



# 心血管疑难病例讨论IV

Xinxueguan yinan bingli taolunIV

——第四届中国心血管相关疑难病例讨论峰会

金元哲 胡大一 主编



辽宁科学技术出版社

# 心血管疑难病例讨论IV

金元哲 主编  
胡大一

辽宁科学技术出版社

## 图书在版编目 (CIP) 数据

心血管疑难病例讨论. 4 / 金元哲, 胡大一主编.  
—沈阳: 辽宁科学技术出版社, 2011. 8

ISBN 978-7-5381-7125-9

I. ①心… II. ①金… ②胡… III. ①心脏血管疾  
病: 疑难病—病案—分析 IV. ①R54

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2011)第 177604 号

---

出版发行: 辽宁科学技术出版社

(地址: 沈阳市和平区十一纬路 29 号 邮编: 110003)

印刷者: 沈阳市北陵印刷厂有限公司

经销者: 各地新华书店

幅面尺寸: 140mm × 203mm

印 张: 13.25

字 数: 400 千字

出版时间: 2011 年 8 月第 1 版

印刷时间: 2011 年 8 月第 1 次印刷

责任编辑: 寿亚荷

封面设计: 久淳设计

版式设计: 袁 舒

责任校对: 李桂春

---

书 号: ISBN 978-7-5381-7125-9

定 价: 55.00 元

联系电话: 024—23284370

邮购热线: 024—23284502

E-mail: dlgsz@mail.lnpgc.com.cn

<http://www.lnkj.com.cn>

本书网址: [www.lnkj.cn/uri.sh/7125](http://www.lnkj.cn/uri.sh/7125)

# 前 言

尊敬的各位参会代表、各位同道：

大家好！

过去三年，我们成功地举办了三届“中国心血管相关疑难病例讨论峰会”，得到了国内十余个省、直辖市多家权威医院的支持，为会议提供了150多个有意义的疑难病例，得到了国内老中青三代专家的认可和支持。积极参与疑难病例讨论的心血管界教授、专家共120余人，许多心血管以外相关学科的专家也频频参与了病例讨论。病例报告人为会议精心准备疑难病例资料，专家为病例作了精彩的点评和总结，讨论的病例涉及的学科包括心血管内科、呼吸科、风湿免疫科、内分泌科、血液科、肾内科、血管外科、临床检验科、放射线科及超声科等，心血管内科以外的其他相关学科专家有20余人，参会人数也在逐年地增加，达到了约600人次/日。今年第四届峰会共选择疑难病例44例，和第三届病例数相当，是第二届的2倍，病例来源更加广泛，病例涉及的范围也更加综合，由于多学科及老中青三代专家的参与和讨论，参会的代表尤其是中青年医师拓宽了眼界和知识面，不但了解了本学科的前沿，更重要的是提高了广大医生的临床决策技术水平。我想向大家强调的是：作为心血管内科医生，不仅要掌握心血管病的相关知识，更要全面了解及掌握大内科的相关知识，只有这样才能减少临床工作失误，成为一名真正会看病的医生。现在国内每年医学各个专业的会议很多，但是不能低水平重复地办一些意义不大的会议，既浪费资源，又浪费时间。四年前，我与中国医科大学附属第四医院的金元哲主任商讨提出以“临床病例讨论”为主要形式办会的构想，回顾这四年，我觉得以“临床病例讨论”作为重点和主题的这一活动形式是非常有必要的。现今很多人都讲临床指南、讲临床试验，大家可以看到我们这三届会议所入选的疑难病例，可以说这些病例中绝大多数不会入选到那些临床试验中，这些疑难病例基本上都是被试验除外的对象，但是

