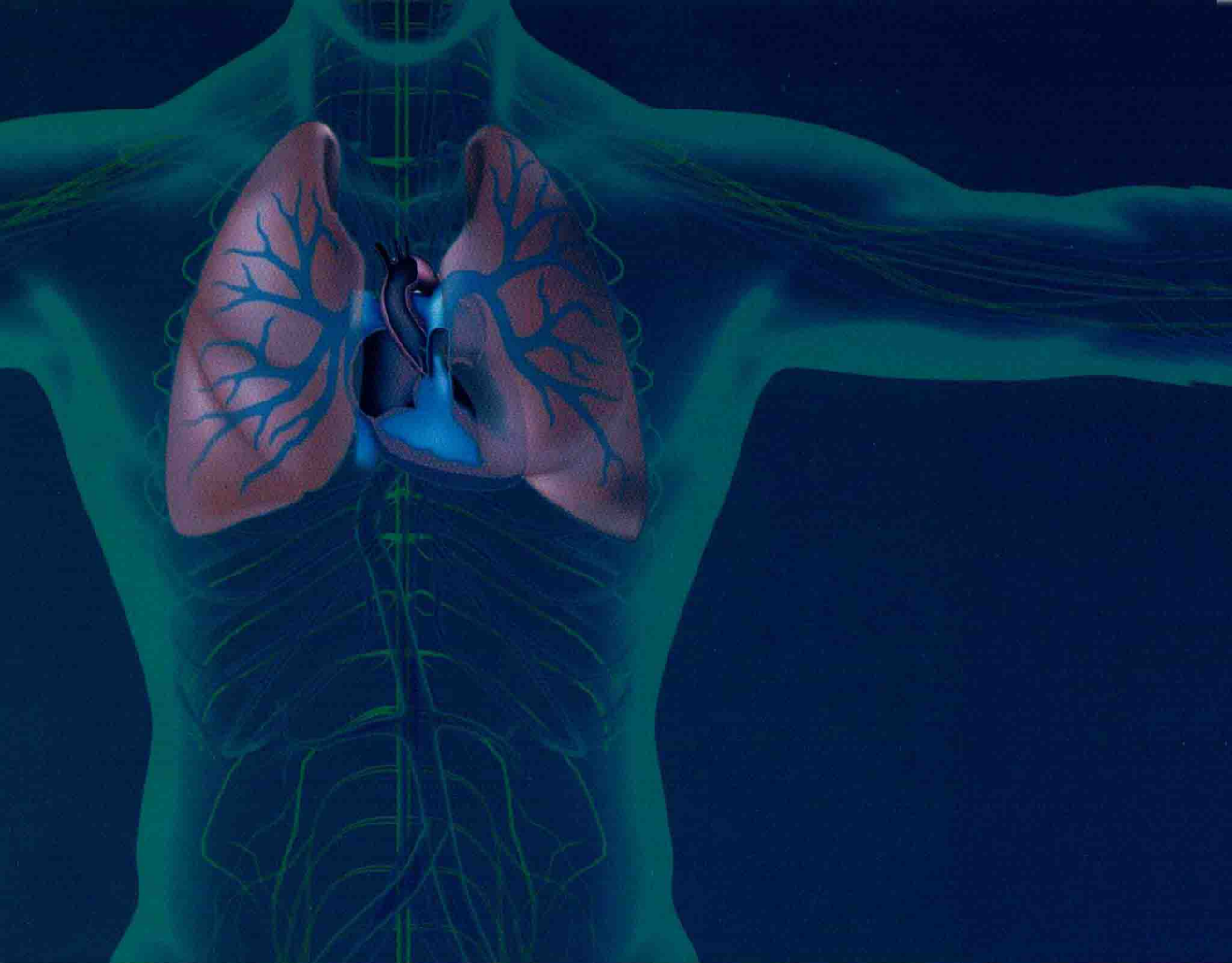




主编  
刘锦铭

# 肺血管疾病 经典病例解析

Typical Cases of Pulmonary  
Vascular Disease

0000 0000 0073 9878



扫码获取  
临床 / 用药 / 手册



人民卫生出版社

# 肺血管疾病 经典病例解析

主 编 刘锦铭

副主编 王 岚 黎金玲

编 者 (按姓氏笔画排序):

