

静脉高压,蜘蛛痣和杵状指时,强烈提示本病可能,需行相关检查以便确诊,诊断标准如下:(1) $^{99}\text{Tc}^m\text{-MAA}$ 扫描,造影剂增强的二维超声心动图,肺血管造影检查等证实存在肺内毛细血管扩张;(2)存在慢性肝脏疾病和低氧血症($\text{PaO}_2 < 70 \text{ mm Hg}$)^[9]。Chang 等^[10]于 1996 年提出本病的诊断标准为:(1)肝功能不全;(2)低氧血症,卧位休息呼吸空气时的 $\text{P(A-a)O}_2 \geq 20 \text{ mm Hg}$ 或立位性缺氧;(3)肺内血管扩张。本病符合 Chang 等^[10]标准的全部条件。由于 HPS 的临床表现和多种常见病的临床表现有相似之处,且目前 HPS 仍属于少见病的范畴,尤其是首发症状为呼吸系统表现者更易漏诊或误诊。在临床中 HPS 患者可出现各式缺氧表现,如口唇发绀、呼吸困难、杵状指等^[11],但不具有特异性。为了避免误诊及漏诊率, $[\text{P(A-a)O}_2]$ 是评估氧合障碍最敏感的指标,对轻中度 HPS 患者同样敏感^[12]。 P(A-a)O_2 通过采集患者平静状态下呼吸室内空气时的直立位血气分析完成。成人氧合功能障碍的诊断标准为:年龄小于 65 岁时,室内海平面空气状态下 $\text{P(A-a)O}_2 \geq 15 \text{ mm Hg}$;年龄大于或等于 65 岁时, $\text{P(A-a)O}_2 \geq 20 \text{ mm Hg}$ 。以直立性低氧血症为线索,多学科共同讨论,及时确诊,可避免多种检查给患者增加巨大精神和经济负担。临床工作中,常遇到交叉学科的病例,尤其是疑难少见病例,更要做到全面详细的病史采集,认真细致的体格检查,实验室与影像资料和临床的紧密结合。

参考文献

- [1] 马怀源,李肖.肝肺综合症的诊疗进展[J].中华肝脏病杂志,2016,24(5):397-400.
- [2] Machicao VI,Balakrishnan M,Fallon MB. Pulmonary complications in chronic liver disease[J]. Hepatology,2014,59(4):1627-1637.
- [3] Casey S,Schelleman A,Angus P. Recurrence of hepatopulmonary syndrome post-orthotopic liver transplantation

• 短篇及病例报道 • doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2017.18.053

in a patient with noncirrhotic portal hypertension[J]. Hepatology,2013,58(6):2205-2206.

- [4] Lahiri D,Agarwal R,Mondal D,et al. Hepatopulmonary syndrome as the first manifestation of Wilson disease[J]. J Case Rep,2015,5(1):37-41.
- [5] El-Habashy M,Khamis A,Kamel M,et al. Hepatopulmonary syndrome in noncirrhotic patients with chronic viral hepatitis[J]. Egypt J Bronchol,2014,8(2):170-180.
- [6] Audimoolam VK,Mcphail MJ,Wendon JA,et al. Lung injury and its prognostic significance in acute liver failure[J]. Crit Care Med,2014,42(3):592-600.
- [7] 李春花,刘唯佳,任成山.肝肺综合症的临床诊断与治疗研究现状[J/CD].中华肺部疾病杂志(电子版),2014,7(6):76-79.
- [8] Rodríguez-Roisin R,Agustí AG,Roca J. The hepatopulmonary syndrome: new name, old complexities[J]. Thorax,1992,47(11):897-902.
- [9] Krowka MJ. Hepatopulmonary syndrome versus portopulmonary hypertension: distinctions and dilemmas[J]. Hepatology,1997,25(5):1282-1284.
- [10] Chang SW,Ohara N. Pulmonary intravascular phagocytosis in liver disease[J]. Clin Chest Med,1996,17(1):137-150.
- [11] Silvério AO,Guimarães DC,Elias LF,et al. Are the spider angiomas skin markers of hepatopulmonary syndrome? [J]. Arq Gastroenterol,2013,50(3):175-179.
- [12] Rodríguez-Roisin R,Krowka MJ,HervéP,et al. Pulmonary-Hepatic vascular Disorders(PHD) [J]. Eur Respir J,2004,24(5):861-880.

(收稿日期:2017-01-02 修回日期:2017-03-16)

席汉综合征合并急性胰腺炎 1 例

陈延祺¹,冯春林^{2△}

(1. 遵义医学院研究生院,贵州遵义 563000;2. 遵义医学院第三附属医院,贵州遵义 563000)

[中图分类号] R657.5

[文献标识码] C

[文章编号] 1671-8348(2017)18-2591-02

急性胰腺炎是临床较常见的急腹症之一,起病急骤,病情演变快,可在短期内导致休克、代谢性酸中毒、多脏器功能衰竭甚至死亡。席汉综合征是由于腺垂体组织受损,导致垂体功能减退的综合征。多因生育期妇女产后大出血和失血性休克所致腺垂体缺血坏死,萎缩继而发生纤维化所导致体内的各种促激素分泌减少引起的并发症。席汉综合征合并急性胰腺炎,病例少见,病情复杂,救治难度大。现将遵义医学院第三附属医院成功治愈的 1 例席汉综合征合并急性胰腺炎患者的诊治情况报道如下。

