

论 著

文章编号:1005-2224(2011)04-0286-04

先天性乳糜性心包积液1例报告并文献复习

李 敏,孙正芸,于永慧,杨 波,林 霞,汪 翼

摘要:目的 报告1例先天性乳糜性心包积液并胸腔积液新生儿的临床表现、辅助检查与治疗转归。方法 2010-07-05山东大学附属省立医院小儿重症医学科收治1例先天性原发性乳糜性心包积液并胸腔积液新生儿,回顾分析该患儿临床资料及诊疗过程,并复习国内外相关文献。结果 该患儿产前超声检查即发现胎儿大量心包积液并胸腔积液,生后无明显症状,胸部正位X线片示心影增大(心胸比值0.75),心脏超声示大量心包积液,胸部CT显示大量心包积液并左侧胸腔积液,心包穿刺抽液乳糜定性及生化检查证实积液性质为乳糜性;连续3次心包穿刺术无效后行心包闭式引流,放置导管持续性引流2d后痊愈;术后1周、1个月心脏超声检查无复发。结论 原发性特发性乳糜性心包积液是一少见病症,多数病例仅能通过心包穿刺术证实诊断,心包穿刺及心包置管引流是有效的保守治疗手段,对复发性患者需要行手术治疗。

关键词:心包渗漏;特发性乳糜性心包积液;乳糜胸

中图分类号:R72 文献标志码:A

Congenital idiopathic chylopericardium—a case report and review of the literature. LI Min, SUN Zheng-yun, YU Yong-hui, YANG Bo, LIN Xia, WANG Yi. Pediatric Intensive Care Unit, Provincial Hospital Affiliated to Shandong University, Jinan 250021, China

Abstract: Objective To report a newborn case of congenital idiopathic chylopericardium associated with chylothorax about its clinical features, ancillary diagnostic tests, treatment and prognosis. **Methods** A newborn case diagnosed with congenital idiopathic chylopericardium associated with chylothorax was admitted to the Pediatric Intensive Care Unit of Provincial Hospital Affiliated to Shandong University. Its clinical features, treatment and follow-up data were analyzed, and a brief review of the literature was presented. **Results** Bulk chylopericardium associated with chylothorax was detected with ultrasonography in fetus during antepartum. The child presented no obvious symptoms after birth. Chest X-ray demonstrated enlargement of the cardiac silhouette (cardiac/chest ratio was 0.75). Echocardiography revealed pericardial effusion. Computed tomography of the chest did not reveal any lesion obstructing the thoracic duct. The chylous nature of the fluid was confirmed by demonstration of chylomicrons and high levels of triglycerides at puncture pericardiocentesis. After pericardial drainage by pericardiocentesis for three times failed, a catheter was left in the pericardium for drainage. Two days later the patient was cured. At 1 week and 1 month after operation he was doing well and echocardiography did not reveal any signs of recurrence. **Conclusion** Primary idiopathic chylopericardium is a rare clinical entity with obscure etiology. In most cases chylopericardium is only confirmed by pericardiocentesis. Pericardiocentesis and pericardial drainage are effective conservative treatment options. Surgery should be considered for the patients with recurring chylopericardium.

Keywords: pericardial effusions; idiopathic primary chylopericardium; chylothorax

乳糜胸是新生儿期胸腔积液最常见原因,而原发性乳

糜性心包积液极为少见,儿童期仅有离散报道^[1-6],尤其先天性原发性乳糜性心包积液国内外罕见报道。2010-07-05山东大学附属省立医院新生儿监护病房(NICU)收治1例先天性原发性乳糜性心包积液并胸腔积液患儿,本文结合国内外文献检索所得病例,对原发性乳糜性心包积液的临床特征、诊断与治疗经验进行总结分析。

基金项目:山东省优秀中青年科学家科研奖励基金(2006BS03065)

