

全科医学临床思维训练 与PBL/CBL教程

主编 苗懿德 郝蓉
褚琳 路阳



科学出版社

全科医学临床思维训练 与 PBL/CBL 教程

主 编 苗懿德 郑 蓉
褚 琳 路 阳

科 学 出 版 社

北 京

内 容 简 介

全科医学是以病人为中心、个体化的服务模式和在基层医疗服务场所进行的面向人群广泛的服务对象的治病救人的医疗活动。如何在全科医师培训中贯彻全科医学理念,更好地培养全科医师是目前我国全科医学教育的重要课题。以问题为导向的学习(PBL)以及以案例为导向的学习(CBL)近年来在医学教学中得到应用,但在全科医师的规范化培训中尚未应用于临床教学。作为北京市全科医师规范化培训基地的北京大学人民医院,老年医学科及全科医学教研室率先尝试将这两种教学模式应用于全科规范化培训医师的内科学临床教学中,并取得了良好效果。本书分为两章:第一章是临床真实病例,包括内科常见疾病及罕见疾病,在诊断及治疗中层层深入,理论知识点与病例相结合;第二章是为PBL/CBL教学编写的教案,知识系统全面。

本书突出临床内科学博大精深的知识内容,深入浅出,利于广大全科医学医师、全科医学医学生及全科医学教育工作者学习理解。

图书在版编目(CIP)数据

全科医学临床思维训练与PBL/CBL教程 / 苗懿德等主编. —北京:科学出版社,2015.5

ISBN 978-7-03-044351-9

I. ①全… II. ①苗… III. ①内科学-临床医学-教材 IV. ①R4

中国版本图书馆CIP数据核字(2015)第107599号

责任编辑:胡治国 杨鹏远 / 责任校对:胡小洁

责任印制:肖 兴 / 封面设计:范璧合

版权所有,违者必究。未经本社许可,数字图书馆不得使用

科学出版社 出版

北京东黄城根北街16号

邮政编码:100717

<http://www.sciencep.com>

安泰印刷厂 印刷

科学出版社发行 各地新华书店经销

*

2015年5月第一版 开本:787×1092 1/16

2015年5月第一次印刷 印张:9 1/2

字数:219 000

定价:33.00元

(如有印装质量问题,我社负责调换)

编委名单

- 主 编 苗懿德 郝 蓉 褚 琳 路 阳
编 者 苗懿德(北京大学人民医院老年医学科)
刘 杰(北京大学人民医院老年医学科)
陈陵霞(北京大学人民医院老年医学科)
孙艺红(北京大学人民医院老年医学科)
郝 蓉(北京大学人民医院老年医学科)
褚 琳(北京大学人民医院老年医学科)
魏雅楠(北京大学人民医院老年医学科)
姜 娟(北京大学人民医院老年医学科)
张庆文(北京大学人民医院老年医学科)
李 卫(北京大学人民医院老年医学科)
苏 琳(北京大学人民医院老年医学科)
宝 辉(北京大学人民医院老年医学科)
段建平(北京大学人民医院老年医学科)
康丽萍(北京大学人民医院老年医学科)
杨素敏(北京大学人民医院老年医学科)
郭 远(北京大学人民医院老年医学科)
路 阳(北京大学人民医院继续教育处)
侯志梅(新疆医科大学第二附属医院老年医学科)
翟晨辉(新疆医科大学第二附属医院老年医学科)
冯静才(北京大学人民医院老年医学科)
官春兰(北京大学人民医院老年医学科)
孙 芳(北京大学人民医院老年医学科)

前 言

不论对初涉医坛的新手,还是对那些有相当临床经验的资深医者,临床的千变万化如同浩瀚无涯的大海,无论我们怎样积累,都会觉得它总是那样深不可测。加拿大伟大的医学哲学家、教育家 William Osler 曾经这样描述在医学之海中徜徉的感受:

To study the phenomena of disease without books is to sail an uncharted sea, while to study books without patients is not to go to sea at all.

