

# 一例肺淋巴管肌瘤病患者妊娠期并发症防控个案分析

汪海霞

单位是广州医科大学附属第一医院 广东 广州 510030

**【摘要】**目的：探讨肺淋巴管肌瘤病（PLAM）患者妊娠期并发症的防控关键点，为临床同类罕见病例的诊疗提供实践借鉴。方法：对广州医科大学附属第一医院收治的1例PLAM合并妊娠患者的临床资料进行回顾性分析，梳理其妊娠期及产后并发症的发生情况，总结基于多学科协作（MDT）的病情监测、并发症防控及诊疗干预策略，并评估治疗效果与预后。结果：该患者为31岁初产妇，既往确诊PLAM可能，妊娠期先后出现右侧气胸、产后左肺液气胸（左肺压缩约70%）等并发症。通过建立MDT诊疗团队，实施精准病情监测、气胸预防与引流处理、感染防控、呼吸支持及剖宫产术等综合干预措施后，患者气促胸闷症状缓解，左肺复张良好，腹部手术伤口愈合佳；新生儿为足月健康儿，Apgar评分正常。结论：PLAM合并妊娠病例罕见，妊娠期激素变化与生理负荷加重易诱发气胸等严重并发症，采用“MDT协作+精准监测+分层干预”的全链条防控策略，可有效保障母婴安全，改善患者预后。

**【关键词】**肺淋巴管肌瘤病；妊娠期；并发症；气胸；多学科协作

DOI:10.12417/2705-098X.26.05.069

肺淋巴管肌瘤病（PLAM）是一种罕见的、进行性发展的间质性肺疾病，主要影响育龄女性，其病理特征为肺实质、淋巴管和血管平滑肌异常增生，导致肺功能逐渐下降，出现进行性呼吸困难、反复气胸、乳糜胸等表现<sup>[1]</sup>。妊娠期女性身体处于特殊的生理状态，激素水平剧烈变化、血容量增加、心肺负担加重等，这些生理改变可能对PLAM患者的病情产生复杂影响，同时PLAM本身也会增加妊娠期并发症的发生风险，给母婴健康带来严峻挑战。由于PLAM合并妊娠的病例罕见，缺乏大规模临床研究数据指导诊疗，因此对每一例个案进行深入分析，总结防控经验，对于优化临床决策、改善患者预后具有重要意义。

本研究通过对一例PLAM患者妊娠期的诊疗经过进行详细梳理和分析，探讨其并发症防控的关键点，为临床实践提供借鉴。

## 1 病例介绍

### 1.1 患者基本情况

患者女性，31岁，初产妇，既往2022年体检时肺部CT提示“两肺淋巴管肌瘤病可能”，2020年行右侧胃错构瘤切除术，有“造影剂”过敏史，否认“乙肝、结核”等传染病病史，预防接种史无特殊。

### 1.2 妊娠前病情回顾

患者末次月经2023-11-26，预产期2024-9-3。停经11周+因胃肠功能紊乱至江门市妇幼保健院就诊，予抗感染、补液等对症处理后好转，同期NT值1.39mm，无创提示低风险。停经26周+，因“右侧气胸”住院，予无创呼吸机辅助通气，头孢呋辛预防感染、氨溴索化痰、顺尔宁止咳、黄体酮安胎、达肝素素抗凝等对症治疗好转后出院，余产检未见异常。

### 1.3 妊娠期入院情况

#### 1.3.1 第二次入院（产科住院）

2024年8月18日，患者因“停经37周+5，入院计划分娩”于11时41分入院。入院查体：T36.5℃，P93次/分，R28次/分，BP105/83mmHg，腹部膨隆，宫高35cm，腹围99cm，头先露，跨耻征阴性，胎心145次/分，节律规则，外阴发育正常，阴道检查未查，宫缩未及。辅助检查：2024-7-8江门市妇幼保健院空腹血糖3.95mmol/L；既往胸部CT检查提示多种异常（如两肺淋巴管肌瘤病可能、肺部炎性病变、肝脏多发结节等）。