作者单位:山东大学附属省立医院小儿重症医学科(PICU), 济南 250021

通讯作者:于永慧,电子信箱:alice20402@126.com

1 临床资料

1.1 一般资料 患儿男, 25 d。发现心包积液、胸腔积液 25 d。2010-07-05以“新生儿心包积液并胸腔积液原因待查”收住院。患儿系孕1产1, 胎龄39周, 其母孕38⁺周行产前检查时发现胎儿心包积液、胸腔积液, 孕39周因胎膜早破行剖宫产娩出, 出生体重3.5 kg, 生后Apgar评分1分钟7分, 5分钟8分。生后1 h在当地医院行胸部X线检查显示大量胸腔积液并肺部感染、心影增大, 心腹超声显示大量心包积液并胸腔积液, 诊断为“新生儿窒息、吸入性肺炎、胸腔积液、心包积液”, 给予胸腔闭式引流, 并根据药敏试验选用“泰能、头孢他啶”抗感染治疗病情无明显好转。入院查体: 体温36.5℃, 心率136次/min, 呼吸48次/min, 体重3.68 kg, 足月新生儿貌, 反应欠佳, 呼吸稍急促, 营养中等, 皮肤黏膜无黄染, 口周无明显紫绀。颈软, 双肺呼吸音粗, 可闻及少许痰鸣音, 心率136次/min, 律齐, 心音尚有力, 心前区可闻及2/6级收缩期杂音。腹软, 肝脾肋下未触及肿大, 脐带已脱落, 脐窝干燥, 肠鸣音正常, 原始反射正常。入院诊断: (1) 新生儿心包积液并胸腔积液原因待查; (2) 新生儿肺炎。入院后实验室检查: 血常规: 白细胞 $8.04 \times 10^9/L$, 中性粒细胞0.419, 淋巴细胞0.336。红细胞 $3.85 \times 10^{12}/L$, 血红蛋白131 g/L, 血小板 $382 \times 10^9/L$, 血沉: 19 mm/L。TORCH示: 巨细胞病毒IgG抗体(+), 其余指标均阴性; 肝功生化血脂、心肌酶、C-反应蛋白(CRP)、大便常规、尿常规均正常; 病毒系列、梅毒抗体检测无异常。辅助检查: 胸部正位片示: 符合支气管肺炎表现、心影增大(心胸比率0.75)、左侧少量胸腔积液; 心脏超声示: 心包腔内探及大量液性暗区回声, 测心尖部深处约2.0 cm, 心脏摇摆, 提示大量心包积液(图1a); 心电图示: 窦性心动过速; 胸部CT示: 符合双侧肺炎CT表现, 左侧胸腔积液, 心包积液(图2); 腹部B超示: 肝胆胰脾肾未见异常。入院第2日, 在超声引导下行心包穿刺抽液, 抽取粉红色略浑浊乳糜样液体40 mL, 李凡他实验阳性; 乳糜定性为阳性; 镜检: 白细胞均布, 红细胞与脂肪滴密布; 生化检查: 腺苷脱氨酶22.1 U/L,

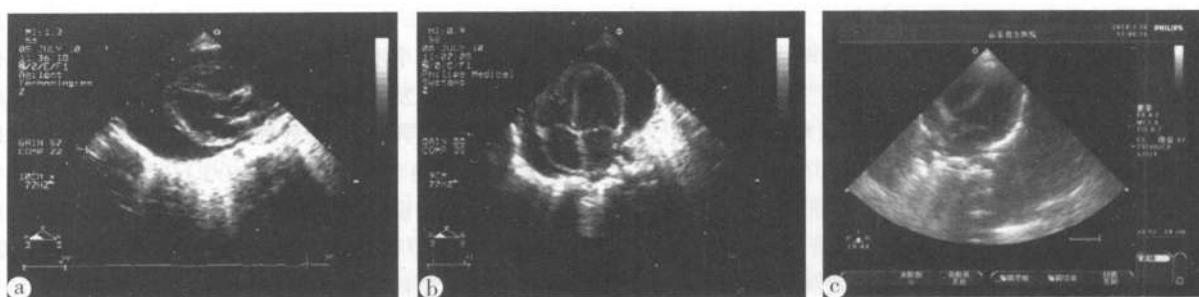
葡萄糖11.4 mmol/L, 氯108 mmol/L, 蛋白45 g/L, 胆固醇0.03 g/L, 甘油三酯0.1 g/L; 细菌培养阴性。