基于这个原因,我们把这几年在临床工作中的一部分案例拿出来与大家分享,希望在某些迷茫的时刻,能够给大家一些帮助和启迪。

本书的前半部分为临床思维训练,编者提供的案例都较为复杂,在不断完善诊断的过程中,有时迷惑不解,有时跌宕起伏,有时峰回路转,充分体现了实际临床工作的戏剧性,与教科书相比是何等丰富,而积累这些临床经验则需要一个漫长的过程。

本书的后半部分是作者为 PBL 和 CBL 编写的教程,特别选择了一部分适合教学的典型病例,希望全科医学的教学团队能以此教程为借鉴,积极体验和丰富临床带教工作经历,进而带动全科医学教学团队的进步和提升。

苗懿德

北京大学医学部全科医学学系副主任、硕士生导师

北京大学人民医院全科教研室主任

北京大学人民医院老年医学科主任、教授

2015 年 1 月

目 录

第一章 全科医学临床思维训练	(1)
一例不明原因发热的临床诊治	(1)
急性非 ST 段抬高型心肌梗死的临床诊治	(13)
以猝死为结局的系统性淀粉样变性	(20)
房室传导阻滞与起搏器植入	(25)
老年发病的 IgA 肾病	(29)
以肌无力、茶色尿起病的细菌性肝脓肿	(33)
甲状腺功能减退合并肾功能不全、贫血	(37)
合并有冠心病的心肌淀粉样变性	(43)
肺癌肾上腺转移合并肺结核	(52)
第二章 全科医学 PBL/CBL 教程	(59)
急性心肌梗死	(59)
心力衰竭	(72)
社区获得性肺炎	(80)
慢性阻塞性肺疾病	(86)
胃食管反流病	(93)
消化道出血	(100)
慢性肾脏病和慢性肾衰竭	(108)
贫血	(115)
2 型糖尿病	(120)
甲状腺功能减退症	(127)
骨质疏松症	(132)
附录 常用实验室检查英文简称及正常值	(140)

第一章 全科医学临床思维训练

一例不明原因发热的临床诊治

[病情简介]

主诉与现病史:患者,女性,78岁,主因“发热2周”收入院。患者入院前2周无明显诱因出现发热,体温升至38℃以上,最高39℃,伴畏寒、寒战,自服退热药后第二日晨起体温恢复正常。此后每日午后、傍晚开始发热,体温达38℃,第二日晨体温可恢复正常。发热时间断出现寒战,伴有咳嗽、咳痰,咳嗽不剧烈,咳痰为白色黏痰,量不多,伴有乏力、全身酸痛、双下肢轻度水肿。入院前1周,于我院急诊就诊,查血常规:WBC $6.49 \times 10^9/L$ 、NE 50.8%、Hb 87g/L↓、PLT $109 \times 10^9/L$ 、CRP 77mg/L↑;生化:AST 41U/L、ALT 33U/L、CRE 72μmol/L、电解质正常;胸片:双下肺纹理增多。予莫西沙星、痰热清治疗后,仍每日午后、傍晚出现发热;3天后换哌拉西林/他唑巴坦钠抗炎,体温无变化。入院前1日体温波动在38~38.8℃,转至外院住院,医生查体时发现腹部压痛明显,并出现左侧膝关节疼痛。为进一步诊治收入老年科。患者转入老年科病房后出现畏寒、寒战,体温升至38.8℃。患者发病以来,无鼻塞、咽痛,无尿频、尿急、尿痛,无腹痛、恶心、呕吐、腹泻,大便每日1~2次,为酱红色稍稀便,无关节疼痛,无皮疹。精神、食欲、睡眠差,小便如前,体重无明显变化。

既往史与个人史:脂肪肝16年。白内障13年。13年前因左卵巢浆液性囊腺癌Ia期行全子宫双附件切除术,术后化疗数次。左膝骨关节炎、左膝游离体取出术后8年。腰椎病5年。冠心病支架术后4年,长期规律服用阿司匹林抗凝治疗。结肠息肉3年。否认高血压、糖尿病、脑梗死病史。发病前无外地居住、旅游史,家中及邻居无饲养宠物,无食用生肉及特殊食物史。家族史无殊。

查体:体温38.8℃,脉搏75次/min,呼吸18次/min,血压120/60mmHg。神志清楚,贫血貌,全身浅表淋巴结未及肿大。双肺呼吸音粗,右下肺背部可闻及少量湿啰音,心律齐,心率75次/min,各瓣膜听诊区未闻及杂音。腹平软,下腹部压痛,左下腹为著,无肌紧张、反跳痛,肝脾肋下未及,移动性浊音阴性,肠鸣音正常。双下肢轻度可凹性水肿。无颈抵抗,四肢肌力、肌张力正常,双侧巴氏征阴性。

[接下来需要考虑的问题]

1. 患者发热的原因是什么? 还需进行哪些辅助检查?

