

· 病例报告 ·

双肺支气管动脉畸形反复大咯血合并支气管动脉瘘及肺栓塞 1 例

徐艳霞, 王莉, 康睿, 常小红*

(延安大学附属医院呼吸与危重症医学科一病区, 陕西 延安 716000)

【关键词】 支气管动脉畸形; 咯血; 支气管动脉栓塞术

【中图分类号】 R563

【文献标志码】 B

【DOI】 10.11915/j.issn.1671-5403.2020.07.129

咯血是呼吸内科常见的症状,而支气管动脉畸形是引起大咯血的罕见原因之一,是呼吸系统疾病的急危重症^[1],如不及时抢救治疗,可因血液淤积窒息而危及患者生命。据统计,咯血原因中支气管动脉畸形仅占2%^[2],且少部分患者合并支气管扩张或肺结核等能引起咯血的疾病^[3],容易造成误诊或漏诊。现就我院收治的确诊为双肺支气管动脉畸形咯血合并支气管动脉-肺动脉瘘及双肺肺栓塞患者1例,报道如下。

1 临床资料

患者,男性,65岁,农民,以“间断咯血2年,再次大咯血1d”于2017年1月17日入院。2年前患者无明显原因及诱因出现咯血,量约30ml,色鲜红,伴有气短,无胸痛,以“咯血待诊”收住院。

入院查体 查胸部CT:慢性支气管炎、肺气肿,双肺多发条索影;右肺下叶背段硬结灶。超声心动图提示肺动脉压力约48mmHg(1mmHg=0.133kPa)。诊断为咯血待诊、慢性阻塞性肺疾病(chronic obstructive pulmonary disease, COPD)与慢性肺源性心脏病、心功能II级,给予头孢美唑(2g, 2次/d)抗感染、血凝酶(1U静推, 1U肌注)、止血合剂等止血对症治疗咯血停止。2017年12月8日患者再次咯血。查超声心动图:右房右室大,肺动脉高压83mmHg。双下肢静脉B超:

左侧肌间静脉血栓形成(完全充填型)。支气管镜示支气管黏膜慢性炎症。肺动脉造影:右肺动脉主干及双肺动脉亚段局部分支多发栓塞(图1)。给予哌拉西林(5g, 静滴, 2次/d)抗感染、低分子肝素钙5000U皮下注射,随后患者再次大咯血,伴气短,立即转往上级医院。复查超声心动图,肺动脉压达108mmHg;蛋白C 52.10%,同型半胱氨酸40.25μmol/L;外院诊断为:“易栓症;双肺动脉血栓栓塞症;COPD;慢性肺源性心脏病;心功能II级”。给予垂体、酚妥拉明止血治疗后咯血渐停止,并口服利伐沙班20mg、1次/d,波生坦62.5mg、2次/d。2018年4月8日患者再次咯血,量约200ml,给予垂体、酚妥拉明止血治疗后效果不佳,考虑是否存在支气管动脉畸形,遂急诊行支气管动脉造影示胸4椎体上缘可见支气管动脉显影,明显增粗,较正常支气管动脉增粗3倍,且该动脉给左上、下肺及右下肺供血,开口共干,远端迂曲明显,可见造影剂外溢,同时右侧支气管动脉亦可见迂曲增宽并有支气管动脉-肺动脉瘘(图2)。分别用微弹簧圈及明胶海绵颗粒栓塞上述异常支气管动脉,术后给予止血、抗感染等对症治疗咯血停止。

出院诊断 (1)双肺支气管动脉畸形并左侧支气管动脉破裂出血;(2)右肺支气管动脉-肺动脉瘘形成;(3)易栓症;(4)双肺动脉血栓栓塞症;(5)COPD;(6)慢性肺源性心脏病,心功能II级。术后咯血停止,随访至今,未再咯血。