王 岚 刘敏琦 刘锦铭 孙行行 杜 贺 吴文汇 邱宏玲  
何 晶 陈 杨 罗祠君 周 玮 赵文成 赵勤华 姜 蓉  
宫素岗 曹 霞 韩润润 黎金玲

编者单位 同济大学附属上海市肺科医院肺循环科

人民卫生出版社

图书在版编目 ( CIP ) 数据

肺血管疾病经典病例解析 / 刘锦铭主编. —北京:  
人民卫生出版社, 2019

ISBN 978-7-117-27942-0

I. ①肺… II. ①刘… 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 (2019) 第 017099 号

|      |                                                  |                                |
|------|--------------------------------------------------|--------------------------------|
| 人卫智网 | <a href="http://www.ipmph.com">www.ipmph.com</a> | 医学教育、学术、考试、健康,<br>购书智慧智能综合服务平台 |
| 人卫官网 | <a href="http://www.pmph.com">www.pmph.com</a>   | 人卫官方资讯发布平台                     |

版权所有, 侵权必究!

肺血管疾病经典病例解析

主 编: 刘锦铭

出版发行: 人民卫生出版社 (中继线 010-59780011)

地 址: 北京市朝阳区潘家园南里 19 号

邮 编: 100021

E - mail: [pmph@pmph.com](mailto:pmph@pmph.com)

购书热线: 010-59787592 010-59787584 010-65264830

印 刷: 三河市潮河印业有限公司

经 销: 新华书店

开 本: 787 × 1092 1/16 印张: 13 插页: 6

字 数: 316 千字

版 次: 2019 年 3 月第 1 版 2019 年 3 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 978-7-117-27942-0

定 价: 59.00 元

打击盗版举报电话: 010-59787491 E-mail: [WQ@pmph.com](mailto:WQ@pmph.com)

(凡属印装质量问题请与本社市场营销中心联系退换)

## 主编简介



刘锦铭,教授,主任医师,医学博士,博士研究生导师。

同济大学附属上海市肺科医院肺循环科主任、肺功能科主任。

1995年9月至1997年12月在瑞典隆德大学留学。

中华医学会呼吸病学分会肺栓塞与肺血管病学组委员,中国医师协会呼吸医师分会肺功能与临床呼吸生理工作委员会委员,上海市医学会呼吸病学专科分会委员,上海市医学会呼吸病学专科分会肺血管病学组组长。

任《中华结核和呼吸杂志》及《中华全科医师杂志》通讯编委,《中华医学杂志》及《中华预防医学杂志》特邀审稿专家,《国际呼吸杂志》编委。

承担多项国家级、省部级科研课题。在国内核心杂志发表学术论文100多篇、SCI论文40余篇。

多年来一直从事呼吸内科医疗、教学和科研工作。尤其擅长肺动脉高压、肺栓塞、下肢静脉血栓栓塞症、肺源性心脏病、右心衰竭、慢性阻塞性肺疾病与支气管哮喘的临床诊治和科研工作,以及肺功能的科研和应用。

## 序

随着全球化日益加深、特别是气候与环境发生显著变化,进入 21 世纪以来,肺血管疾病给人类带来了新的严峻挑战,成为全球性公共卫生问题之一。

而在中国,进入 21 世纪,随着人民饮食结构的改变、老龄化程度的加深,肺血管疾病患病率显著上升,成为我国人民继心血管疾病后又一沉重的疾病负担。

过去四十年,特别是近二十年来,我国肺血管疾病介入诊疗技术发展迅猛,在生理学研究、治疗策略、诊治预后等诸多领域均取得了激动人心的进步。

由同济大学附属上海市肺科医院刘锦铭教授主编的《肺血管疾病经典病例解析》一书是一本能够体现我国肺血管疾病研究领域一线最鲜活案例的病例荟萃。这本书精选了许多典型病例,结合临床对每一种肺血管病的诊断、鉴别诊断以及治疗进行详细阐述,图文并茂、内容翔实,具备较强的可操作性,实为临床医师特别是肺血管病专科医师不可多得的常用参考指南,同时可供医学生学习参考。

“志合者,不以山海为远”;日积跬步,当聚沙成塔。我希望我们的读者,特别是年轻的医学工作者,能够喜欢、热爱这本《肺血管疾病经典病例解析》,从中受益、获得启发,并将之融入到自己的日常工作和学习中,使我国的肺血管疾病研究不断壮大,得到更快更好的发展!