它们都是只有靠我们扎实的医学基础理论知识、扎实的临床基本功及常年临床工作积累的经验和科学的临床思维才能看好疑难病，才能治好这些患者。我想举办这样的会议还是要强调人文、临床和基本功，规范医疗行为，强调临床思维及临床决策能力的培养。我们的这个会议也是强调在日常临床行为中应注意以下几点：第一，认真与患者沟通，问清楚病史，专家认为病史的细节是很重要的；第二，做好视触叩听，基本的临床查体方法不能荒废；第三，看好心电图和 X 线片；第四，超声心动图，急诊床旁超声有助于急性胸痛患者的鉴别诊断；第五，规范应用 MRI、CT 和一些有创检查方法，包括冠状动脉造影术等。我觉得培养临床思维和临床决策能力，需要掌握哲学知识。我们临床有了哲学的翅膀才能飞得更高，飞得更远。讨论这些疑难病例，让我们不禁想起下面几句哲学话：第一句话是“开始知不晓，后来识不晓”，出院是不够的，应该对患者随访一辈子，后来发现与开始想的是不一样，要注意后来与开始想不一样的地方，中间发生了什么变化，是怎么转折的，找出规律的东西来。我觉得人总是要不断地探索规律，按规律去办事，不按规律办事，再伟大的人看病也会看错。第二句话是“专家一语惊四座”，经验主要靠不断积累得到的，不看足够的病例是不行的。每个医师一开始工作遇到的病例可能很少，但随着时间的推移之后遇到的病例会越来越多，可是每天都看重复的病例而不去思考，不总结规律，完全是靠加法来看病，你永远当不了名医，当不了真正看病非常精彩的医生。疾病的方方面面其中清楚的不多，不清楚的地方还有很多，所以不要轻易放过一个不清楚的问题，不要轻易地放过一个疑难病例，更不要轻易地下结论，因为临床问题太复杂，因此我们应该踏踏实实地认真去做。第三句话是“以人为本”，优化简化临床路径，要通过科学的思维及临床决策，来确定做什么，不做什么；先做什么，后做什么；是一次做完还是分次去做；做之前要做好评估，每一种治疗及干预可能会给病人带来的获益和风险，如果不做又会带来什么影响。医生开始是学理论掌握技术，之后就是在临床工作中积累经验，一步步地升华，当一个医生知道哪些技术对哪些患者不必要和不该做的时候，知道怎么优化简化流程的时候，我想这时

候就是这个医生职业生涯的一次飞跃，一次自身走向成熟的表现。所以，我们在自己的医疗实践中要控制过度医疗，减少不必要的治疗。在我查房、出门诊时，我首先想到这个病人不该做什么检查、治疗，再考虑应该做什么检查、治疗，把该做的事想好过程，认真真地去做。我觉得目前的医疗行为对生物技术崇拜，生物技术是不是就能把人类疾病的所有病原都解决了，是不是就能治疗人类的所有疾病呢？答案应该是否定的。此外，我建议会后大家一定要更深度地挖掘病例，更广度地转化从病例讨论中获得的知识经验，因为会上讨论的时间是非常有限的，有些问题的讨论并不充分。好的病例最好能在杂志上刊登，让更广大的基层医务工作者看到，扩大病例讨论的实效。临床新技术的学习与掌握可能很快，但临床基本功及知识层面的培养却需要漫长的过程。这个会议提供了一个很好的平台，每个病例讨论的最后都会有一到两名知名的老专家总点评、总结。一方面，老专家无私地传授临床经验教训，能迅速而有效地提高中青年医生的临床技能，夯实基本功，拓宽中青年医生的知识面。另一方面，疑难病例中多个学科的交叉、多学科的积极参与，能进一步拓宽知识面，避免一叶障目，思维过于狭窄。

最后，我非常感谢“中国心血管相关疑难病例讨论峰会”会务组、筹委会，感谢中国医科大学附属第四医院心内科金元哲主任，我期望“中国心血管相关疑难病例讨论峰会”组委会的全体工作人员继续努力，能够把峰会越办越好，越办越精彩！也预祝大家在自己的临床实践中，不断提高临床思维及决策能力，救死扶伤，真正为中国老百姓、广大患者造福。祝大家事业有成，心身健康。



北京大学人民医院

2010-09-17

## 目 录

病例 A1 .....	1
病例 A2 .....	9
病例 A3 .....	22
病例 A4 .....	36
病例 A5 .....	54
病例 A6 .....	69
病例 A7 .....	79
病例 A8 .....	89
病例 A9 .....	102
病例 A10 .....	109
病例 A11 .....	115
病例 A12 .....	124
病例 A13 .....	133
病例 A14 .....	143
病例 A15 .....	151
病例 A16 .....	157
病例 A17 .....	169
病例 A18 .....	182
病例 A19 .....	203
病例 A20 .....	213
病例 A21 .....	219
病例 B1 .....	229
病例 B2 .....	236
病例 B3 .....	247
病例 B4 .....	254
病例 B5 .....	263
病例 B6 .....	271