1 临床资料

患者,女,40 岁,于 2015 年 8 月 25 日因“腹痛、腹胀 5 d”入院,于外院初步诊断“急性胰腺炎”。患者 5 d 前无明显诱因突发中上腹疼痛,伴腹胀,疼痛呈持续性,牵扯至腰背部,伴恶心、呕吐。患者起病 8 h 后就诊于当地医院,对症处理后症状无明显

改善,遂转诊于本院。既往 G3P3。9 年前生产 1 男婴,产后大出血,产后阴毛、腋毛渐稀疏,经常感乏力,怕冷。未做正规检查、治疗。入院后查体:体温 $36.5 \text{ }^\circ\text{C}$,脉搏 70 次/分,呼吸 19 次/分,血压 $135/82 \text{ mm Hg}$ 。神智清楚,急性面容,皮肤色泽晦暗,口唇、睑结膜稍苍白。皮肤稍显肿胀,头发稀疏,呼吸无困难,双肺呼吸音清,未闻及干湿啰音。心音弱、律齐。腹平坦,可见大小不等的色素沉着斑,上腹及左中腹压痛明显,无反跳痛及肌紧张。肠鸣音减弱,移动性浊音(-),双下肢无水肿。入院急查血常规:白细胞(WBC) $7.60 \times 10^9/\text{L}$,中性粒细胞百分率(NE%)71.10%,红细胞(RBC) $2.97 \times 10^{12}/\text{L}$,血红蛋白(Hb)84 g/L,血小板(PLT) $196 \times 10^9/\text{L}$ 。生化指标:天冬氨酸氨基转移酶(AST)57.10 U/L,丙氨酸氨基转移酶(ALT)55.70 U/L,总蛋白 55.50 g/L,清蛋白 29.90 g/L,血糖 10.00 mmol/L,肌酸激酶 87.10 U/L,乳酸脱氢酶(LDH)258 U/L, α -

羟丁酸脱氢酶(α -HBDH)151.50 U/L,血钠 135.90 mmol/L,血磷0.65 mmol/L,血钾3.90 mmol/L,血钙1.87 mmol/L,血淀粉酶(AMS)87.90 U/L(Somogyi法)。急诊全腹CT:胰腺体、尾部水肿,胰周无明显渗液。胸片未见明显异常。入院诊断:(1)急性水肿性胰腺炎;(2)贫血原因?入院后即予以胃肠减压、禁食、禁饮、抗感染、抑制胰腺分泌、补液、抑酸、营养支持等治疗3d后症状无明显改善,自觉腹胀、腹痛较前无明显改善,血糖波动在1.90~10.00 mmol/L。复查血常规:RBC 3.40×10^{12} /L,Hb 95 g/L,WBC 7.40×10^9 /L,NE% 61.20%,血钙1.96 mmol/L,AMS 156.10 U/L(Somogyi法)。加查甲功五项、铁蛋白及激素六项:促甲状腺激素(TSH)正常,游离三碘甲状腺原氨酸(T_3)1.49 pmol/L,游离甲状腺素(FT_4)2.53 pmol/mL,铁蛋白659.90 ng/mL,皮质醇正常,促黄体激素2.43 IU/L,雌二醇95 Pmol/L,血清泌乳素65.22 mIU/L。垂体MRI提示空泡蝶鞍。内分泌科会诊诊断为席汉综合征,加用氢化可的松100 mg 静脉滴注,每天2次。患者当天静脉滴注氢化可的松后出现颜面潮红,呼吸急促等症状,故改为口服泼尼松(早上10 mg,晚上5 mg)及左旋甲状腺素钠片(25 μ g 每天1次)替代治疗。连用3d后改为口服泼尼松5 mg,每天2次,左甲状腺素钠片50 μ g,每天1次。经治疗15d后患者病情平稳,恢复饮食,病愈出院,出院后继续口服激素,左甲状腺素钠片,3个月后复查甲功五项及AMS均在正常范围。

2 讨论

席汉综合征常发继发于产后大出血(胎盘滞留、前置胎盘)、产褥感染、羊水栓塞或感染性休克等,使供应垂体的血管痉挛或弥散性血管内凝血(DIC),因垂体-门脉系统缺血导致垂体组织细胞变性坏死。妊娠时,由于雌激素刺激垂体分泌较多催乳素,垂体体积明显增大,体积较孕前增长2~3倍,对氧的需求也同时增加。因此对缺氧特别敏感,因而极易发生缺血性坏死^[1]。增生肥大的垂体由于受到蝶鞍的骨性限制,在急性缺血肿胀时极易损伤,加以垂体门脉血管无交叉重叠,缺血时不易建立侧支循环,更使增生肥大的垂体易发生缺血性坏死,而导致垂体功能低下,累及全身多器官特别是内分泌系统功能障碍^[2]。主要表现为性腺(闭经、第二性征退化)、甲状腺(表情淡漠、皮肤干燥、眼睑水肿)和肾上腺功能低下(疲劳、低血压、应激和感染缺乏耐受性)^[3]。据文献报道其发生率至少占产后失血性休克患者的25%^[4]。垂体危象是席汉综合征最严重的并发症,能否及时诊治对患者的预后有很大影响^[5],死亡病例多由于漏诊或误诊,正确及时的诊断对于治疗至关重要^[6]。

