

儿童胸主动脉瘤6例误诊分析

钟梅¹ 钟小明² 肖文军³

(赣南医学院第一附属医院 1. 心内科; 2. 儿科; 3. 超声科, 江西 赣州 341000)

胸主动脉瘤是指局限性或弥漫性主动脉扩张, 管径大于正常主动脉1.5倍或以上, 主要由动脉粥样硬化、血管中层囊性坏死、梅毒感染、细菌感染、风湿性主动脉炎及创伤等引起, 起病隐匿, 临床症状不典型, 儿童中少见, 诊疗过程中容易被忽视, 导致延误疾病诊治, 造成严重后果。本文对我院近年来儿童胸主动脉瘤的误诊情况进行回顾性分析, 并对病例特点进行总结, 以期提高对本病的认识, 减少误诊。

1 临床资料

1.1 一般资料

收集2002年1月至2014年6月于我院心内科、儿科和急诊内科就诊的6例胸主动脉瘤患儿的临床资料。其中男4例, 女2例, 年龄1~12岁, 平均年龄 5 ± 4 岁。主动脉弓瘤2例, 降主动脉瘤2例, 升主动脉瘤1例, valsalva窦瘤1例。

1.2 临床表现

误诊的6例患儿就诊时的症状均不典型, 涉及多个系统。2例因反复咳嗽、喘鸣1年余就诊; 1例因反复肺部感染6个月就诊; 1例因持续高热、口唇皲裂、浅表淋巴结肿大7d就诊; 1例因精神差1d, 呕吐4次就诊; 1例因确诊室间隔缺损于心内科行介入治疗就诊。

1.3 诊断

4例患儿经彩色多普勒超声确诊, 超声示主动脉内径增宽, 呈囊样扩张或局部扩张, 升主动脉瘤可见主动脉瓣环变形, 主动脉关闭不全出现反流。1例经增强螺旋CT和磁共振确诊, CT示主动脉瘤样扩张或局部膨出; 磁共振可见主动脉增宽、

扩张或膨出。1例经尸体解剖确诊。

2 典型病例报道

病例1: 男, 5.5岁, 主诉为反复咳嗽、喘鸣1年, 患儿1年前无明显诱因出现咳嗽, 开始时为单声咳嗽, 后转为连声咳嗽, 伴喘鸣, 在外院诊断为支气管哮喘, 经布地奈德和特布他林雾化吸入治疗, 病情无明显好转。以“支气管哮喘”收至本院儿科。体查: 神清, 精神稍紧张; 呼吸稍快(35次/min), 无发绀, 右肺门部可闻及固定的以吸气相为主的哮鸣音; 心音有力, 心率88次/min, 主动脉瓣区可闻及舒张期哈气样杂音; 腹部平软, 肝脾肋下未及。神经系统检查(-)。胸片提示肺纹理增粗。血常规示: RBC $4.10 \times 10^{12}/L$, WBC $12.16 \times 10^9/L$ (升高), N 65%, E 2%, PLT $180 \times 10^9/L$, HGB 115 g/L。因该患儿E<4%, 哮鸣音以吸气相为主, 以支气管哮喘不能解释, 考虑到主动脉瓣区可闻及杂音, 立即行心脏彩色多普勒超声检查, 结果提示: 升主动脉瘤并主动脉瓣关闭不全。后经追问病史, 患儿偶诉胸痛。该患儿年龄小, 症状不典型, 以动脉瘤压迫支气管引起咳嗽、喘息就诊, 容易误诊, 由于呼吸相与支气管哮喘不符且并主动脉区心脏杂音, 及时行进一步检查, 得以明确诊断, 为患儿救治赢得时间。

病例2: 男, 4岁, 主诉为精神差1d, 呕吐4次。以“急性胃肠炎”收至本院儿科。体查: 神志清, 精神差; 两肺呼吸音粗, 未闻及干湿罗音; 心率102次/min, 心音正常, 心脏各瓣膜听诊区未闻及杂音; 腹部平软, 脐周轻度压痛, 无反跳痛, 未触及腹部包块, 肠鸣音正常。血常规示:

[收稿日期] 2014-08-11; [接受日期] 2014-09-25

[作者简介] 钟梅, 女, 学士, 主管护师。

RBC $3.98 \times 10^{12}/L$, WBC $17.22 \times 10^9/L$ (升高), PLT $229 \times 10^9/L$, N 70.3%, HGB 117 g/L。超敏C反应蛋白 7.12 mg/dL (升高)。电解质、肝肾功能、心肌酶谱未见明显异常。给予头孢曲松钠抗感染,补液,止吐治疗2 d,患儿精神好转,第3天上午在玩电子游戏时突然昏倒,神志不清,全身发绀、呈抽泣样呼吸,未触及大动脉搏动,经抢救无效死亡。经家属同意后给予尸体解剖以明确死因,尸检报告提示胸主动脉瘤(弓部)破裂。后经追问病史,患儿近4 d来偶诉胸部不适。本例患儿之所以造成误诊,是由于主治医师病史采集不仔细。