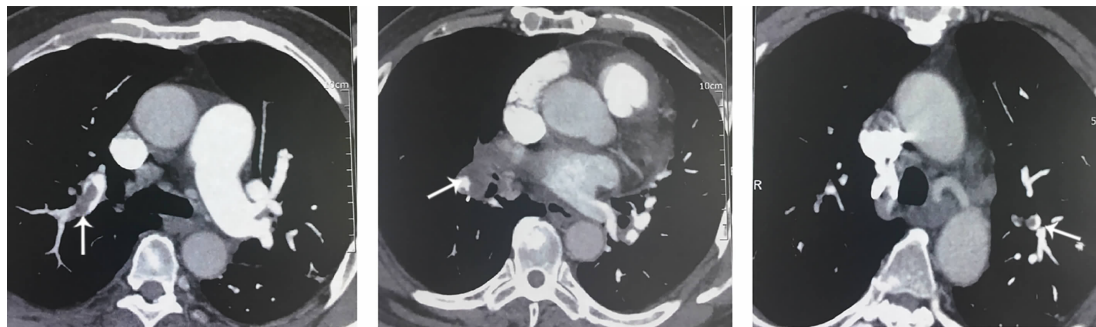


图1 肺动脉造影示右肺动脉主干及双肺动脉亚段局部分支多发栓塞

Figure 1 Pulmonary arterial CT angiography shows multiple embolism of right pulmonary artery trunk and local branches of bilateral pulmonary arteries

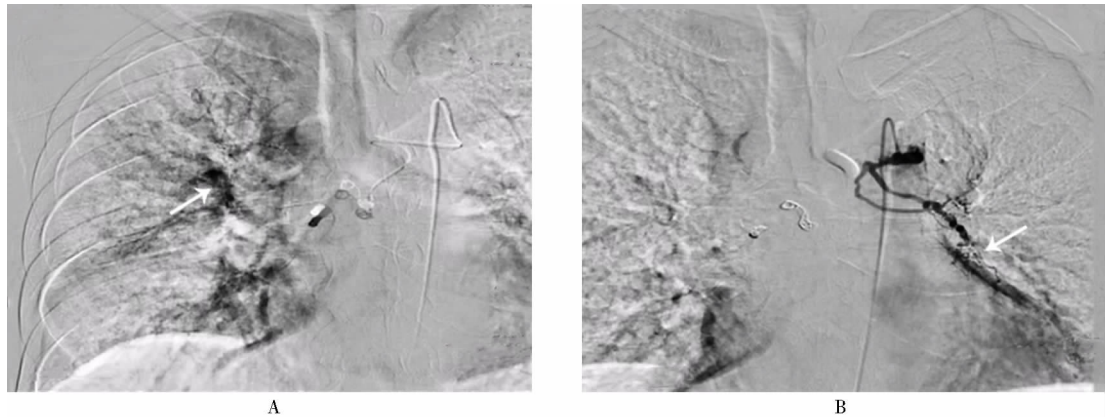


图2 支气管动脉造影

Figure 2 Bronchial arterial CT angiography

A: upper edge of the fourth thoracic vertebral body is obviously thickened, three times larger than that of the normal bronchial artery, and the distal end is obviously tortuous and the contrast agent overflowed; B: tortuosity of the right bronchus artery can also be seen and there is a bronchus artery pulmonary artery fistula.

2 讨论

支气管动脉畸形是一种罕见的先天性或获得性疾病,导致左至左或左至右心外分流,其获得性原因是炎症性或感染性肺部疾病、穿透性创伤和肿瘤等。支气管动脉畸形的临床表现无特异性,多数患者表现为不明原因的咯血,其中呼吸道感染、剧烈运动等可诱发,但部分患者无明显诱因;且X线、胸部CT检查无特异性改变,少数仅表现为局限性的磨玻璃影^[4],这就增加了临床医师寻找出血原因的难度,导致患者得不到及时有效的治疗。另外有少部分患者合并支气管扩张、肺结核、肺栓塞及肺癌等能引起咯血的疾病,也使得临床医师对咯血原因误诊或漏诊。

支气管动脉畸形形成机制可能是由于长期、慢性的肺部疾病破坏了肺内血管结构,导致支气管动脉侧支循环形成,严重时与肺循环血管之间交通形成瘘。其咯血的病理基础为肺部基础病变如长期COPD、肺动脉高压等,使支气管动脉侧支血管及瘘口形成^[5,6]。有研究表明,肺血管床受损40%以上就会出现肺动脉高压^[7,8]。当肺部慢性疾病造成的肺循环血流动力学改变时,肺灌注血管发生结构重构,严重者可破坏血管壁,使体循环与肺循环之间发生交通,产生支气管动脉-肺动脉瘘或支气管动脉-肺静脉瘘^[9]。当外界因素如精神紧张、咳嗽、劳累等时,病变区压力迅速增高而破裂出血^[10,11]。支气管动脉畸形的主要临床表现有以下几方面。(1)无诱因的反复大咯血,各种止血药物等内科治疗效果差;(2)经过各种检查无明确肺部原发灶,或用支气管扩张、肺栓塞等一元化难以解释的咯血;(3)肺动脉压短期内上升速度较大;(4)支气管动脉造影或数字减影血管造影检查靶支气管动脉有典型的异常改变。而该病确诊主要依靠支气管动脉造影或数字减影血管造影^[12]。造影主要表现为异常支气管动脉主干增粗、迂曲、扩张,相互交通,破裂支气管动脉可