1.2 治疗及转归 患儿确诊为先天性原发性乳糜性心包积液并胸腔积液、肺部感染。给予抗生素抗感染、营养支持治疗等内科保守治疗3 d后, 复查心脏超声: 心包腔内探及中到大量液性暗区回声, 左室侧壁深约1.42 cm, 心尖部深约0.58 cm, 右房室沟处深约0.77 cm, 心脏呈“摇摆”征, 提示: 中到大量心包积液(图1b)。心包液性暗区较上次抽液后再度增多, 心尖部最深处约0.58 cm。2010-07-13第3次行心包穿刺术, 抽出16 mL粉红色乳糜样液体; 6 d后复查心脏超声, 心包液性暗区持续存在、且逐渐增多。2010-07-02在超声引导下行心包闭式引流, 放置导管持续性引流, 第2日复查心脏超声示: 心包腔内未探及明显液性暗区, 双侧胸腔内未探及液性暗区(图1c)。术后1周、1个月复查心脏超声示: 心包腔及双侧胸腔内未见积液。出院诊断: (1) 先天性原发性心包积液并胸腔积液; (2) 新生儿肺炎。

2 文献复习

检索国内外1997—2010年MEDLINE数据库以及万方数据库中英文文献, 共报道原发性乳糜性心包积液34例, 加上本文报告的1例共35例。35例原发性乳糜性心包积液患者中, 男21例, 女14例。年龄最大51岁, 最小(本例)生后1 h, ≤ 18 岁19例(54.3%), ≤ 15 个月6例(17.1%)。35例均无心胸外科手术或者外伤史, 无结核、丝虫病及肿瘤等病症依据。7例(20.0%)无症状、偶然查体发现, 28(80.0%)例主要症状有咳嗽、喘憋、胸闷、乏力、气促、呼吸困难, 其中4例(13.7%)表现为发热、眼睑及双下肢水肿等。体格检查均有心包积液体征, 如心界扩大、心音遥远、颈静脉怒张。

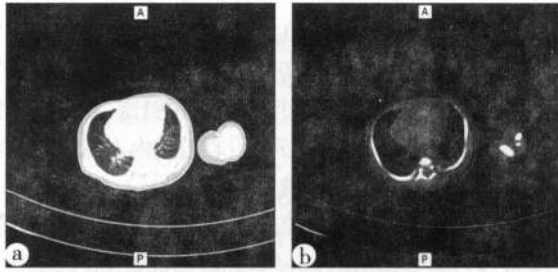
全部病例胸部X线显示心影增大、心胸比例增大, 21例(60.0%)行胸部CT, 结果显示中到大量心包积液, 其中并胸腔积液6例(17.1%)。全部病例行超声心动图示大量心包积液。心包穿刺液外观呈乳白色或淡粉色乳糜样液体,



(a) 2010-07-05, 心包腔内探及大量液性暗区回声, 测心尖部深处约2.0 cm; (b) 2010-07-08, 心包腔内探及中—大量液性暗区, 左室侧壁深约1.42 cm, 心尖部深约0.58 cm, 右房室沟处深约0.77 cm; (c) 2010-07-22, 心包腔及双侧胸腔内未见积液

