

妊娠期乳糜胸——罕见的胸腔积液病例

祖木热提古力·亚生 李贝贝 巴哈尔古丽·艾克然木

(巴音郭楞蒙古自治州人民医院呼吸与危重症医学科, 新疆 库尔勒 841000)

【中图分类号】R714.59 【文献标识码】B 【文章编号】1672-3783 (2022) 05-15-110-01

在临床治疗中, 乳糜性胸腔积液是一种较为少见的疾病, 此病的英文全称为 chyloous hydrothorax, 因此也可被称之为乳糜胸 (chylothorax), 从专业角度分析此病是由多种因素诱发的流经胸导管回流的淋巴乳糜液从胸导管或其他淋巴管漏至患者胸膜腔, 可能合并存在乳糜腹及乳糜心包等问题。乳糜胸患者主要的临床表现为呼吸急促、胸闷, 也可伴有其他的呼吸道症状, 其中原发于人体淋巴系统疾病所致的难治性乳糜胸致死率最高。

人体的淋巴系统主要肩负着三大功能, 即: ①将脂类物质以及脂溶性维生素转运到体循环中; ②将间质间隙外渗的多余液体与蛋白都收集回体循环中; ③将淋巴细胞返回到体循环中。人类常见饮食中的脂肪基本都为长链脂肪酸, 这是一种含有12个及以上碳原子的物质, 人体在摄入脂肪后需要将其转化为脂蛋白, 经由小肠吸收后通过人体肠道的淋巴管、肠淋巴干及乳糜池、胸导管等在人体的颈部位置进入到血液循环中。而乳糜池区域中, 有多支的淋巴干将汇入到乳糜池内, 而从乳糜池到乳糜入血, 胸导管又可以被分为腹段、胸段以及颈段, 爱淋巴管系统的解剖变异很大, 但是如果人体出现了乳糜胸, 则提示乳糜一定是从淋巴回路漏到了胸腔内。

1 病历资料

患者女, 29岁, 因胸闷、气短、产检时发现胸腔积液, 为明确病因住院治疗。患者末次月经 2021-07-23, 目前处于妊娠状态, 从小有脸颊、躯干等部位有皮疹, 随着年龄的增大, 身上皮疹明显, 逐渐开始出现散在色素脱失斑, 曾就诊于几家医院, 背部可见鲨鱼皮样斑, 皮肤活检提示为真皮浅层血管周围少量淋巴细胞浸润, 胶原纤维呈团块状增生, 结合临床符合银屑病, 患者是专业技术人员, 无智力障碍、癫痫、心脏疾病, 诊断为结节性硬化症。入院后完善相关检查, 行胸腔穿刺置管引流术, 引流出来的胸水为粉红色乳糜胸。完善肿标(女)(20211105): 糖类抗原 CA125 340.80 ↑ KU/L, 非小细胞癌抗原 5.23 ↑ ng/ml, 甲胎蛋白 26.05 ↑ ng/ml, β-HCG >10000.00 ↑ mIU/ml, 心脏超声提示: 二、三尖瓣少量反流, 射血分数 65%。降钙素原、肌钙蛋白、BNP、肝肾功能、补体、血糖、IgM、IgG、IgA、血管炎、抗核抗体、ENA 全项未见明显异常。胸水结核基因及利福平耐药(20211105): 结核分枝杆菌-DNA 未检出, 利福平耐药试验 未检出。胸水一般细菌培养提示: 无菌生长。胸水病理检查提示: 细胞块一个, 大小 0.5x0.4x0.2cm, 暗红质软, 全(胸水)考虑为间皮反应性增生。肾脏超声提示: 双肾弥漫性改变。反复完善胸水相关检查, 初步排除免疫相关性疾病、结核性胸膜炎、恶性肿瘤等疾病可能。完善胸部 CT 提示: 双肺多发含气囊腔, 考虑: 淋巴管平滑肌瘤, 请结合临床双肾区混杂密度影。结合患者基因检测提示: 发现受检者 TSC2 基因 1-22 号外显子杂合缺失变异, 未发现受检者其父母 TSC2 基因存在大片段变异, 未发现受检者 TSC1 基因存在大片段变异。最终诊断为: 肺淋巴管平滑肌瘤, 结节性硬化症, 妊娠状态, 妊娠期甲状腺

