

· 临床经验 ·

儿童原发性乳糜性心包积液9例报告

黄萍¹, 王宏伟¹, 李艳萍¹, 程佩萱¹, 王乃坤²

(1. 华中科技大学同济医学院同济医院儿科, 湖北 武汉 430030; 2. 首都医科大学附属北京儿童医院, 北京 100040)

[中图分类号] R542.1⁺2 [文献标识码] D [文章编号] 1008-8830(2007)04-0379-02

儿童原发性乳糜性心包积液极少见, 其病因不明, 临床表现差异较大, 多数患者无症状, 有症状者多为乏力、呼吸困难、咳嗽、胸痛、心悸, 严重者可发生急性心包填塞。外科胸导管结扎、切除术和心包开窗术可获根治。本文报道9例原发性乳糜性心包积液患儿临床及治疗情况, 并简要复习文献。

1 资料和方法

1996年3月至2004年12月共收治9例原发性乳糜性心包积液患儿。入院后详细询问病史、系统体格检查, 辅助检查包括血常规, 尿液分析, 肝、肾功能, 血电解质, 血脂, 心肌酶谱, 血沉, 抗链球菌溶血素“O”(ASO), 结核杆菌(TB)PCR, 支原体PCR, 柯萨奇病毒(Cox-V)、巨细胞病毒(CMV)及EB病毒(EBV)抗体, 乙肝5项, PPD试验等。行12导联心电图(ECG), 胸部X线片, 二维超声心动图检查。3例行^{99m}Tc-硫化锑淋巴显像检查。诊断依据为心包穿刺液为乳糜性, 除外继发性病因。

2 结果

本组9例患儿中男7例, 女2例, 年龄6个月至18岁。主诉主要为喘憋、咳嗽、间断发热, 4例曾在外院诊断为结核性心包炎予抗结核治疗无效。体检均有心包积液体征, 如心界扩大、心音遥远、肝脾大。9例患儿的临床资料见表1。

辅助检查: 血常规: WBC $6.9 \sim 14.9 \times 10^9/L$, N $0.57 \sim 0.68$, RBC $3.12 \sim 4.0 \times 10^{12}/L$ 。3例PPD试验、TB-PCR、支原体PCR均为阴性。2例血沉增快。血清抗Cox-V、CMV及EBV抗体IgM均阴性。肝、肾功能、血电解质、血脂、心肌酶、ASO、乙肝5项均正常。心包穿刺液外观为粉红色或乳白色, 略浑浊, 比重 $1.008 \sim 1.015$; 镜检: 细胞数 $640 \sim 900 \times 10^6/L$, 淋

巴细胞60%~100%, 余为红细胞及脂肪滴; 乳糜定性为阳性; 生化检查: 蛋白质 $117 \sim 259 g/L$, 例3胆固醇 $0.31 g/L$ 、甘油三酯 $<0.1 g/L$; 细菌培养均阴性; 病理检查: 见大量淋巴细胞, 较多红细胞, 少量间质细胞, 未见瘤细胞。3例心包液Cox-V, CMV及EBV-IgM, TB-PCR及支原体PCR均阴性。3例行^{99m}Tc-硫化锑淋巴显像检查, 其中2例可见胸导管与心包腔相通。9例患儿ECG、胸部X光片、二维超声心动图检查结果见表2。入院后先予内科治疗, 包括抗生素、支持疗法、心包穿刺抽液或持续引流、利尿等, 3例内科治疗缓解, 6例内科治疗无效后行经外科胸导管结扎术或加心包开窗术治愈。

3 讨论

乳糜性心包积液多继发于胸部外伤、胸(心)手术损伤、纵隔肿瘤、结核、纵隔放射性纤维增生、锁骨下静脉栓塞及丝虫病等^[1-3]。原发性乳糜性心包积液极为少见, 1954年Groves和Effler首次报道。Akamatsu等^[1]复习了1954~1992年文献, 世界范围内共79例, 年龄1d至77岁(平均24.8岁)。病因尚未明了, 发病机制可能为^[1,4]: ①胸导管及其与心包淋巴管交通的分支瓣膜受损; ②胸导管压力异常增高($>15 cmH_2O$); ③淋巴管与心包腔存在异常通道。本组9例均无明确病因, 属原发性。例1、例9淋巴显像及例3手术中证实为机制②及③。

本病约半数患者无症状, 多于体检时胸部X线检查发现心脏扩大^[4,5]。部分病例由于慢性心包渗出, 逐渐造成静脉回流受阻及心输出量减少症状, 如轻度呼吸困难、咳嗽、胸痛、心悸、上腹痛等, 偶见心包积液快速积聚引起心包填塞和休克, 罕见有缩窄性心包炎。乳糜液的大量丢失可引起营养不良及免疫低下。体检多有心包积液的典型体征, 包括奇脉、心界扩大、心音遥远, 严重者可有肝脾大、颈静脉怒