图1 心脏超声影像

镜检见白细胞、红细胞和脂肪滴,生化分析显示含低浓度胆固醇及大量甘油三酯、蛋白质(> 35 g/L),乳糜定性为阳性,细菌培养阴性。3例(8.6%)行^{99m}Tc-硫化锑淋巴管造影,其中2例可见胸导管与心包腔相通。7例(20.0%)行X线或CT淋巴管闪烁造影术,其中4例(阳性率57.1%)有阳性发现,显示胸导管堵塞或部分发育不全所致的淋巴液在心包或胸膜的积聚。



(a) 肺窗,符合双侧肺炎CT表现,左侧胸腔积液,心包积液;
(b) 纵隔窗,符合双侧肺炎CT表现,左侧胸腔积液,心包积液

图2 胸部CT

本症的诊断应排除继发性因素。其诊断依据有:(1)临床表现:上述临床症状和心包积液体征,而无继发性病因表现;(2)胸部X线显示心影增大,心胸比例增大;(3)超声心动图证实为心包内液性暗区;(4)心包穿刺液定性为乳糜性;(5)^{99m}Tc-硫化锑淋巴管造影或X线/CT淋巴管闪烁造影术显示胸导管与心包腔相通。

35例病例(100%)均行诊断与治疗性心包穿刺,6例(17.1%)治愈;29例(82.9%)需要心包穿刺2次以上,心包积液量仍反复增加,遂行心包置管引流,其中11例(37.9%)置管引流后治愈,3例持续引流7~10 d,患者仍出现心包填塞症状,15例(42.9%)拔管1周后复发。上述3例持续引流7~10 d仍出现心包填塞症状的患者,以及15例再发性心包乳糜液的患者行手术治疗。

3 讨论

儿童期乳糜性心包积液、胸腔积液多继发于胸部外伤、心胸外科手术^[7]、纵隔或心脏肿瘤^[8]、结核、纵隔放射性纤维增生、锁骨下静脉栓塞及丝虫病等。在新生儿期即出现症状的先天性乳糜胸并不少见,其发病率在婴儿中为1/10 000,在新生儿重症监护病房中高达1/2 000^[9]。而原发性乳糜性心包积液极为少见,其病理生理学可能与胸导管和心包间存在异常交通相关,由于胸导管及其与心包淋巴管交通的分支缺少瓣膜、胸导管阻塞致胸导管压力升高,以及淋巴管通透性升高等因素而导致乳糜逆流^[10]。Lee等^[11]用淋巴同位素闪烁造影术确诊315例先天性淋巴管发育畸形患者。本例患儿产前行宫内超声即发现大量心包积液并胸腔积液,无心胸外科手术或者外伤史,无结核、丝

虫病及肿瘤等病症依据,经产后超声、胸部CT及心包及胸腔穿刺液证实,参考文献[3]先天性乳糜胸的诊断标准,故确诊为先天性原发性乳糜性心包积液并胸腔积液。

文献统计35例原发性乳糜性心包积液,多数患者无特异性症状。大多数情况下乳糜性心包积液仅能通过心包穿刺术证实,显示含有乳糜微粒和高水平甘油三酯的乳糜性心包液体,本症的诊断应排除继发性因素。证实诊断后建议行淋巴管淋巴闪烁造影术,可有助于发现淋巴心包瘘以及胸导管的解剖变异或部分发育不全,但直接淋巴管造影可因油性造影剂导致淋巴管炎性闭塞,可能会加重病情,目前主张用淋巴同位素闪烁造影术来评价淋巴管功能^[11]。胸部CT有助于排除淋巴管瘤病。

原发性乳糜性心包积液的治疗原则包括防止心包填塞,预防因大量乳糜丢失所致的机体代谢、营养和免疫系统并发症,并减少复发。治疗措施以非手术疗法为主,主要包括引流乳糜性心包积液、呼吸支持、补充丢失的体液和胃肠外营养。宫内诊断先天性乳糜胸或心包积液,出生时应采取措施以避免重度窒息或心包填塞。心包积液确诊后应尽早开始诊断与治疗性心包穿刺术,Attias等^[4]建议需要心包穿刺2次以上或每次抽出液>10~15 mL才考虑心包置管引流,可避免重复心包穿刺所致的局部组织损伤、心肌损伤、心律失常、心包反应等并发症。本文35例患者中6例(17.1%)心包穿刺治愈,29例(82.9%)行心包置管引流,11例治愈,治愈率为37.9%。

