

肺原性 心脏病

● 陈文彬 编著

1.5

四川科学技术出版社

(川)新登字 004 号

书 名/肺原性心脏病

编著者/陈文彬

责任编辑·李迎军

封面设计·滕 燕

版面设计·小 玲

责任校对·李 陈

出版发行 四川科学技术出版社
成都盐道街 3 号 邮编:610012

印 刷 四川省印刷制版中心

版 次 1994 年 12 月成都第一版

1994 年 12 月第一次印刷

规 格 787×1092 毫米 1/32

3 印张 60 千字

印 数 1-2000 册

定 价 3.50 元

ISBN7-5364-2941-X/R·623

内 容 提 要

本书系统地介绍了肺原性心脏病的流行病学、病因学、病理改变、发病机理、临床表现、合并症、实验室检查、诊断技术和防治措施。可供各级临床医师,基层医务人员和医学生参考。

前 言

肺原性心脏病(简称肺心病)按其起病的缓急和病程的长短,可分为急性和慢性两类。慢性肺心病是我国广大农村、山区和城市的常见病和多发病之一,老年人罹患者尤多,对人民健康危害极大,病死率很高。为了加深对肺心病发病机制的认识,提高肺心病的诊治水平,达到降低病死率,延长缓解期的目的,1972年以来,在卫生部和有关各级组织的领导和支持下,于全国范围内开展了对肺心病防治的全面系统的研究。由于广大专业技术人员的积极参加,齐心协力共同研究,因此,无论在肺心病流行病学、病因、病理和发病机理等基础理论方面,还是在诊断技术、防治措施和并发症的救治方面,均取得了很大的进展,使肺心病的住院病死率降至10%以下。

作者不揣冒昧,将多年来从事慢性肺心病的基础理论和临床诊治的研究成果和经验,参考全国各有关单位20年来对肺心病研究的资料。编写了这本适合各级临床医师及基层医务人员实用的《肺原性心脏病》一书,旨在一方面介绍20年来我国对肺心病研究的成果,使之能全面推广应用于临床;另一方面祈能加深对肺心病的认识,使临床诊治水平进一步提高。

由于编者业务水平有限,书中错误缺点在所难免,期望广大读者不吝赐教,惠予指正幸甚。

编者

1994年6月

于华西医科大学

目 录

概述	1
第一章 慢性肺原性心脏病	2
一、流行病学	2
二、病因学	3
(一)支气管、肺疾病	3
(二)严重的胸廓畸形	3
(三)肺血管疾病	3
(四)神经肌肉疾病	4
(五)其他	4
三、病理改变	5
(一)肺部基础疾病的病变	5
(二)肺动脉的病变	7
(三)心脏的病变	8
(四)其他脏器的病变	9
四、发病机理	10
(一)肺动脉高压	10
(二)心功能的改变	13
五、临床表现	15
(一)肺、心功能代偿期	15
(二)肺、心功能失代偿期	16

六、其他器官系统的损害	17
(一)肺性脑病	17
(二)酸碱平衡失调	19
(三)水、电解质代谢紊乱	27
(四)上消化道出血	35
(五)肾脏损害	36
(六)肝脏损害	37
(七)休克	38
七、实验室检查	40
(一)X线检查	40
(二)心电图检查	40
(三)心电向量图检查	41
(四)超声心动图检查	41
(五)肺阻抗血流图及其微分图检查	42
(六)血液及血生化检查	42
(七)血气分析	43
八、诊断	43
(一)慢性肺原性心脏病诊断标准	44
(二)肺性脑病的诊断和临床分级标准	47
九、治疗	48
(一)控制呼吸道感染	48
(二)保持呼吸道通畅	52
(三)纠正缺氧和二氧化碳潴留	57
(四)纠正酸碱失衡	61
(五)纠正水、电解质紊乱	64
(六)降低肺动脉压	68