功能减退症, 乳糜胸。

2 分析与讨论

2.1 关于乳糜性胸腔积液定义

乳糜性胸腔积液是一种无味、碱性、非炎性的物质, 它的主要组成为脂肪、胆固醇、电解质以及蛋白质、糖、丰富的淋巴组织细胞。若将积液静置处理, 则形态将发生变化, 静置后的积液分为三层, 上层是含有乳糜颗粒的奶油样物质, 中层是乳糜块, 下层则是细胞层(淋巴细胞)。临床上较为常见的典型乳糜为乳白色, 也就是说对其进行离心处理后物质并不会出现明显的分层现象, 而除了乳白色外, 质地也有可能呈现为浆液性或血性浆液性来, 只有很少的病例为血性^[1-2]。

乳糜性胸腔积液需要跟脓胸及假性乳糜性胸腔积液进行鉴别。从专业角度分析, 脓胸主要组成为大量的白细胞, 对其进行离心操作后, 将呈现出性质清亮的特点出来, 结合患者的既往病史不难对其病情进行鉴别; 而所谓的假性乳糜胸是指患者长时间的胸腔积液症状, 这种时间甚至达到了数月乃至数年, 特别是纤维变性胸膜炎, 此病主要发生于结合胸膜炎患者及慢性风湿性胸膜炎患者当中, 患者群体胸腔积液的主要成分为大量胆固醇, 同时患者的甘油三酯也会出现相应的升高, 但是患者胸腔积液中胆固醇与血清胆固醇之间的比例大于1, 而在乳糜患者中, 其比例则小于1, 这也是一种鉴别依据。假性乳糜胸患者中最为常见的病因为结核性胸腔积液、风湿性胸腔积液以及病程较长的血胸等, 不仅如此, 在肺吸虫病、包虫病、恶性肿瘤等疾病中都发现了假性乳糜胸的报道。此外, 胸膜增厚明显或出现了钙化、病程较长的渗出液, 尤其是胸水病史时间在5年以上的患者, 都发现了假性乳糜胸的迹象, 但是临床上也发现有些患者并没有出现过胸膜增厚也出现了假性乳糜胸, 且其中有些患者的病程时间并不是很长。

因此, 严谨的来说, 胸膜增厚、患者的病史时间长短等都不能成为判定是否为假性乳糜胸的主要临床依据。假性乳糜胸通常情况为良性疾病, 很多时候都不需要为患者采取特殊的治疗手段, 治疗的重点应以治疗原发性疾病为主, 但是如果假性乳糜胸患者症状格外突出且胸水量较大, 还是有必要为患者实施胸腔穿刺或引流治疗的, 针对一些症状反复发作的顽固性患者, 可以根据患者的具体情况考虑为其实施胸膜粘连固定治疗, 尽量改善患者群体出现的假性乳糜胸症状, 改善他们的生活质量^[3]。

乳糜胸常见以下几种情况: ①原发于淋巴系统的临床疾病。在临床治疗中常见的原发性淋巴管发育异常主要为胸导管闭锁、先天性肺淋巴管扩张、淋巴管瘤病及肺淋巴管肌瘤病等, 这些疾病都会诱发乳糜胸, 而且针对这些疾病诱发的乳糜胸, 临床治疗都比较大。另外, 淋巴管瘤病偶尔合并淋巴管在患者的骨内将出现不可控地增殖, 且病情将出现渐进性的溶骨性破坏, 患者可能因此出现骨痛及肌肉性疼痛; ②创伤性乳糜胸。创伤性乳糜胸疾病主要可以分为医源性与非医源性

