

肝肺综合征 1 例并文献复习

赵娜娜,曹 晖[#],张诗思,曹国强[△]

(第三军医大学大坪医院野战外科研究所呼吸内科,重庆 400042)

[中图分类号] R563.9;R575.2+9

[文献标识码] C

[文章编号] 1671-8348(2017)18-2590-02

肝肺综合征(hepatopulmonary syndrome, HPS)是由各种慢性肝病并发的肺血管扩张和动脉氧合作用异常引起的低氧血症,实质上是原发性肝病、肺内血管扩张和动脉氧合不足所构成的三联征。通常情况下是由于慢性肝病引起的肝脏分解异常升高的扩血管物质造成肺内动-静脉分流、通气/血流比例失调、门静脉-肺静脉分流、原发性肺动脉高压等一系列病理、生理改变。故将肝硬化合并中至重度的低氧血症患者[动脉血氧分压(PaO_2) $<60\text{ mm Hg}$, $1\text{ mm Hg}=0.133\text{ KPa}$]列入 HPS 范畴,HPS 发病率约占肝硬化患者的 11.1%,其中大多为肝硬化失代偿期^[1-6]。作者将本科收治的 1 例静止性肝硬化失代偿期患者发生 HPS 的诊治经过,报道如下。

1 临床资料

患者,男,31 岁,已婚,因“咳嗽咳痰伴进行性呼吸困难 1 年”于 2014 年 2 月 7 日就诊于本科。患者于 1 年前受凉后出现咳嗽、咳痰伴呼吸困难。咳嗽呈阵发性,早晚无明显差别,咳嗽与进食、运动及体位变化无明显关系,痰为白色黏痰或泡沫状,量少,易咳出,伴活动后呼吸困难,休息时可缓解。当地医院诊断为“慢性支气管炎”,给予对症治疗后稍缓解出院。此后患者仍有间断咳嗽,少许咳痰,且呼吸困难症状进行性加重。入院前 2 d 患者受凉后呼吸困难明显加重,稍活动即感气促,病程中无畏寒发热,无胸痛咯血,无明显盗汗。就诊于当地县人民医院,行肺功能检查提示:中度混合型通气功能障碍。胸部平片检查提示:双肺纹理增多、紊乱,当地医院诊断为“慢性支气管炎、肺气肿并双肺感染”(图 1A)。给予抗感染(具体药物不祥)等治疗,患者上述症状无好转,为进一步治疗就诊于本院呼吸科。既往史:2010 年诊断为“肺结核”,已治愈,无肝炎、痢疾等传染病史。个人史:吸烟 10 年(每天 1 包),无酗酒嗜好,无疫区及疫水接触史。查体:体温 $36.2\text{ }^{\circ}\text{C}$,脉搏 89 次/分,呼吸 25 次/分,血压 124/70 mm Hg,口唇及颜面部发绀明显,全身皮肤黏膜无黄染,全身浅表淋巴结无肿大;双侧胸廓对称无畸形,双肺呼吸音清,未闻及哮鸣音,右下肺可闻及少许湿性啰音;心率 89 次/分,律齐,心脏各瓣膜区未闻及病理性杂音,腹软;全腹无压痛、反跳痛及肌紧张,双下肢中度水肿,明显杵状指。入院后查动脉血气分析(吸室内新鲜空气):pH 7.48,动脉二氧化碳分压(PaCO_2)31 mm Hg, PaO_2 45 mm Hg,动脉血氧饱和度(SaO_2)84%。入院诊断:呼吸衰竭原因待查。初步考虑:间质性肺病? 肺栓塞? 原发性肺动脉高压? 心源性呼吸困难? 入院后完善相关检查,血常规:白细胞(WBC) $4.22\times 10^9/\text{L}$,红细胞(RBC) $4.95\times 10^{12}/\text{L}$,血红蛋白(Hb) 168 g/L,血小板(PLT) $62\times 10^9/\text{L}$ 。肝功:血清总蛋白(TP) 51.9 g/L,血清清蛋白(ALB) 21.5 g/L,血清总胆红素(TBIL) 38.1 $\mu\text{mol/L}$,直接胆红素(DBIL) 7.9 $\mu\text{mol/L}$,间接胆红素(IBIL) 30.2 $\mu\text{mol/L}$,总胆汁酸(TBA) 92.4 $\mu\text{mol/L}$ 。人类免疫缺陷病毒(HIV)阴性。心电图提示:窦性心律,轻度左心室电压增

