

· 病例研究 ·

纤维性纵隔炎伴房间隔缺损致肺动脉高压一例报道并文献复习



扫描二维码
查看更多

李东坤¹, 温华知², 张天成², 王静静¹, 刘晓楷¹, 刘澳回¹

【摘要】 纤维性纵隔炎是一种罕见的由纤维组织逐渐取代纵隔脂肪组织的良性疾病。由于纤维性纵隔炎较为少见, 其导致的肺动脉高压及右心衰竭易被漏诊和误诊。本文报道1例纤维性纵隔炎伴房间隔缺损致肺动脉高压患者, 其于肺静脉植入1枚支架后症状好转。

【关键词】 肺动脉高压; 纵隔炎; 房间隔缺损; 病例报告

【中图分类号】 R 7541.5 R 564.2 **【文献标识码】** D DOI: 10.12114/j.issn.1008-5971.2023.00.189

Pulmonary Arterial Hypertension Caused by Fibrous Mediastinitis with Atrial Septal Defect: a Case Report and Literature Review

LI Dongkun¹, WEN Huazhi², ZHANG Tiancheng², WANG Jingjing¹, LIU Xiaokai¹, LIU Aohui¹

1.First School of Clinical Medical of Gansu University of Chinese Medicine, Lanzhou 730000, China

2.Department of Cardiovascular Medicine, Gansu Provincial Hospital, Lanzhou 730000, China

Corresponding author: WEN Huazhi, E-mail: whz2010@163.com

【Abstract】 Fibrous mediastinitis is a rare benign disease in which fibrous tissue gradually replaces mediastinal adipose tissue. Because fibrous mediastinitis is rare, the pulmonary arterial hypertension and right heart failure caused by it is easy to be missed and misdiagnosed. This paper reports a case of pulmonary arterial hypertension caused by fibrous mediastinitis with atrial septal defect. A stent was implanted in pulmonary vein, and the patient's symptoms improved.

【Key words】 Pulmonary arterial hypertension; Mediastinitis; Heart septal defects, atrial; Case reports

纤维性纵隔炎又称硬化性纵隔炎或纵隔纤维化, 是一种罕见的由纤维组织逐渐取代纵隔脂肪组织的良性疾病^[1]。但增殖的纤维组织会逐渐压迫邻近纵隔结构, 包括上腔静脉、主支气管、肺动脉、肺静脉、神经和食管等组织, 进而可能威胁患者的生命安全^[2-3]。纤维性纵隔炎压迫位置不同, 其临床表现也不同, 且其导致的肺动脉高压及右心衰竭易漏诊和误诊^[4]。本文报道1例纤维性纵隔炎伴房间隔缺损致肺动脉高压患者, 其行腔内介入治疗后症状好转。

1 病例简介

患者, 女性, 57岁, 主因“间断性胸闷、气促1年余, 加重2个月”于2021-11-30就诊于甘肃省人民医院。患者1年前于活动后出现胸闷、气促伴乏力, 休息后可缓解。2021年7月患者自觉上述症状加重, 在当地医院诊断为“房间隔缺损, 肺动脉高压(重度)”, 口服安立生坦片(5 mg/次, 1次/d)治疗。2021年10月患者自觉上述症状加重伴咳嗽, 步行距离不能超过10 m, 于当地医院进行心脏彩超检查, 结果显示: 房间隔缺损, 肺动脉高压(重度)。为进一步诊治遂来

