

# 43例儿童肺血管畸形咯血的临床分析

王丙坤, 罗蓉\*, 蒲国容

重庆医科大学附属儿童医院呼吸科, 国家儿童健康与疾病临床医学研究中心, 儿童发育疾病研究教育部重点实验室, 儿科学重庆市重点实验室, 重庆

收稿日期: 2023年1月16日; 录用日期: 2023年2月13日; 发布日期: 2023年2月20日

## 摘要

目的: 探讨儿童肺血管畸形所致咯血的临床特点及诊治方法。方法: 回顾性分析重庆医科大学附属儿童医院收治的43例肺血管畸形咯血患儿的临床表现、实验室检查、影像学资料及治疗转归。结果: 1)本组患儿以大龄儿童为主, 且多伴随呼吸道症状; 2)心脏彩超及胸片可作为初筛手段, CTA和DSA对肺血管畸形检出率高, 分别为97.6%、100%, 支气管镜及DSA兼具检查与治疗作用。3)介入封堵是首选治疗手段, 封堵困难者需外科干预, 长期随访多数预后良好。4)治疗方式选择与咯血量无明显相关。结论: 怀疑肺血管畸形所致咯血患儿应尽早行CTA确诊, 介入封堵是首选治疗手段。

## 关键词

儿童, 肺血管畸形, 咯血, 临床特点

# Clinical Analysis of Hemoptysis in 43 Children with Pulmonary Vascular Malformation

Bingkun Wang, Ruo Luo\*, Guorong Pu

Department of Respiration, Children's Hospital of Chongqing Medical University, National Clinical Research Center for Child Health and Disorders, Ministry of Education Key Laboratory of Child Development and Disorders, Chongqing Key Laboratory of Pediatrics, Chongqing

Received: Jan. 16<sup>th</sup>, 2023; accepted: Feb. 13<sup>th</sup>, 2023; published: Feb. 20<sup>th</sup>, 2023

## Abstract

**Objective:** To discuss the clinical features, diagnosis and treatment of hemoptysis caused by pul-

\*通讯作者。

**monary vascular malformations in children. Methods:** Retrospective analysis method was used to analyze the clinical features, laboratory tests, imaging data and treatment outcomes of 43 cases of hemoptysis with pulmonary vascular malformation that admitted to Children's Hospital of Chongqing Medical University. **Results:** 1) The children were mainly older child, and most of them were accompanied by respiratory symptoms. 2) Color doppler echocardiography and chest radiograph can be used as preliminary screening methods. CTA and DSA had a high detection rate of pulmonary vascular malformations, which were 97.6% and 100% respectively. Bronchoscopy and DSA had both examination and treatment effects. 3) Interventional occlusion was the first choice of treatment, surgical intervention was required for the difficult occlusion. Most patients had good prognosis after long-term follow-up. 4) There was no significant correlation between the choice of treatment methods and the amount of hemoptysis. **Conclusions:** Children suspected of hemoptysis caused by pulmonary vascular malformation should be diagnosed by CTA as soon as possible, and interventional occlusion is the first treatment.

## Keywords

Child, Pulmonary Vascular Malformation, Hemoptysis, Clinical Features

Copyright © 2023 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

## 1. 引言

咯血是喉以下的呼吸道部位出血由口腔排出的过程[1], 在儿童中是一种较少见但严重的疾病。咯血的病因复杂多样[2], 包括呼吸道感染、肺结核、特发性肺含铁血黄素沉着症、支气管扩张症等, 而肺血管畸形相对少见, 其所致大咯血很容易引发窒息或休克, 甚至危及生命[3], 窒息是主要死亡原因。本文总结肺血管畸形致咯血患儿的临床表现、影像学特点、治疗及预后, 以期寻求最佳的诊治方法, 指导临床。

## 2. 对象与方法

选取重庆医科大学儿童医院 2019 年 1 月至 2021 年 12 月住院的 43 例临床表现为咯血、血管造影或 CTA 诊断为肺血管畸形的患儿为研究对象。收集其临床表现、实验室及影像学资料, 对其年龄、病因、咯血量、影像学改变、治疗及转归等进行回顾性分析, 使用 SPSS 22.0 软件进行数据分析,  $P < 0.05$  为差异有统计学意义。

