

· 专题 · 先心病诊疗进展 ·

儿童大动脉炎误诊为扩张型心肌病的
临床分析及外科治疗

全文二维码

韦亚林 吴向阳

兰州大学第二医院心脏外科, 兰州 730000

通信作者: 吴向阳, Email: wuxyok@163.com

【摘要】 大动脉炎(Takayasu arteritis, TA)是一种以主动脉及其一级分支受累为主的慢性血管炎,年发病率为0.4/1 000 000~2.6/1 000 000,常见于亚洲育龄期女性。TA对心脑血管系统危害极大,致死率和致残率极高,正确诊断及早期治疗至关重要。但儿童TA发病隐匿,缺乏特异的临床症状,导致漏诊率和误诊率较高。本文报道兰州大学第二医院收治的1例儿童TA误诊为扩张型心肌病的治疗经验。

【关键词】 动脉炎; 心肌疾病; 外科手术; 儿童

DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202207048-008

Clinical analysis and surgical treatment of Takayasu arteritis in a child misdiagnosed as dilated cardiomyopathy

Wei Yalin, Wu Xiangyang

Department of Cardiac Surgery, Second Hospital, Lanzhou University, Lanzhou 730000, China

Corresponding author: Wu Xiangyang, Email: wuxyok@163.com

【Abstract】 Takayasu arteritis (TA) is a type of chronic vasculitis mainly involving the aorta and its primary branches. The annual incidence ranges from 0.4/1 000 000 to 2.6/1 000 000. It is common in Asian women of childbearing age. Aortitis has great harm to the cardiovascular and cerebrovascular system, and the fatality rate and disability rate are very high. Therefore, correct diagnosis and early treatment are very important in clinic. However, the incidence of pediatric aortitis is occultic and the lack of specific clinical symptoms leads to a high rate of missed diagnosis and misdiagnosis. This article reports the treatment experience of a case of pediatric aortitis misdiagnosed as dilated cardiomyopathy in the Second Hospital of Lanzhou University.

【Key words】 Arteritis; Cardiomyopathies; Surgical Procedures, Operative; Child

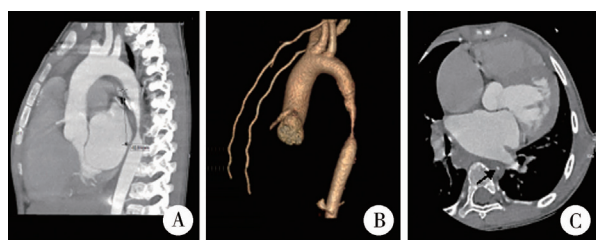
DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202207048-008

大动脉炎(takayasu arteritis, TA)是一种以主动脉及其一级分支受累为主的慢性血管炎,年发病率为0.4/1 000 000~2.6/1 000 000,常见于亚洲育龄期女性^[1]。TA对心脑血管系统危害极大,致死率和致残率极高,正确诊断及早期治疗至关重要。但儿童TA发病较隐匿,缺乏特异的临床症状,因此漏诊率和误诊率较高。兰州大学第二医院心脏外科收治1例儿童TA患者,起初被误诊为扩张型心肌病,经进一步检查确诊为儿童TA,在控制心力衰竭后行手术干预,术后恢复良好。该病例在国内外相对罕见,现将其诊治经过报道如下,以供临床参考。

患儿男,6岁,1个月前出现颜面部及双下肢水

肿,伴有活动后气促,当地医院心脏超声发现全心扩大,经治疗无效后转入本院,以“扩张型心肌病”收住院。患儿既往无其他病史及家族遗传病史,近期无发热。查体:左上肢血压140/80 mmHg(1 mmHg = 0.133 kPa),双下肢血压未测,心前区无异常隆起,心尖搏动弥散,未扪及震颤,心界扩大,心率(heart rate, HR)81次/分,律齐,第二心音亢进,心尖部可闻及收缩期吹风样杂音。双下肢轻度浮肿,足背动脉未触及搏动,四肢肌力正常,无间歇性跛行。实验室检查结果:白细胞 $3.92 \times 10^9/L$,中性粒细胞比例0.49%,淋巴细胞比例0.32%,红细胞 $4.98 \times 10^{12}/L$,血红蛋白133 g/L,血小板 $72 \times 10^9/L$,血沉14 mm/h,血清补体