本院。入院查体: 体温36.5℃, 脉搏98次/min, 呼吸频率18次/min, 血压163/113 mm Hg(1 mm Hg=0.133 kPa), 血氧饱和度92%(未吸氧)。意识清楚, 颜面轻度水肿。双肺呼吸清, 无干、湿啰音。心前区无隆起, 心界向左下扩大, 心率98次/min, 律齐, 胸骨左缘第四、五肋间可闻及3/6级收缩期杂音。肝脾肋下未触及, 腹软, 无压痛、反跳痛, 双下肢无水肿。患者既往肺结核病史、高血压病史5年, 未规律服用药物, 血压控制不佳。入院后心电图检查显示: 窦性心动过速, 电轴右偏, 右心室肥厚, 见图1。实验室检查显示: 超敏C反应蛋白4.15 mg/L、血清淀粉样蛋白A 12.76 mg/L、中性粒细胞百分比0.47、血红蛋白151 g/L, pH值7.40, 动脉血氧分压64.0 mm Hg, 动脉血二氧化碳分压40.0 mm Hg, 脑钠肽1 420 ng/L。凝血功能指标、肝炎病毒、人类免疫缺陷病毒、梅毒、肝肾功能指标、电解质均未见明显异常。心脏彩超检查显示: 右心室增大, 房间隔缺损, 血液左向右分流, 卵圆窝处探及回声分离约10 mm, 三尖瓣大量返流, 肺动脉收缩压82 mm Hg, 见图2。胸部CT平扫成像+薄层成像显示: 双肺叶多发片状/斑片状钙化灶, 局部支气管变窄, 考虑陈旧性肺结核可能。肺动脉CT血管成像显示: 双肺门区软组织密度影包绕各叶肺动脉段致管腔狭窄, 考虑纤维性纵隔炎可能, 见图3。

给予患者呋塞米片(上海朝晖药业有限公司生产, 20 mg/次, 1次/d)、螺内酯片(杭州民生药业有限公司生产, 20 mg/次, 1次/d)、氯化钾颗粒(重庆药友制药有限责任公

基金项目: 国家自然科学基金资助项目(81360038)

作者单位: 1.730000甘肃省兰州市, 甘肃中医药大学第一临床医学院

2.730000甘肃省兰州市, 甘肃省人民医院心内一科

通信作者: 温华知, E-mail: whz2010@163.com

司生产, 1.05 g/次, 3次/d)、沙库巴曲缬沙坦钠片 (Novartis Pharma Stein AG生产, 50 mg/次, 2次/d) 等药物治疗, 待患者病情平稳后, 为进一步明确诊断, 于2021-12-13行右心导管检查术测得肺血管阻力为10 WU; 肺血管造影检查显示: 右下肺动脉基底干狭窄, 肺动脉血流分级 (pulmonary flow grade, PFG) 3级, 导管测压显示狭窄两侧无压力差; 右肺中叶共干处狭窄, PFG 3级, 导管测压显示狭窄两侧无压力差; 左下肺动脉A10开口及近段狭窄, PFG 3级, 导管测压显示狭窄两侧无压力差; 经卵圆孔送JR 4.0指引导管至左心房, 测左心房压力为12、2、6 mm Hg, 送JR 4.0指引导管至左上肺静脉开口, 血管造影检查显示左上肺静脉V2近段重度狭窄, PFG 1级, 导管测压显示狭窄两侧压力差为39 mm Hg, 左上肺静脉两分支闭塞, 血流0级, 见图4。治疗: 送延长导丝至左上肺静脉V2远端, 先后以Sterling 3 mm×20 mm、5 mm×20 mm球囊扩张狭窄处, 扩张后复查血管造影显示狭窄明显改善, PFG 2级, 导管测压显示狭窄两侧压力差降为15 mm Hg, 于狭窄处植入Boston 6 mm×18 mm支架 [10 atm (1 atm=760 mm Hg=101.325 kPa)], 复查血管造影显示支架膨胀良好, PFG 3级, 见图5。术后患者症状好转, 于2021-12-15出院。出院诊断: (1) 纤维性纵隔炎, 肺动脉狭窄, 肺静脉狭窄, 毛细血管前肺动脉高压 (重度), 心脏扩大, NYHA分级Ⅲ级, 肺静脉支架植入术后; (2) 房间隔缺损 (卵圆孔型); (3) 高血压3级 (高危); (4) 肺源性心脏病; (5) 陈旧性肺结核。出院后4个月, 患者复查超声心动图显示肺动脉收缩压为82 mm Hg; 肺动脉造影检查显示: 右下肺动脉基底干狭窄, PFG 3级, 导管测压显示狭窄两侧压力差为3 mm Hg, 右肺中叶共干处狭窄, PFG 3级, 导管测压显示狭窄两侧无压力差, 左下肺动脉A10开口及近段狭窄病变, PFG 3级, 导管测压显示狭窄两侧无压力差, 见图6。出院后8个月随访患者恢复一般, 症状较之前稍有改善。

