

# 气管、支气管巨大症致室性心律失常 1 例

黄爱玲<sup>1</sup>, 聂 谦<sup>2</sup>, 张 泉<sup>3\*</sup>

(1. 成都中医药大学临床医学院研究生院, 四川 成都 610072; 2. 成都中医药大学附属医院心内科; 3. 成都中医药大学西内教研室)

**摘要:** 气管、支气管巨大症又称 Mounier-Kuhn 综合征(MKS), 是下呼吸道的一种罕见疾病, 为先天性气管、支气管发育不良所致, 国内外报道极少, 易被误诊误治。本文报道气管、支气管巨大症致室性心律失常 1 例, 通过对相关文献的复习与分析得出结论: 对于反复下呼吸道感染, 临床表现类似于慢性支气管炎或支气管扩张的患者, 应警惕 MKS 的可能, 提高对该病的认识, 早诊断、早治疗、早预防, 有助于改善预后; 对于发生室性心律失常, 除了考虑心血管系统本身的器质及(或)功能性病变、电解质紊乱等, 还应该注意是否合并呼吸系统疾病, 以便更有效地诊疗。

**关键词:** 支气管巨大症; 室性心律; 下呼吸道

**中图分类号:** R562 **文献标识码:** A

## 1 病例介绍

患者, 男性, 86 岁。因“反复左侧胸腰背部疼痛 3 年多, 复发加重伴胸闷、气紧 3 个月”入院。患者 3 年前因左侧胸腰背部疼痛, 疼痛部位出现红斑及水疱, 皮温增高, 触之则痛, 于当地医院就诊, 诊断为带状疱疹。患者自行购买口服药物(具体不详)及外用药物阿昔洛韦软膏治疗后, 病情好转, 疱疹消退, 但仍有疼痛感。此后患者左侧胸腰背部疼痛反复发作, 均对症处理后症状缓解。入院前 3 个月, 患者上述症状复发加重, 伴胸闷、气紧, 活动后加重, 夜间不能平卧, 咳嗽咯痰, 量多色黄质稠, 不伴潮热、盗汗, 形体偏瘦, 近期体重无明显变化。否认高血压、冠心病、糖尿病等慢性病史, 否认肝炎、结核等传染病史。有吸烟史 60 年, 平均每日不到 1 包, 已戒 5 年, 偶饮酒。体格检查: 双肺呼吸音粗, 双下肺闻及散在湿啰音, 心界向右扩大, 律齐。

辅助检查: 血常规: 白细胞:  $15.3 \times 10^9/L$ , 中性粒细胞:  $14.39 \times 10^9/L$ , 中性粒细胞百分比: 94.1%, 全血 C 反应蛋白: 76.3 g/L, 降钙素原: 4.23 g/mL, 动脉血气分析: 酸碱度(pH) 7.339, 氧分压( $PO_2$ ) 73.4 mmHg (1 mmHg=0.133 kPa), 二氧化碳分压( $PCO_2$ ) 45.6 mmHg, 血氧饱和度( $SO_2$ ) 92.6%, 乳酸(Lac) 4.7

mol/L, 呈轻度低氧血症; 心肌酶谱、心肌损伤标志物均未见明显异常; 入院时心电图: 窦性心律, 律齐, 心室率 72 次/分。痰涂片可见革兰氏阳性球菌及革兰氏阴性杆菌, 未查见抗酸杆菌, 痰培养未见细菌。心脏彩超: 双房增大, 左室收缩功能测值正常, 舒张功能降低。纤维支气管镜下可见气管、支气管管腔明显扩大, 并可见气管憩室, 管壁平滑, 气管管腔扁平、塌陷, 呼气相时较吸气相时气管压缩明显。胸部 CT: (1) 慢性支气管炎、肺气肿征象, 肺大泡形成, 双肺散在感染。(2) 气管及左右主支气管管腔扩张, 考虑气管、支气管巨大症(图 1、图 2、图 3); 双肺多发支气管扩张, 双肺间质性纤维化改变。(3) 心脏长大, 右心房为甚, 冠状动脉钙化。(4) 胸膜增厚, 双侧胸膜腔积液, 左侧中量, 右侧少量, 与旧片比较、双侧胸腔积液略增多。

