

## 病例报告

# 从1例慢性血栓栓塞性肺动脉高压看 易误诊为肺动脉肿瘤的肺动脉高压

▲首都医科大学附属北京朝阳医院呼吸与危重症医学科 刘敏

## 病例分享

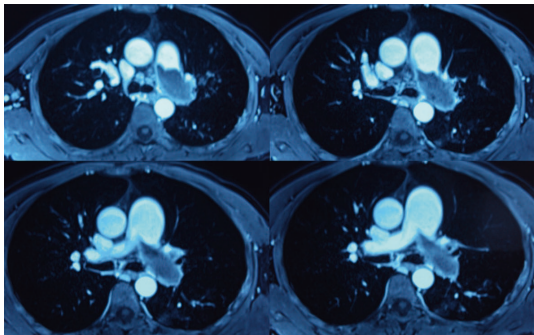


图1 患者MRPA示左肺动脉干充盈缺损

**主诉** 男性，48岁，因“间断左胸痛23个月，呼吸困难14个月，间断咯血10个月，再发2d。”于2014年10月30日入院。

**现病史** 患者于2012年11月因受凉劳累后出现左上胸部疼痛，呈持续性隐痛，与呼吸无关，当地医院胸部CT检查示“左肺炎”，给予抗感染治疗后症状好转，后反复出现左上胸痛，给予抗感染治疗可缓解。2013年8月再次劳累后出现胸痛，伴呼吸困难，日常活动受限，再次诊断“左肺炎”。给予抗感染治疗症状缓解，复查胸部CT提示“左肺炎未吸收”。2014年1月始患者间断出现咯少量鲜血，于5月行CT肺动脉血管造影（CTPA）检查后提示“肺栓塞”。行介入溶栓治疗，症状无好转，复查血栓无变化。继续口服“华法林”治疗，期间咯血再次加重，每日约500ml，给予止血及输血治疗。因疑诊“肺动脉肿瘤”入院。患者10岁时因“溶血性贫血”行脾切除术。2013年6月外院完善骨髓穿刺等检查后诊断为“原发性血小板增多症”，近期服用羟基脲治疗。其他既往史、个人及家族史无特殊。

**体格检查** T: 36.0℃，P: 80次/min，R: 20次/min，BP: 110/80 mmHg，双肺叩清音，双侧呼吸音清晰，双侧未闻及干湿性啰音和胸膜摩擦音。心

律齐，P<sub>2</sub>>A<sub>2</sub>，各瓣膜听诊区未闻及杂音，双下肢无水肿。

**诊治经过** 入院后完善检查，血常规：WBC  $8.47 \times 10^9/L$ ，Hb 144 g/L，Plt  $527 \times 10^9/L$ ；动脉血气分析（鼻导管吸氧2 L/min）：pH 7.415，PaCO<sub>2</sub> 27.5 mmHg，PaO<sub>2</sub> 79.2 mmHg，HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> 21.7 mmol/L。NT-pro BNP 1101 pg/ml，尿便常规、肝肾功能、血沉、C反应蛋白、心肌酶、肌钙蛋白、自身免疫抗体等均未见异常。心脏彩超示：右心增大，右室壁运动减低，三尖瓣反流（中度），肺动脉高压（PASP 60.5 mmHg），右室收缩功能减低，心包积液（少量）。磁共振肺动脉成像（MRPA）示左肺动脉干充盈缺损，肺动脉肉瘤可能性大，继发肺动脉高压（图1）。右心导管检查及肺动脉占位活检，病理结果示：主要为坏死、退变组织及纤维素。进一步行肺动脉血栓内膜剥脱术，手术标本见图2，组织病理符合机化血栓。术后患者症状明显缓解，未再咯血。