## 2 心血管疑难病例讨论IV

病例 B7 .....	277
病例 B8 .....	285
病例 B9 .....	290
病例 B10 .....	298
病例 B11 .....	301
病例 B12 .....	302
病例 B13 .....	305
病例 B14 .....	319
病例 B15 .....	326
病例 B16 .....	337
病例 B17 .....	349
病例 B18 .....	357
病例 B19 .....	375
病例 B20 .....	380
病例 B21 .....	386
病例 B22 .....	393
介入并发症的识别与处理 .....	405
老调新曲——如何撰写病例报告 .....	409
第四届“中国心血管相关疑难病例讨论峰会”闭幕词 .....	412



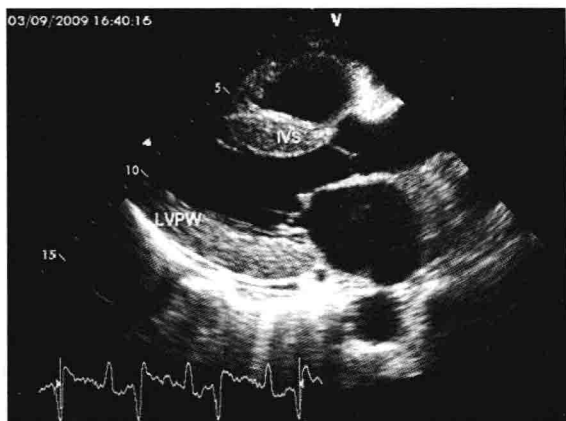


图 2

血清脑钠肽 (BNP): 546pg/ml (N<100pg/ml)。

Swan-Ganz 示右房压 19mmHg, 右室压 47/9 (平均值 27) mmHg, 肺动脉压 45/28 (平均值 36) mmHg, 肺毛细血管楔压 34mmHg, 心输出量: 3.5L/min。

【诊疗经过】心肌酶正常; 行急诊冠状动脉造影未见异常; 心脏彩超: 左室肥厚, LVEF 64%; 给予倍他乐克和氨氯地平药物治疗; 2009 年 5 月出现双下肢浮肿伴尿量减少; 停用倍他乐克和氨氯地平后症状减轻。7 月患者再次出现双下肢浮肿、腹胀和夜间呼吸困难; 胸腹 CT 示双侧胸腔积液 (右侧为著), 心包积液和腹水; 给予利尿治疗后浮肿消退, 憋气缓解, 夜间可平卧; 复查胸腹 CT 可见胸水、腹水和心包积液基本消失。复查心脏彩超示左室壁及间隔向心性均匀肥厚, 最厚 15mm, LVEF52%, 提示肥厚型心肌病不排除。既往高血压 4 年, 最高 170/90mmHg, 平素服用降压药物血压控制在 120/80mmHg, 近期已停用所有降压药物, 血压 110/70mmHg。

### 【诊断思路】

1. 室壁肥厚时, 应考虑鉴别: ①高血压; ②肥厚型心肌病; ③浸润性心肌病。

2. 心电图示下壁及前壁导联可见 Q 波; 无胸痛症状和心电图动态演变; 心肌酶正常; 冠脉造影未见异常。故可除外冠心病。

【治疗经过】2009年5月出现双下肢浮肿，夜间呼吸困难伴尿量减少；停用倍他乐克及氨氯地平后症状减轻；2个月后再出现心衰症状加重伴多浆膜腔积液；利尿治疗后心衰症状明显缓解。