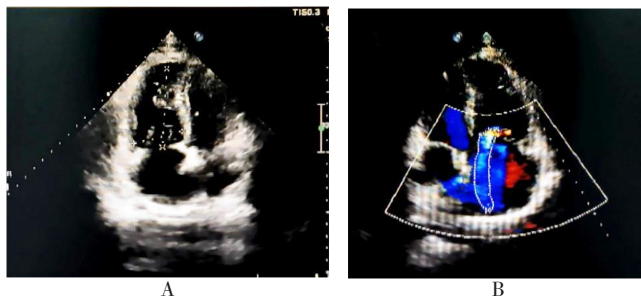


图1 患者入院时心电图检查结果

Figure 1 Electrocardiogram examination results of patient at admission

2 讨论

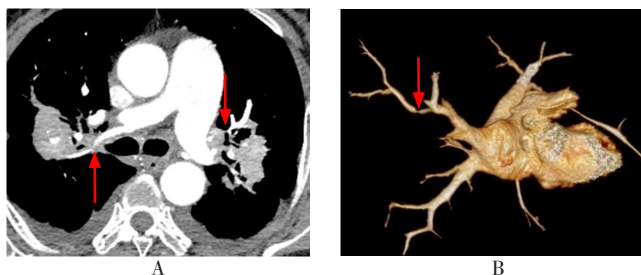
目前, 纤维性纵隔炎的病理机制仍不明确, 推测其病因可能与荚膜组织胞浆菌感染、非结核分枝杆菌感染、结核病、诺卡菌病、曲霉病、隐球菌病及其自身免疫系统疾病等相关^[5-7]。相关研究表明, 在西方国家, 纤维性纵隔炎最常见的病因是荚膜组织胞浆菌感染; 在我国, 其最常见的病因是结核分枝杆菌感染^[8]。



注: A显示右心室增大; B显示房间隔缺损, 血液左向右分流

图2 患者入院时心脏彩超检查结果

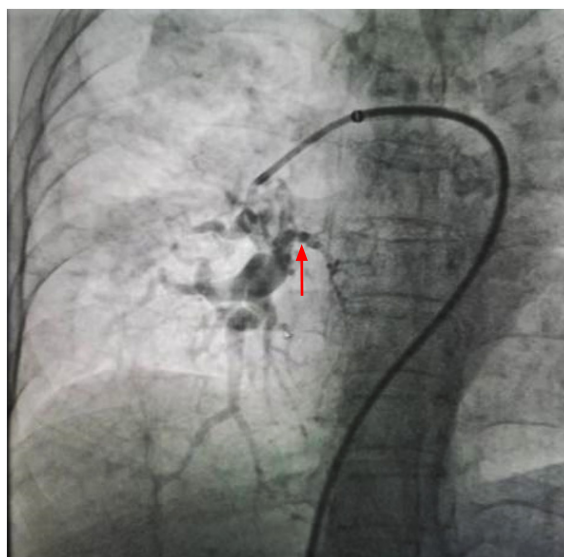
Figure 2 Cardiacultrasound examination results of patient at admission



注: A显示双肺门区软组织密度影包绕各叶肺动脉段致管腔狭窄 (箭头所指); B为经处理的VR视图, 显示肺血管狭窄情况 (箭头所指)

图3 患者肺动脉CT血管成像结果

Figure 3 Pulmonary artery CT angiography results of patient



注: 右下肺动脉基底干狭窄 (箭头所指)

图4 患者肺血管造影检查结果

Figure 4 Pulmonary angiography examination results of patient

纤维性纵隔炎的临床症状取决于纤维组织压迫的部位及程度, 主要临床症状为咳嗽、咳痰、喘息或喘憋、呼吸困难、咯血^[9-10]。根据肺CT影像学特征可将纤维性纵隔炎分为局灶型和弥漫型, 根据肺血管狭窄特点可将其分为动脉型 (I型)、静脉型 (II型) 和混合型 (III型)^[11]。纤维性纵隔炎尚无确切的诊断标准, 其诊断依据主要是临床症状、影像学检查及病理活检, 但由于病理活检为有创检查, 故确诊