**最终诊断** 慢性血栓栓塞性肺动脉高压（CTEPH）。

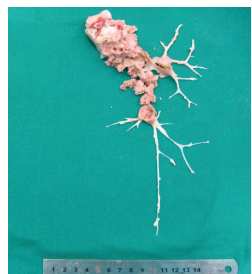


图2 患者手术标本

## 诊治思考

CTEPH是以肺血管内机化性血栓阻塞、管腔狭窄或闭塞为主要特点的一类肺动脉高压，多数情况下，CTEPH诊断并不困难，符合两个必备条件即可诊断：一是存在肺动脉高压（规范抗凝治疗至少3个月，经右心导管测肺动脉平均压 $\geq 25$  mmHg）；二是经影像学检查发现肺动脉血栓栓塞。

肺动脉造影剂充盈缺损是发现肺动脉栓塞的重

要影像学征象，CTEPH患者的充盈缺损常表现为肺动脉内偏心性或新月形充盈缺损，栓子与血管壁呈钝角；充盈缺损中可出现不规则、较细的造影剂（血流）通过，提示闭塞血管再通；以及血管腔内线状或网状充盈缺损，偶可见栓子钙化。且充盈缺损以双侧、多发为主。

该患者CTPA及MRPA发现充盈缺损为左侧肺动脉主干充盈缺损，右侧无明显异常，与肺动

脉占位（主要是肺动脉肉瘤）易混淆。从影像学特点分析，肺动脉肉瘤也常见于近端肺动脉，尤其是肺动脉主干与左右分支，经常单侧发生，常表现为分叶状团块影，常阻塞整个管腔，呈膨胀性生长，致管腔扩张，有时可向管腔外浸润生长，累及肺及纵隔，CTPA可有不同程度强化。

由于肿瘤的旺盛生长，常表现为病变凸向右室流出道方向或血流一侧。仔

细分析这些影像学特点有助于鉴别。该患者影像学特点具有一定迷惑性，曾拟诊肺动脉肉瘤，术后病理证实为CTEPH。

仔细分析患者病史特点，既往脾切除病史、血小板增多，是CTEPH患病危险因素；病程近2年，不支持肺动脉肉瘤的疾病转归特点；曾反复诊断“左肺炎”，推测可能为肺栓塞反复发生，这些病史特点也支持CTEPH诊断。

## 患者影像学特征

**CTPA**：肺动脉内充盈缺损，主要累及左肺动脉干，肺动脉干内充盈缺损形态饱满，CTPA示前缘膨隆并呈浅分叶样改变，其远端叶段分支纤细，闭塞（图3）。

**MRPA**：左肺动脉干内充盈缺损呈等T1/等T2信号，形态饱满，填塞左肺动脉干，病灶前缘平直，未见分叶（提示部分病灶吸收），动态增强未见明确强化。

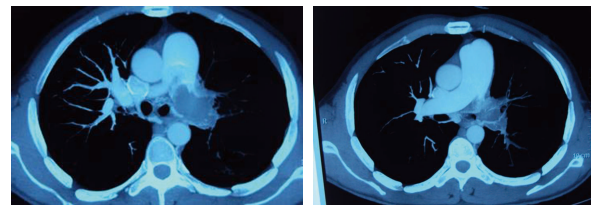


图3 CTPA显示前缘膨隆并呈浅分叶样改变

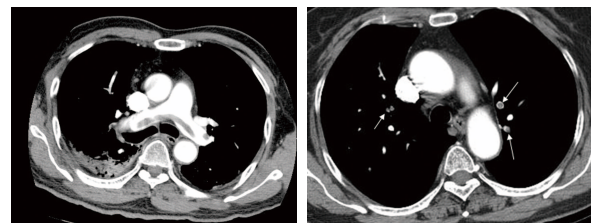


图4 MRI显示的急性肺栓塞改变

## 肺栓塞应与肺动脉原发肿瘤相鉴别

**急性肺栓塞** CTPA示栓子形态饱满，边缘光滑，无分叶，漂浮于肺动脉管腔内，因此形成“飘带征”，“环征”，栓子与肺动脉管壁夹角呈锐角；当栓子填充管腔，可造成管腔闭塞，但闭塞管腔与同级正常肺动脉管径比较相同甚至增粗。MRI成像中采用自旋回波序列（TSE），新鲜栓子在T1WI和T2WI图像上分别表现为中等偏高和高信号（图4）。