老年女性患者,发热2周,发热特点为午后发热,呈弛张热型,伴有畏寒、寒战;在急诊考虑呼吸道感染可能性大,给予正规抗生素治疗1周,而体温没有下降趋势;入院前已有化验检查无明显提示;但患者入院前一日在无主观腹痛主诉情况下,医生查体新发现阳性体征——腹部压痛。结合上述特点,患者入院时考虑发热原因首先是感染可能性大,而感染灶可能来源于腹腔?患者既往有妇科恶性肿瘤及手术史,在入院当天下午立即安排了妇科B超、床旁腹部B超、床旁胸片、床旁超声心动检查。

表 1-1-1 患者入院时的诊断思路

发热性质	病因	疾病
感染	细菌	G ⁺ /G ⁻ 菌、结核、伤寒
	病毒	EBV、CMV
	非典型病原体	支原体、衣原体、军团菌
	真菌	
	寄生虫	阿米巴、布氏杆菌、疟疾
非感染	免疫	
	肿瘤(血液系统)	

妇科 B 超:术后盆腔。

床旁腹部 B 超:脂肪肝,胆囊充盈欠佳。

床旁胸片:双下肺纹理较前增重。

床旁超声心动:左心房扩大,二尖瓣少量反流。

未发现明确腹部病灶提示,在此基础上扩大思路,进一步按照不明原因发热诊治的思路及患者可疑线索安排了全面检查(表 1-1-1)。同时,根据经验性抗

生素使用原则给予美罗培南 0.5g q8h、奥硝唑 0.25g qd 静脉抗炎以及积极支持对症治疗。

知识点:

发热待查

发热待查的定义:发热待查是指发热时间持续 2~3 周以上,体温多次>38.5℃,经过≥1 周完整的病史询问、体格检查和常规实验室检查后仍不能确诊。

病因分类:根据致病原因不同可分为两大类——感染性疾病和非感染性疾病。

1. 感染性疾病:包括病毒、细菌、支原体、衣原体、立克次体、螺旋体、真菌、原虫等病原微生物感染。

2. 非感染性疾病

(1) 肿瘤性疾病:血液系统肿瘤如恶性组织细胞病、恶性淋巴瘤、白血病、多发性骨髓瘤等;实体性肿瘤如原发性肝癌、肺癌、肾癌、结肠癌、胃癌、胰腺癌等。

(2) 血管-结缔组织疾病:常见的如系统性红斑狼疮、成人 Still 病、类风湿关节炎、风湿热、混合性结缔组织病;少见的有皮肌炎、结节性多动脉炎、变应性肉芽肿性血管炎、Wegener 肉芽肿等。

(3) 其他疾病:如药物热、脱水热、各种坏死组织吸收热、中暑、功能热、伪热等。

2. 全面完善检查,得到了哪些诊断思路?

常规化验检查结果:

全血细胞分析:WBC $6.71 \times 10^9/L$, NE 67.3%, Hb 70g/L ↓, PLT $75 \times 10^9/L$ ↓。

尿常规:入院时白细胞 50/HP ↑,复查(-)。

便常规:多次(-)。

生化指标:ALT 16U/L, AST 20U/L, T-Bil 10.2μmol/L, D-Bil 5.0μmol/L, TP 47g/L ↓, ALB 28.6g/L ↓, CRE 67μmol/L, TG 2.70mmol/L ↑, TCHO 1.71mmol/L, LDL 0.61mmol/L。

红细胞沉降率(血沉):54mm/h ↑。超敏 C 反应蛋白 85.73mg/L ↑。降钙素原 1.87μg/ml ↑。

DIC 全项:PT 12.6s, PTA 74%, INR 1.18, FIB 348mg/dl, APTT 29.7s, FDP 6.5μg/m, D-Dimer 427ng/ml ↑。