见造影剂外溢,分流肺动脉较粗大,临近的肺动脉及肺实质可显影,实质期多表现为较明显的造影剂浓染^[13]。

支气管动脉畸形一旦出现大咯血,内科保守治疗效果欠佳,目前随着介入治疗的发展,支气管动脉栓塞术已成为治疗本病的首选疗法,止血成功率高达90%以上^[14,15]。有报道称,支气管动脉畸形的复发率达10.0%~55.3%^[16]。对于此类患者及时并合理地行支气管动脉造影,全面有效的栓塞破裂支气管及形成的瘘口,可减轻肺动脉压力,消除咯血的病因。

综文献复习,本例患者为老年男性,既往有长期基础疾病如COPD、肺心病,且病情控制不良,相关检查、胸部CT未见明显病灶,给予抗感染止血后咯血停止。后反复咯血,肺动脉压不断升高,肺动脉造影可见肺栓塞,结合同型半胱氨酸、蛋白C等指标,诊断为易栓症、肺栓塞并咯血,给予抗凝后患者咯血反而加重,行支气管动脉造影后可见肺血管畸形破裂及支气管动脉瘘形成,这才揭开了患者反复咯血的谜底。患者多次咯血的原因可能是长期COPD、肺动脉高压等疾病使得支气管动脉侧支血管及瘘口形成,加之患者易栓症体质,使肺循环血流动力学改变,导致肺灌注血管结构重构,从而破坏血管壁造成出血。另外,支气管动脉-肺动脉瘘也解释了肺动脉压的急骤变化,由35 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa)短期内增高到108 mmHg,积极给予栓塞破裂支气管动脉及瘘口后,肺动脉压明显下降,患者咯血停止,治疗效果显著。患者随访至今,肺部基础疾病控制良好,未再出现咯血,一般情况良好。

总之,对该病例的整个接诊过程提高了我们对咯血待诊患者的诊疗经验,即临床上出血复发咯血、肺栓塞抗凝治疗咯血加重、肺动脉压力短期内变化明显时应考虑到支气管动脉畸形这一疾病,该病缺乏特异性,易误诊和漏诊;同时该病病死率较高,早期诊断十分重要,需及时合理行支气管动脉造影检查,以免误诊误治。