C3、C4、IgG 和 IgM 正常, IgA 升高(3.72 g/L), 抗核抗体、抗中性粒细胞胞浆抗体、抗蛋白酶-3 抗体和抗髓性过氧化物酶抗体均呈阴性, 氨基末端脑钠肽前体 1 228 pg/mL。胸部 X 线片示心影增大, 肺动脉段突出; 心脏超声检查示全心增大, 左室舒张末直径 48 mm, 左室收缩功能减低(左室射血分数 48%), 二尖瓣中-重度反流, 三尖瓣轻度反流, 主肺动脉轻度扩张, 肺动脉压中-重度升高(平均肺动脉压力 45 mmHg)。因患儿肺动脉高压形成, 上肢呈高血压状态, 而双下肢血压未测及, 与扩张型心肌病临床症状不符, 故进一步行 CT 血管造影, 提示胸主动脉呈长段重度狭窄, 狭窄段长约 40 mm, 最窄处直径约 2 mm, 主肺动脉扩张(直径约 25 mm), 见图 1; 心脏正电子发射型计算机断层扫描显像仪显像示左右心室腔均增大, 左心功能降低, 未见局部心肌运动减弱或心肌病征象; 心脏核磁示第 7、8 胸椎水平胸主动脉明显狭窄, 主肺动脉增宽, 双侧肺血增多, 肺动脉高压, 双侧心房、心室普遍增大, 二尖瓣、三尖瓣反流, 少量心包积液; 再次复查大血管超声示胸主动脉狭窄段 Vmax 498 cm/s, 压差 99 mmHg。诊断为儿童 TA, 全心扩大, 二尖瓣中-重度关闭不全(功能性), 心力衰竭, 肺动脉高压(中-重度), 心功能Ⅲ~Ⅳ级(纽约分级)。



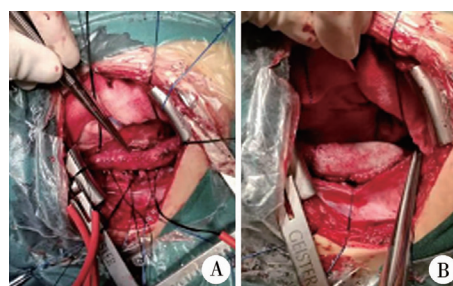
注 A: 胸主动脉狭窄段长度约 40 mm; B、C: 胸主动脉重度狭窄, 最窄处约 2 mm(箭头所指白点)

图 1 大动脉炎患儿术前 CT 血管造影图片

Fig. 1 Preoperative CTA results of children with major arteritis

手术过程: 入院 7 d 后心功能改善, 行腋后线小切口胸主动脉狭窄矫治术。术中充分游离胸主动脉狭窄段及周围组织, 在狭窄段前后分别阻断主动脉, 用紧线套管临时阻断肋间动脉, 纵行切开胸主动脉狭窄段, 探查完毕后切除狭窄段部分主动脉壁组织送病理检查, 再用牛心包补片加宽狭窄段至邻近正常大血管直径大小(图 2)。术中探查: 狭窄段血管与周围组织严重粘连, 血管壁明显增厚僵硬, 中层有坏死组织形成, 血管全层厚度 3~4 mm, 管腔内径变小, 最细处直径约 2 mm, 呈“壁厚腔小”状态; 术后病理检查结果: 血管内膜剥脱, 中膜和外膜内有小血管炎改变, 血管组织有纤维索性坏

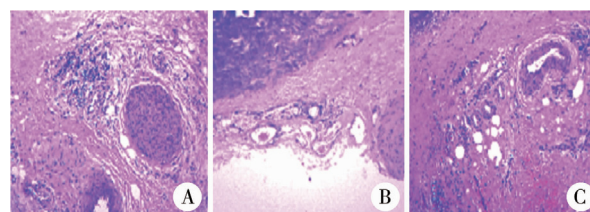
死, 伴有淋巴细胞、浆细胞、组织细胞大量浸润, 以上病理改变符合 TA 的病理变化(图 3)。患儿术后恢复顺利, 出院前复查胸片心影明显缩小, 心脏超声示左室舒张末直径 39 mm, 左室收缩功能正常(左室射血分数 60%), 肺动脉压正常(平均肺动脉压力 20 mmHg), 二尖瓣、三尖瓣轻度反流, 胸主动脉未见明显狭窄及异常血流(Vmax 127 cm/s, 压差 6 mmHg); 四肢血压: 左上肢 103/58 mmHg, 右上肢 99/52 mmHg, 左下肢 103/45 mmHg, 右下肢 98/34 mmHg, 足背动脉搏动良好。出院后继续予激素、抗血小板及抗心力衰竭治疗, 于术后 6 个月门诊复查血沉、C 反应蛋白、氨基末端脑利钠肽前体水平平均正常, CT 血管造影示胸主动脉未见残余狭窄(图 4)。