## 3. 结果

### 3.1. 人口学特征

43 例中男 22 例、女 21 例, 男女比例 1.05:1; 年龄为 4.6 月至 16.9 岁, 平均 8.6 岁, 本组 3 岁以下儿童肺血管畸形所致咯血较少(见表 1), 患儿年龄分布具有差异性, 且差异有统计学意义( $P < 0.01$ )。

**Table 1.** Age distribution (n = 43)

**表 1.** 年龄分布(n = 43)

年龄(岁)	≤3	3~6	6~12	12~18
例数(n/%)	3 (7.0)	10 (23.3)	20 (46.5)	10 (23.3)

### 3.2. 临床表现

症状: 全部患儿均有咯血, 其中 11 例(25.6%)仅有咯血; 23 例(53.5%)伴随咳嗽、咳痰等呼吸道症状, 9 例(20.9%)同时存在呼吸道及乏力、面色苍白、头晕等其他系统症状。体征: 10 例患儿肺部闻及湿啰音, 8 例单侧呼吸音降低(右侧 6 例, 左侧 2 例), 1 例患儿同时存在肺部啰音及单侧呼吸音降低。本组患儿中 1 例(2.3%)咯血量不详, 余患儿咯血情况见表 2 [4]。

**Table 2.** 42 cases of hemoptysis volume

**表 2.** 42 例咯血量情况

咯血严重程度分度	少量	中量	大量
分度标准(mL/24 h)	<20	20~100	>100
例数(n/%)	19 (44.2)	15 (34.9)	8 (18.6)

### 3.3. 辅助检查

患儿入院时均行三大常规、肝肾功能、凝血象等实验室检查, 部分患儿完善病原学、血清铁、免疫、体液找肺含铁巨噬细胞等实验检查。

#### 3.3.1. 血常规

根据不同年龄段贫血诊断标准将本组患儿贫血程度分为轻、中、重、极重度[5], 详见表 3。

**Table 3.** Anemia conditions

**表 3.** 贫血情况

贫血分度	无贫血	轻度	中度	重度	极重度
例数(n/%)	22 (51.2)	8 (18.6)	10 (23.3)	2 (4.6)	1 (2.3)

#### 3.3.2. 病原学

32 例行痰或灌洗液病原学检查, 17 例(53.1%)检出病原菌, 12 例(37.5%)检出单一病原菌, 其中前 3 位为流感嗜血杆菌、腺病毒、卡他莫拉菌, 5 例检出 2 种以上病原菌。

#### 3.3.3. 心脏彩超

39 例行心脏彩超, 18 例(46.2%)提示侧支血管形成, 21 例(53.8%)未见明显侧支血管。其中 1 例提示先天性心脏病(Congenital Heart Disease, CHD)术后改变, 1 例提示肺动脉狭窄。

#### 3.3.4. 胸部 X 片

35 例完善胸片, 13 例(37.1%)未见异常, 16 例(45.7%)提示肺部炎性改变, 5 例(14.3%)为渗出性病变, 1 例同时存在炎性及渗出性病变。

#### 3.3.5. 胸部 CT

所有患儿均行胸部增强 CT, 2 例未见异常; 41 例(95.3%)异常(双侧 28 例、右侧 12 例、左侧 1 例), 以双侧病变为主。具体表现: 17 例(39.5%)为炎性、渗出性或磨玻璃影; 14 例(32.6%)为渗出性或磨玻璃影; 5 例(11.6%)仅为肺部炎性改变; 余分别呈右肺发育不良(2 例)、肺大疱(1 例)、肺坏死(2 例)表现。39 例患儿行气道重建, 5 例提示气管支气管内痰栓或血栓可能。

### 3.3.6. CT 血管造影(CTA)

42 例行 CTA, 1 例无异常, 41 例(97.6%)提示存在侧支血管形成, 侧支起源于胸主动脉或降主动脉, 迂曲走形至肺部病变, 其中 8 例合并 CHD, 2 例提示右肺静脉闭锁合并右肺发育不良, 2 例合并肺动脉闭锁。