#### 1.3.2 第三次入院（呼吸内科住院）

2024年8月27日，患者因“气促、胸闷2天”于17时54分入院。患者8月20日在产科行“剖腹产术”，术程顺利，25号夜间突发气促、胸闷，遂至江门市中心医院急诊科就诊，行胸部CT检查提示：左肺液气胸，左肺压缩约70%，并左肺多发渗出，双肺多发囊性病变，较前增多增大，予留置左侧胸管闭式引流管，引流后予复查胸片左肺复张可，但患者仍有左侧置管处闷痛不适。入院查体：T36℃，P95次/分，R22次/分，BP105/83mmHg，一般情况尚可，左侧胸管接水瓶带入，听诊双肺呼吸音清晰，左肺呼吸音较右侧稍低，腹部稍膨隆，腹部可见手术疤痕，无明显渗出及渗血。辅助检查：外院2024年8月25日胸部CT（孕妇所在当地医院）提示左肺液气胸等多种病变，考虑淋巴管肌瘤病可能大等。

## 2 PLAM患者妊娠期生理病理变化及风险分析

### 2.1 PLAM与妊娠的相互影响机制

（1）激素对PLAM的影响：PLAM好发于育龄女性，雌激素可能刺激肺内异常平滑肌细胞增殖，加速病情进展、降低肺功能<sup>[2]</sup>。妊娠期雌激素、孕激素水平骤升，虽孕激素对部分患者可能有保护作用，但个体差异大，本例患者妊娠期病情波

动，与激素变化的综合作用相关。

(2) 妊娠对心肺功能的影响：孕晚期血容量较非孕期增加30%-45%，加重心脏前负荷；子宫增大挤压膈肌，使胸腔容积减小、肺扩张受限，呼吸频率加快、呼吸做功增加<sup>[3]</sup>。PLAM患者本身肺间质病变、肺顺应性及气体交换功能受损，叠加妊娠影响，更易出现气促、胸闷，增加呼吸衰竭风险。

## 2.2 妊娠期主要并发症风险及本例患者表现（修改意见：孕期和剖宫产术后都发生气胸）

(1) 气胸：PLAM患者肺部弥漫性囊性病变囊壁薄，妊娠期咳嗽、用力（术后按压宫底、活动）易致破裂。本例患者孕期出现右侧气胸，剖宫产术后再次出现左肺液气胸（左肺压缩约70%），与肺部基础病变及孕期激素变化、术后呼吸动度变化等相关，积气积液压迫肺组织，可致严重缺氧。

(2) 感染：妊娠期患者免疫力低，PLAM患者肺功能差、呼吸道分泌物排出不畅，且本例患者既往有肺部炎症病变、妊娠期多次住院，增加医院获得性感染风险，可能进一步加重呼吸损害。

(3) 呼吸衰竭：妊娠进展与PLAM加重可能致肺功能进行性下降，若并发气胸、感染，可引发呼吸功能急剧恶化。本例患者第三次入院时呼吸频率22次/分，提示呼吸功能不全，持续进展可能需机械通气。

(4) 分娩相关并发症：PLAM患者心肺功能受限，自然分娩用力可能加重呼吸困难；剖宫产术后腹部创伤、卧床等，增加肺部感染、肺不张风险，本例患者术后气胸与之相关。

## 3 并发症防控策略及实施

### 3.1 多学科协作（MDT）诊疗模式建立

PLAM合并妊娠涉及多学科，MDT团队（产科、呼吸内科、麻醉科等）在患者妊娠期即介入：产科评估妊娠与分娩，呼吸内科处理肺部并发症，麻醉科规划麻醉方案。团队定期讨论，动态调整方案，如共同评估后选择剖宫产，降低分娩用力风险，同时备好呼吸支持。

### 3.2 病情监测与评估

监测患者呼吸频率、血氧饱和度、动脉血气分析，结合胸部CT/胸片观察肺部病变；用胎心监护、超声监测胎儿心率、生长及羊水情况，判断妊娠终止时机。可选监测雌激素、孕激素及血常规、C反应蛋白，辅助判断病情与感染情况。