注 A: 狭窄段血管与周围组织严重粘连, 血管壁明显增厚僵硬; B: 牛心包补片加宽狭窄段至邻近正常大血管直径大小

图 2 大动脉炎患儿术中图片

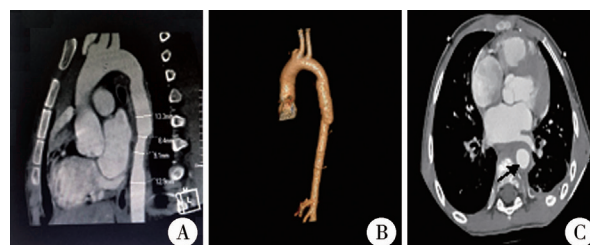
Fig. 2 Intraoperative pictures of children with major arteritis



注 A: 血管壁中层和外膜可见纤维索性坏死, 伴有较多淋巴细胞和组织细胞浸润; B: 血管内皮剥脱, 管壁黏液样变性; C: 外膜内小血管周围可见较多炎症细胞浸润

图 3 大动脉炎患儿胸主动脉病变血管组织的病理检查图片

Fig. 3 Pathological examination of vascular tissue in thoracic aorta



注 A、B: 胸主动脉直径恢复正常; C: 原狭窄段矫治后的血管直径(箭头所指)

图 4 大动脉炎患儿术后 6 个月 CT 血管造影图片

Fig. 4 CTA results 6 months after operation in children with major arteritis

讨 论

TA 是一种以主动脉及其主要分支受累为主的慢性进展性非特异性炎症。早期 TA 的诊断采用 1990 年美国风湿病学会的诊断标准,但因儿童 TA 发病的隐匿性和低特异性,导致临床上出现许多被误诊和漏诊的病例^[2]。直至 2006 年欧洲抗风湿病联盟(European League against Rheumatism, EULAR)/欧洲儿童风湿病学会(Paediatric Rheumatology European Society, PRES)正式提出了适用于儿童 TA 的诊断标准,后期经过儿童风湿病国际实验组织(Pediatric Rheumatology International Trials Organization, PRINTO)的临床验证,于 2008 年在安卡拉会议上修订诊断标准并沿用至今,该标准将主动脉及其分支血管造影异常和肺动脉瘤或扩张作为必备条件,同时符合以下 5 项标准中的任何一项即可诊断:①脉搏减弱或消失;②四肢血压差异(>10 mmHg);③血管杂音;④高血压(相对于儿童正常血压而言);⑤急性期炎症反应,包括血沉 >20 mm/h 或 C 反应蛋白升高^[3-4]。本例患儿 CT 血管造影明确胸主动脉狭窄及肺动脉扩张,完全符合必要诊断条件,其次患儿上肢呈高血压状态,双下肢血压测不出,足背动脉未触及搏动,符合 3 项次要诊断标准,因此儿童 TA 诊断成立。

儿童 TA 在临床上误诊的情况时有发生,其可能被误诊为:①心肌病:因主动脉梗阻,导致心脏后负荷增加,引起左心室失代偿性扩大,心脏瓣膜病出现功能性反流,临床上常见以心力衰竭为首发症状,容易被误诊为扩张型心肌病或其他心肌病。②肺动脉高压:研究发现 TA 引起肺动脉高压可能为首表现,发生机制可能与直接累及主肺动脉有关。肺动脉狭窄或闭塞可引起第四类肺动脉高压;自身免疫或炎症促使肺动脉内皮和平滑肌细胞增殖,致使血管重构,引起第一类肺动脉高压;累及心肌或瓣膜,导致心脏前负荷加重,引起第二类肺动脉高压^[5];因此,临床上容易被误诊为肺动脉高压;结合患儿术前 CT 血管造影,不存在肺动脉狭窄、闭塞、血栓或肺动脉壁增厚等情况,考虑该患儿肺动脉高压属于第二类情况,因心脏负荷增加、左室扩张、二尖瓣反流引发肺静脉阻力升高,并最终导致肺动脉高压形成。③外周血管疾病:与主动脉梗阻造成的下肢缺血有关,初发症状可能为间歇性跛行。④儿童高血压:因严重的主动脉狭窄,导致体循环血液大部分集中在狭窄段以上部位,容易出