结合病史、辅助检查及相关文献复习, 诊断为 Mounier-Kuhn 综合征(MKS)。入院后先后予以头孢哌酮钠他唑巴坦、左氧氟沙星、美罗培南、亚胺培南、哌拉西林等药物进行抗感染治疗。病程期间患者感染加重, 氧饱和度进行性下降, 胸闷心慌、气紧, 心电监护提示室性心动过速, 心率约 160 pm(图 4), 立即予以床旁心电除颤仪 200 J 电复律, 并急查血气分析, 结果回示电解质无异常, 先后予以两次心脏电复律, 患者恢复窦性心律, 后于床旁行气管插管术, 予有创呼吸机辅助呼吸治疗后, 再未发生过室性心律失常。病程期间患者病情暂稳定时, 拔除气管插管, 后因感染反复, 再次予以气管插管术。

根据药敏试验选用敏感抗生素继续抗感染治疗,并予以有创呼吸机辅助呼吸,振动排痰等对症治疗。治疗 1 个月后患者家属放弃治疗,要求拔除气管插管。患者基础治疗维持 3 天后,死亡。死亡原因考虑为感染性休克。

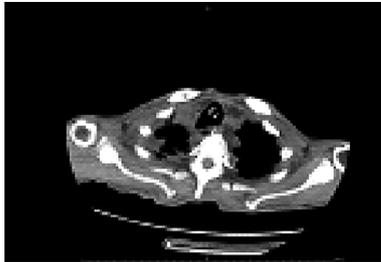


图 1 气管内不规则皱折

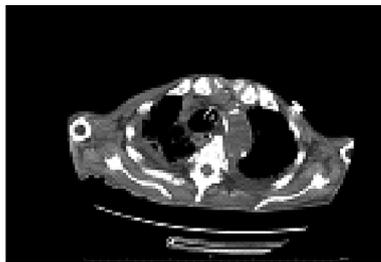


图 2 气管内径增宽

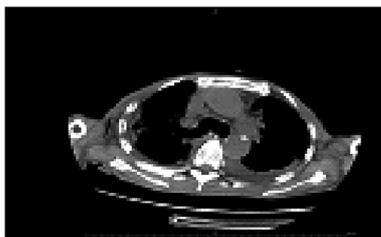


图 3 左、右主支气管内径增宽

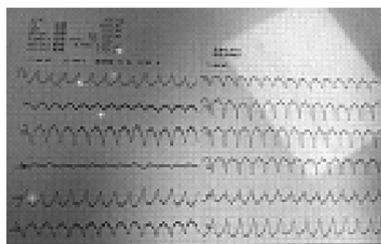


图 4 室性心动过速

## 2 讨 论

气管支气管巨大症又称 MKS,是一种罕见的疾病,于 1897 年由 Czyhlarz<sup>[1]</sup>在尸检中首次发现,但直到 1932 年方由 Mounier-Kuhn<sup>[2]</sup>结合临床、影像及内