(七)右心衰竭的治疗·····	71
(八)脑水肿的处理·····	73
(九)营养支持疗法·····	74
(十)缓解期的治疗·····	75
第二章 急性肺源性心脏病 ·····	78
一、病因·····	78
(一)周围静脉血栓·····	78
(二)右心血栓·····	78
(三)癌栓·····	79
(四)其他·····	79
二、发病机理和病理·····	79
三、临床表现·····	80
(一)症状·····	80
(二)体征·····	81
(三)心电图检查·····	81
(四)X线检查·····	81
四、诊断·····	82
五、治疗·····	82
六、预防·····	83
参考文献·····	84

概 述

肺原性心脏病(cor pulmonale)简称肺心病,系指各种不同病因损害肺脏的结构和功能所引起的右心室肥厚。其病因有原发于肺脏的疾病,包括气道的病变,肺血管异常及胸廓运动障碍;原发于呼吸中枢的通气调节功能异常,肺内气体交换障碍等所致的肺循环阻力增加,肺动脉高压,右心室负荷增加,进而引起右心室肥厚和扩大,最后引起右心功能不全,晚期出现右心衰竭。按病程的缓、急可分急性和慢性二类,前者的主要病理改变为右室扩张;后者则主要为右室肥厚。

第一章 慢性肺原性心脏病

一、流行病学

慢性肺心病(chronic cor pulmonale)在我国较为多见,根据全国各省、市、自治区 14 岁以上 5 254 822 人群的抽样调查表明,本病的患病率为 0.46%。一般来说,其患病率,东北、西北、华北较西南、中南和华东地区为高。寒冷潮湿地区较温暖地区为高,高原山区较平原为高,农村较城市为高。吸烟者较不吸烟者为高。男女无明显差异。患病年龄多在 40 岁以上,患病率随年龄增长而增高,近 10 年来随着社会老龄化因素的影响,患病高峰年龄已由 50 年代的 50 岁逐渐向 60~70 岁推移。从肺部基础疾病发展为肺心病,一般需要 10~20 年的过程(约占 75.2%),亦有短至 1 年或长达 50 年者。急性发作以冬、春季多见,急性呼吸道感染为导致肺、心功能衰竭的主要诱因。

本病在各种住院病人器质性心脏病的构成中,占 5~37%。其中以东北地区最高,为 18~37%,中南地区最低,为 5~10%。过去认为风湿性心瓣膜病占器质性心脏病的首位,近年来风湿性心瓣膜病的患病率已明显降低,许多地区如东

北、西南等地肺心病已由器质性心脏病的第二位上升到首位。

二、病因学

慢性肺心病的病因按病变发生的部位和功能的变化,一般可分为下列五大类:

(一)支气管、肺疾病

最为常见,约占 80~90%。病变原发于支气管,引起气道阻塞,肺泡过度膨胀或破裂形成肺大泡者,称为阻塞性肺病,如慢性支气管炎、阻塞性肺气肿和晚期支气管哮喘等。病变发生于肺实质或间质引起肺泡弹性减退或肺泡扩张受限者,称为限制性肺病,如重症肺结核、弥漫性肺间质纤维化、支气管扩张、矽肺、农民肺、结节病和结缔组织病等。

(二)严重的胸廓畸形

较少见,如脊柱结核;脊柱后凸、侧凸;类风湿性脊柱炎、广泛的胸膜增厚粘连;胸廓改形术后,使胸廓活动受限,肺脏受压;支气管扭曲变形,或可发生肺纤维化,肺不张,代偿性肺气肿等,引起肺泡通气不足,动脉血氧降低,肺血管功能性收缩,从而发生肺循环高压和慢性肺心病。

(三)肺血管疾病

甚少见,如原发性肺动脉高压、结节性多动脉炎、广泛或反复发生的多发性肺小动脉栓塞和肺小动脉炎以及原发性肺

动脉血栓形成等,均可引起血管内膜增厚,管腔狭窄、阻塞或血管扩张度降低,从而发生肺动脉高压、右心负荷加重,并发展为慢性肺心病。

(四)神经肌肉疾病

较罕见,如脑炎、脊髓灰质炎、格林-巴利综合征、重症肌无力、肌营养不良和肥胖通气不良综合征等。由于呼吸中枢的兴奋性降低,或神经肌肉的传递功能障碍,或呼吸肌麻痹,呼吸活动减弱,导致肺泡通气不足。