刘锦铭

中国医学科学院阜外医院  
心血管疾病国家重点实验室  
国家心血管病中心

2019 年 1 月

# 前言

肺血管疾病种类繁多,它们的临床、病理表现、肺循环的功能各异,治疗方法不尽相同。但是,毋庸置疑,随着诊治的规范和进展,以及肺动脉高压和肺栓塞等肺血管疾病研究的逐渐深入,肺血管疾病从病理生理学机制到临床应用、从诊断到治疗均取得了激动人心的进步。既往认为可能是“不治之症”的肺血管疾病,已经逐渐转变为可以被长期控制的慢性疾病。肺动脉高压和肺栓塞患者的生活质量和预后均得到了显著提高。

然而我们必须清醒地意识到,我国肺血管疾病防治领域软实力仍然不足,面向全社会的服务体系仍未得到充分重视,从防治到疾病康复随访的综合管理系统仍需健全。与发达国家相比,我国肺血管疾病的临床诊断、紧急救治系统仍较落后。肺血管疾病仍然是容易引起进行性右心功能衰竭,甚至死亡,并且给无数患者家庭造成沉重负担的全民重大健康问题。

做好慢性疾病防控的关键是实现战略转移:从重治疗、轻预防,转向预防为主、防治合理布局。肺血管疾病也亟须从追求患病终末期应用高成本生物技术缓解症状,转向上游疾病的预防、早期诊断和健康促进。因此,提高我国肺血管疾病的综合防治,促进一线肺血管疾病预防、诊断和治疗的发展刻不容缓。

作为我国肺血管疾病国家级重点专科医院,多年来同济大学附属上海市肺科医院肺循环科以其收治各种肺血管疾病,特别是疑难杂症而闻名于全国。全院各种肺血管疾病的诊治技术、综合实力在全国处于领先水平,在某些方面达到国际先进水平。多年来,他们在肺动脉高压、肺栓塞、右心疾病研究方面取得了一系列成果,为国家培养了一批肺血管疾病方面的人才,在肺血管疾病诊断和治疗方面积累了丰富的临床经验,也积累了大量病种齐全的肺血管疾病病例资源。

为了进一步总结经验,加强基层医院对肺血管疾病的诊断和治疗,有必要编写一本权威、全面、可操作性强的肺血管疾病病例荟萃。

本书精选了同济大学附属上海市肺科医院收治的典型病例,结合临床病例对每一种肺血管疾病的诊断、鉴别诊断以及治疗进行详细阐述,该病例集将有助于提高临床医师肺血管疾病的诊治水平。本书可作为临床医师特别是呼吸科、心血管科等专科医师的常用参考指南,同时可供医学生学习参考。

本书在编写过程中,得到我国著名心血管病专家、肺血管疾病领域的开拓者和奠基人程显声教授的帮助和指导,且程教授亲自为本书作序,在此表示衷心的感谢!本书的部分病例是多学科大力协助的结果,是集体智慧的结晶。这些病例的诊治,也充分说明多学科合作的优势,在这里要感谢风湿免疫科、影像科、介入科等科室的配合和参与。

本书力求做到结合新理论,阐述临床所遇到的重点问题,希望能够满足普通专科医师的需要,并为肺血管疾病专科医师提供有价值的参考。为了进一步提高本书的质量,以供再版时修改,恳请各位专家学者不吝赐教,提出宝贵意见。