【参考文献】

- [1] 王福萍, 宋志峰, 简勇. 支气管动脉栓塞在大咯血治疗中应用分析[J]. 当代医学, 2015, 21(10): 77-78. DOI: 10.3969/j.issn.1009-4393.2015.10.051.
Wang FP, Song ZF, Jian Y. Application of bronchial artery embolization in the treatment of massive hemoptysis[J]. Contemp Med, 2015, 21(10): 77-78. DOI: 10.3969/j.issn.1009-4393.2015.10.051.
- [2] 王业, 万春, 文富强. 咯血的介入治疗[J]. 西部医学, 2015, 27(1): 1-3. DOI: 10.3969/j.issn.1672-3511.2015.01.001.
Wang Y, Wan C, Wen FQ. Interventional treatment of hemoptysis[J]. Med J West China, 2015, 27(1): 1-3. DOI: 10.3969/j.issn.1672-3511.2015.01.001.
- [3] 童玉云, 赵金友, 王家平, 等. 靶血管超选择性栓塞治疗难治性大咯血的临床应[J]. 昆明医科大学学报, 2015, 36(7): 126-130. DOI: 10.3969/j.issn.1003-4706.2015.07.030.
Tong YY, Zhao JY, Wang JP, et al. Clinical application of super selective embolization of target blood vessels in treatment of refractory massive hemoptysis[J]. J Kunming Med Univ, 2015, 36(7): 126-130. DOI: 10.3969/j.issn.1003-4706.2015.07.030.
- [4] Menchini L, Remy-Jardin M, Faivre JB, et al. Cryptogenic haemoptysis in smokers: an giography and results of embolisation in 35 patients[J]. Eur Respir J, 2009, 34(5): 1031-1039. DOI: 10.1183/09031936.00018709.
- [5] Wallker CM, Christenson ML, Martfnez JS, et al. Bronchi marteries: anatomy, function, hypearophy, and anomalies [J]. Radiographics, 2015, 35(1): 32-49.
- [6] Yajima N, Tsutsui H, Yoshioka T, et al. Gigantic bronchial artery aneurysm treated with transcatheter arterial embolization: a case report[J]. Angiology, 2008, 59(4): 757-760. DOI: 10.1177/0003319707306150.
- [7] 王西华, 刘朝朝, 韩淑华, 等. 肺血管畸形大咯血的临床特点及诊治[J]. 中华急诊医学杂志, 2011, 20(11): 1206-1207. DOI: 10.3760/ema.j.issn.1671-0282.2011.11.027.
Wang XH, Liu ZZ, Han SH, et al. Clinical characteristics, diagnosis and treatment of pulmonary vascular malformation hemoptysis [J]. Chin J Emerg Med, 2011, 20(11): 1206-1207. DOI: 10.3760/ema.j.issn.1671-0282.2011.11.027.
- [8] Reesink HJ, van Delden OM, Kloek JJ, et al. Embolization for hemoptysis in chronic thromboembolic pulmonary hypertension: report of two cases and a review of the literature[J]. Cardiovasc Intervent Radiol, 2007, 30(1): 136-139. DOI: 10.1007/s00270-005-0382-8.
- [9] 姚瑶, 申昆玲. 咯血与支气管动脉-肺动脉畸形[J]. 中华实用儿科临床杂志, 2014, 29(16): 1203-1206. DOI: 10.3760/j.issn.2095-428X.2014.16.002.
Yao Y, Shen KL. Hemoptysis and bronchial artery-pulmonary artery malformation[J]. Chin J Appl Clin Pediatr, 2014, 29(16): 1203-1206. DOI: 10.3760/j.issn.2095-428X.2014.16.002.
- [10] 肖承红, 韦佩莹. 支气管动脉和肋间动脉与肺循环瘘 DSA 表现和介入治疗[J]. 介入放射学杂志, 2007, 16(2): 84-87. DOI: 10.3969/j.issn.1008-794X.2007.02.004.
Xiao CH, Wei PY. The DSA findings and embolization treatment of broncho-costoarterial pulmonary circulation fistula[J]. J Intervent Radiol, 2007, 16(2): 84-87. DOI: 10.3969/j.issn.1008-794X.2007.02.004.
- [11] Kalva SP. Bronchial artery embolization [J]. Tech Vasc Interv Radiol, 2009, 12(2): 130-138. DOI: 10.1053/j.tvir.2009.08.006.
- [12] Castañer E, Gallardo X, Rimola J, et al. Congenital and acquired pulmonary artery anomalies in the adult: radiologic overview [J]. Radiographics, 2006, 26(2): 349-371. DOI: 10.1148/rg.2620-55092.
- [13] 王宏亮, 史中兴, 李颖, 等. 肺血管畸形大咯血的急诊动脉栓塞治疗[J]. 医学影像学杂志, 2015, 25(8): 1373-1376.
Wang HL, Shi ZX, Li Y, et al. Emergency transcatheter arterial embolization therapy for massive hemoptysis caused by pulmonary-vascular abnormalities[J]. J Med Imaging, 2015, 25(8): 1373-1376.
- [14] Woo S, Yoon CJ, Chung JW, et al. Bronchial artery embolization to control hemoptysis: comparison of N-butyl-2-cyanoacrylate and polyvinyl alcohol particles[J]. Radiology, 2013, 269: 594-602. DOI: 10.1148/radiol.13130046.
- [15] Gagnon S, Quigley N, Dutau H, et al. Approach to hemoptysis in the modern era[J]. Can Respir J, 2017, 2017: 1565030. DOI: 10.1155/2017/1565030.
- [16] Kim JY, Oh JH, Kim GT, et al. Endoscopic cryotherapy for the treatment of epistaxis due to hereditary hemorrhagic telangiectasia[J]. J Craniofac Surg, 2014, 25(2): e120-e122. DOI: 10.1097/SCS.0000000000000453.

(编辑: 张美)