**慢性肺栓塞** 慢性肺栓塞是肺栓塞中的特殊类型，是由于血栓不能完全溶解，或是在深静脉血栓形成反复脱落的基础上继发反复多次栓塞肺动脉，血栓机化，肺动脉内膜慢性炎症并增厚，发展为慢性肺栓塞。CTPA示机化的血栓呈偏心性不规则、带状、网状或蹼样。

突然的血管狭窄是由于血栓再通或由附在血管壁的机化血栓引起，小动脉多见。机化血栓可使动脉壁增厚并内膜表面不规则。动脉内的慢性血栓会

显示成周边的新月形充盈缺损影，该充盈缺损影与血管壁形成钝角。带状血栓影像上显示为线状结构，一般长0.3~2 cm，宽0.1~0.3 cm。往往沿血流方向，顺着血管的长轴。

网状血栓，又称蹼样血栓，是由多条复杂的带状分支组成的网状结构，显示为细线样结构周围布满造影剂。这些征象常出现在肺叶或肺段动脉，很少出现在主肺动脉，主肺动脉内陈旧血栓常表现为附壁充盈缺损，栓子钙化是陈旧性血栓的特征表现。肺动脉完全阻塞表现为血管直径的突然减小和血管段远端的完全充盈缺损（截断、闭塞），远肺动脉分支稀疏或缺损。MRI成像中采用自旋回波序列（TSE），机化血栓在T1WI和T2WI图像上分别表现为中等偏低信号。

**肺动脉原发肿瘤** 主肺动脉、左右肺动脉干及肺动脉分支血管管腔内充盈缺损，晚期可形成肺动

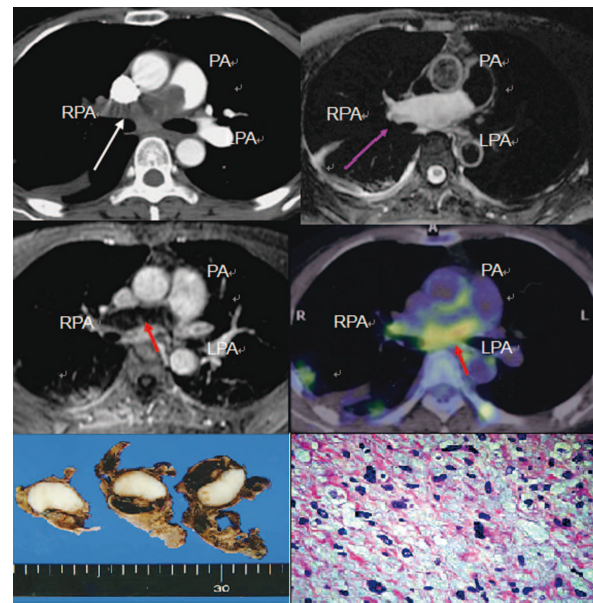


图5 肺动脉原发肿瘤的CTPA、MRPA及组织病理改变

脉内巨大肿块，病变可呈分叶、结节样和（或）分隔现象，沿肺动脉走行呈膨胀性生长，可累及肺动脉瓣、右室流出道，迎血流面光滑、饱满并向外凸出。由于肉瘤内部组织坏死、出血和血管形成的缘故，PAS密度一般不均匀

（图5）。CT增强PAS可不均匀强化；钙化少见；具有侵袭行为，可破坏周围肺组织甚至发生远处转移。PET/CT显像肿瘤代谢活性也高于血栓（良性肿瘤及部分极低分化恶性肿瘤PET/CT代谢可正常或不高）。