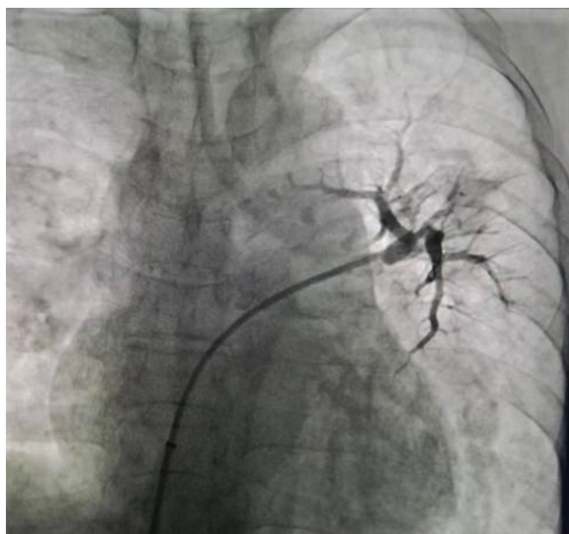


图5 患者支架植入后复查肺血管造影结果

Figure 5 Pulmonary angiography results of patient after stent implantation



图6 患者出院后4个月复查肺血管造影结果

Figure 6 Pulmonary angiography results of patient at 4 months after discharge

该病主要基于典型肺CT影像学特征和临床症状^[12]。

目前,对于纤维性纵隔炎尚未有治愈方法,药物治疗包括针对晚期右心衰竭的对症治疗及抗真菌治疗、激素治疗、靶向治疗,但其效果不佳且安全性仍需要进一步研究明确^[13-15]。外科手术可以缓解纤维组织对纵隔结构的压迫,但由于纵隔位置复杂,外科手术治疗纤维性纵隔炎的死亡率高达20%^[16]。介入治疗可以缓解纤维性纵隔炎对上腔静脉、肺动脉和肺静脉的压迫,改善患者临床症状,是纤维性纵隔炎致肺血管狭窄的首选治疗手段^[17]。

本例纤维性纵隔炎患者依靠临床症状、肺结核病史及典型影像学表现明确诊断:双肺门区软组织密度影包绕各叶肺动脉段致管腔狭窄,肺血管造影检查证实肺动脉狭窄及肺动脉高压。本例患者病因考虑为结核分枝杆菌感染导致纵隔纤维化。

本例患者同时伴有房间隔缺损,而房间隔缺损是一种常见的先天性心脏病,且6%~35%的房间隔缺损患者发生肺动脉高压^[18]。指南指出,经导管房间隔缺损封堵术是重度肺动脉高压患者的禁忌证,肺血管阻力 ≤ 2.3 WU的患者可以进行分流闭合,不建议肺血管阻力 > 4.6 WU的患者进行分流闭合^[18]。本例患者右心导管检查术测得肺血管阻力为10 WU,同时该患者为毛细血管前肺动脉高压。根据缺损孔径大小考虑该例患者的肺动脉高压不是由于房间隔缺损引起,同时由于该患者分流通道的存在,使得一部分心房血液由右向左分流,可以缓解该例患者肺动脉压及减轻患者临床症状。本例患者主要因为肺静脉受压,在肺静脉放置支架后其临床症状缓解。出院后8个月随访患者恢复一般,症状较之前稍改善。

综上所述,纤维性纵隔炎的病因、发病机制目前仍不清楚,尚无治愈手段,需要进一步的研究来明确其病理生理机制、免疫途径和治疗方法。临床医生对不明原因的右心衰竭及肺动脉高压,应排除纤维性纵隔炎导致的可能。肺血管CT造影可以明确诊断纤维性纵隔炎并判断其分型。针对纤维性纵隔炎的治疗,目前的治疗方案均是以缓解患者的临床症状为主,早期诊断并积极行个体化干预可改善患者的预后及提高其生活质量。

作者贡献:张天成进行文章的构思与设计;刘澳回进行资料收集;刘晓楷进行资料整理;李东坤进行论文撰写;李东坤、王静静进行论文的修订;温华知负责文章的质量控制及审校,对文章整体负责、监督管理。

