

## 主动脉缩窄伴多发血管畸形致高血压 1 例

罗怡<sup>1</sup> 陈明<sup>1</sup>

[关键词] 主动脉缩窄 血管畸形 侧支循环 高血压

doi:10.13201/j.issn.1001-1439.2014.01.026

[中图分类号] R543.1 [文献标志码] D

### One case of hypertension due to aorta coarctation and multiple vascular malformation

LUO Yi CHEN Ming

(Department of Cardiology, the First Affiliated Hospital of Chongqing Medical University, Chongqing, 400016, China)

**Summary** Clinical manifestation: A 25-year-old woman was found a head mass at the age of 8 and high blood pressure when she was 15 years old. Three years ago, she began to complain of the feeling of dizziness. In the physical exam, we found that the blood pressure of her lower limb was significantly lower than upper limb, and a vascular murmur was heard at bilateral neck, chest and back shoulder area. Examination: CTA of the chest, abdomen and neck had revealed coarctation of descending aorta, aneurysmal dilatation of brain vascular, arterio-venous fistula, stenosis of left vertebral artery and other vascular malformation. Diagnose: Coarctation of the aorta with multiple vascular malformation.

**Key words** coarctation of the aorta; vascular malformation; collateral circulation; hypertension

#### 1 病例资料

患者,女,25岁,以“发现头部包块17年,血压升高10年,头晕3年”入院。患者17年前发现左侧头部数个包块,可扪及搏动,每次血压升高时包块增大,血压下降时包块缩小。10年前发现血压升高,收缩压最高达220 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa),长期口服卡托普利、硝苯地平、美托洛尔、氢氯噻嗪等多种降压药治疗,血压控制欠佳,波动在150~180/90~110 mmHg。病程中患者有双下肢无力、冷凉感,无间歇性跛行、发热、关节疼痛等。7年前患者行走时晕倒在地,伴短暂意识丧失,持续数分钟后清醒,遂于广州协和医院行头颅CT提示脑出血。脑血管造影提示颅内动脉狭窄。建议手术治疗,但患者因经济原因未行手术,经保守治疗后未留脑卒中后遗症。3年前患者出现阵发性头晕、眼花,持续数小时,可自行缓解,无恶心、呕吐,无黑矇、晕厥,无抽搐、昏迷。后患者头晕症状进行性加重,发作频繁,遂来我院。生育史:患者2年前行剖腹产1子,健康状况良好,孕期及生产时血压较平时无明显升高。入院体检:T 37.2℃,P 86次/min, R 18次/min。立位血压:左上:204/110 mmHg;右上:188/102 mmHg;左下:152/113 mmHg;右下:155/111 mmHg。左侧头部可见数个包块,最大约3 cm×3 cm,沿血管走行分布,质软,可扪及搏动。

双侧颈部、胸部及背部肩胛间区下部可闻及收缩期血管杂音。心界临界大小,心率86次/min,律齐,胸骨两侧可闻及3/6级收缩期杂音,无震颤。双侧腠动脉、足背动脉搏动减弱。辅助检查:血常规,白细胞总数 $9.96 \times 10^9/L$ 。C反应蛋白、血沉正常,抗核抗体谱、抗中性粒细胞胞质抗体阴性。颈部和颅脑CT及CTA示左侧颞枕叶颅骨外见多发迂曲增粗血管影,血管主要发自颈外动脉及其分支,流入大脑上矢状窦及横窦内,动静脉瘘形成(图1a);左侧椎动脉全程较对侧明显纤细,走行迂曲。胸部、全腹及盆腔CT示:①腹膜后、肝门部多发团块、结节影,考虑血管瘤可能。②心脏稍增大。CTA示:胸、腹主动脉管腔变细、狭窄,以胸部降主动脉起始段为明显,局部长约1.5 cm,最狭窄处直径约3 mm,缩窄段后动脉瘤形成,考虑胸部降主动脉起始段缩窄(图1b),双侧胸廓内动脉增粗,与腹壁动脉交通,下端连于双侧髂外动脉(图1c)。双侧胸椎旁、胸壁、胸背部、侧腹壁、前腹壁见大量增粗、迂曲动脉。头颅MRI平扫示:左侧颞枕部头皮下多发的异常信号影,考虑为增粗的血管。

诊疗经过:入院后给予氨氯地平10 mg, qd;美托洛尔片50 mg, bid;氢氯噻嗪25 mg, qd, 降压。血压仍在150~165/100~110 mmHg。因患者头颅、胸腹部及盆腔CTA检查发现主动脉缩窄及全身血管多发畸形。放射科教授分析图像:患者主动脉缩窄明显,侧支循环丰富;头颅血管有瘤样扩张、