两种,所谓的医源性主要是指颈部及胸部手术后所出现的乳糜胸,而非医源性则为胸椎或胸壁出现的过度牵拉所致;③肿瘤性乳糜胸。所谓的肿瘤性乳糜胸主要是指淋巴瘤,同时也有畸胎瘤、多发骨髓瘤等;④综合征相关的乳糜胸。唐氏综合征、努南综合征、黄甲综合征以及克兰费尔特综合征等都会诱发乳糜胸;⑤高中心静脉压。上腔静脉与锁骨下静脉栓塞等都会诱发高中心静脉压;⑥其他疾病所诱发的乳糜胸。肉芽肿样病变或感染都将诱发乳糜胸,比如临床治疗中常见的肉瘤样病、结节病、结核性胸膜炎以及组织胞浆病等。在很多原发于淋巴系统的疾病及与综合征相关的乳糜胸中,被医学研究证实与人体血管内皮生长因子 C/VEGFR-3 信号转导通路中的至少 20 余种基因突变情况有关。

2.2 关于乳糜胸的临床治疗

关于乳糜胸的治疗工作,首先要明确患者的发病因素,根据发病因素来为患者实施有针对性的临床治疗与对症治疗,任何治疗手段的目的都在于减轻患者的呼吸道症状,尽量阻止患者出现乳糜外漏并预防患者再次出现复发问题,同时还要警惕患者罹患营养不良及免疫缺陷,最后则是对患者的预后情况进行评估。

2.2.1 保守治疗

保守治疗是乳糜胸临床治疗的基础,它主要包括了饮食控制、药物治疗及营养支持等:①饮食控制。患者平时所摄入的长链甘油三酯是脂肪的主要成分,它在人体小肠中被吸收,吸收后便可直接进入人体的淋巴循环系统中,而中链甘油三酯则不需要通过胸导管来进行运输,可以直接被肠道吸收掉后进入到门静脉循环中,之后再转运至肝脏中进行代谢。临床上所谓的饮食控制其实就是让患者尽量摄入中链脂肪酸,接受无脂饮食。若是患者的病情较为严重,则可以考虑对患者实施禁食及全胃肠外营养支持,让患者的肠道处于一种完全休息状态,对患者群体的饮食进行管理有利于减少胸导管液体的生成,有促进患者漏口愈合的作用^[4-5]。

2.2.2 药物治疗

生长抑素与奥曲肽都是临床上治疗乳糜胸的常见药物,生长抑素本来就是一种作用于人体胃肠道的内源性激素,而奥曲肽则是人工合成的长效生长抑素类似物,它的作用在于收缩内脏循环的血管,减少其血液的流动量;从另一方面来说,它也可以直接作用在淋巴管腔的生长抑素受体上,有利于减少淋巴液的流动。虽然奥曲肽在临床上的作用较为显著,但是有些患者在应用了奥曲肽后会出现高血糖、甲状腺功能低下、肝肾损害、恶心腹泻等副作用。

除了奥曲肽一类的药物外,针对淋巴瘤等疾病,有医学研究认为可以为患者应用贝伐单抗、干扰素 α -2b 等药物。

2.2.3 营养支持

考虑到淋巴液中含有丰富的脂肪、蛋白及 T 淋巴细胞等物质,因此在临床治疗中需要为长期出现胸腔积液引流的患者应用上营养支持治疗,很多患者都有可能罹患上营养不良及免疫缺陷、继发性免疫缺陷等问题,所以为患者实施营养支持具有十分重要的临床意义与价值,比如可以通过静脉注射的方法为患者输入多种氨基酸、维生素、电解质以及白蛋白等物质。