(五)其他

某些疾病其呼吸中枢、胸廓和肺脏均正常,但由于某种原因空气中氧含量降低,肺泡氧分压(P_AO_2)及动脉氧分压(P_aO_2)降低,如高原性低氧血症引起的肺心病。此外,还有原发性肺泡通气不足及先天性口咽畸形等亦可导致慢性肺心病。

我国肺心病的病因,根据 1973~1983 年全国大量资料分析表明,以慢性支气管炎、阻塞性肺气肿为最常见,占 84.01%。其次为重症肺结核,占 5.91%,支气管哮喘,占 4.44%,支气管扩张,占 2.81%,其他如胸廓畸形,占 1.74%,矽肺,占 1.21%。

三、病理改变

(一)肺部基础疾病的病变

由于慢性肺心病的病因不同,其肺部的原发性病变亦异,我国慢性肺心病的肺部基础疾病绝大多数为慢性支气管炎和阻塞性肺气肿。根据我国 662 例肺心病尸检资料分析,慢性阻塞性肺病(COPD)引起者占 81.8%,故这里着重叙述该类疾病的病理变化。

1. 慢性支气管炎:支气管粘膜上皮细胞发生不同程度的变性、坏死,甚至崩解脱落形成溃疡,纤毛变短、参差不齐、稀疏倒伏、互相粘连,部分甚至完全脱失,使纤毛上皮细胞的过滤和净化功能明显削弱。此与纤毛上皮细胞的胞浆中供应纤毛运动能量有关的线粒体明显肿大、变性或消失有关。从而在各级支气管腔内出现分泌物潴留现象。当病情缓解时,粘膜上皮修复,显示上皮层变薄、增生、鳞状上皮化生和肉芽肿形成。这些病变除可破坏纤毛上皮细胞运送粘液功能外,亦使分泌型 IgA 合成受到严重损害。

杯状细胞,数目增多肥大,与纤毛细胞之比可为 1:2(正常为 1:4~5),分泌亢进。纤毛柱状上皮细胞在刺激因素的影响下可转化为杯状细胞。

基底膜变厚或变性坏死,从而影响上皮细胞的营养供应,使上皮细胞修复受到影响,甚至加重上皮细胞的病变。重症患者在其增厚的基底膜和肺泡毛细血管壁上,可见 Ig 的沉

积。支气管腺体增生肥大,腺体厚度(G)与支气管壁厚度(W)比值(G/W)常 $>0.55\sim0.79$ (正常 <0.4)。粘液腺泡较浆液腺泡的数目明显增多,且浆液腺可转化为粘液腺。粘液腺泡肥大,形状不规则,其内充满分泌物,尚可见到增生的腺体侵入软骨环外周的淋巴组织中。这些病变可使各级支气管壁增厚,导致管腔狭窄和痰量明显增多。此外,腺体分泌物中,酸性粘多糖和去氧核糖核酸的含量增多,使痰液粘度增加,紧贴于支气管腔内而不易咯出,粘液潴留于细支气管内,形成粘液栓,引起支气管不完全阻塞,使通气功能受到影响,同时还使细菌易于滋生,为感染创造了适宜的条件。

各级支气管,尤其是中、小型支气管壁中的软骨片,可发生不同程度的萎缩、变性,表现为软骨片变小,其基层染色不匀,透明软骨转变为纤维性软骨。软骨细胞固缩坏死,其腔隙中软骨细胞消失。软骨片呈不规则锯齿状或断裂,或见钙化和骨化。这些病变使小气道丧失支持,当呼气时,尤其是用力呼吸或咳嗽时容易发生陷闭,从而影响通气功能,为导致慢性阻塞性肺气肿的重要原因之一。