同济大学附属上海市肺科医院肺循环科  
2019年1月

# 目 录

## 第一篇 肺动脉高压

|                                  |    |
|----------------------------------|----|
| 第一章 动脉性肺动脉高压                     | 3  |
| 病例 1. 特发性肺动脉高压成功肺移植              | 3  |
| 病例 2. 特发性肺动脉高压急性肺血管扩张试验阳性        | 6  |
| 病例 3. 家族性肺动脉高压                   | 12 |
| 病例 4. 遗传性出血性毛细血管扩张症              | 15 |
| 病例 5. 肺动静脉瘘相关肺动脉高压               | 20 |
| 病例 6. 减肥药物相关肺动脉高压                | 23 |
| 病例 7. 门静脉高压相关肺动脉高压               | 25 |
| 病例 8. 系统性红斑狼疮相关肺动脉高压             | 29 |
| 病例 9. 以狼疮性心肌炎、肺动脉高压为首发表现的系统性红斑狼疮 | 33 |
| 病例 10. 系统性硬化症相关肺动脉高压             | 36 |
| 病例 11. 干燥综合征相关肺动脉高压              | 40 |
| 病例 12. 抗 Jo-1 抗体综合征相关肺动脉高压       | 44 |
| 病例 13. 动脉导管未闭合并重度肺动脉高压           | 48 |
| 病例 14. 房间隔缺损相关肺动脉高压              | 52 |
| 病例 15. 复杂先天性心脏病相关肺动脉高压           | 56 |
| 病例 16. 经手术治疗的“艾森门格综合征”           | 60 |
| 病例 17. 室间隔缺损相关肺动脉高压              | 65 |
| 病例 18. 肺静脉闭塞病                    | 69 |
| 病例 19. 肺毛细血管瘤病                   | 73 |
| 第二章 左心疾病相关肺动脉高压                  | 78 |
| 病例 20. 限制型心肌病相关肺动脉高压             | 78 |

|                                        |     |
|----------------------------------------|-----|
| 病例 21. 瓣膜性心脏病相关肺动脉高压 .....             | 81  |
| 病例 22. 肺静脉狭窄所致肺动脉高压 .....              | 85  |
| <b>第三章 慢性肺部疾病或缺氧相关肺动脉高压</b> .....      | 89  |
| 病例 23. 支气管扩张相关肺动脉高压 .....              | 89  |
| 病例 24. 睡眠呼吸暂停综合征相关肺动脉高压 .....          | 93  |
| 病例 25. 间质性肺病相关肺动脉高压 .....              | 96  |
| 病例 26. 脊柱侧弯畸形相关肺动脉高压 .....             | 101 |
| <b>第四章 慢性血栓栓塞性肺动脉高压和其他动脉阻塞疾病</b> ..... | 104 |
| 病例 27. 慢性血栓栓塞性肺动脉高压 .....              | 104 |
| 病例 28. 慢性血栓栓塞性肺动脉高压球囊扩张术 .....         | 109 |
| 病例 29. 肺动脉内膜剥脱术治疗慢性血栓栓塞性肺动脉高压 .....    | 113 |
| 病例 30. 抗磷脂综合征并发慢性血栓栓塞性肺动脉高压 .....      | 117 |
| 病例 31. 多发性大动脉炎相关肺动脉高压 .....            | 121 |
| 病例 32. 肺癌致肺动脉狭窄相关肺动脉高压 .....           | 125 |
| <b>第五章 由多种发病机制所致肺动脉高压</b> .....        | 129 |
| 病例 33. 甲状腺功能亢进症相关肺动脉高压 .....           | 129 |
| 病例 34. 多发性骨髓瘤相关肺动脉高压 .....             | 132 |
| 病例 35. 慢性骨髓增生性疾病相关肺动脉高压 .....          | 134 |
| 病例 36. 希恩综合征相关肺动脉高压 .....              | 137 |
| <b>第六章 特殊类型肺动脉高压</b> .....             | 141 |
| 病例 37. 妊娠相关肺动脉高压 .....                 | 141 |
| 病例 38. 重度特发性肺动脉高压成功妊娠 .....            | 143 |
| 病例 39. 肺动脉高压合并重症右心衰竭 .....             | 146 |
| 病例 40. 混合性因素相关肺动脉高压 .....              | 149 |

## 第二篇 肺 栓 塞

|                               |     |
|-------------------------------|-----|
| <b>第七章 肺栓塞病因</b> .....        | 155 |
| 病例 41. 先天性凝血酶Ⅱ因子缺乏所致肺栓塞 ..... | 155 |
| 病例 42. 隐匿的肺栓塞 .....           | 160 |
| 病例 43. 白塞病合并肺血管疾病 .....       | 163 |

|                                   |     |
|-----------------------------------|-----|
| 病例 44. 转移性肉瘤继发肺栓塞 .....           | 167 |
| 病例 45. 系统性红斑狼疮继发抗磷脂综合征诱发肺栓塞 ..... | 171 |
| 病例 46. 肺癌相关肺栓塞 .....              | 175 |
| 病例 47. 嗜酸性粒细胞增多相关肺栓塞 .....        | 178 |
| 病例 48. 遗传性蛋白 S 缺陷症所致肺栓塞一例.....    | 181 |
| 病例 49. 高同型半胱氨酸血症所致肺栓塞 .....       | 185 |
| <br>第八章 肺栓塞治疗.....                | 188 |
| 病例 50. 肺栓塞的抗凝治疗 .....             | 188 |
| 病例 51. 肺栓塞的溶栓治疗 .....             | 191 |
| <br>附录 缩略语英中文对照.....              | 197 |