2.2.4 外科治疗

当连续 2~4 周的保守治疗都不见成效时,则需要为患者实施外

科治疗,此类患者多为难治性乳糜胸患者,外科治疗的目的在于帮助他们更好地改善淋巴回流症状。常见的外科治疗措施有以下几种:①胸导管结扎术。此术是指在特定时期,对出现胸导管损伤、可疑损伤及无法准确判定来源的乳糜胸所采取的一种外科治疗手段。一开始此术是在患者的膈肌上方对胸导管进行结扎,因此主要是针对膈肌以上胸段导管损伤后的乳糜胸患者。从临床治疗的成效来看,它对术后出现乳糜胸尤其是漏口较为明显的患者具有较为理想的治疗效果,但是针对胸外科手术常常会涉及到膈下结构,且可能损伤到患者腹段胸导管及右侧淋巴管所致的乳糜胸患者而言,此术就具有较大的治疗难度了。如果胸导管结扎治疗手术未能取得理想治疗效果,则提示患者出现乳糜漏出的位置是位于其结扎平面或以下部位的,此时就需要借助核素淋巴显像、胸导管显像及淋巴管造影术明确淋巴管的漏口位置,明确好位置后方可更好地实施结扎治疗。另外,碘油淋巴管造影不但可以检测出淋巴管的外漏点,也是传统治疗方法不能实现理想治疗成效的一种治疗方案;②胸膜固定术。此术主要是针对原发性乳糜胸及继发性乳糜胸经上述治疗均失败的患者,可为患者实施胸膜固定术。此术的治疗原理就是直接向患者的胸腔中注入硬化剂,诱发化学性胸膜炎,让胸膜中产生无菌性炎症,以此来减少气体及液体的渗出。临床上常用的硬化剂有很多种,比如价滑石粉、四环素类、Ok-432 等,而在临床应用过程中确实有较多的成功病例,但是医学研究及临床试验发现,有些患者在接受了硬化剂治疗后,出现了发热等副作用,因此应用硬化剂的安全性及有效性还需要继续进行探索与研究^[6-8]。

3 结论

综上所述,针对乳糜胸的临床治疗本身就具有较大的难度,若是患者存在有淋巴流结构缺陷或淋巴流量增大、淋巴回流代偿等问题,那么治疗难度将变得更大。从临床治疗的情况来看,乳糜胸患者的病情一般都比较严重,甚至有些患者会出现合并引流后感染、营养不良、器官衰竭等情况,这些情况都将对患者群体的身体健康及生命安全构成直接影响,所以在临床治疗中必须优先考虑挽救患者的生命,为后续的治疗争取到更多的时间窗。

参考文献

- [1] 穆宜壑,胡琦,黄琴等.早产儿乳糜胸 1 例临床诊治分析[J].现代医药卫生,2019,35(2):3.
- [2] 于美虹.1 例风湿性心脏病术后合并乳糜胸患者的护理[J].当代护士:综合版,2019,026(004):155-156.
- [3] 甄志鹏,刘高远,李永辉.胸腺瘤术后乳糜胸 1 例[J].中国现代医学杂志,2020,30(3):2.
- [4] 王永龙,吴涛,薛锋等.伴腹部巨大包块及乳糜胸的滤泡性淋巴瘤一例并文献复习[J].白血病.淋巴瘤,2019,28(11):3.
- [5] 于美虹.1 例风湿性心脏病术后合并乳糜胸患者的护理[J].当代护士:综合版,2019,026(004):155-156.
- [6] 杨澄清,曹探曠,雷美等.右侧乳糜胸伴全身多处骨质破坏[J].中国实用内科杂志,2020,40(12):4.
- [7] 焦若男,张海涛.成人心脏外科术后乳糜胸的研究进展[J].心血管病学进展,2020,41(12):4.
- [8] 于君,张丽静,徐岩等.同时合并乳糜胸,乳糜腹的酒精性肝硬化 1 例[J].临床消化病杂志,2021,33(4):2.