饮食调整可采取低脂、中链甘油三酯(MCT)或建立完全胃肠外营养(TPN)。MCT可绕过胸导管直接进入门静脉血流,减少乳糜的产生,因此有些学者提倡使用富含MCT的配方奶^[8]。但亦存在争论,Al-Tawi等^[9]认为母乳和配方奶喂养患儿中的大多数耐受良好,可作为一线喂养方式选择。由于即使是饮水也可引起淋巴循环量的增加,对重度乳糜性心包积液患儿行TPN更为可取。本例患儿早期予低脂饮食并未减少心包乳糜液的产生,随后恢复为普通配方奶结合心包闭式引流却获得满意疗效。故对该类小婴儿患者首先推荐选用母乳和常规婴儿配方奶,不能耐受者给予富含MCT的配方奶。

Silva等^[10]建议持续引流7~10 d,患者对营养成分丢失不能耐受、或发展为心包填塞,以及再发性心包乳糜液患者才可考虑外科手术,主要是采用胸导管结扎或部分心包切除术。由于原发性乳糜性心包积液存在胸导管、心包淋巴管解剖结构的异常,手术处理胸导管及心包是解决问题的关键。35例患者中有14例(40.0%)开胸行胸导管结扎(切断)和心包开窗术,治愈率100%,证实对复发性患者胸导管结扎(切断)和心包开窗术是安全有效的治疗手段。本例患儿心包穿刺2次抽出乳糜液46 mL,后因积液量持续增加行心包穿刺留置导管引流术,1周后复查B超治愈。可能是随着副淋巴管发展,或淋巴-静脉间形成孔隙交通,提供了乳糜返回静脉系统的代偿途径。

(下转第293页)

- dren with short stature without growth hormone deficiency [J]. *J Clin Endocrinol Metab*, 2008, 93(11):4342-4350.
- [3] Ranke MB, Lindberg A. Predicting growth in response to growth hormone treatment [J]. *Growth Horm IGF Res*, 2009, 19(1): 1-11.
- [4] Ranke MB, Lindberg A, Chatelain P, et al. Derivation and validation of a mathematical model for predicting the response to exogenous recombinant human growth hormone (GH) in prepubertal children with idiopathic GH deficiency. KIGS International Board [J]. *J Clin Endocrinol Metab*, 1999, 84(4): 1174-1183.
- [5] Bakker B, Frane J, Anhalt H, et al. Height velocity targets from the national cooperative growth study for first-year growth hormone responses in short children [J]. *J Clin Endocrinol Metab*, 2008, 93(2): 352-357.
- [6] 李辉, 宗心南, 张亚钦. 中国儿童生长标准与生长曲线[M]. 北京: 第二军医大学出版社, 2009.
- [7] Cole TJ, Green PJ. Smoothing reference centile curves: the LMS method and penalized likelihood [J]. *Stat Med*, 1992, 11(10): 1305-1319.
- [8] de Ridder MA, Stijnen T, Hokken-Koelega AC. Prediction of adult height in growth-hormone-treated children with growth hormone deficiency [J]. *J Clin Endocrinol Metab*, 2007, 92(3): 925-931.
- [9] Ling H, Xiao-ping L, Ming-lian D, et al. Multicentric study of efficacy and safety of recombinant human GH solution use in growth deficient children in China [J]. *Horm Res*, 2008, 70(s3): 1-71.
- [10] 江静, 王德芬, 陈凤生. 重组人生长激素治疗生长激素缺乏症 86 例疗效分析 [J]. *上海医学*, 2001, 24(11): 664-666.
- [11] Ranke MB, Lindberg A, Chatelain P, et al. Predicting the response to recombinant human growth hormone in Turner syndrome: KIGS models [J]. *Acta Paediatr Suppl*, 1999, 88(433): 122-125.
- [12] de Ridder MA, Stijnen T, Hokken-Koelega AC. Validation and calibration of the Kabi Pharmacia International Growth Study prediction model for children with idiopathic growth hormone deficiency [J]. *J Clin Endocrinol Metab*, 2003, 88(3): 1223-1227.
- [13] Dahlgren J, Krüström B, Niklasson A, et al. Models predicting the growth response to growth hormone treatment in short children independent of GH status, birth size and gestational age [J]. *BMC Med Inform Decis Mak*, 2007, 7: 40-51.
- [14] Schönau E, Westermann F, Rauch F, et al. A new and accurate prediction model for growth response to growth hormone treatment in children with growth hormone deficiency [J]. *Eur J Endocrinol*, 2001, 144(1): 13-20.
- [15] Moore WV, Dana K, Frane J, et al. Growth hormone responsiveness: peak stimulated growth hormone levels and other variables in idiopathic short stature (ISS): data from the National Cooperative Growth Study [J]. *Pediatr Endocrinol Rev*, 2008, 6(1): 5-8.