【诊治思路】患者有典型心衰症状；心脏超声除外心脏瓣膜病；LVEF正常和室壁增厚；利尿治疗后心衰症状缓解；多浆膜腔积液明显减少；应考虑舒张性心衰。

#### 【疑问】

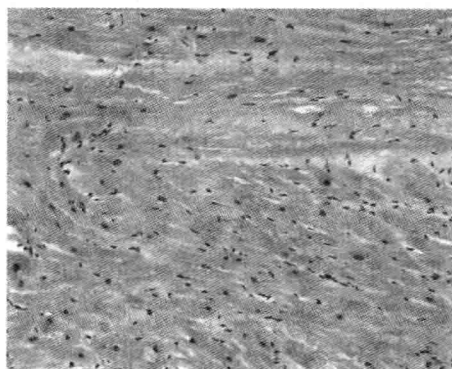
- (1) 舒张性心衰的确诊尚缺乏客观证据。
- (2) 引起舒张性心衰的基础疾病。

【下一步检查】心脏磁共振示左、右室心肌内线样或颗粒样高信号影，钆延迟显像（图3）。



图3

心内膜心肌活检：心肌间质比例增高，部分血管周及心内膜下可见均匀红染样物沉积，刚果红染色阳性，符合淀粉样变（图4）。



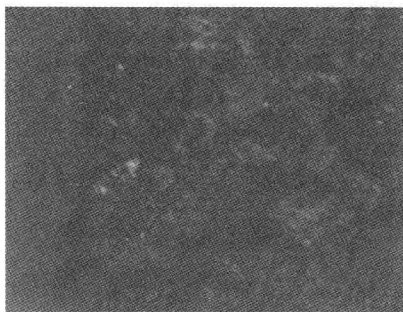


图 4

血清蛋白电泳可见 M 蛋白。

免疫球蛋白电泳示 M 蛋白为 IgG  $\lambda$  型。

血轻链  $\lambda$  定量：1380mg/dl (N 298~665mg/dl)。

全身骨  $\gamma$  扫描未见骨骼破坏，骨髓涂片示浆细胞比例稍高 (2.5%)，形态正常骨髓活检示骨髓组织中造血组织与脂肪组织比例大致正常，粒、红细胞比例大致正常，巨核细胞易见，刚果红染色阴性；腹壁脂肪活检：皮肤真皮层胶原增生，未见明确淀粉样物，刚果红染色阴性；ANA+dsDNA：阴性；抗中性粒细胞胞浆抗体 (ANCA)：阴性；抗 ENA 抗体和自身抗体均阴性；补体水平正常；CEA、CA125 和 CA199 均阴性。淀粉样物质的浸润以心肌间质最突出，从而使心肌细胞萎缩、心肌壁及室间隔增厚，造成心室舒张期顺应性降低，心室充盈压上升，产生舒张功能不全的限制性心肌病特征。

- 该患者心脏彩超示 E/A 比值 2.6。
- 右心导管示肺毛细血管楔压明显升高。
- BNP 显著升高。
- 符合典型限制性舒张功能障碍的舒张性心衰。
- 淀粉样物质易与地高辛结合引起中毒。
- 因此，心肌淀粉样变心衰患者不宜应用洋地黄类药物。
- MRI 示心肌钆显像延迟为心肌淀粉样变的特征性表现。
- 心肌淀粉样变 85% 为原发性，属浆细胞病。
- 表现为浆细胞异常分泌单克隆 M 蛋白。

- 大约 10%~20% 心肌淀粉样变伴多发性骨髓瘤。
- 进行性难治性心衰或不明原因多浆膜腔积液。
- 左心室肥厚伴心电图低电压。
- 左室壁均匀肥厚伴室壁活动弥漫性减低。
- 既往高血压者血压正常化或进行性血压降低。
- 心电图示病理性 Q 波，而 CAG 除外冠脉病变者。