窥镜真正进行描述。至今国内外报道的病例仅 150 余例,国内仅 18 例。MKS 好发于 30~40 岁,但发病年龄从 18 个月到 79 岁,发病率约为 0.5%~1.5%,男性居多<sup>[3]</sup>。本病病因尚不明确,有文献报道<sup>[4]</sup>称 MKS 发病与常染色体隐性遗传可能有关。MKS 的临床表现无特异性,特征性表现为气管和主支气管明显扩张伴下呼吸道反复感染,而叶以下支气管管径正常。组织学上该病显示为气管及主支气管弹性纤维及平滑肌的萎缩或发育不良,结缔组织松弛引起气道扩张<sup>[5]</sup>,主要累及气管至第 4 级支气管。正因有此病理改变,故吸气时气管连同主支气管管腔膨涨,由于气管内压升高,囊袋状或憩室状膨击更为显著,呼气时管壁塌陷,管腔变窄。管壁的异常无力,导致尽力呼吸和咳嗽障碍,产生的黏液物质无法清除,阻碍正常的纤毛运动,致使肺部反复发生感染,最终可导致肺气肿、支气管扩张,气管的乏力可导致管腔的扩大<sup>[6]</sup>。胸 CT 可见气管和主支气管内径增大,其直接诊断依据为气管及左、右侧支气管的水平经线测量分别>3.0、2.3、2.4 cm(气管内径正常成人男性为 21.8 mm,女性为 19.4 mm,右主支气管内径为 20.0 mm,左主支气管为 19.2 mm)<sup>[7]</sup>。此外,管壁变薄,气管内有不规则皱折,软骨环之间的管壁向外呈袋状突出,严重者呈憩室状。根据其组织学及影像学特点,可将 MKS 分成 3 型:第 1 型,气管、主支气管轻微的对称性扩张;第 2 型,气管、主支气管偏心性扩张与憩室形成;第 3 型,憩室及囊状扩张向远端支气管延伸<sup>[3]</sup>。根据本例患者影像学特征,可知其属于第 3 型 MKS,不仅表现为气管、主支气管扩张,而且表现出憩室及囊状扩张向远端支气管延伸的改变。

该患者起病晚(86 岁起病),早期无特异性表现,仅有带状疱疹反复发作,考虑患者因气道保护能力差,机体免疫力下降,但早期咳嗽能力尚处于代偿机制,能及时清除气道内分泌物,故无明显呼吸系统疾病如气促、呼吸困难等症状表现;随着患者病情进一步发展,支气管扩张的基础上憩室形成,气道保护能力日益下降,咳嗽无力,气道内大量分泌物潴留,进而出现下呼吸道反复感染,进而导致严重的呼吸困难,限制性通气功能障碍,弥散功能明显下降;另一方面,由于机体呼吸功能障碍,导致机体缺氧,当心肌细胞出现氧供不足时,心脏结构及功能发生改变,可致心衰、心律失常等,故本例患者在呼吸功能进行性恶化时,发生室性心动过速,待气管插管有创呼吸机辅助呼吸治疗后,再未发生过心律失常,心衰情况亦得以纠正。

MKS 缺乏特异性表现,影像学改变常被误诊为支气管扩张,而反复的下呼吸道感染,且抗感染有效,极易导致大多数临床医师更关注症状及疗效,却对病史的深究有所忽略,造成了 MKS 的漏诊、误诊,因此 MKS 实际发病率及好发年龄与现有的文献报道中数据可能会有一定差异,正如本例患者尽管此次发病才诊断为 MKS,但由于无法收集患者既往临床资料,故其实际从何时发病,最初发病情况如何,气管、支气管的改变如何均难以评估。

MKS 的原发病目前缺乏根治手段,主要是提高对该病的认识,预防和控制感染,关键在于保持呼吸道引流通畅以及有效抗生素的使用,从而改善预后。对于早期无症状的患者,无需特异性的治疗,主要是戒烟、预防感染;在急性加重期,应给予积极的抗生素治疗,并以物理方法和体位引流促进分泌物排出<sup>[3]</sup>。亦有文献报道可行气管内支架植入术改善症状<sup>[8]</sup>或通过激光治疗 MKS<sup>[9]</sup>,若病变范围广泛,可行姑息性气管造瘘术或肺移植治疗,但均还需进一步研究。根据本例患者病变类型,建议患者积极预防和控制感染,加强气道管理,对于远期预后尚不乐观。

综上所述,对反复下呼吸道感染的患者,除考虑肺炎、慢性支气管炎、支气管扩张症等常见病外,还应警惕 MKS 的可能,必要时完善肺部 HRCT。对于 MKS 而言,早发现、早诊断、早治疗可以明显提高患者治疗效果,显著改善患者临床症状、生活质量以及远期预后,降低患者并发症发生率,在减少患者住院天数、住院次数以及住院费用等方面均有一定意义。对于发生室性心律失常,除了心血管系统

本身的器质及(或)功能性病变、电解质紊乱等,还应该注意是否合并呼吸系统疾病甚至其他系统疾病,对症处理的基础上对因治疗,才能更好地解决患者的疾患。整体由局部组成,各个局部相辅相成,而局部亦包含于整体内,亦应被看成一个整体,不可分割而来。