各级支气管壁各种炎症细胞浸润,其中以浆细胞、淋巴细胞为主,有时可见嗜酸细胞。急性发作期则可见到大量中性粒细胞。这些细胞主要分布在粘膜表层和腺体间质中。急性期粘膜上皮一般表现为急性卡他炎症,严重者出现化脓炎症,支气管壁充血、水肿明显,腺体分泌更为旺盛。

慢性支气管炎反复急性发作,病变可由上而下逐渐波及到细支气管,管壁各种炎症细胞浸润,充血水肿,粘膜变性坏死和溃疡形成,其底部肉芽组织和机化纤维组织增生导致管腔狭窄。粘膜上皮的坏死和管壁炎症的破坏使细支气管局部

塌陷、狭窄、扭曲、变形或扩张,进而还可发生局灶性肺炎、小脓肿、肺泡壁纤维化等病变。以上这些病变还可累及周围的肺组织和胸膜,引起纤维组织增生和胸膜粘连。

2. 阻塞性肺气肿:肺心病患者尸检约 90% 以上的病例均有肺气肿病变,根据累及肺小叶部位的不同,分小叶中央型和全小叶型两类。前者尤为常见,多位于两肺上叶尖后段(98%),后者多见于基底部(76%)。小叶中央型肺气肿主要累及肺小叶中央区域。气肿壁除扩张的肺泡外,常有明显扩张的呼吸性细支气管参与组成。此系因炎症累及呼吸性细支气管,使其管壁弹性削弱而呈囊性扩张,而小叶边缘的肺泡常无明显扩张现象,其肺气肿的腔径较大,有时可形成腔径 2~8.5mm 的大泡;全小叶型肺气肿分布于整个小叶,主要累及肺泡、肺泡囊和肺泡管,病变为全小叶弥漫而均匀性的肺泡扩张,或肺泡壁破裂而相互融合,肺气肿的腔径较小,一般在 1~2.2mm 左右。

(二)肺动脉的病变

1. 肺动脉内膜增厚,管腔狭窄或闭塞:内膜弹力纤维增多,呈网状或多层状或出现断裂或消失。中膜平滑肌肥大,呈现增厚的变化。慢性支气管周围炎症常累及其伴行的肺动脉,使肌型动脉的肌层纤维发生水肿、变性、坏死、白细胞浸润和弹力层断裂。外膜胶原纤维增生,出现疤痕,并可延及中膜使外弹力膜中断,中膜肌层消失。肺细动脉除内膜增厚外,尚有纤维组织增生和玻璃样变性,内弹力膜亦出现程度较重的类似肌型动脉的病变。国内肺心病病理资料表明,40~50 μ m 的肺细动脉其中膜内仍有平滑肌出现,此系由于肺小动脉因

缺氧而持续痉挛,中膜肌层增生肥大,向无肌层的细动脉延伸之故。

2. 肺血管的毁损:严重肺气肿时,肺泡间隙断裂,许多扩张的肺泡融合成为大泡,使肺泡壁毛细血管毁损,血管床数目因之而减少,当其超过 70% 时,便可导致肺动脉高压,成为引起肺心病的重要原因之一。

3. 肺血管床的压迫:肺广泛纤维化,疤痕组织收缩,严重肺气肿等均可压迫肺血管使其变形、扭曲,使血流阻力增加,引起肺动脉高压并发生肺心病。

(三)心脏的病变

主要表现为心脏重量增加,右心肥大,右室肌壁增厚,心腔扩大,肺动脉圆锥膨隆,心尖圆钝。国内肺心病尸检资料表明,心脏重量平均为 364g,心前区大部为右室所构成,较正常老年人的 256g 为大,其中最重者达 800g。