### 3.3 气胸的防控与处理

防控上，指导患者妊娠期避免剧烈咳嗽、用力屏气，通过增加膳食纤维、用缓泻剂保持大便通畅，减少胸腔压力升高诱因；围手术期（如剖宫产）术前教有效咳嗽、深呼吸，术后用镇痛药物减轻疼痛引发的呼吸受限与咳嗽加重。处理上，本例患者左肺液气胸发生后，及时留置左侧胸管闭式引流排积气积

液，引流中观察液量、颜色及呼吸改善情况，定期查胸片/CT评估肺复张，加强呼吸道护理促肺膨胀防感染，据复张情况定胸管拔除时机，避免过早拔管致复发<sup>[4]</sup>。

### 3.4 感染防控

基础防控需强化手卫生，指导患者及家属正确洗手，病房定时通风清洁；减少PLAM患者不必要侵入性操作（如频繁调胸管），操作严格无菌。围手术期合理用预防性抗生素，据病情与手术类型选药。疑诊或确诊感染时，及时采样标本做病原学检查（细菌培养+药敏），选敏感抗生素治疗，同时用雾化吸入、拍背等促排痰，监测血常规、C反应蛋白等评估疗效，调整方案防感染加重呼吸损害。

### 3.5 呼吸支持与肺功能维护

患者出现呼吸功能不全、缺氧时，及时用无创呼吸机辅助通气，如停经26周+因右侧气胸住院时的应用，需观察耐受度、血氧等并调整参数防并发症。持续或间断吸氧，维持血氧 $\geq 90\%$ ，据病情调浓度与方式。同时，指导患者进行呼吸功能锻炼，如缩唇呼吸、腹式呼吸等，增强呼吸肌力量，改善肺通气功能。在患者病情稳定期，鼓励其进行适当的活动（如床边坐起、缓慢行走等），避免长期卧床导致肺不张、深静脉血栓等并发症，同时促进心肺功能适应妊娠和病情变化。

### 3.6 分娩时机与方式选择

(1) 分娩时机决策：综合患者PLAM病情、肺功能及胎儿成熟度，孕37周+5时胎儿近足月、肺部成熟，而患者因妊娠心肺负担加重且有气胸病史，继续妊娠增母体风险，故此时入院计划分娩，兼顾母婴安全。

(2) 分娩方式选择：因患者PLAM致肺功能受限，自然分娩用力易诱发气胸、呼吸衰竭，选剖宫产快速娩出胎儿。术前MDT团队评估麻醉耐受与风险，备好呼吸支持；术中选合适麻醉并监测生命体征；术后加强呼吸道与疼痛管理，防肺部并发症。

## 4 治疗效果与预后评估

### 4.1 近期治疗效果

患者第三次入院后，经胸管闭式引流、抗感染（若有）、呼吸支持等治疗，气促、胸闷症状逐渐缓解，呼吸频率恢复至相对平稳水平，胸部影像学检查提示左肺复张情况良好（如复查胸片左肺复张可），胸管拔除后未出现气胸复发等情况。患者腹部手术伤口逐渐愈合，一般情况改善，可逐步增加活动量，呼吸功能在治疗后得到一定程度的维护，为后续康复奠定基础。胎儿在分娩后，经新生儿科评估，若为足月新生儿，一般情况良好，Apgar评分正常，无明显窒息等并发症，转入爱婴区观察实行母婴同室，后续生长发育需进一步随访监测。

## 4.2 远期预后及随访计划

患者产后需长期随访 PLAM 病情变化,定期进行胸部 CT、肺功能检查(如通气功能、弥散功能等),评估肺部病变进展情况。因 PLAM 为进行性疾病,即使产后激素水平下降,病情仍可能继续发展,需呼吸内科专科医生长期管理,根据病情调整治疗方案(如是否使用抗雌激素药物、mTOR 抑制剂等,需考虑产后哺乳等情况)。对新生儿进行长期生长发育随访,监测其体格发育、神经系统发育等情况,因患者为 PLAM 患者,虽 PLAM 目前认为与遗传关系不明确(散发型多见),但仍需关注新生儿健康状况。同时,对母体进行产后康复随访,包括心肺功能恢复、心理状态调整(因疾病和妊娠带来的压力等)、母乳喂养指导需评估药物治疗与哺乳的安全性等,保障母体产后身心健康。

