

第二篇 呼吸系统疾病

慢性肺源性心脏病

(chronic pulmonary heart disease)



讲授目的和要求

- 掌握慢性肺源性心脏病（慢性肺心病）缓解期及急性加重期临床表现特点、诊断方法。掌握慢性肺心病呼吸功能不全与心功能不全的处理要点
- 掌握慢性肺心病原因及肺动脉高压的发病机制
- 了解本病是以肺功能不全为基本矛盾的全身性病变，病变可涉及许多脏器。了解本病的预防措施

讲授主要内容

概述

病因

发病机制

临床表现

实验室和其他检查

鉴别诊断

治疗

肺动脉高压

- 定义：肺动脉高压(pulmonary hypertension)是由多种已知或未知原因引起的肺动脉压异常升高的一种病理生理状态，血流动力学诊断标准为：在海平面、静息状态下，右心导管测量平均肺动脉压(mean pulmonary artery pressure , mPAP) , 25 mmHg (1 mmHg = 0.133 kPa)。

肺动脉高压的分类

- 习惯性地分为“原发性”和“继发性”两类。
- 2008年世界卫生组织(WHO)第4届肺动脉高压会议重新修订了肺动脉高压分类，共分为5大类:①动脉性肺动脉高压;②左心疾病所致肺动脉高压;③肺部疾病和(或)低氧所致肺动脉高压;④慢性血栓栓塞性肺动脉高压;⑤未明多因素机制所致肺动脉高压。
- 肺动脉高压的严重程度：可根据静息状态下mPAP水平分为“轻”(26-35mmHg)、“中”(36-45 mmHg)、“重”(>45 mmHg)三度。

特发性肺动脉高压

- 定义：特发性（原发性）肺动脉高压 (idiopathic pulmonary hypertension, IPH)，是一种不明原因的肺动脉高压。在病理上主要表现为“致丛性肺动脉 (plexogenic pulmonary arteriopathy)”，即由动脉中层肥厚、向心或偏心性内膜增生及丛状损害和坏死性动脉炎等构成的疾病。

流行病学

- 欧洲成年人群中发病率约为5.9/100万。目前我国尚无发病率的确切统计资料。IPH可发生于任何年龄，多见于育龄妇女，平均患病年龄为36岁。

病因与发病机制

- 病因不明。
- 遗传因素：家族性IPH至少占有所有IPH的6%，为常染色体显性遗传。
- 免疫因素：抗核抗体水平明显升高。
- 肺血管内皮功能障碍。
- 血管壁平滑肌细胞钾离子通道缺陷

临床表现

- 1、症状
- 2、体征
- 3：实验室检查

症状

- 呼吸困难：活动后呼吸困难为首发症状。
- 胸痛：常于活动或情绪激动时发生。
- 头晕或晕厥：常在活动时出现，有时休息时也可以发生。
- 咯血：咯血量通常较少，有时也可因大咯血而死亡。
- 其他症状：疲乏、无力，10%的患者出现雷诺现象，增粗的肺动脉压迫喉返神经引起声音嘶哑（Ortner综合征）。
- **Ortner综合征**:又称为心脏-声带综合症。本征系指因心血管疾病引起左侧声带麻痹，出现声音嘶哑的一组综合征。本征可见于儿童、婴儿及成人，男女均可发病。
- **雷诺现象**：以皮肤苍白、青紫而后潮红为特征的疾病。病因尚不明确，多有寒冷、情绪波动以及其他诱发因素，是由于间歇性末梢小动脉痉挛、管腔狭窄引起的一种血管疾病。

体征

- IPH的体征均与肺动脉高压和右心室负荷增加有关

实验室和其他检查

- 目的：排除继发性因素并判断疾病的严重程度。
- 1.血液检查：Hb 脑钠肽增高
- 2. 心电图：右心失代偿
- 3. 胸部X线检查：
- 4. 超声心动图和多普勒超声检查：多普勒超声心动图估测三尖瓣峰值流速 $> 3.4\text{m/s}$ 或肺动脉收缩压 $> 50\text{mmHg}$ 将被诊断为肺动脉高压。
- 5. 肺功能测定：轻中度限制及弥散
- 6. 血气分析：轻中度低氧
- 7. 放射性核素肺通气/灌注扫描：排除栓塞

实验室和其他检查

- 8. 右心导管术右心导管术：右心漂浮导管检查可直接测量肺动脉压力，测定心排出量，计算肺血管阻力，确定有无左向右分流等，有助于制定治疗策略。
- 急性血管反应试验(acute vasoreactivity test)是评价肺血管对短效血管扩张剂的反应性，目的是筛选出对口服钙通道阻滞剂可能有效的患者。对肺血管扩张剂有良好反应的IPAH患者预后明显好于无反应患者。用于该试验的药物有静脉用前列环素(依前列醇)、静脉用腺昔和吸入NO。急性肺血管反应试验阳性标准为mPAP下降 ≥ 10 mmHg，且mPAP下降到 ≤ 40 mmHg，同时心排出量增加或保持不变。一般而言，仅有10%—15%的IPAH患者可达到此标准。