该病例急性胰腺炎诊断明确,经过3d治疗后症状无明显改善,AMS增高,持续性的低血糖及低血钙,有胰腺炎加重可能,复查CT较前无明显改变,与重症胰腺炎不符。考虑同时存在垂体危象。垂体危象的发生与胰腺炎存在互相促进作用,可能的原因有:(1)本病例通过积极的治疗后患者的症状无明显好转,与垂体功能低下有关。有研究表明:垂体功能低下使体内TSH分泌减少,TSH分泌减少使体内甲状腺激素(TH)水平低下,而TH有降低小肠壁的通透性,阻止内毒素的移位,防止内毒素血症发生的作用^[7-8]。TH的减少使小肠黏膜通透性升高而导致肠道内菌群移位,致使病情加重。该患者在明确诊断的基础上补充了TH,病情得到改善。(2)TH参与脂蛋白代谢,对胆固醇的合成和分解有重要的影响作用。当体内TH分泌水平降低时,三酰甘油(TG)清除率下降,导致血清TG增高。而高脂血症可是加重胰腺炎的诱因,胰腺炎也可能加重高脂血症^[9]。(3)急性胰腺炎时对肝细胞的损害及内

毒素的作用,使5-脱碘酶活性下降,TH的外周转换障碍。同时,急性胰腺炎过程中产生的大量细胞因子可引起垂体-甲状腺轴的功能改变,抑制TH的合成^[10]。该患者由于基础代谢水平较低,体内激素分泌不足,也是造成急性胰腺炎的诱因^[11],目前尚无确切的证据表明机体低代谢水平是导致急性胰腺炎的诱因,但该患者补充激素后病情逐渐好转,进一步得到了证明^[12]。

通过对本病例的积极治疗,作者体会到:(1)对于已经明确存在垂体功能减退的患者应在治疗胰腺炎的同时补充缺失激素,在治疗过程中应避免垂体危象发生的可能,同时延长治疗时间。(2)该病临床表现及其严重程度与症状出现的时间和垂体组织受到损伤的程度有关。本病例病程较长,其内分泌腺功能减退症状出现早晚不一,严重程度也不同,其症状和体征取决于所缺少的某些专一性的垂体激素。由于临床表现的多样性,所以该病在第一时间明确诊断较困难,并应给予足够的重视,需通过生化证实后才考虑到该患者可能在急性胰腺炎的基础上并存体内多种激素水平低下,应激能力差等一系列的症状。而且席汉综合征往往合并其他基本疾病,导致某些症状被掩盖,所以在治疗的过程中倡导多个学科的合作,避免延误疾病的治疗。

参考文献

- [1] 王吉耀. 内科学[M]. 2版. 北京:人民卫生出版社,2010:926-927.
- [2] 陈灏珠,钟南山,陆再英. 内科学[M]. 8版. 北京:人民卫生出版社,2013:671-673.
- [3] 王桂芳,杨霞峰. 席汉综合征1例报道[J]. 临床神经病学杂志,2012,25(6):478.
- [4] 曹泽毅. 中华妇产科学(下册)[M]. 北京:人民卫生出版社,1999:2142-2162.
- [5] Laway BA, Bhat JR, Mir SA. Sheehan's syndrome with pancytopenia-complete recovery after hormone replacement(case series with review)[J]. Ann Hematol,2010,89(3):305-308.
- [6] Vincent JL, Sakr Y, Ranieri VM. Epidemiology and outcome of acute respiratory failure in intensive care unit patients[J]. Crit Care Med,2003,31(4 Suppl):S296-299.
- [7] 自岚,彭海. 甲状腺功能减退致急性胰腺炎反复发作1例[J]. 中华胰腺病杂志,2006,6(1):41-46.
- [8] 冯涛,金德,李哲浩. 甲状腺素对重症急性胰腺炎大鼠肠黏膜屏障功能的保护作用[J]. 延边大学医学学报,2008,31(2):88-90.
- [9] Zhang WZ, Xie JX, Shen J, et al. Hypertriglyceridemic acute pancreatitis in a patient with Sheehan's syndrome [J]. Hepatobiliary Pancreat Dis Int,2006,5(3):468-470.
- [10] 张涛,周力,吕锐,等. 急性胰腺炎患者垂体-甲状腺轴的变化及意义[J]. 放射免疫学杂志,2003,16(1):16-19.
- [11] 何馥倩,黄宗文,郭佳,等. 席汉氏综合征合并重症急性胰腺炎1例[J]. 中国急救医学,2007,27(8):762-763.
- [12] 郑昭祺,杨兴无. 席汉氏综合征合并急性胰腺炎临床分析[J]. 中华内分泌外科杂志,2013,7(6):515-516.