## 讨论部分

王珂：程大夫刚才给我们介绍了一个非常全面的，而且是临床特点与病理检查绝对一致的这样一个典型的淀粉样变性心肌病。对于淀粉样变性心肌病，临床上很容易误诊，因为有时临床特点与病理检查结果不完全一致，往往把许多这样的病人当成另外一回事。现在有许多病的临床特点在分析的时候超乎我们的想象，比如说少见的线粒体心肌病、扩张型心肌病等。那么通过这个病例我们能学到哪些东西呢？第一，我们这些年来体会到，对于这样的病人，如果他有明显的左室肥厚，但是伴有一个顽固的右心衰，有大循环淤血的症状、体征。而这种情况我们又不能用普通的原发性高血压 4 年合并肥厚型心肌病来解释。那么这个时候我们就应该想到可能是继发性心肌病或者代谢性心肌病。第二，就像刚才程大夫介绍的，临床上常常遇到一些矛盾现象，我们也曾经在别的会议中讨论过这个问题，但是仍然很容易被忽视。一个肥厚的心肌表现为心电图上特别是肢导的低电压，呈现一个矛盾，因为心肌肥厚时心电向量应该是大的。但是这时候肢导低电压（当然胸导也可以出现低电压）大多数人表现为肢导低电压，当然我们也不能说所有淀粉样变心肌病都会出现肢导低电压，有 60%~70% 的病人可能出现这种现象。在这里，我想说的是当我们看到这种现象的时候应该考虑到存在淀粉样变心肌病的可能性。第三，我们发现心肌肥厚、室间隔增厚（如已经 13/14/15/16/17 个 mm）时，往往牵强附会地把它归结为原发性高血压的结果，没有仔细再好好看看。在这种情况下，许多辅助检查如超声、核磁共振能够显出它们独特的特点。淀粉样变心肌病作为一个成熟的超声科大夫是完全可以和可能看出来的。它和肥厚型

## 6 心血管疑难病例讨论IV

心肌病很多地方是不同的，就像程大夫在幻灯中讲的那样，心肌淀粉样变呈现一个均匀一致性的肥厚，射血分数是减低的，或者心肌运动是弥漫性减弱。程教授在最后讲到这个病人射血分数是正常的，但是心肌运动弥漫性减弱。它和高血压引起的心肌肥厚改变是不一样的。另外颗粒粗大，这种情况是不同于一般心肌病的，所以不能有原发性高血压、有心肌肥厚就把这种情况忽视掉了。今天程教授给我们介绍了一个很好的病例，非常典型。在这里我想就这个病例提两个问题，想请教一下程大夫。第一个问题是治疗上洋地黄是不建议用的，室壁运动虽然减弱了，但是应用洋地黄容易与淀粉样变的心肌组织结合，易导致过量、中毒；还有一个药物就是钙通道阻滞剂硝苯地平也是不主张用的，对心肌抑制作用明显加大，加重心衰。我们这个病人应用氨氯地平后症状加重了，是不是也与这方面有关系？第二个问题是我的理解和协和医院的理解不一样，您在最后一张片子上介绍淀粉样心肌变性原发性因素是一个原因。有10%~20%心肌淀粉样变继发于多发性骨髓瘤。我的理解是您介绍的这种心肌病变是心肌淀粉样变性中的AL型。原发性心肌淀粉样变性可以伴有多发性骨髓瘤。但是据我们这些年发现的病例，凭我们的理解我觉得这个是浆细胞病的类型。它们是两种类型，一种是原发性的心肌淀粉样变性，另一种是继发于多发性骨髓瘤。而这两种类型的区别是，多发性骨髓瘤这种类型骨髓的损害明显，在骨髓中有异常的骨髓瘤细胞或者浆细胞超过15%。原发性的它对骨质也是有破坏的，但是破坏得较少，细胞数目远小于15%；所以说我想问一下程大夫，咱们协和医院是把它当成一个病例呢，还是当成一种类型，治疗上两种类型有什么需要注意的？好，谢谢。

**程中伟：**就这个问题我也曾经问过血液科的相关医生，它们的意见是如果有骨髓损害，就诊断为原发性心肌淀粉样变性合并多发性骨髓瘤，如果没有就诊断为原发性心肌淀粉样变性，它们都叫原发性心肌淀粉样变性，只是是否合并多发性骨髓瘤的区别。另外一个在治疗上两者的方案是一致的。这个患者经过治疗后效果特别好。在中国，这种病人的生存时间多数只有半年，但是这个病人治疗从去年到现在已经整整有一年了，效果非常好。