诊断与鉴别诊断

- IPH必须在除外各种引起肺动脉高压的病因后方可做出诊断，凡能引起肺动脉高压的疾病均应与IPH进行鉴别。

治疗

- 血管收缩
- 内膜损伤
- 血栓形成
- 心功能不全

药物治疗

- 1. 血管舒张药
 - (1) 钙拮抗药。
 - (2) 前列环素。
 - (3) 一氧化氮 (NO)吸入。
 - (4) 内皮素受体拮抗剂：
- 2. 抗凝治疗：华法林作为首选的抗凝药。
- 3. 其他治疗。

肺或心肺移植

- 疾病晚期可以行肺或心肺移植治疗。

慢性肺源性心脏病

- 定义：肺源性心脏病(cor pulmonale)简称肺心病，是指由支气管—肺组织、胸廓或肺血管病变致肺血管阻力增加，产生肺动脉高压，继而右心室结构或(和)功能改变的疾病。根据起病缓急和病程长短，可分为急性和慢性肺心病两类。
- 急性肺源性心脏病：肺栓塞

流行病学

- 患病率较高。1992年在北京、湖北、辽宁农村调查102230例居民的慢性肺心病患病率为4.4‰，其中 ≥ 15 岁人群的患病率为6.7‰。
- 北方高于南方地区。
- 农村患病率高于城市。
- 年老高于年轻。
- 吸烟者高于不吸烟者。

病因

- 支气管、肺疾病：COPD最为多见，约占80%-90%；支气管哮喘、支气管扩张、重症肺结核等。
- 胸廓运动障碍性疾病。
- 肺血管疾病：慢性血栓栓塞性肺动脉高压、肺小动脉炎、累及肺动脉的过敏性肉芽肿病等。
- 其他：原发性肺泡通气不足及先天性口咽畸形、睡眠呼吸暂停低通气综合征。

发病机制和病理

- 引起右心室扩大、肥厚的因素很多。但先决条件是肺功能和结构的不可逆性改变，发生反复的气道感染和低氧血症，导致一系列体液因子和肺血管的变化，使肺血管阻力增加，肺动脉血管的结构重塑，产生肺动脉高压。

发病机制和病理

- 肺动脉高压的形成。
- 心脏病变和心力衰竭。
- 其他重要器官的损害。

肺动脉高压的形成

- 肺血管阻力增加：**缺氧、高碳酸血症和呼吸性酸中毒**使肺血管收缩、痉挛，其中**缺氧**是肺动脉高压形成最重要的因素。体液因素在缺氧性肺血管收缩中占重要地位。
- 肺血管阻力增加的解剖学因素：
 - 1 反复发作支气管炎，小血管闭塞，阻力大。
 - 2 肺泡内压增高，造成毛细血管管腔闭塞。
 - 3 肺血管重塑。
 - 4 血栓形成。
- 血液粘稠度增加和血容量增多慢性缺氧产生继发性红细胞增多。

心脏病变和心力衰竭

- 循环阻力增加时，右心发挥其代偿功能，以克服肺动脉压升高的阻力而发生右心室肥厚。
- 主要是右心衰竭。
- 也有少数可见左心室衰竭。

其他重要器官的损害

- 缺氧和高碳酸血症除影响心脏外，尚导致其他重要器官如脑、肝、肾、胃肠及内分泌系统、血液系统等发生病理改变，引起多器官的功能损害。

肺、心功能代偿期

- 1.症状 咳嗽、咳痰、气促，活动后可有心悸、呼吸困难、乏力和劳动耐力下降。急性感染可使上述症状加重。少有胸痛或咯血。
- 2.体征 可有不同程度的发绀和肺气肿体征。偶有干、湿性啰音，心音遥远， $P2 > A2$ ，三尖瓣区可出现收缩期杂音或剑突下心脏搏动增强，提示有右心室肥厚。部分患者因肺气肿使胸内压升高，阻碍腔静脉回流，可有颈静脉充盈。此期肝界下移是膈下降所至。

肺、心功能失代偿期

- 1. 呼吸衰竭：
 - (1) 症状：嗜睡，先兴奋后抑制。
 - (2) 体征：发绀，球结膜水肿。高碳酸血症。
- 2. 右心衰竭：
 - (1) 症状：明显气促，食欲不振、腹胀、恶心等。
 - (2) 体征：发绀更明显，颈静脉怒张，心律失常，剑突下波动。肝大，肝颈静脉回流征阳性，下肢水肿，重者可有腹水。

以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：<https://d.book118.com/318131142023006056>