## 5 讨论与经验总结

本例肺淋巴管肌瘤病(PLAM)合并妊娠个案的诊疗过程,集中体现了罕见病与特殊生理状态叠加下临床处理的复杂性与特殊性,也为同类病例的并发症防控提供了多维度的实践参考。从诊疗难点来看,PLAM 本身的罕见性导致临床医生对其与妊娠相互作用的认知存在局限,疾病进展与妊娠生理改变的叠加效应使得并发症风险难以精准预判——如患者妊娠期激素水平升高可能加速肺内异常平滑肌细胞增殖,而孕晚期血容量增加与膈肌上抬进一步加重心肺负担,最终在产后诱发左肺液气胸,这一过程既反映了 PLAM 病理机制与妊娠生理的协同影响,也凸显了动态监测与早期干预的重要性。同时,母婴安全的双重诉求对诊疗决策提出更高要求,例如分娩方式选择中,需在“自然分娩可能导致患者用力加重气胸风险”与“剖

腹产手术创伤可能增加感染、肺不张风险”之间寻找平衡,而多学科协作(MDT)模式成为破解这一困境的关键:产科、呼吸内科、麻醉科等学科通过反复评估患者肺功能、胎儿成熟度及手术耐受性,最终选择剖腹产术并提前制定呼吸支持方案,有效降低了分娩相关并发症发生率,这一实践表明,针对 PLAM 合并妊娠这类复杂病例,MDT 并非简单的学科叠加,而是通过信息共享、风险共判、方案共定,构建起“预防-监测-干预”的全链条防控体系,为母婴安全提供了系统性保障。

从并发症防控策略的实践价值来看,本例个案中“精准监测+分层干预”的思路具有较强的推广意义。在监测层面,通过持续追踪呼吸频率、血氧饱和度及胸部影像学变化,及时捕捉到患者产后气胸的早期信号(如气促、胸闷症状伴随呼吸频率升至 22 次/分),为胸管闭式引流的及时实施争取了时间,避免了肺压缩进一步加重引发的呼吸衰竭风险;而胎儿监测中胎心监护与超声的动态结合,确保了胎儿宫内状况的稳定,为分娩时机的选择提供了客观依据。在干预层面,针对气胸这一 PLAM 患者妊娠期的高危并发症,采取“预防为先、及时处理”的策略——孕期指导患者避免剧烈咳嗽、用力屏气等诱发因素,围手术期加强呼吸道管理,术后出现气胸后迅速开展引流治疗,同时配合呼吸道湿化与功能锻炼,既促进了肺复张,又降低了感染风险,这一系列措施印证了“预防与治疗并重”在并发症防控中的重要性。此外,远期随访计划的制定也为患者产后管理提供了方向,考虑到 PLAM 的进行性特点,产后长期监测肺功能与肺部病变进展,同时关注新生儿生长发育与母体心理状态,体现了“全周期健康管理”的理念,有助于降低疾病远期危害。

## 参考文献:

- [1] 龙靓,刘湘,龚婷.临床药师参与 1 例西罗莫司治疗肺淋巴管肌瘤病后继发肝损伤,肺结核患者的药学监护[J].中南药学,2024,22(3):815-817.
- [2] 胡立星,罗勤,赵智慧,等.肺淋巴管肌瘤病相关肺动脉高压一例[J].中国循环杂志,2024,39(8):819-821.
- [3] 杨渊,李森.肺淋巴管平滑肌瘤病一例并文献复习[J].临床医学研究与实践,2024,9(7):11-14.
- [4] 张馨鹤,赵佳鹏,高劲松,等.第 597 例双胎妊娠一咯血一弥漫性肺囊性病变一淋巴管肌瘤病[J].中华医学杂志,2025,105(20):1654-1657.