#### 参考文献:

- [1] SMITH DL, WITHERS N, HOLLOWAY B, et al. Tracheobronchomegaly: an unusual presentation of a rare condition [J]. *Thorax*, 1994, 49(8):840-1.
- [2] CELIK B, BILGIN S, YUKSEL C. Mounier-Kuhn syndrome: a rare cause of bronchial dilation [J]. *Tex Heart Inst J*, 2011, 38(2):194-6.
- [3] 刘晶晶,李园园,黄璩,等.气管支气管巨大症 1 例并文献复习 [J]. *国际呼吸杂志*, 2015, 35(1):39.
- [4] JOHNSTON RF, GREEN RA. Tracheobronchiomegaly. Report of five cases and demonstration of familial occurrence [J]. *Am Rev Respir Dis*, 1965, 91(1):35-50.
- [5] 何晨韵,骆健,杨小东,等.Mounier-Kuhn 综合征一例 [J]. *华西医学*, 2015, 30(2):397.
- [6] 张向荣,张侠,于俊.气管、支气管巨大症 1 例报道及文献复习 [J]. *临床肺科杂志*, 2004, 9(6):701.
- [7] 苏萍,杨文杰,马瑞.气管、支气管巨大症 1 例报道 [J]. *中国中医药咨讯*, 2011, 3(4):251.
- [8] ODELL DD, SHAH A, GANGADHARAN SP, et al. Airway stenting and tracheobronchoplasty improve respiratory symptoms in Mounier-Kuhn syndrome [J]. *Chest*, 2011, 140(4):867-73.
- [9] DUTAU H, MALDONADO F, BREEN DP, et al. Endoscopic successful management of tracheobronchomalacia with laser: apropos of a Mounier-Kuhn syndrome [J]. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2011, 39(6):186-8.

(本文编辑:蒋湘莲)

(上接第 546 页)

- [13] LIM JH, KIM HW, KIM MY, et al. Cinacalcet-mediated activation of the CaMKK $\beta$ -LKB1-AMPK pathway attenuates diabetic nephropathy in db/db mice by modulation of apoptosis and autophagy [J]. *Cell Death Dis*, 2018, 9(3):270.
- [14] JIN Y, LIU S, MA Q, et al. Berberine enhances the AMPK activation and autophagy and mitigates high glucose-induced apoptosis of mouse podocytes [J]. *Eur J Pharmacol*, 2017, 794:106-14.
- [15] YUAN J, ZHAO X, HU Y, et al. Autophagy regulates the degeneration of the auditory cortex through the AMPK-mTOR-ULK1 signaling pathway [J]. *Int J Mol Med*, 2018, 41(4):2086-98.
- [16] LEE IH, CAO L, MOSTOSLAVSKY R, et al. A role for the NAD-dependent deacetylase Sirt1 in the regulation of autophagy [J]. *Proc Natl Acad Sci U S A*, 2008, 105(9):3374-9.

- [17] MA L, FU R, DUAN Z, et al. Sirt1 is essential for resveratrol enhancement of hypoxia-induced autophagy in the type 2 diabetic nephropathy rat [J]. *Pathol Res Pract*, 2016, 212(4):310-8.
- [18] NG F, TANG BL. Sirtuins' modulation of autophagy [J]. *J Cell Physiol*, 2013, 228(12):2262-70.
- [19] GUCLU A, ERDUR FM, TURKMEN K. The Emerging Role of Sirtuin 1 in Cellular Metabolism, Diabetes Mellitus, Diabetic Kidney Disease and Hypertension [J]. *Exp Clin Endocrinol Diabetes*, 2016, 124(3):131-9.
- [20] KIM MY, LIM JH, YOUN HH, et al. Resveratrol prevents renal lipotoxicity and inhibits mesangial cell glucotoxicity in a manner dependent on the AMPK-SIRT1-PGC1 $\alpha$  axis in db/db mice [J]. *Diabetologia*, 2013, 56(1):204-17.

(本文编辑:秦旭平)