<sup>1</sup> 重庆医科大学附属第一医院心内科(重庆,400016)  
通信作者:陈明, E-mail: chenmingcq@126.com



a:颈部和头颅 CTA;b:胸部 CTA;c:腹部 CTA

图1 患者 CTA

Figure 1 CTA of the patient

动静脉瘘畸形,畸形血管整体较细小,发育障碍,呈幼稚形态,考虑先天畸形可能性大。临床上考虑诊断:降主动脉缩窄伴多发血管畸形。请血管外科会诊,考虑患者存在主动脉缩窄,腹膜后、肝门处血管瘤,颅内动静脉瘘及左侧椎动脉狭窄等多发血管畸形,病变重且复杂,手术风险高、难度大、费用昂贵,患者决定内科保守治疗。后给予氨氯地平 10 mg, qd;厄贝沙坦 150 mg, qd;美托洛尔片 50 mg, bid;氢氯噻嗪 25 mg, qd;呋塞米 20 mg, qd 联合降压。血压控制在 130~140/80~90 mmHg,患者头昏症状较前有缓解,症状好转出院。随访 3 个月,血压控制尚可(波动在 130~150/85~95 mmHg),病情稳定。

## 2 讨论

主动脉缩窄是一种常见的先天性疾病,在已知先天性心脏病中占 6%~8%<sup>[1]</sup>,常合并其他心血管疾病。1951 年 Johnson 等根据缩窄部位分为导管前型(婴儿型)和导管后型(成人型)。导管后型又称成人型,多位于动脉导管或动脉韧带的远端,大部分动脉导管已闭合,缩窄段较局限,可形成广泛的侧支循环,部分降主动脉缩窄患者随病情进展可合并动脉瘤形成,缩窄段的远端<sup>[2]</sup>或近端<sup>[3]</sup>均可形成动脉瘤。成人型主动脉缩窄患者 25% 在 20 岁前死亡,90% 在 50 岁前死亡。其主要临床表现为上肢血压高于下肢,下肢动脉搏动减弱或消失,伴冷感、乏力,在胸背和腰部可听到收缩期血管杂音,可有侧支血管的搏动、震颤或杂音。该患者在出生时主动脉很可能只有中度缩窄,早期症状不明显,侧支循环的广泛形成使其有较强的代偿能力,甚至能顺利进行妊娠、分娩。随着时间延长,血管的异常发育,主动脉中膜异常增厚使管腔进一步狭窄,长期的压力梯度和主动脉中层组织异常(如弹力蛋白的碎裂、基质增加和平滑肌细胞减少)使缩窄段后

扩张明显,动脉瘤形成<sup>[4]</sup>,后期血压升高、缺血等表现越来越明显。由于主动脉缩窄存在一系列并发症,如严重的高血压、脑血管意外、细菌性心内膜炎及主动脉破裂等,因此成人主动脉缩窄更应及早发现,积极治疗。治疗方法包括外科修复、球囊血管成形术、支架置入治疗以及镶嵌治疗等。支架植入术是治疗成人主动脉缩窄的首选方法,特别适用于变形、成角的缩窄以及有广泛主动脉旁路循环的患者,同时适用于任何年龄的术后再缩窄治疗<sup>[5]</sup>。覆膜支架、生长支架等在临床的应用对克服介入治疗的再缩窄已取得良好效果,生物可降解支架装置的研究和临床前试验也已展开<sup>[6]</sup>。随着支架植入技术的不断发展完善,支架植入治疗以及以外科和介入治疗相结合的镶嵌治疗将成为主动脉缩窄治疗的新趋势<sup>[7]</sup>。由于全身血管畸形,该患者选择保守治疗,因其血压较顽固、既往发生过脑血管意外,降压方案选择了钙拮抗剂、利尿剂、血管紧张素转化酶抑制剂、 $\beta$ 受体阻滞剂联合应用。钙拮抗剂在预防脑卒中方面更优,钙拮抗剂、利尿剂均在常规剂量上加倍。该患者的头晕不仅仅是血压升高所致,头颅血管的瘤样扩张、动静脉瘘形成,左侧椎动脉狭窄亦可能参与其中。因此对于本例患者,血压不宜降得过低(140~150/85~95 即可)。一个完善的治疗方案需血管外科、神经外科、心内科、胸外科共同制定,手术需要解决主动脉、颅内血管等多处病变。虽然患者目前多种降压药联合应用情况下,血压控制可,但患者已有心脏增大,出现高血压靶器官损害,且既往发生过脑血管意外,若不进行手术解决根本问题,其再发脑血管意外、主动脉破裂、心力衰竭等风险极高,远期预后不良。