### 3.3.7. 数字剪影血管造影(DSA)

36 例行 DSA 检查, 均有异常: 35 例主肺侧支血管形成, 1 例为支气管动脉肺动脉瘘。

### 3.3.8. 支气管镜

30 例行支气管镜, 19 例(63.3%)镜下见明确肺出血: 8 例右肺、8 例双肺、3 例左肺; 1 例未见明确出血但镜下见肺血管迂曲, 考虑肺血管畸形可能; 10 例未见异常。

## 3.4. 治疗

### 3.4.1. 常规治疗

本组中 42 例予卡络磺、血凝酶等药物止血, 21 例因咯血量较大联合使用垂体后叶素, 1 例入院后无咯血未用止血药。有缺氧症状者予以吸氧, 6 例大量咯血合并呼吸衰竭予有创呼吸机治疗, 14 例贫血明显者予输血。

### 3.4.2. 栓塞治疗

36 例行 DSA 封堵, 6 例封堵失败(后续 2 例行外科治疗, 4 例仅内科保守治疗)。30 例当时封堵成功: 24 例栓塞治疗后咯血立即停止, 4 例大量咯血者术后仍有少量咯血, 药物治疗 3 天后停止; 1 例首次栓塞后无咯血, 半年后因新生侧支血管形成咯血再行栓塞, 术后无咯血; 1 例栓塞后少量持续咯血, 药物治疗 2 月咯血停止。

7 例患儿未行 DSA (6 例合并基础疾病无法耐受, 1 例经济原因), 其中 1 例合并 CHD 患儿死亡。

### 3.4.3. 外科手术

5 例患儿行外科治疗: 2 例因无法封堵分别行右肺切除术、胸腔镜下侧支血管结扎术, 3 例因既往侧支血管封堵后再发咯血行部分肺叶切除术。5 例术后随访 1~2 年均未再咯血, 详见表 4。

Table 4. Clinical data of 5 surgical children

表 4. 5 例外科手术患儿临床资料

序号	年龄(岁)	性别	咯血量	胸部 CT	CTA	封堵次数(次)	手术原因	术式
1	8.8	男	大	右肺体积缩小, 呈广泛密度增高影, 左肺下叶充气稍过度, 其内见絮状模糊影, 纵膈心影右移	右锁骨下动脉起始段下方、降主动脉、主动脉弓下见血管至右肺门, 似起源于左锁骨下动脉	1	大咯血、呼吸衰竭	右肺中下叶切除术
2	3.8	女	少	右肺体积较左侧小, 右肺散在纤维索条影	右肺静脉闭锁; 右肺动脉发育不良; 胸主动脉发出迂曲血管至右肺门	无法封堵	侧支血管条件差	右肺切除术
3	7.3	男	少	双肺多发斑片状模糊影	右支气管动脉迂曲, 开口于右锁骨下动脉起始段	无法封堵	侧支血管条件差	右肺侧支血管结扎

Continued

4	13.5	女	中	右肺上叶浅淡模糊影， 右肺中叶及下叶大片 状致密影，周围见 片絮影	正常	2	反复咯血	右肺下叶 切除术
5	7.3	男	中	左肺下叶多发斑片、 片状致密影	左肺下叶病变内见左下肺静 脉细小分支包绕病变走形	2	反复咯血	左肺下叶 切除术

### 3.5. 预后

所有患儿随访 0.5~3 年，28 例(65.1%)再无咯血；11 例(25.6%)剧烈运动或呼吸道感染后有 1~2 次痰中带血，可自行消失；1 例出院后仍间断咯血，未再次就诊；3 例(7.0%)患儿死亡：1 例合并 CHD 死于大咯血、心力衰竭，另 2 例(支气管动脉肺动脉瘘、体肺侧支血管形成)介入封堵术后 0.5 年死于大咯血。