高。肺功能全套提示:中重度以阻塞性为主的混合性肺通气功能障碍[第 1 秒最大呼气量(FEV_1) 59.8%, FEV_1 /用力肺活量(FVC) 73.24%],残气功能基本正常[肺总量(TLC-SB) 79.12%,残气(RV) 103.3%,RV/TLC 132.5%]。弥散功能严重降低[肺一氧化碳弥散量(DLco) 34.3%,肺泡量(VA) 79.0%]。胸部增强 CT 检查提示:双肺尖及右肺中叶炎症改变,邻近胸膜增厚,双肺散在肺大泡。心脏彩超检查提示:三尖瓣轻度反流,左心室舒张功能降低。3 次测肺动脉平均压(PAMP)为 19 mm Hg,射血分数 67%。依据患者上述相关辅助检查,暂不支持入院诊断,诊断尚不明确。入院后给予吸氧及对症治疗,但是患者呼吸困难等临床症状未见明显好转。入院后第 3 天上上级医师查房检查发现,患者站立位 SaO_2 为 68%~70%(吸室内新鲜空气),平卧位时 SaO_2 为 85%左右(吸室内新鲜空气),结合患者肝功异常,胸部 CT 显示肺纹理增多、肺血管异常扩张(图 1B、C)等表现,初步诊断:HPS? 指示给予腹部 CT 检查,初次 CT 报告未提及明显肝病,经多学科医师会诊分析,最终确立 HPS 诊断。最终患者诊断为:(1) HPS;(2)肝硬化失代偿期;(3)双侧上颌窦慢性炎症。因患者经济及自身原因签字自动出院,院外建议患者家庭氧疗及治疗肝病。患者院外自行购买制氧机和保肝治疗,当地医院随访,现一般情况尚可。



A:胸部 X 线片;B、C:胸部 CT 检查横断面显示肺内血管异常增多和扩张(白箭)。

图 1 患者影像学检查图片

2 讨论

目前 HPS 的病因及病理尚不明确,诊断尚无统一标准,诊断应以临床表现为基础,加以肺血管扩张的影像学证据进行诊断。目前我国 HPS 共识为 1987 年李春花等^[7]提出的诊断标准,但仍需结合临床,主要包括:(1)有慢性肝病或严重肝病存在及肝功能不全表现;(2)无原发性心肺疾病;(3)肺气体交换异常,伴有低氧血症,肺泡气-动脉血氧分压差 [P(A-a)O_2] $>15\text{ mm Hg}$;(4)肺外静脉放射性核素扫描或经胸超声心动图阳性。Rodriguez-Roisin 等^[8]于 1992 年提出了 HPS 的诊断标准:(1)有慢性肝病存在,可无严重的肝功能不全;(2)无心肺疾病,胸部 X 线片检查正常或伴有肺基底部结节状阴影;(3)肺气体交换异常, $\text{P(A-a)O}_2 \geq 20\text{ kPa}$,可有低氧血症;(4)造影剂增强的二维超声心动图和(或)肺灌注扫描,肺血管造影证明存在肺血管扩张和(或)肺内血管短路,直立性缺氧,气短等临床表现是重要参考指标。Krowka^[9]于 1997 年认为当患者有门

静脉高压,蜘蛛痣和杵状指时,强烈提示本病可能,需行相关检查以便确诊,诊断标准如下:(1)⁹⁹Tc^m-MAA 扫描,造影剂增强的二维超声心动图,肺血管造影检查等证实存在肺内毛细血管扩张;(2)存在慢性肝脏疾病和低氧血症($\text{PaO}_2 < 70 \text{ mm Hg}$)^[9]。Chang 等^[10]于 1996 年提出本病的诊断标准为:(1)肝功能不全;(2)低氧血症,卧位休息呼吸空气时的 $\text{P(A-a)O}_2 \geq 20 \text{ mm Hg}$ 或立位性缺氧;(3)肺内血管扩张。本病符合 Chang 等^[10]标准的全部条件。由于 HPS 的临床表现和多种常见病的临床表现有相似之处,且目前 HPS 仍属于少见病的范畴,尤其是首发症状为呼吸系统表现者更易漏诊或误诊。在临床中 HPS 患者可出现各式缺氧表现,如口唇发绀、呼吸困难、杵状指等^[11],但不具有特异性。为了避免误诊及漏诊率, $[\text{P(A-a)O}_2]$ 是评估氧合障碍最敏感的指标,对轻中度 HPS 患者同样敏感^[12]。 P(A-a)O_2 通过采集患者平静状态下呼吸室内空气时的直立位血气分析完成。成人氧合功能障碍的诊断标准为:年龄小于 65 岁时,室内海平面空气状态下 $\text{P(A-a)O}_2 \geq 15 \text{ mm Hg}$;年龄大于或等于 65 岁时, $\text{P(A-a)O}_2 \geq 20 \text{ mm Hg}$ 。以直立性低氧血症为线索,多学科共同讨论,及时确诊,可避免多种检查给患者增加巨大精神和经济负担。临床工作中,常遇到交叉学科的病例,尤其是疑难少见病例,更要做到全面详细的病史采集,认真细致的体格检查,实验室与影像资料和临床的紧密结合。