# 第一篇

## 肺动脉高压



# 第一章

## 动脉性肺动脉高压

病例 1. 特发性肺动脉高压成功肺移植  
病例 2. 特发性肺动脉高压急性肺血管扩张试验阳性  
病例 3. 家族性肺动脉高压  
病例 4. 遗传性出血性毛细血管扩张症  
病例 5. 肺动静脉瘘相关肺动脉高压  
病例 6. 减肥药物相关肺动脉高压  
病例 7. 门静脉高压相关肺动脉高压  
病例 8. 系统性红斑狼疮相关肺动脉高压  
病例 9. 以狼疮性心肌炎、肺动脉高压为首发表现的系统性红斑狼疮

病例 10. 系统性硬化症相关肺动脉高压  
病例 11. 干燥综合征相关肺动脉高压  
病例 12. 抗 Jo-1 抗体综合征相关肺动脉高压  
病例 13. 动脉导管未闭合并重度肺动脉高压  
病例 14. 房间隔缺损相关肺动脉高压  
病例 15. 复杂先天性心脏病相关肺动脉高压  
病例 16. 经手术治疗的“艾森门格综合征”  
病例 17. 室间隔缺损相关肺动脉高压  
病例 18. 肺静脉闭塞病  
病例 19. 肺毛细血管瘤病

### 病例 1. 特发性肺动脉高压成功肺移植

#### 【主诉】

活动后胸闷、气短 3 年余，晕厥 1 次。

#### 【病史摘要】

患者，女，18 岁。因“活动后胸闷、气短 4 年余，晕厥 1 次”入院。患者 4 年前开始活动后反复出现胸闷、气短，伴颜面部及双下肢水肿，曾晕厥 1 次，外院超声心动图提示重度肺动脉高压，于 2011 年 10 月首次就诊我科。既往无慢性疾病史，无特殊药物服用史。

【诊治经过】

1. 入院查体 血压 100/70mmHg,口唇无发绀,颈静脉无充盈。双肺呼吸音清。心律齐,P2亢进,各瓣膜区未闻及杂音,无心包摩擦音。双下肢无水肿,无杵状指(趾)。

2. 辅助检查 N末端脑钠素原(NT-proBNP):675pg/ml,尿常规:蛋白(±);血常规、D-二聚体、肝肾功能及电解质、红细胞沉降率、C反应蛋白、免疫指标、HIV及肝炎等指标正常。血气分析:pH:7.43,二氧化碳分压:90mmHg,氧分压:34.1mmHg。

心电图:电轴右偏,Rv<sub>1</sub>>1.0mV,Rv<sub>1</sub>+Sv<sub>5</sub>>1.2mV,提示右室肥厚。

胸片:双肺纹理稍增粗,肺动脉段突出,右下肺动脉干增粗,心胸比0.5。

超声心动图:重度肺动脉高压,估测肺动脉收缩压98mmHg,右心增大,右室收缩功能正常;重度三尖瓣关闭不全,轻度肺动脉瓣关闭不全。

肺动脉CT血管造影(computed tomographic pulmonary angiography,CTPA)和肺通气灌注显像:未见明显血栓征象。

6分钟步行距离(six-minute walk distance,6MWD):312m。

3. 诊疗经过 患者完善右心导管检查:肺动脉平均压(PAP)101/44/65mmHg,肺小动脉楔压(pulmonary arterial wedge pressure,PAWP)7/0/3mmHg,心排量(cardiac output,CO)4.4L/min,肺血管阻力(pulmonary vascular resistance,PVR)14.09Wood U,急性血管扩张试验阴性。排除其他继发性因素后,明确诊断为:特发性肺动脉高压,世界卫生组织功能分级(World Health Organization functional class,WHO FC)Ⅱ级。