本文无利益冲突。

参考文献

- [1] GARRANA S H, BUCKLEY J R, ROSADO-DE-CHRISTENSON M L, et al. Multimodality imaging of focal and diffuse fibrosing mediastinitis [J]. *Radiographics*, 2019, 39 (3): 651-667. DOI: 10.1148/rg.2019180143.
- [2] DUAN Y C, ZHOU X, SU H L, et al. Balloon angioplasty or stent implantation for pulmonary vein stenosis caused by fibrosing mediastinitis: a systematic review [J]. *Cardiovasc Diagn Ther*, 2019, 9 (5): 520-528. DOI: 10.21037/cdt.2019.09.14.
- [3] FENDER E A, WIDMER R J, KNAVEL KOEPEL E M, et al. Catheter based treatments for fibrosing mediastinitis [J]. *Catheter Cardiovasc Interv*, 2019, 94 (6): 878-885. DOI: 10.1002/ccd.28152.
- [4] SIMONNEAU G, MONTANI D, CELERMAJER D S, et al. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension [J]. *Eur Respir J*, 2019, 53 (1): 1801913. DOI: 10.1183/13993003.01913-2018.
- [5] LIU T X, GAO L, XIE S, et al. Clinical and imaging spectrum of tuberculosis-associated fibrosing mediastinitis [J]. *Clin Respir J*, 2018, 12 (5): 1974-1980. DOI: 10.1111/crj.12766.
- [6] FIJOLEK J, WIATR E, BŁASIŃSKA-PRZERWA K, et al. Fibrosing mediastinitis as an untypical complication of tuberculosis: case report [J]. *Pol Arch Med Wewn*, 2009, 119 (11): 752-755.
- [7] TAKANASHI S, AKIYAMA M, SUZUKI K, et al. IgG4-related fibrosing mediastinitis diagnosed with computed tomography-guided

- percutaneous needle biopsy: two case reports and a review of the literature [J]. *Medicine*, 2018, 97 (22): e10935. DOI: 10.1097/MD.00000000000010935.
- [8] LIN J L, JIMENEZ C A. Acute mediastinitis, mediastinal granuloma, and chronic fibrosing mediastinitis: a review [J]. *Semin Diagn Pathol*, 2022, 39 (2): 113–119. DOI: 10.1053/j.semdp.2021.06.008.
- [9] 张舒华, 林江涛, 王秀红, 等. 纤维素性纵隔炎的临床特征 [J]. *中国呼吸与危重监护杂志*, 2021, 20 (8): 564–569. DOI: 10.7507/1671–6205.202103026.
- [10] HU Y, QIU J X, LIAO J P, et al. Clinical manifestations of fibrosing mediastinitis in Chinese patients [J]. *Chin Med J (Engl)*, 2016, 129 (22): 2697–2702. DOI: 10.4103/0366–6999.193457.
- [11] 曹云山, 段一超, 苏红玲. 纤维纵隔炎致肺血管狭窄的诊治进展 [J]. *中华心血管病杂志*, 2020, 48 (10): 823–830. DOI: 10.3760/cma.j.cn112148–20200214–00081.
- [12] 尹立杰, 刘杰, 刘晓建, 等. 肺 V/Q SPECT 显像在纤维素性纵隔炎中的应用 [J]. *中华核医学与分子影像杂志*, 2019, 38 (6): 356–359. DOI: 10.3760/cma.j.issn.2095–2848.2019.06.007.
- [13] SEFERIAN A, STERIADE A, JAÏS X, et al. Pulmonary hypertension complicating fibrosing mediastinitis [J]. *Medicine (Baltimore)*, 2015, 94 (44): e1800. DOI: 10.1097/MD.0000000000001800.
- [14] JOSEPH WHEAT L. Histoplasmosis: a review for clinicians from non-endemic areas [J]. *Mycoses*, 2006, 49 (4): 274–282. DOI: 10.1111/j.1439–0507.2006.01253.x.
- [15] ZAŁĘSKA M, BŁASIŃSKA-PRZERWA K, ONISZ K, et al. Fibrosing mediastinitis with pulmonary hypertension as a rare complication of sarcoidosis [J]. *Pneumonol Alergol Pol*, 2013, 81 (3): 273–280.
- [16] CIMENOGLU B, OZKAN B, BASARAN M, et al. Pulmonary arterial bypass surgery for fibrosing mediastinitis causing severe pulmonary hypertension [J]. *Ann Thorac Surg*, 2019, 107 (6): e411–413. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2018.09.067.
- [17] MAJUMDAR S, SHOELA R, KIM D J, et al. Endovascular management of SVC syndrome due to fibrosing mediastinitis—a feasibility and safety analysis [J]. *Vasc Endovascular Surg*, 2018, 52 (3): 202–206. DOI: 10.1177/1538574418757401.
- [18] BRIDA M, CHESSA M, CELERMAJER D, et al. Atrial septal defect in adulthood: a new paradigm for congenital heart disease [J]. *Eur Heart J*, 2022, 43 (28): 2660–2671. DOI: 10.1093/eurheartj/ehab646.
- (收稿日期: 2023–04–09; 修回日期: 2023–06–12)
(本文编辑: 陈素芳)