[收稿日期] 2006-09-17; [修回日期] 2006-10-27

[作者简介] 黄萍, 男, 博士, 主任医师。主攻方向: 儿科风湿免疫与心血管疾病。

表1 原发性乳糜性心包积液患儿的临床资料

例号	性别	年龄	病程 (月)	症状				体征		
				咳嗽	喘息	呼吸困难	发热	心脏扩大	心音遥远	肝脏增大
1	男	6月	1	+	+	+	+	+	+	+
2	女	10月	3	+	+	+	+	+	+	+
3	男	7岁6月	2	+	+	+	+	+	+	+
4	男	7岁7月	70	+	+	+	+	+	+	+
5	女	13岁	1	+	-	+	-	+	+	+
6	男	4岁4月	5	+	-	+	-	+	+	+
7	男	6岁6月	0.5	-	-	+	-	+	-	+
8	男	18岁	4	+	-	+	-	+	+	+
9	男	17岁7月	8	+	-	-	-	+	-	-

表2 原发性乳糜性心包积液患儿胸片,心电图,二维超声心动图检查结果

例号	胸片			心电图	超声心动图
	肺部	心胸比率	胸腔积液		
1	肺炎	0.60	有	低电压,T波低平	心包积液
2	纹理增多	0.55	无	不完全性右束支传导阻滞	心包积液
3	肺炎	0.67	有	低电压,T波低平,Q-T间期延长	-
4	肺炎	0.60	无	低电压,T波低平	心包积液,左房大
5	-	0.62	无	低电压,T波低平	心包积液
6	纹理增多	0.75	无	低电压,T波低平,左房大	心包积液
7	-	0.61	无	-	心包积液
8	-	0.58	无	T波低平	心包积液
9	纹理增多	0.62	无	T波低平	心包积液

张、腹水、水肿等。本症常为乳糜性胸腔积液的合并症(约为3%)。

根据临床表现、胸部X线及二维超声心动图检查确定心包积液,心包穿刺液为乳糜性,除外继发性病因,即可诊断本症^[1,4,6]。当疑为本症时应作如下检查:①胸部X线检查:由于乳糜液脂肪含量高,与心脏、血液相比较易透光,心包腔内可显示心脏边界,此为本症较为独特的征象。②乳糜定性^[6,7]:心包穿刺液外观呈乳白色,或略显淡粉色(含血液),比重1.014~1.025,细胞分类以淋巴细胞为主,加入乙醚后很快变清,经苏丹染色后镜下可见脂肪球。生化分析含低浓度胆固醇及大量甘油三酯、蛋白质(>35g/L)。③判断心包腔与淋巴通道的交通联系。放射性核素成像:口服¹³¹I标记的三油酸甘油酯后作放射性扫描,如纵隔内有同位素积聚则提示胸导管阻塞。口服经苏丹染色的油剂,然后心包穿刺取液,用乙醚提取,如发现苏丹染料,则可证实胸导管与心包腔有通道。淋巴管显像检查可显示胸导管与心包腔之间存在异常交通^[7]。尚须与胆固醇性心包炎鉴别,后者为黄色渗出液,在渗出液中或增厚的脏包上有胆固醇结晶,与本症不同。此外还应与化脓性心包炎、慢性渗出性心包炎、结核性心包炎鉴别,根据本症心包液特异性检查及临床表现不难鉴别。

本病的治疗原则是防止心包填塞,减少复发,纠正营养不良及免疫低下。文献报道^[1]内科保守治疗复发率达60%。因此对复发及内科治疗无效者

应尽早行纵隔胸导管结扎、切除术和心包开窗术^[1,4,6,8-10]。

[参 考 文 献]

[1] Akamatsu H, Amano J, Sakamoto T, Suzuki A. Primary chylopericardium[J]. Ann Thorac Surg, 1994, 58(1): 262-266.
[2] Mask WK, Penido JR, Printup C. Primary idiopathic chylopericardium[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 1990, 99(3): 569-571.
[3] Ossiani MH, McCauley RG, Patel HT. Primary idiopathic chylopericardium[J]. Pediatr Radiol, 2003, 33(5): 357-359.
[4] Mahon NG, Nolke L, McCann H, Sugrue D, Hurley J. Isolated chylopericardium[J]. Surgeon, 2003, 1(4): 236-238.
[5] Lopez-Castilla JD, Soult JA, Falcon JM, Munoz M, Santos J, Gavilan JL, et al. Primary idiopathic chylopericardium in a 2 month old successfully treated without surgery[J]. J Pediatr Surg, 2000, 35(4): 646-648.
[6] Pongprot Y, Silvilairat S, Cheuratanapong S, Woragidpoonpol S, Sittiwangkul R, Phornphutkul C. Isolated primary chylopericardium: a case report[J]. J Med Assoc Thai, 2003, 86(4): 361-364.
[7] Nanjo S, Yamazaki J, Tsubuku M, Ohyama T, Ohtsuka T, Nakano H. Primary idiopathic chylopericardium: report of two cases[J]. Ann Nucl Med, 2004, 18(6): 537-539.
[8] Anil SR, Manoj P, Hejmadi A, Kumar RK. Massive primary chylopericardium in an infant[J]. Indian Heart J, 2002, 54(3): 295-296.
[9] 赵振元. 尿激酶心包腔灌洗治疗心包积液11例[J]. 中国当代儿科杂志, 2003, 5(6): 562.
[10] 魏丽,周同甫,刘斌,王献民. 49例儿童心包积液临床分析[J]. 中国当代儿科杂志, 2006, 8(1): 71-72.

(本文编辑:吉耕中)