**李为民：**这个病例很好，临床上也很少见，预后不好。我想提一个问题，从发病机制上讲，变性可能是由淀粉样物质（包括免疫型、老年性、家族型等淀粉样物质）引起的心肌淀粉样变性。您认为你们这个病例属于哪种类型？

**程中伟：**这个病例属于原发性心肌淀粉样变性，属于 A<sub>1</sub> 型。

**李为民：**还有一个问题，您认为这个疾病最需要检验或者有鉴别诊断意义的化验指标是什么？最需要与之鉴别的是哪几种疾病？

**程中伟：**是这样的，实际上心肌淀粉样变是属于扩张性心肌病的一种。进行鉴别的时候可能需要看从哪个水平上进行鉴别。如果这个病人刚到医院心脏彩超发现心肌纤维明显肥厚，特别是均匀性肥厚，我想还是要与肥厚型心肌病进行鉴别。肥厚型心肌病的心肌肥厚，尤其是原发性高血压引起的心肌肥厚，多数不是均匀性的，如果均匀性的还是不太考虑是高血压引起的。另外，这个患者的彩超等改变是不典型的。

**李为民：**心肌淀粉样变性超声是一个很有价值的评价手段，哪一点是超声中最典型的改变？

**程中伟：**超声典型的改变是心肌中呈颗粒样的强回声。

**李为民：**这个病例很好，有几个问题需要讨论，我们能从中学到很多东西，尤其在座的有很多基层医院的同志。我们首先得确认一下他是否有心力衰竭，有些实验室化验指标是非常重要的。比如说 BNP，BNP 是 B 型利钠肽，有的人称为脑钠肽。BNP 如果小于 100ng/ml，肯定不是心力衰竭；如果大于 400ng/ml，就有 90% 的可能是心力衰竭。这个病人有肺毛细血管楔压增高，有肺淤血。这个病人的 BNP 是 260ng/ml，相当于有舒张性心衰。我觉得这个病人还需要与缩窄性心包炎进行鉴别，当然通过超声的改变很容易就可以鉴别。还有就是肥厚型心肌病，那么除了超声外，还有没有其他比较好的鉴别方法？

**程中伟：**与肥厚型心肌病鉴别超声检查比较方便，意义也比较大。当然可能还有别的方法，比如心脏磁共振就比较好，因为它鉴别各种心肌疾病时可以提供一些比较特异的分数，另外心电图也可以提供一些特征性的变化。

## 8 心血管疑难病例讨论Ⅳ

**李为民：**心电图有哪些比较特异的变化？

**程中伟：**对于 AL 型心肌病，大概 2/3 的人我们可以看到心电图肢导低电压。而肥厚型心肌病可表现为高电压，除此之外，还可以检到继发的 ST 段改变、T 波倒置等。

**李为民：**我觉得还可从年龄上进行鉴别，肥厚型心肌病多见于中青年，淀粉样心肌变性往往见于年龄偏大一点的。另外一个很重要的表现是直立性低血压，在肥厚型心肌病比较少见，但是淀粉样变很常见。另外您刚才说的心电图的变化很有特征，超声心动图可以见到颗粒样的强回声或者说是毛玻璃样改变。王教授说了它的预后及转归，肥厚型心肌病常常出现心律失常甚至猝死，而心肌淀粉样变多出现顽固的右心衰竭。

**沈珠军：**这个是我们医院提供的病例，在座的专家也说这个病例很全面。包括血流动力学、心肌活检、皮肤活检等我们都已经做了。但是我想说在协和医院这些都能做了，那么在基层医院再遇到这样一个病例，临床上我们怀疑是心肌淀粉样变，那么做超声，超声两次回报都没有提示是淀粉样变，我们心内科的医生接到回报单后又该如何？我们这个会议的宗旨是回归人文、回归临床、回归基本功。那么超声基本功可以极大地帮助心内科医生。现在的超声多数是超声科医生做的，我们做会发现有许多都是舒张功能不全的。

## 病例 A2

报告人：于 婕（北京大学第三医院）

点评专家：吴学思 张 锦 郭丽君 葛 华

### 病 例 部 分

患者男，70岁。

【主诉】间断胸闷、胸痛6年，加重2周。

【现病史】6年前活动时突发剧烈胸痛，外院诊断为急性下壁心肌梗，急诊冠造术后降支闭塞，植入支架1枚，回旋支狭窄75%；术后1年停用美托洛尔、辛伐他汀，1年半停用氯吡格雷，近2年来未规律服用阿司匹林；术后偶有胸闷；2周前患者出现夜间胸痛，伴咽部紧缩感，出汗，每次持续2~5分钟，自服硝酸甘油1~2分钟内缓解，2~5次/夜；1天前患者夜间再发胸痛，持续10余分钟，服用2次硝酸甘油后症状缓解，共发生4次；次日就诊我院门诊以“不稳定型心绞痛”收入院；睡眠差，饮食、二便如常，2周内体重下降4kg。