(上接第131页)

- [41] WONG A M, BARNES H N, JOOSTEN S A, et al. The effect of surgical weight loss on obstructive sleep apnoea: a systematic review and meta-analysis [J]. *Sleep Med Rev*, 2018, 42: 85–99. DOI: 10.1016/j.smrv.2018.06.001.
- [42] 阿迪力·艾尼瓦尔, 艾克拜尔·艾力. 减重代谢手术治疗肥胖型 OSAS 的应用现状 [J]. *中华普外科手术学杂志 (电子版)*, 2018, 12 (6): 538–540. DOI: 10.3877/cma.j.issn.1674–3946.2018.06.028.
- [43] 中华医学会外科学分会甲状腺及代谢外科学组, 中国医师协会外科医师分会肥胖和糖尿病外科医师委员会. 中国肥胖及2型糖尿病外科治疗指南 (2019版) [J]. *中国实用外科杂志*, 2019, 39 (4): 301–306. DOI: 10.19538/j.cjps.issn1005–2208.2019.04.01.
- [44] SARKHOSH K, SWITZER N J, EL-HADI M, et al. The impact of bariatric surgery on obstructive sleep apnea: a systematic review [J]. *Obes Surg*, 2013, 23 (3): 414–423. DOI: 10.1007/s11695–012–0862–2.
- [45] 蒋理立, 陈亿, 袁祥, 等. 代谢减重手术治疗肥胖症患者阻塞性睡眠呼吸暂停低通气综合征的研究进展 [J]. *中国全科医学*, 2018, 21 (26): 3276–3280. DOI: 10.12114/j.issn.1007–9572.2018.00.183.
- [46] 刘金钢, 胡敬尧, 周勇. 中国减重代谢外科发展及对手术并发症的思考 [J]. *中华消化外科杂志*, 2022, 21 (1): 57–61. DOI: 10.3760/cma.j.cn115610–20220107–00018.
- [47] GAROFALO F, DENIS R, PESCARUS R, et al. Long-term outcome after laparoscopic sleeve gastrectomy in patients over 65 years old: a retrospective analysis [J]. *Surg Obes Relat Dis*, 2017, 13 (1): 1–6. DOI: 10.1016/j.soard.2016.05.020.
- [48] YILMAZ KARA B, KALCAN S, ÖZYURT S, et al. Weight loss as the first-line therapy in patients with severe obesity and obstructive sleep apnea syndrome: the role of laparoscopic sleeve gastrectomy [J]. *Obes Surg*, 2021, 31 (3): 1082–1091. DOI: 10.1007/s11695–020–05080–4.
- [49] 王晨, 张弘玮, 狄建忠. 减重代谢手术治疗肥胖型 OSAS 的应用现状 [J]. *中国医药指南*, 2019, 17 (19): 130–131. DOI: 10.15912/j.cnki.gocm.2019.19.100.
- (收稿日期: 2023–05–11; 修回日期: 2023–07–17)
(本文编辑: 崔丽红)