该患者主动脉缩窄合并有全身多发血管畸形,这与多发性大动脉炎很相似,临床上应注意于其鉴别。多发性大动脉炎是累及主动脉及其主要分支

的慢性非特异性炎症,受累血管产生狭窄或闭塞,少数可引起扩张或动脉瘤形成,出现相应部位缺血表现,多见于年轻女性,其发病原因不明,与遗传因素、内分泌遗传、免疫功能紊乱以及炎症反应有关,目前多倾向是一种自身免疫性疾病。其基本病变呈急性渗出、慢性非特异性炎症和肉芽肿表现,实验室检查可见血沉快,C反应蛋白增高,可有典型眼底改变(视神经乳头周围动静脉花冠状吻合)。该患者无发热、食欲减退、贫血、关节痛等表现,血沉、C反应蛋白正常,不支持多发性大动脉炎。

#### 参考文献

- [1] 陈惠文,徐志伟. 主动脉缩窄合并心内畸形的治疗进展[J]. 中华胸心血管外科杂志, 2003, 19(4): 251-252.
- [2] NASSAR M I, FRANCISCO D R, et al. Multiple overlapped conical endoprostheses in a patient with aneurysmatic right aortic arch and aortic coarctation[J]. Ann Thorac Surg, 2007, 83: 663-664.
- [3] FLORIAN S S, PASCAL A B. Off-pump extra-anatomic aortic bypass for the treatment of complex aortic coarctation and hypoplastic aortic arch[J]. Ann Thorac Surg, 2008, 85: 460-464.
- [4] MÁRIO RAIMUNDO, ANTÓNIO PEDRO MACHADO. Aortic coarctation misdiagnosed as a descending thoracic aorta aneurysm[J]. Rev Port Cardiol, 2012, 31: 381-384.
- [5] ZANJANI K S, SABI T, MOYSICH A, et al. Feasibility and efficacy of stent redilatation in aortic coarctation[J]. Catheter Cardiovasc Interv, 2008, 72: 552-556.
- [6] HERMAWAN H, DUBÉ D, MANTOVANI D. Developments in metallic biodegradable stents[J]. Acta Biomater, 2010, 6: 1693-1697.
- [7] 杨心蕊,蒋祖明. 主动脉缩窄的治疗现状及进展[J]. 临床儿科杂志, 2012, 30(7): 693-696.

(收稿日期:2013-10-24)

## 心肌致密化不全合并心脏外畸形 2 例

蒋桔泉<sup>1</sup> 丁世芳<sup>1</sup> 陈志楠<sup>1</sup> 卢青<sup>1</sup> 夏利<sup>2</sup> 向慧娟<sup>2</sup>

[关键词] 心肌致密化不全;多囊肾;半椎体畸形

doi:10.13201/j.issn.1001-1439.2014.01.027

[中图分类号] R542.2 [文献标志码] D

### Case report: noncompaction of the ventricular myocardium associated with polycystic kidney disease or hemivertebra

JIANG Juquan<sup>1</sup> DING Shi fang<sup>1</sup> CHEN Zhinan<sup>1</sup> LU Qing<sup>1</sup> XIA Li<sup>2</sup> XIANG Huijuan<sup>2</sup>

(<sup>1</sup>Department of Cardiology; <sup>2</sup>Department of Ultrasound, General Hospital of Guangzhou Command, Wuhan, Hubei, 430070, China)

Corresponding author: JIANG Juquan, E-mail: 2258290767@qq.com

**Summary** This report described two cases with the presentations of other anomalies. First case was a 26-year old man who had been admitted to our hospital because of chest tightness, dyspnea after the cold. There was high blood pressure of 160/110 mmHg, with kidney failure of serum creatinine 234  $\mu\text{mol/L}$ . Ultrasound showed polycystic kidney, echocardiography revealed with unique features of prominent trabeculations of the myocardium and deep endocardial recesses. The trabeculation thickness was more than twice the thickness of the underlying. The diagnosis of isolated noncompaction of ventricular myocardium with polycystic kidney disease can be made. The second case was a 23-year old man who had been admitted to our hospital because of shortness of breath. His mother suffered from jaundice hepatitis during pregnancy. Echocardiography revealed severely reduced left ventricular contraction, mild mitral regurgitation, thickened myocardium with prominent trabeculations and deep intertrabecular recesses. Lumbar magnetic resonance imaging (MRI) revealed congenital malformation of hemivertebra in L1 L3. This was a case of NCM coupled with hemivertebra.

**Key words** noncompaction of the ventricular myocardium; polycystic kidney disease; hemivertebra

<sup>1</sup> 广州军区武汉总医院心血管内科(武汉,430070)

<sup>2</sup> 广州军区武汉总医院超声影像科

通信作者: 蒋桔泉, E-mail: 2258290767@qq.com

心肌致密化不全是一种新的少见心肌病,病因及发病机制尚不十分清楚,多认为可能是胚胎心脏