



第17届中国南方国际心血管病学术会议

2015年4月9-12日 中国·广州



南方会 GAP-CCBC 论坛专家合影（左起：荆志成、常敏之、蒋忠想、杨跃进、殷伟贤、卢长林）

南方会 GAP-CCBC 论坛

打破经验 破旧出新

在海峡两岸医药卫生交流协会心血管专业会与南方会联合举办的“指南和实践：临床疑难危重病例研讨会（GAP-CCBC）”上，来自两岸四地的专家交流了20个精彩病例。

艾森曼格综合征不是完全没有手术机会

阜外心血管病医院荆志成教授用一个病例提出的问题是，艾森曼格综合征是否就完全失去手术机会？他认为在精准医学时代，只有破旧才能出新。

患者为28岁男性，室间隔缺损为12 mm，收缩期心室水平探及向右左

为主双向分流。估测肺动脉平均压 ≥ 77 mmHg，考虑艾森曼格综合征。外科与介入放射科均认为此例患者失去修补室间隔缺损的机会，建议内科治疗。

但该患者全外显子测序检查 PAH 相关基因 PANEL 为阴性，肺血管腔内影像学评价支持手术。再次评价吸氧前后股动脉氧饱和度，也支持手术。该患者术后室间隔缺损修补术后，心室水平分流消失。1年随访，估测肺动脉收缩压为40 mmHg。

荆志成教授认为，经验不见得正确，先天性心脏结构缺损致肺血管病与

先天性肺血管病致心脏结构缺陷完全不同，而现代遗传学结合临床技术推动个体化医学发展进入精准医学时代。

两例心房占位：经验主义要犯错误

北京大学人民医院李忠佑医生带来两例心房占位的病例。一例是83岁女性，在永久起搏器置入后10个月发现右房占位（图1、2）。当初怀疑心内膜炎，但手术却发现为心房黏液瘤。另一例为80岁女性，近3年曾行2次射频消融术，因心悸发现左房内一约 4.2×3.0 cm

偏强回声团（图3、4）。该异物表面光滑，带蒂，可活动，位置在左心耳之外。经过抗凝治疗无效。手术却发现为心房血栓。

忧愁河上金水桥

来自台湾荣民总医院的 Ming-Chih Lin 医生报道了一例介入治疗巨大肾动脉瘤的病例（图5）。他用一枚覆膜支架封堵类这个动脉瘤（图6），取得非常好效果。

胸痛和晕厥：意想不到的病灶

汕头大学医学院第一附属医院陈宋明报道了一例56岁男性，因突发胸痛伴晕厥住院的病例。该病例虽有前降支病变，但并不严重，该患者根据心肌酶和心电图也除外了心肌梗死。主动脉CT和肺动脉CT也除外了主动脉夹层和肺栓塞。但患者存在色素下降、持续的腹痛和贫血，也除外急性胰腺炎，最后证实为脾动脉血肿（图7）。之后行了脾动脉结扎，脾切除。最后，考虑该患者为脾动脉瘤破裂引起牵涉痛，并可能存在脾动脉瘤破裂反射性引起冠脉痉挛。