## 4. 讨论

儿童咯血病因多样，除呼吸系统疾病，还包括心血管和其他系统疾病，症状易反复，其预后与病因、咯血量等有关，因此明确咯血病因是合理治疗的前提。

Ryan [6]、Simon [2]等学者认为以肺炎为主的呼吸道感染是儿童咯血的常见病因，且多数表现为少量咯血，经止血、抗感染等保守治疗有效。有研究显示，儿童中至大量咯血、反复性咯血以肺血管畸形为主要病因。本研究回顾性分析我院 43 例肺血管畸形所致咯血患儿临床资料，结果提示本组患儿无明显性别差异，年龄有较大差异，主要集中在 6~12 岁的年长儿，这与 Sim 等研究一致[7]。其可能的机制是随着年龄增长，肺血管内压力增高，引起肺毛细血管扩张、迂曲、破裂出血，同时肺毛细血管通透性增加致纤维蛋白和细胞渗出、气管内黏液分泌增多，导致在支气管内积聚、凝固形成管型，而管型脱落致支气管黏膜损伤甚至暴露出血点，可引起大量咯血，部分患儿更易死于支气管内积血窒息而非失血所致低氧血症[8]，另外，也可能与年幼儿气道出血不易咳出有关，除非大量出血，否则大多数年幼儿易因吞咽到消化道而被忽略。

有研究表明，因扩大、弯曲的主肺侧支动脉及小肺动脉中的血栓性病变，咯血可发生在与肺动脉、肺静脉狭窄或闭锁相关的 CHD 患儿中。本研究 8 例患儿合并 CHD，与既往研究相符[9]，更重要的是，当 CHD 患儿出现咯血时，死亡率可能更高[10]，本研究 3 例死亡患儿中 1 例(33.3%)合并 CHD，故我们对肺血管畸形合并 CHD 患儿的诊治应该更加重视。

咯血的病因较复杂，根据病史、体征和简单实验室检查往往难以鉴别，易致误诊。对咯血患儿建议都行影像学检查，包括超声、胸片、胸部 CT 和血管造影。胸片及超声是筛查工具，但胸片假阴性率高达 20%~40% [11]，心脏彩超可探及部分较粗大明显侧支，而胸部 CT 可通过各种重建技术最大程度的描述潜在疾病、评估出血情况。肺血管造影是肺血管显像的金标准，主要用于观察大血管及分支的走行及分布，准确判断异常血管的部位、大小、迂曲程度并可测定肺动脉压力[12]。本组中不同辅助检查对肺血管畸形检出率：心脏彩超 46.2%，支气管镜 63.3%，CTA 97.6%，DSA 100%，这一结果提示 DSA 检出率最高，其次是 CTA，这与既往研究相符。傅晓明等学者的研究表明 CTA 对小动脉出血、肺动脉分流、异位支气管动脉和侧支血供的检出率低于 DSA [13]，本组与此一致。当无创检查无法明确或发生急性大咯血时，支气管镜是诊断和治疗咯血的重要工具，它可直接识别出血部位，清除血栓，局部止血，保持气道畅通，并创造条件行进一步检查和治疗[14]，但我们的研究显示在确定咯血的病因及检出率上 CTA 更优，这与相关研究一致[15]。

对肺血管畸形所致咯血患儿,介入封堵和手术切除均是较好的治疗方法。介入封堵创伤小、操作简单、恢复快,缺点是可能发生侧支再通、弹簧圈移位、肺梗死等。在本研究中对咯血相关的异常血管,首选介入封堵,无法介入或反复复发者,行胸腔镜下侧支血管结扎或部分肺叶切除术。本组患儿介入封堵即时成功 30 例,成功率 83.3%;但部分患儿后期出现再次咯血,行再次封堵或外科手术:其中 7 例堵两次,1 例堵三次,3 例封堵后反复咯血行肺叶切除,2 例(6.7%)封堵失败行肺叶切除及血管结扎,2 例封堵后再发大咯血死亡。因此,介入封堵的总体效果良好,封堵成功者日常活动及生长发育无受限。封堵后咯血复发的原因,可能与侧支血管数量多,DSA 对细小异常血管显影不充分而封堵不完全有关,亦可能与同一血管的再通和新侧支血管的形成有关[16]。本组中 5 例行外科手术的患儿咯血量不一,随访时间内均未再咯血,所以治疗方式的选择与咯血量无相关。我们发现,对于血管数量多、走行迂曲、直径不一的可采用胸腔镜下手术治疗避免反复介入封堵,而侧支血管数量少、迂曲程度小、位置适宜的患儿,首选介入封堵,与既往研究一致[17]。

## 5. 结论

总之,对怀疑肺血管畸形咯血患儿,需结合详细病史,选择合适的辅助检查,遵循无创、快捷的原则可首选 CTA,必要时行支气管镜,若病情允许可行 DSA,既可检查确诊,又同时行封堵治疗,介入封堵困难者,行外科手术治疗。