现高血压,或合并肾动脉狭窄,常被误诊为内分泌代谢失调性疾病。⑤感染:部分 TA 患儿在急性期表现为间断发热,C 反应蛋白和血沉增高,容易被误诊为感染性疾病。⑥先天性主动脉缩窄:主动脉缩窄常合并心内畸形或动脉导管未闭,好发于动脉导管或动脉韧带与降主动脉连接的起始部位,狭窄段较短,外表轮廓向内凹陷,狭窄段前后往往呈继发性扩张,外观形态上表现为“3”字征,而主动脉壁略有增厚,动脉壁三层结构完整,无组织坏死,狭窄部位的血管腔内有狭窄环形成,因此临床上需与主动脉缩窄相鉴别。本例患儿入院时被误诊为扩张型心肌病,但因双下肢血压测不出,故进一步通过血管造影明确 TA 诊断。因此,四肢血压检查对心血管疾病的诊断具有重要临床意义,既可以避免单一血压指标导致的误差或误诊,对于大血管疾病如 TA、主动脉夹层、主动脉弓缩窄和外周动脉疾病也具有很好的临床诊断价值,还可用于预测心血管事件、心血管死亡和全因死亡风险^[6]。

以药物治疗为基础的手术治疗是儿童 TA 最有效的治疗方法。药物治疗包括糖皮质激素、免疫抑制剂和抗血小板治疗,而手术治疗主要包括介入手术治疗或外科血管重建术。介入手术治疗适用于轻中度狭窄或局限性狭窄的病例,且介入手术治疗可能会导致大血管破裂或夹层形成,后期可能出现再狭窄^[7]。外科重建手术类似于主动脉缩窄的外科治疗,主要方式有端端吻合、扩大端端吻合、端侧吻合、锁骨下动脉翻转术、自体心包片或人工材料加宽成形术,但结合该患儿的临床特征(狭窄部位远离左侧锁骨下动脉、狭窄长度达 40 mm、最狭窄处直径 2 mm),端端吻合、端侧吻合、锁骨下动脉翻转术均难以实施,故考虑采用心包补片加宽及重建狭窄段,但因手术采取左侧腋后线小切口,且血管狭窄段较长,无法获取到较大的自体心包,故采用了牛心包补片进行加宽成形^[8]。至于手术时机的选择,国内部分专家建议在药物治疗 2 个月以后进行手术治疗,也有部分文献提倡在心力衰竭、高血压、下肢缺血或其他并发症难以控制的情况下尽早手术治疗^[9]。本例患儿在心力衰竭控制 7 d 后进行了手术,术后经药物辅助治疗,肺动脉压力恢复正常,高血压控制良好,心力衰竭很快消失。因此,我们认为手术时机的选择应根据病情而定,宜采用个体化治疗方案,以免延误病情。