患者经吸氧、强心、利尿、抗凝常规治疗,以及西地那非(25mg 一天三次)靶向治疗6个月,症状进一步加重,予以联合前列环素受体激动剂 Selexipag 1600μg 每天两次。2012年12月因病情加重,加用波生坦(62.5mg 每天两次)治疗。2013年3月复查 NT-proBNP 再次升高至2637pg/ml,超声心动图提示右心明显增大(右心房66mm×60mm,右心室54mm×69mm),三尖瓣环收缩期位移(tricuspid annular plane systolic excursion,TAPSE)1.2cm,予以将西地那非换用他达拉非(10mg 每天一次)联合波生坦及 Selexipag 靶向治疗。2013年10月复诊患者病情仍改善不明显,调整波生坦用量至125mg 每天两次。

2014年6月患者临床症状恶化,复查 NT-proBNP 5802pg/ml,超声心动图提示肺动脉收缩压128mmHg,右心房、右心室显著增大,右心室收缩功能明显下降(TAPSE 1.1cm)。考虑患者在充分内科治疗下肺动脉高压仍持续恶化(表1-1),建议患者考虑肺移植治疗。患者于2014年9月接受双肺移植术,手术顺利,术后恢复良好出院。术后患者临床症状及活动耐力明显改善,复查超声心动图提示右心结构基本恢复(表1-2)。

表 1-1 患者 3 年随访病情评估及靶向药物调整

|                   | 2011 年 10 月 | 2012 年 12 月 | 2013 年 3 月 | 2014 年 6 月 |
|-------------------|-------------|-------------|------------|------------|
| WHO FC            | Ⅱ           | Ⅲ           | Ⅲ          | Ⅳ          |
| NT-proBNP (pg/ml) | 75          | 2254        | 2637       | 5802       |
| 超声心动图             |             |             |            |            |
| 肺动脉收缩压 (mmHg)     | 124         | 115         | 98         | 128        |
| 三尖瓣收缩期位移 (cm)     | 1.45        | 1.45        | 1.2        | 1.1        |

续表

|                     | 2011 年 10 月         | 2012 年 12 月                  | 2013 年 3 月                   | 2014 年 6 月                   |
|---------------------|---------------------|------------------------------|------------------------------|------------------------------|
| 右心房内径(左右径 × 上下径,mm) | 40 × 50             | 48 × 51                      | 66 × 60                      | 68 × 65                      |
| 右心室内径(中间段 × 上下径,mm) | 46 × 48             | 49 × 69                      | 54 × 69                      | 55 × 71                      |
| 靶向药物治疗方案            | 西地那非 +<br>Selexipag | 西地那非 +<br>波生坦 +<br>Selexipag | 他达拉非 +<br>波生坦 +<br>Selexipag | 他达拉非 +<br>波生坦 +<br>Selexipag |

表 1-2 患者肺移植前后超声心动图测量结果比较表

|      | PASP<br>(mmHg) | RAtd<br>(cm) | RAld<br>(cm) | RVtd<br>(cm) | RVld<br>(cm) | TAPSE<br>(cm) | EI   |
|------|----------------|--------------|--------------|--------------|--------------|---------------|------|
| 肺移植前 | 101            | 4.7          | 4.7          | 4.7          | 8.2          | 1.5           | 1.45 |
| 肺移植后 | 30             | 3.5          | 3.2          | 3.4          | 5.5          | 1.5           | 1.0  |

注:PASP:肺动脉收缩压;RAtd:右房横径;RAld:右房纵径;RVtd:右室横径;RVld:右室纵径;TAPSE:三尖瓣收缩期位移;EI:偏心指数

## 【最后诊断】

1. 特发性肺动脉高压,右心扩大,WHO FC Ⅲ ~ Ⅳ级
2. 双肺移植术后

## 【评述】

特发性肺动脉高压(idiopathic pulmonary arterial hypertension, IPAH)是一类原因不明的以远端肺小动脉增生、重构、肺血管阻力进行性升高为特点,最终导致右心衰竭的疾病,治疗棘手,死亡率高。该病好发于 20~40 岁人群,女性比男性多见,早期缺乏特异性症状和体征,多以“活动后气短”为主要表现,容易忽视,导致早期诊断困难。61% 患者确诊时 WHO FC 已达到 Ⅲ ~ Ⅳ级,预后差。虽然在靶向药物的发展下 IPAH 患者生存率已有明显提高,但生存率仍低,特别是对于这类年轻患者,严重影响生存质量。