【既往史】发现血压升高6年，血压最高145/90mmHg，平素120/80mmHg，未服用药物；膜性肾病6年；吸烟20余年，20支/天，未戒烟。

【查体】T：36.5℃；P：88次/分；R：12次/分；Bp：125/70mmHg。神志清楚，甲状腺不大，双肺呼吸音清，未闻及干、湿啰音，心脏不大，HR：88次/分，心律齐，A<sub>2</sub>=P<sub>2</sub>，各瓣膜听诊区未闻及杂音。腹软无压痛，肝脾肋下未及。双下肢轻度可凹性水肿。

【入院诊断】冠状动脉性心脏病；

不稳定型心绞痛；

陈旧下壁心肌梗死；

心功能I级（NYHA分级）；

高血压病1级，极高危；

PCI术后；



## 10 心血管疑难病例讨论IV

膜性肾病。

【辅助检查】入院当天：心肌酶，TnT，电解质，肾功正常；肝功：ALT 41U/L。

心电图（图1）：

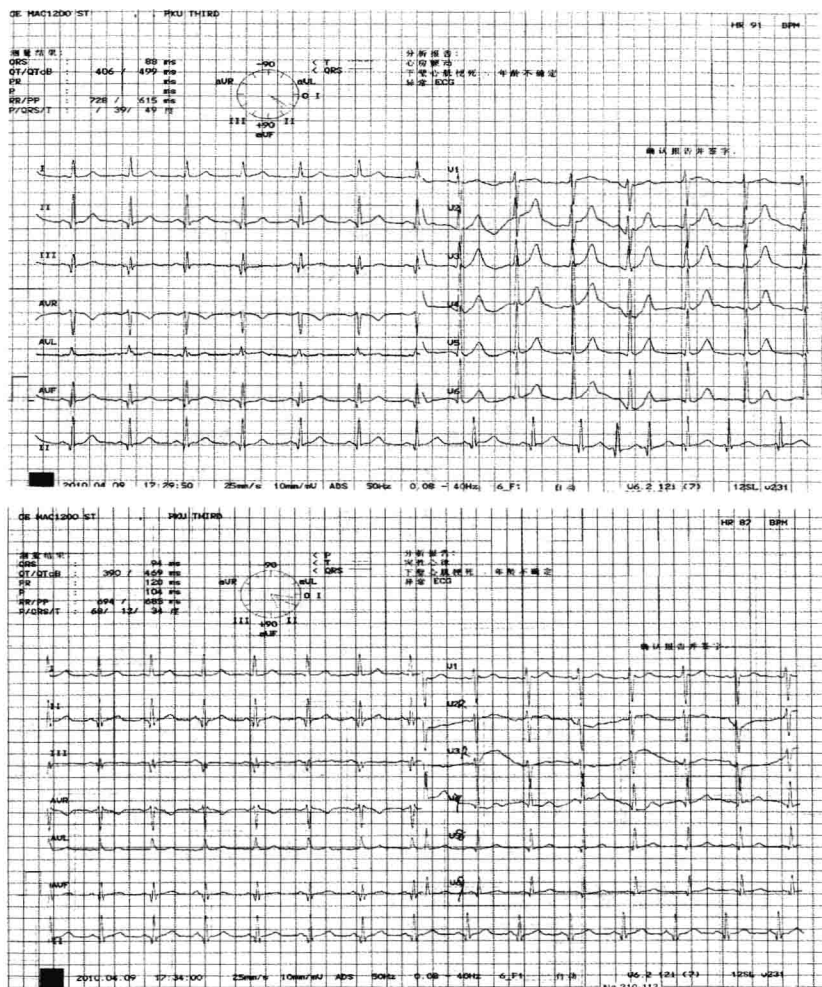


图 1

治疗（入院第 1~2 天）：

1. 双联抗血小板：阿司匹林，氯吡格雷；