2011-01-05 收稿 2011-03-16 修回 本文编辑: 陈婕

(上接第 288 页)

鉴于本症有复发可能或发展为缩窄性心包炎, 建议患者长期随访。

参考文献:

- [1] Martinez-Pajares JD, Rosa-Camacho V, Camacho-Alonso JM, et al. Spontaneous chylous pericardial effusion: report of two cases [J]. *Ann Pediatr (Barc)*, 2010, 73(1): 42-46.
- [2] 黄萍, 王宏伟, 李艳萍. 儿童原发性乳糜性心包积液 9 例报告 [J]. *中国当代儿科杂志*, 2007, 9(4): 379-380.
- [3] Ossiani MH, McCauley RG, Patel HT. Primary idiopathic chylopericardium [J]. *Pediatr Radiol*, 2003, 33(5): 357-359.
- [4] Attias D, Ou P, Souillard P, et al. Spontaneous idiopathic chylopericardium in childhood [J]. *Arch Mal Coeur Vaiss*, 2006, 99(5): 529-531.
- [5] Akamatsu H, Amano J, Sakamoto T, et al. Primary chylopericardium [J]. *Ann Thorac Surg*, 1994, 58(1): 262-266.
- [6] Mask WK, Penido JR, Printup C. Primary idiopathic chylopericardium [J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1990, 99(3): 569-571.
- [7] Densupsoontorn NS, Jirapinyo P, Wongarn R, et al. Management of chylothorax and chylopericardium in pediatric patients: experiences at Siriraj Hospital, Bangkok [J]. *Asia Pac J Clin Nutr*, 2005, 14(2): 182-187.
- [8] Niewiadomska-Jarosik K, Stańczyk J, Janiak K, et al. Prenatal diagnosis and follow-up of 23 cases of cardiac tumors [J]. *Prenat Diagn*, 2010, 30(9): 882-887.
- [9] Al-Tawil K, Ahmed G, Al-Hathal M, et al. Congenital chylothorax [J]. *Am J Perinatol*, 2000, 17(3): 121-126.
- [10] Silva MA, Martins AS, Campos NL, et al. Primary idiopathic chylopericardium - case report [J]. *Arq Bras Cardiol*, 2009, 92(6): e40-43, e67-70.
- [11] Lee BB, Kim YW, Seo JM, et al. Current concepts in lymphatic malformation [J]. *Vasc Endovasc Surg*, 2005, 39(1): 67-81.

2010-10-27 收稿 2010-12-05 修回 本文编辑: 王利鹏