随着肺动脉高压靶向治疗药物相继上市,如内皮素受体拮抗剂(安立生坦、波生坦、马昔腾坦)、5 型磷酸二酯酶抑制剂(西地那非、他达拉非、伐地那非)、前列腺环素类似物(贝前列素、伊洛前列素及曲前列尼尔)以及鸟苷酸环化酶激动剂(利奥西呱)等很大程度上改善了 IPAH 患者的生活质量及预后。2015 年欧洲心脏病学会肺动脉高压指南推荐对于急性血管反应试验阴性的低危或中危患者可采用单药治疗,高危患者应进行肺动脉高压两种或两种以上靶向药物联合治疗。若联合治疗均无效,推荐考虑进行肺移植。

本例女性患者就诊时心功能 Ⅱ级,中危组,初始采用单药西地那非治疗,6 个月内病情稳定。此后患者规律随访过程中发现病情始终处于缓慢进展状态,先后加用 Selexipag、波生坦、换用他达拉非、调整波生坦用量等方案,仍无法遏制肺动脉高压进展,在此情况下考虑肺移植治疗。但由于手术创伤和费用等问题,肺移植令 IPAH 患者望而生畏。对于内科医师来时,选择合适的移植时机非常重要。随着靶向药物不断开发,大多数患者首先选择药物治

疗,在充分内科治疗效果不佳时,考虑肺移植。根据2014年美国胸科医师学会(ACCP)的更新:①经过3个月联合治疗包括前列环素后 NYHA FC III或IV级;②心脏指数  $<2\text{L}/(\text{min}\cdot\text{m}^2)$ ;③右心房平均压力  $>15\text{mmHg}$ ;④6分钟步行试验距离  $<350\text{m}$  或进行性下降;⑤咯血、心包积液恶化,或右心衰体征(肾功能不全、胆红素升高、BNP或顽固性腹水)进展。符合上述标准则可考虑选择肺移植。

超声心动图是肺动脉高压患者随访的重要检查措施,超声心动图所测得的TAPSE、心房大小对IPAH的预后具有预测价值。本文患者移植前超声结构提示右心显著扩大,三尖瓣重度反流,右心室收缩功能明显减退。肺移植术后4个月行超声心动图检查发现,除右心室收缩功能较差,右房、右室结构恢复正常大小,三尖瓣反流消失,肺动脉收缩压正常。研究显示,右心室重构机制与左心室不同,由于右心室较薄,在压力下室壁张力更高,且右心室肌纤维伸展性差(通常小于左室容积的10%),因此右心室更容易出现压力状态下的室壁扩张。这也解释了为何大多数的重度右心衰患者,即使右室射血分数在移植前已经严重降低,经肺移植治疗后,右心室功能仍可以恢复。Kasimir MT等发现右心功能不全的IPAH患者接受肺移植后,右心功能的恢复明显快于右心结构的恢复。本例患者接受肺移植后右心功能尚未恢复,而右心结构已恢复正常,尚需进一步随访。

靶向药物作为IPAH患者治疗方法之一极大改善了IPAH患者的预后,但是定期对靶向药物疗效的评判、及时调整靶向药物用药策略更为重要。经积极治疗仍不能遏制病情进展者可及早考虑肺移植。因此,正确评估患者病情,明确治疗目标,及时调整治疗方案是提高患者生存率的重要策略。

(赵勤华 曹霞)

## 参考文献

- [1] GALIE N, HOEPER MM, HUMBERT M, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: the Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS), endorsed by the International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT). Eur Heart J, 2009, 30 (20): 2493-2537.
- [2] FADEL E, MERCIER O, MUSSOT S, et al. Long-term outcome of double-lung and heart-lung transplantation for pulmonary hypertension: a comparative retrospective study of 219 patients. Eur J Cardiothoracic Surg, 2010, 38 (3): 277-284.
- [3] WEILL D, BENDEN C, CORRIS PA, et al. A consensus document for the selection of lung transplant candidates: 2014—an update from the Pulmonary Transplantation Council of the International Society for Heart and Lung Transplantation. J Heart Lung Transplant, 2015, 34 (1): 1-15.
- [4] KASIMIR MT, SEEBACHER G, JAKSCH P, et al. Reverse cardiac remodelling in patients with primary pulmonary hypertension after isolated lung transplantation. Eur J Cardiothoracic Surg, 2004, 26 (4): 776-781.