## 声明

该研究由重庆医科大学附属儿童医院人类伦理委员会批准并获得患儿监护人知情同意。

## 参考文献

- [1] 中华医学会儿科学分会呼吸学组,《中华实用儿科临床杂志》编辑委员会. 儿童咯血诊断与治疗专家共识[J]. 中华实用儿科临床杂志, 2016, 31(20): 1525-1530.
- [2] Simon, D.R., Aronoff, S.C. and Del Vecchio, M.T. (2017) Etiologies of Hemoptysis in Children: A Systematic Review of 171 Patients. *Pediatric Pulmonology*, **52**, 255-259. <https://doi.org/10.1002/ppul.23497>
- [3] Davidson, K. and Shojaee, S. (2020) Managing Massive Hemoptysis. *Chest*, **157**, 77-88. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2019.07.012>
- [4] 姚瑶, 申昆玲. 咯血与支气管动脉-肺动脉畸形[J]. 中华实用儿科临床杂志, 2014, 29(16): 1203-1206.
- [5] 江载芳, 申昆玲, 沈颖. 诸福棠实用儿科学[M]. 第 8 版. 北京: 人民卫生出版社, 2015: 1813-1815.
- [6] Ryan, N. and Brittany, S. (2019) Hemoptysis in Pediatric Patients. *Cureus*, **11**, e4305.
- [7] Sim, J., Kim, H., Lee, H., et al. (2009) Etiology of Hemoptysis in Children: A Single Institutional Series of 40 Cases. *Allergy, Asthma & Immunology Research*, **1**, 41-44. <https://doi.org/10.4168/aaair.2009.1.1.41>
- [8] Ye, B., Wu, X.L., Huang, M.X., et al. (2021) Pulmonary Vascular Associated Plastic Bronchitis in Children with Hemoptysis. *Chinese Journal of Pediatrics*, **59**, 976-978.
- [9] Divya, S., Seith, B.A., Thotton, V.P., et al. (2013) Imaging Evaluation of Hemoptysis in Children. *World Journal of Clinical Pediatrics*, **2**, 54-64. <https://doi.org/10.5409/wjcp.v2.i4.54>
- [10] Sasaki, T., Forbes, T.J., Ross, R.D., et al. (2021) Cardiac Catheterization for Hemoptysis in a Children's Hospital Cardiac Catheterization Laboratory: A 15-Year Experience. *Journal of Cardiology*, **77**, 23-29. <https://doi.org/10.1016/j.jicc.2020.08.009>
- [11] Jin, F., Li, Q., Bai, C., et al. (2020) Chinese Expert Recommendation for Diagnosis and Treatment of Massive Hemoptysis. *Respiration*, **99**, 83-92. <https://doi.org/10.1159/000502156>
- [12] 段晓岷, 于彤. 儿童肺血管疾病的影像学诊断[J]. 中国实用儿科杂志, 2020, 35(9): 704-711.
- [13] Fu, X., Li, B. and Gao, B. (2019) Comparative Study of Clinical Application Value of CTA and DSA in Bronchial Arterial Hemoptysis. *Modern Medical Imaging*, **28**, 1509-1511.
- [14] Torbiarczyk, J.M., Sobczak, P.A., Torbiarczyk, K.K., et al. (2018) Is Bronchoscopy Always Justified in Diagnosis of



---

Haemoptysis? *Advances in Respiratory Medicine*, **86**, 13-16. <https://doi.org/10.5603/ARM.2018.0004>

- [15] Yang, J., Liu, F., Liang, Y., *et al.* (2020) Massive Hemoptysis in Children. *Canadian Respiratory Journal*, **2020**, Article ID 6414719. <https://doi.org/10.1155/2020/6414719>
- [16] Panda, A., Bhalla, A.S. and Goyal, A. (2017) Bronchial Artery Embolization in Hemoptysis: A Systematic Review. *Diagnostic and Interventional Radiology (Ankara, Turkey)*, **23**, 307-317. <https://doi.org/10.5152/dir.2017.16454>
- [17] 吕铁伟, 况虹宇, 易岂建, 田杰. 儿童血管相关性咯血的规范诊断与治疗[J]. 中华实用儿科临床杂志, 2018, 33(13): 979-982.