

先天性肺动 - 静脉瘘\_呼吸内科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/609/2021\\_2022\\_\\_E5\\_85\\_88\\_E5\\_A4\\_A9\\_E6\\_80\\_A7\\_E8\\_c22\\_609881.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/609/2021_2022__E5_85_88_E5_A4_A9_E6_80_A7_E8_c22_609881.htm)

肺动静脉瘘为先天性肺血管畸形。血管扩大迂曲或形成海绵状血管瘤，肺动脉血液不经过肺泡直接流入肺静脉，肺动脉与静脉直接相通形成短路。1897年首先由churton发现描述，称为多发性肺动脉瘤。1939年smith应用心血管造影证实本病。文献命名较多，如肺动静脉瘤，肺血管扩张症（haemangiectasis of the lung），毛细血管扩张症伴肺动脉瘤（haemonreac telangiectasia with pulmonary artery aneurysm）。另外，本病有家族性，与遗传因素有关，如遗传性出血性毛细血管扩张症

（rendu-osler-weber病）。【治疗措施】凡有症状且病变局限的病人，均需手术治疗。即使无明显症状，但因进行性病变，可发生破裂、出血、细菌性心内膜炎、脑脓肿、栓塞等致死性并发症，因此均应手术治疗。除非极小的瘘或弥漫性累及双侧肺者不宜手术。婴幼儿症状不重者，可在儿童期手术。手术方式根据范围大小，数量、类型而定。肺切除为最常用方式，有楔形、区域性、肺叶和全肺切除。原则上尽量少切除肺组织，保持肺功能。操作时先结扎动脉，处理粘连时警惕出血。当发现异常血管所致瘘时，结扎异常血管为最简单和有效的方法。在无法切除或结扎异常血管时，可作动脉瘤内缝闭术。【病理改变】这种畸形是由各种不同大小和不等数目的肺动脉和静脉直接连接。常见者动脉1支、静脉2支。二者之间不存在毛细血管床。病变血管壁肌层发育不良，缺乏弹力纤维，又因肺动脉压力促使病变血管进行性扩张

。肺动静脉瘤是一种肺动静脉分支直接沟通类型，表现为血管扭曲、扩张，动脉壁薄，静脉壁厚，瘤呈囊样扩大，瘤同分隔，可见血栓。病变可位于肺的任何部位，瘤壁增厚，但某区内皮层减少，变性或钙化，为导致破裂的原因。另有右肺动脉与左房直接交通，为少见特殊类型。病变分布于一侧或二侧肺，单个或多个，大小可在1mm或累及全肺，常见右侧和二侧下叶的胸膜下区及右肺中叶。本病约6%伴有rendu-osler-weber综合征（多发性动静脉瘘，支气管扩张或其他畸形，右肺下叶缺如和先天性心脏病）。主要病理生理是静脉血从肺动脉分流入肺动脉，其分流量可达18~89%，以致动脉血氧饱和度下降。一般无通气障碍， $p_{CO_2}$ 正常。多数病例因低氧血症而致红细胞增多症，又因肺、体循环直接交通，易致细菌感染、脑脓肿等并发症。【临床表现】本病多见于青年，分流量小者可无症状，仅在肺部x线检查时发现。分流量大者可出现活动后呼吸急促、紫绀，但多在儿童期出现，偶见于新生儿。咯血是由于毛细血管扩张性病变位于支气管粘膜的病损或肺动静脉瘘的破裂而引起。胸痛可因病变破裂出血位于肺脏层胸膜下或血胸所致。约25%病例出现神经系统症状，如抽搐、语言障碍、复视、暂时性麻木等，这可因红细胞增多、低氧血症、血管栓塞、脑脓肿和大脑毛细血管扩张病变出血而引起。在家族性遗传有关的出血性毛细血管扩张症者常有出血症状，如鼻衄、咯血、血尿，阴道和消化道出血。因瘘的存在也可并发细菌性心内膜炎。在病变区细心听诊，约50%病例可听到收缩期杂音或双期连续性杂音，其特征为杂音随吸气增强，呼气减弱。其他还有杵状指趾、红细胞增多、红细胞压积增高、动脉血氧饱和度下降。

分类： 型 多发性毛细血管扩张：为弥漫、多发性，由毛细血管末梢吻合形成，其短路分流量大。 型 肺动脉瘤：由较近中枢的较大血管吻合形成，因压力因素呈瘤样扩张，短路分流量更大。 型 肺动脉与左房交通：肺动脉显著扩大，短路分流量极大，右至左分流量可占肺血流量的80%，常伴肺叶、支气管异常。【辅助检查】x线表现 心影大小正常，但分流量大的肺动静脉瘘则有心脏扩大。约50%病例在胸片上显示单个或多个肿块状、球状、结节状、斑点状阴影，大小不一，位于1个或多个肺野。病变血管呈绳索样不透光阴影，从瘘处向肺门延伸，钙化少见。肋骨侵蚀可因肋间动脉扩大所致，但不常见。透视时病人做valsalva动作。引起胸内压增高时，则见动静脉瘤缩小。定位性诊断依靠心血管造影。心导管检查和心血管造影 动脉血氧饱和度下降。心搏出量和心腔压力正常也无心内分流存在。颜料稀释试验可用于测试分流量和部位，注意避免导管进入瘘内，警惕破裂危险。在肺动脉注射造影剂可显示动静脉瘘的部位和大小，可见扩张、伸长、扭曲的血管。 100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 [www.100test.com](http://www.100test.com)