右室肌壁厚度一般大于 0.5cm。因此,一般认为心脏重量 > 300g,右室肌壁厚度 > 0.5cm,结合肺心病和右心衰竭的病史,即可诊断为肺心病。然而,由于肺心病时右室扩张,右室肌壁厚度受影响,或因年龄关系,心脏重量有所减轻,故不能单凭心脏重量和右室肌壁厚度来诊断肺心病,必须结合下列心脏病变予以综合诊断:①右室流入道延长,正常平均为 5.79cm,肺心病为 6.65cm。②右室流出道增长,正常平均值为 10.19cm,肺心病为 13.3cm。③肺动脉瓣口周径扩大,正常平均值为 6.31cm,肺心病为 7.7cm。④三尖瓣口周径增大,正常平均为 10.97cm,肺心病为 12.2cm。⑤室上嵴至肺动脉瓣根部距离变短,正常平均为 0.96cm,肺心病为

0.89cm。⑥节制索至肺动脉瓣根部的距离延长,正常平均为2.5cm,肺心病为4.85cm。以上这些测量数据均说明肺心病患者肺动脉圆锥和右室腔扩张的存在。

镜检见心肌纤维呈不同程度肥大。心肌纤维增宽,核大深染,呈不规则、方形或长方形。心肌纤维出现灶性肌溶性病变,肌浆凝集或溶解,核淡染、溶解或消失,而形成网状空架,最后由纤维结缔组织所代替。此外,还可见到心肌纤维混浊肿胀、空泡变性,中性白细胞浸润、间质水肿和灶性纤维坏死。电镜下心肌细胞线粒体肿胀,内浆网扩大,肌节溶解或长短不一,糖原减少或消失。

(四)其他脏器的病变

肺性脑病的患者脑重量增加($>1300\text{g}$)脑膜血管扩张充血,蛛网膜下腔时可见到少量出血。脑水肿明显,表现为脑回变宽变平,脑沟变窄变浅,或有脑疝发生。镜下见脑瘀血水肿,毛细血管内红细胞瘀滞,神经细胞和小血管周围间隙增宽,并见灶性出血;神经细胞肿胀、变圆;尼氏小体消失,有些出现变性坏死。

上消化道出血和溃疡患者见胃粘膜糜烂,多发性点状出血和浅表溃疡,急性炎症或瘀斑。肝脏损害者见肝组织明显出血,肝细胞脂肪变性,灶性坏死和瘀血性肝硬化。肾脏损害者见肾间质充血,肾皮质灶性出血,肾小管上皮细胞坏死和腔内蛋白管型。肾上腺皮质灶性出血坏死,皮质内血管充血,各层细胞空化和肾上腺皮质萎缩。

四、发病机理

肺心病患者由于肺毛细血管床被破坏使血管床面积减少,缺氧和呼吸性酸中毒引起的肺小动脉痉挛,慢性缺氧所致的继发性红细胞增多和血粘稠度加大等因素均可导致肺循环阻力增加,肺动脉高压,右心负荷增加,发生右室肥厚扩大,并发展为肺心病。

(一)肺动脉高压

1. 肺血管的器质性改变:肺心病患者当反复发生支气管周围炎时,间质炎症常波及邻近的肺动脉分支,引起动脉壁增厚、狭窄或纤维化。因此,肺毛细血管床大为缩减,肺循环阻力增大。长期肺循环阻力增加,可使小动脉中层增生肥厚,加重了肺循环阻力,造成恶性循环。肺血管床的减少在影响肺动脉高压方面虽有一定作用,但如程度较轻,范围不广,则肺动脉压力升高不明显。只有当毛细血管床总横断面积减少超过 70% 时,肺动脉压力才明显上升。

严重肺气肿时,肺泡膨胀,多数肺泡的间隔破裂融合,形成大泡,肺泡壁毛细血管床因而减少。气肿的肺泡内压力往往增高,压迫肺泡间壁的毛细血管使之发生狭窄。此外,肺气肿患者,当呼气时肺泡内压力可升达 3.92kPa ($40\text{cmH}_2\text{O}$),且由于呼气相的明显延长,可达吸气相的 5 倍,致使肺动脉的血液不能顺利地灌注到肺泡毛细血管内。

此外,肺血管性疾病如原发性肺动脉高压、反复发作的肺