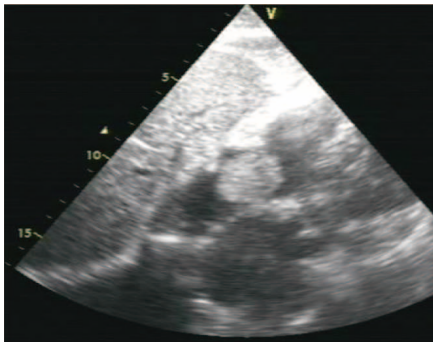


图1 心脏超声

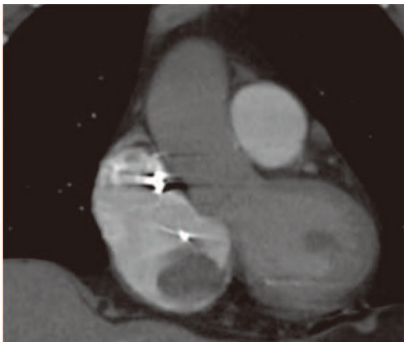


图2为CT检查

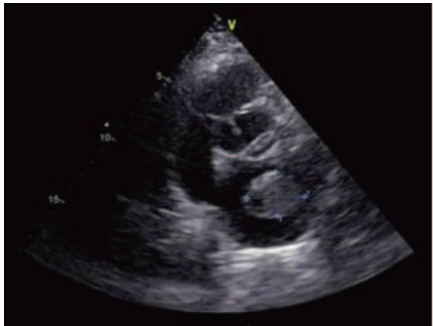


图3 心脏超声

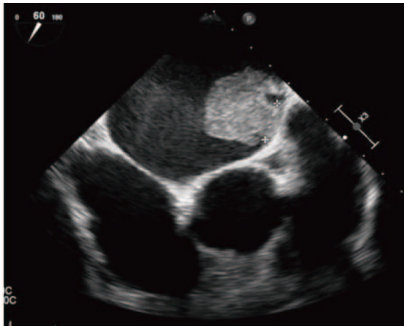


图4 经食道超声

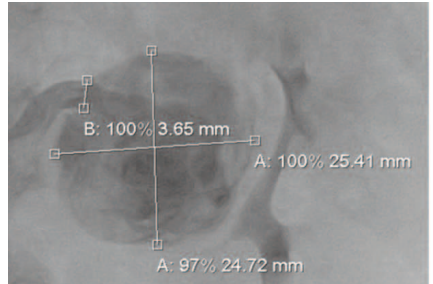


图5 巨大肾动脉瘤

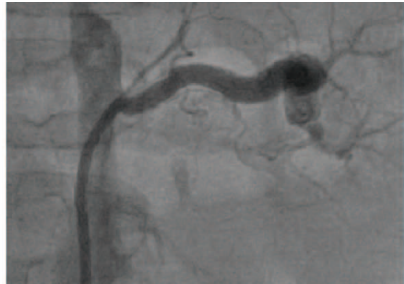


图6 覆膜支架封堵



图7 脾动脉血肿

中国肺动脉高压登记注册研究前期数据公布

我国肺动脉高压发病早 先心病相关占比高

阜外心血管病医院何建国教授报告了中国肺动脉高压（PAH）登记注册研究。这项覆盖全国60家医院的多中心前瞻性登记注册研究于2009年8月启动，是由政府支持、国内规模最大和最权威的PAH登记注册研究。

根据WHO的PAH分类，中国PAH登记注册研究涵盖了第1、2、4类PAH，且所有入选患者均经右心导管检查确诊。该研究旨在建立我国第1、2、4类PAH患者诊断、治疗及随访的信息平台，研究我国这三类PAH患者的流行病学分布特征、临床特点、诊断及治疗状况、预后及影响预后的因素，建立生存预测模型，在此基础上建立我国PAH患者危险分层体系。

WHO第1类PAH包括：特发性PAH；可遗传性PAH；结缔组织病相关性PAH；先天性心脏病相关性PAH，包括房间隔缺损、室间隔缺损、动脉导管未闭、主肺动脉间隔缺损及肺静脉畸形引流，且符合条件之一者：（1）无介入或外科手术适应证；（2）介入和（或）外科手术后1年以上仍存在PAH；门脉高压相关性PAH；药物和毒物相关性PAH。

我国第1类PAH登记注册研究目前纳入1562例患者。结果显示，与美国REVEAL研究和法国登记注册研究人群相比，我国第1类PAH患者年龄偏低，平均年龄仅32.1岁，而另

外两国分别为50.4岁和50岁；我国患者中WHO肺功能Ⅱ级的比例明显高于美国（51%与37.8%）；我国先心病相关PAH（48.1%、11.8%、11.3%）和系统性红斑狼疮相关PAH所占比例高，合并其他系统合并症的比例少；我国患者的6 min步行距离较大，平均肺动脉压、心脏指数和肺血管阻力均较高（表1）。

第4类PAH指慢性血栓栓塞性PAH（CTEPH），目前我国CTEPH登记注册研究纳入195例患者。与英国研究（679例）相比，我国CTEPH患者年龄也偏低（63岁与47.5岁），肺动脉阻力显著增高，平均肺动脉压也偏高（53 mmHg）。

第2类PAH是指左心衰竭相关PAH。我国第2类PAH登记注册研究目前纳入261例患者。与丹麦研究（388例）相比，我国患者相对年轻（75岁 vs 65岁）。我国第2类PAH患者的平均右心室收缩压、平均肺动脉压和肺毛细血管楔压依次为40.98 mmHg、27.9 mmHg和15.5 mmHg。

该研究还进行了PAH心功能研究，应用影像学手段（PET、CMR、超声）和血清生物学标记物来评估患者心功能及判断预后。结果显示，右室/左室横径比值在评价特发性PAH患者病情严重程度与预后方面有重要价值，基线右室/左室横径比值 ≥ 0.84 的特发性PAH患者的预后较差。

表1 我国第1类肺动脉高压患者与美国和法国研究比较

临床特点	中国注册研究	美国 REVEAL 研究	法国注册研究
患者（例）	1562	2716	674
年龄（岁）	32.1	50.4	50.0
女性（%）	72.9	78.6	65.3
WHO 肺功能Ⅰ级（%）	6	8.5	—
WHO 肺功能Ⅱ级（%）	51	37.8	—
WHO 肺功能Ⅲ级（%）	38	48.2	75
WHO 肺功能Ⅳ级（%）	5	5.5	—
6 min 步行距离（m）	402.1	370	329
平均右房压（mmHg）	7.7	8.6	8
平均肺动脉压（mmHg）	63.8	49.5	55
心脏指数（L/min/m ² ）	3.3	2.6	2.5
肺血管阻力（wood）	23.5	10.5	20.5
肺毛细血管楔压（mmHg）	9.8	9.6	8
NT-proBNP（pg/ml）	1374.9	1455	—