## 病例2. 特发性肺动脉高压急性肺血管扩张试验阳性

### 【主诉】

活动后气促4年,反复晕厥3次。

## 【病史摘要】

患者,女,19岁。患者4年前无诱因出现活动后胸闷气促,爬2层楼梯即感气促明显,否认胸痛、咯血、喘憋、咳嗽等不适。病程中曾晕厥3次,均在活动过程中发生,每次持续30秒左右,能自行恢复意识,否认抽搐、大小便失禁等。外院超声心动图示:中度肺动脉高压,右房、右室增大。右心导管检查:肺动脉压(PAP)115/45/70mmHg,诊断为“原发性肺动脉高压”,予西地那非20mg 每日两次口服治疗,活动后气促症状较前稍有好转。既往史、个人史无特殊。门诊“肺动脉高压原因待查,WHO FC Ⅲ级”收入院。

## 【诊治经过】

1. 入院查体 T 36.5℃,P 80次/min,R 18次/min,HR 80次/min,BP 110/70mmHg。神清,精神可,口唇无发绀,颈静脉无充盈。双肺呼吸音清,未闻及干湿性啰音。心率80次/min,律齐,P2亢进,三尖瓣区可及2/6级收缩期杂音。肝脾肋下未触及。双下肢无水肿,无杵状指(趾)。

2. 辅助检查 血气分析(未吸氧状态):pH 7.40,氧分压94mmHg,二氧化碳分压35.4mmHg,氧饱和度96.9%,碳酸氢根浓度22.3mmol/L。血常规、肝肾功能、凝血功能、甲状腺功能、风湿免疫学、HIV检测均在正常范围内。NT-proBNP 27pg/ml,肌钙蛋白I 0.01μg/L。

心电图:窦性心律,电轴右偏,I导联出现S波、V<sub>1</sub>导联R波增高,提示右心室增大;V<sub>1</sub>~V<sub>4</sub>导联ST段压低、T波低平及倒置(图2-1)。

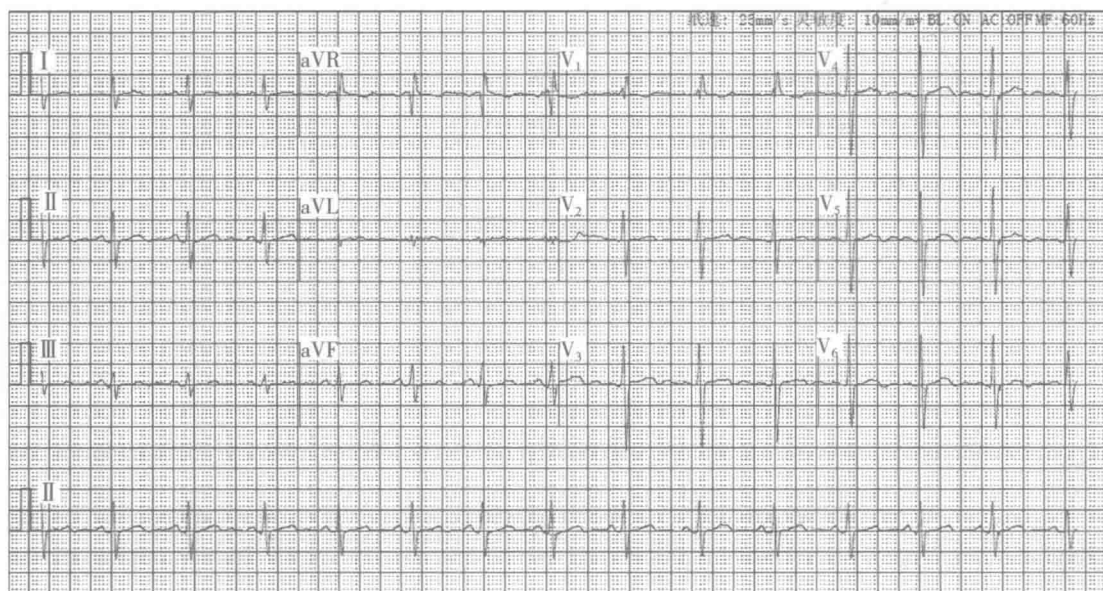


图 2-1 心电图

胸部正位片:肺动脉段凸出及右下肺动脉扩张,伴外周肺血管稀疏(图2-2)。

超声心动图:中度肺动脉高压,估测肺动脉收缩压50mmHg,轻度三尖瓣关闭不全,右心