利益冲突 所有作者声明不存在利益冲突

作者贡献声明 韦亚林负责病例资料的收集、分析和文章起草;吴

向阳负责对文章知识性内容进行审阅和校准。

参 考 文 献

- [1] Alibaz-Oner F, Aydin SZ, Direskeneli H. Advances in the diagnosis, assessment and outcome of Takayasu's arteritis [J]. Clin Rheumatol, 2013, 32(5): 541-546. DOI: 10.1007/s10067-012-2149-3.
- [2] Clemente G, Silva CA, Sacchetti SB, et al. Takayasu arteritis in childhood: misdiagnoses at disease onset and associated diseases [J]. Rheumatol Int, 2018, 38(6): 1089-1094. DOI: 10.1007/s00296-018-4030-4.
- [3] Ozen S, Ruperto N, Dillon MJ, et al. EULAR/PreS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides [J]. Ann Rheum Dis, 2006, 65(7): 936-941. DOI: 10.1136/ard.2005.046300.
- [4] Ozen S, Pistorio A, Iusan SM, et al. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis; Ankara 2008. Part II: final classification criteria [J]. Ann Rheum Dis, 2010, 69(5): 798-806. DOI: 10.1136/ard.2009.116657.
- [5] 吴文汇, 宫素岗, 黎金玲, 等. 大动脉炎相关肺动脉高压临床特点和预后 [J]. 中华急诊医学杂志, 2018, 27(11): 1265-1270. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1671-0282.2018.11.016.
- Wu WH, Gong SG, Li JL, et al. Clinical features and outcomes of Takayasu arteritis associated pulmonary hypertension [J]. Chin J Emerg Med, 2018, 27(11): 1265-1270. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1671-0282.2018.11.016.
- [6] 中华医学会心血管病学分会高血压学组, 中华心血管病杂志编辑委员会. 成人四肢血压测量的中国专家共识 [J]. 中华心血管病杂志, 2021, 49(10): 963-971. DOI: 10.3760/cma.j.cn112148-20210119-00064.
- Group of Hypertension, Branch of Cardiology, Chinese Medical Association; Editorial Board of Chinese Journal of Cardiology; Chinese Expert Consensus on Four-limb Blood Pressure Measurement in Adults [J]. Chin J Cardiol, 2021, 49(10): 963-971. DOI: 10.3760/cma.j.cn112148-20210119-00064.
- [7] 陈自力, 李建华, 张泽伟, 等. 儿童主动脉缩窄的内外科治疗 [J]. 中华小儿外科杂志, 2007, 28(6): 297-299. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2007.06.005.
- Chen ZL, Li JH, Zhang ZW, et al. Diagnosis and treatment of aortal coarctation in children [J]. Chin J Pediatr Surg, 2007, 28(6): 297-299. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2007.06.005.
- [8] 章坚, 吴春, 潘征夏, 等. 非体外循环主动脉缩窄根治术治疗儿童主动脉缩窄的疗效分析 [J]. 临床小儿外科杂志, 2021, 20(4): 370-375. DOI: 10.12260/lxewkzz.2021.04.013.
- Zhang J, Wu C, Pan ZX, et al. Surgical treatment of coarctation of the aorta by non-extracorporeal circulation ways: a report of 69 cases [J]. J Clin Ped Sur, 2021, 20(4): 370-375. DOI: 10.12260/lxewkzz.2021.04.013.
- [9] 王倩, 蒋雄京, 陈阳, 等. 儿童大动脉炎致主动脉狭窄的诊断与治疗初探 [J]. 中华心血管病杂志, 2019, 47(10): 806-813. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3758.2019.10.007.
- Wang Q, Jiang XJ, Chen Y, et al. Clinical experience in the diagnosis and treatment of aortic stenosis caused by Takayasu arteritis in children [J]. Chin J Cardiol, 2019, 47(10): 806-813. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3758.2019.10.007.

(收稿日期: 2022-07-26)

本文引用格式: 韦亚林, 吴向阳. 儿童大动脉炎误诊为扩张型心肌病的临床分析及外科治疗 [J]. 临床小儿外科杂志, 2023, 22(5): 443-446. DOI: 10.3760/cma.j.cn101785-202207048-008.

Citing this article as: Wei YL, Wu XY. Clinical analysis and surgical treatment of Takayasu arteritis in a child misdiagnosed as dilated cardiomyopathy [J]. J Clin Ped Sur, 2023, 22(5): 443-446. DOI: 10.3760/cma.j.cn101785-202207048-008.

· 编读往来 ·

本刊关于综述论文撰写的要求

综述一定是亲自阅读了某一专题在一段时期内相当数量文献之后, 经过分析, 鉴别, 评价, 选取有关的文献信息, 进行归纳整理, 再做出综合性阐述的文章。

1. 综述可以述而不评, 但不是文献材料的堆砌。

2. 综述是通过综合评述某一专题、某一领域的历史背景、前人工作、争论焦点、研究现状与发展前景等, 而写成的严谨、系统的评论性、资料性科技论文, 而不是手册或者讲座。

3. 综述论文通过对已发表材料进行归纳、综合和评价, 以及对当前研究进展的考察, 来澄清问题, 阐明趋势, 具有一定的指导性、先进性。

4. 综述可围绕以下方面展开写: 对问题进行定义, 总结以前的研究, 使读者了解目前研究的成就与现状, 辨明文献观点中的各种关系、矛盾、差距以及不一致之处, 建议解决问题的后续步骤。论文内容是按照逻辑关系而不是按照研究进程组织。

5. 综述字数一般在 6 000 字左右, 参考文献 30 条左右, 外文文献不少于三分之一, 5 年内文献约占三分之二以上。