3 讨论

胸主动脉属于大动脉,管壁结构由腔面向外依次分为内膜、中膜和外膜。内膜主要由血管内皮细胞组成;中膜特别厚,主要由多层同心圆排列的弹性膜组成,弹性膜由弹性纤维形成,各弹性膜间含有呈同心圆排列的平滑肌细胞和胶原纤维,其中胶原纤维和弹力纤维是细胞外基质的主要成分,分别占主动脉干重的20%和41%^[1];外膜主要由疏松结缔组织构成,含有成纤维细胞、巨噬细胞和肥大细胞,并有营养血管和神经分布。外膜对维持主动脉壁的完整性可能具有重要的意义,但目前对主动脉外膜的观察研究较少。对主动脉各层次结构和力学性质的充分认识,特别是在超微结构水平上对主动脉壁细胞和基质成分的深入研究,将为阐明主动脉瘤的发病机制提供必要的基础^[2]。胸主动脉瘤的发病机制非常复杂,涉及血流动力学、炎症反应和遗传缺陷等多方面因素^[3]。近年来,胸主动脉瘤的病理学、分子生物学、遗传学的研究取得了重要进展。目前研究表明,主动脉壁细胞外基质蛋白的降解、炎症因子的活化以及平滑肌细胞的凋亡及细胞信号转导通路可能在主动脉瘤的形成过程中起重要作用^[4]。

笔者检索了万方数据库2004年1~7月中有

关报道胸主动脉瘤的文献19篇,其中报道小儿胸主动脉瘤只有1篇^[5]。这可能与小儿胸主动脉瘤少见以及未引起人们的重视有关。在对成人胸主动脉瘤的研究发现,多数胸主动脉瘤患者有咳嗽、胸痛表现,部分病例甚至有咯血,胸部影像学检查可见肺门部阴影,极易与中央性肺癌相混淆^[6-7]。与成人相比,小儿胸主动脉瘤症状与体征更不典型,临床医生更应提高警惕,防范误诊:

(1)详细询问病史并行细致体格检查,了解除呼吸道症状外有无心血管系统症状,认真检查心脏边界和杂音情况,如有心脏和(或)大血管的任何症状及体征时应行彩色多普勒超声检查,不能清楚显示主动脉者应考虑其他检查;在对胸主动脉瘤的检查诊断中,影像学检查具有重要意义^[8]。

(2)动态观察病情,比较症状、体征和影像学的变化,可避免误诊。

[参 考 文 献]

- [1] Silver FH, Horvath I, Foran DJ. Viscoelasticity of the vessel wall: the role of collagen and elastic fibers[J]. Crit Rev Biomed Eng, 2001, 29(3): 279-301.
- [2] Dingemans KP, Teeling P, van der Wal AC, et al. Ultrastructural pathology of aortic dissections in patients with Marfan syndrome: comparison with dissections in patients without Marfan syndrome[J]. Cardiovasc Pathol, 2006, 15(4): 203-212.
- [3] 吴艳华,范军,王军. 升主动脉瘤发病机制的研究进展[J]. 中华胸心血管外科杂志, 2008, 24(5): 289-291.
- [4] Yang CQ, Li W, Li SQ, et al. MCP-1 stimulates MMP-9 expression via ERK 1/2 and p38 MAPK signaling pathways in human aortic smooth muscle cells[J]. Cell Physiol Biochem, 2014, 34(2): 266-276.
- [5] 林强,闵月,宋晓翔,等. 儿童金黄色葡萄球菌败血症合并主动脉瘤1例[J]. 中国当代儿科杂志, 2011, 13(12): 1005-1006.
- [6] 康鸣. 胸主动脉瘤误诊3例[J]. 临床医学, 2005, 25(5): 87-88.
- [7] 翁骏,任虎,童健,等. 胸主动脉瘤误诊肺癌一例并文献复习[J]. 临床误诊误治, 2013, 26(11): 10-13.
- [8] 范占明,张兆琪,刘玉清,等. 快速屏气MRI技术对主动脉夹层的诊断价值[J]. 中华放射学杂志, 2003, 37(8): 737-741.

(本文编辑: 万静)