参考文献

[1] 马怀源,李肖.肝肺综合症的诊疗进展[J].中华肝脏病杂志,2016,24(5):397-400.
[2] Machicao VI,Balakrishnan M,Fallon MB. Pulmonary complications in chronic liver disease[J]. Hepatology,2014,59(4):1627-1637.
[3] Casey S,Schelleman A,Angus P. Recurrence of hepatopulmonary syndrome post-orthotopic liver transplantation

in a patient with noncirrhotic portal hypertension[J]. Hepatology,2013,58(6):2205-2206.
[4] Lahiri D,Agarwal R,Mondal D,et al. Hepatopulmonary syndrome as the first manifestation of Wilson disease[J]. J Case Rep,2015,5(1):37-41.
[5] El-Habashy M,Khamis A,Kamel M,et al. Hepatopulmonary syndrome in noncirrhotic patients with chronic viral hepatitis[J]. Egypt J Bronchol,2014,8(2):170-180.
[6] Audimoolam VK,Mcphail MJ,Wendon JA,et al. Lung injury and its prognostic significance in acute liver failure[J]. Crit Care Med,2014,42(3):592-600.
[7] 李春花,刘唯佳,任成山.肝肺综合症的临床诊断与治疗研究现状[J/CD].中华肺部疾病杂志(电子版),2014,7(6):76-79.
[8] Rodríguez-Roisin R,Agustí AG,Roca J. The hepatopulmonary syndrome: new name, old complexities[J]. Thorax,1992,47(11):897-902.
[9] Krowka MJ. Hepatopulmonary syndrome versus portopulmonary hypertension: distinctions and dilemmas[J]. Hepatology,1997,25(5):1282-1284.
[10] Chang SW,Ohara N. Pulmonary intravascular phagocytosis in liver disease[J]. Clin Chest Med,1996,17(1):137-150.
[11] Silvério AO,Guimarães DC,Elias LF,et al. Are the spider angiomas skin markers of hepatopulmonary syndrome? [J]. Arq Gastroenterol,2013,50(3):175-179.
[12] Rodríguez-Roisin R,Krowka MJ,HervéP,et al. Pulmonary-Hepatic vascular Disorders(PHD) [J]. Eur Respir J,2004,24(5):861-880.

(收稿日期:2017-01-02 修回日期:2017-03-16)

• 短篇及病例报道 • doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2017.18.053

席汉综合征合并急性胰腺炎 1 例

陈延祺¹,冯春林^{2△}

(1. 遵义医学院研究生院,贵州遵义 563000;2. 遵义医学院第三附属医院,贵州遵义 563000)

[中图分类号] R657.5 [文献标识码] C [文章编号] 1671-8348(2017)18-2591-02

急性胰腺炎是临床较常见的急腹症之一,起病急骤,病情演变快,可在短期内导致休克、代谢性酸中毒、多脏器功能衰竭甚至死亡。席汉综合征是由于腺垂体组织受损,导致垂体功能减退的综合征。多因生育期妇女产后大出血和失血性休克所致腺垂体缺血坏死,萎缩继而发生纤维化所导致体内的各种促激素分泌减少引起的并发症。席汉综合征合并急性胰腺炎,病例少见,病情复杂,救治难度大。现将遵义医学院第三附属医院成功治愈的 1 例席汉综合征合并急性胰腺炎患者的诊治情况报道如下。

1 临床资料

患者,女,40 岁,于 2015 年 8 月 25 日因“腹痛、腹胀 5 d”入院,于外院初步诊断“急性胰腺炎”。患者 5 d 前无明显诱因突发中上腹疼痛,伴腹胀,疼痛呈持续性,牵扯至腰背部,伴恶心、呕吐。患者起病 8 h 后就诊于当地医院,对症处理后症状无明显

改善,遂转诊于本院。既往 G3P3。9 年前生产 1 男婴,产后大出血,产后阴毛、腋毛渐稀疏,经常感乏力,怕冷。未做正规检查、治疗。入院后查体:体温 36.5℃,脉搏 70 次/分,呼吸 19 次/分,血压 135/82 mm Hg。神智清楚,急性面容,皮肤色泽晦暗,口唇、眼睑结膜稍苍白。皮肤稍显肿胀,头发稀疏,呼吸无困难,双肺呼吸音清,未闻及干湿啰音。心音弱、律齐。腹平坦,可见大小不等的色素沉着斑,上腹及左中腹压痛明显,无反跳痛及肌紧张。肠鸣音减弱,移动性浊音(一),双下肢无水肿。入院急查血常规:白细胞(WBC)7.60×10⁹/L,中性粒细胞百分率(NE%)71.10%,红细胞(RBC)2.97×10¹²/L,血红蛋白(Hb)84 g/L,血小板(PLT)196×10⁹/L。生化指标:天冬氨酸氨基转移酶(AST)57.10 U/L,丙氨酸氨基转移酶(ALT)55.70 U/L,总蛋白 55.50 g/L,清蛋白 29.90 g/L,血糖 10.00 mmol/L,肌酸激酶 87.10 U/L,乳酸脱氢酶(LDH)258 U/L,α-