甲状腺功能:FFT₃ 3.12pmol/L ↓, T₃ 59.78ng/dl ↓, 余正常范围。

细菌学检查结果:

三次血培养(-)。

(细菌)痰培养、尿培养、便培养(-)。

(真菌)痰培养、尿培养、便培养(-)。

浓缩查结核杆菌痰、尿、便(-)。

血 T-Spot 两次(-)。PPD(+)

抗结核抗体(-)。结核杆菌 PCR(-)。

感染三项:支原体、衣原体、军团菌抗体(-)。

病毒学检查结果:

抗 CMV IgM(-)、人巨细胞病毒 DNA 测定(-)。

抗 EBV IgM(-)、EB 病毒扩增荧光检测(-)。

真菌感染检查结果:G+GM 试验(-)。

寄生虫相关检查:肥达反应(-)。血找疟原虫(-)。抗布氏杆菌抗体(-)。

肿瘤标志物:CEA、AFP、CA125、CA199、CYFRA21-1、NSE 正常范围。

贫血相关检查:铁 $4.21\mu\text{mol/L}\downarrow$, 总铁结合力 $28.14\mu\text{mol/L}\downarrow$, 不饱和铁 $23.93\mu\text{mol/L}\downarrow$, 铁蛋白 $1399.00\text{ng/ml}\uparrow$ (后复查 $2986.00\text{ng/ml}\uparrow$), 维生素 B_{12} $1033.00\text{pg/ml}\uparrow$, 叶酸 7.37ng/ml 。

Coomb 试验:(-)。

免疫学指标:

抗 ANA $1:40\uparrow$, 抗线粒体抗体 $1:80\uparrow$ 。ENA 七项(-)。自身抗体谱(-)。

免疫指标: IgA 2.62g/L , IgG $6.2\text{g/L}\downarrow$, IgM $0.506\text{g/L}\downarrow$, κ 轻链 492mg/dl , λ 轻链 $283\text{mg/dl}\downarrow$, β_2 微球蛋白 $3.29\text{mg/L}\uparrow$, κ/λ (总) 1.74 。

自免肝抗体指标:抗线粒体 2 型抗体、抗肝肾微粒体(LKM-1)抗体、抗肝细胞溶质抗原(LC-1)抗体、抗可溶性肝抗原/肝-胰抗原抗体(-)。

ANCA(-)。

IgG 分型: $\text{IgG}_4\downarrow$ 。

IgE 正常。

影像学检查:

胸部 CT:左肺上舌段模糊斑片影,考虑炎性渗出可能;右侧少量胸腔积液。双肺多发陈旧病变,右肺上叶前段钙化灶。右肺中叶外段局限性肺气肿(图 1-1-1)。

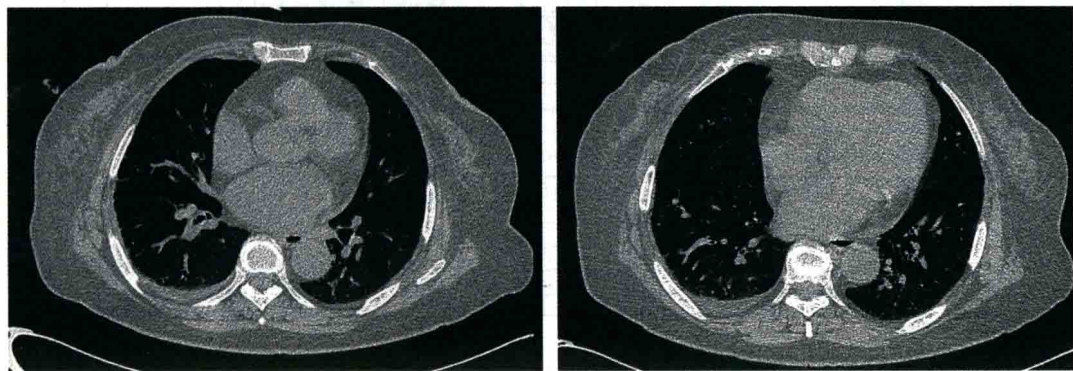


图 1-1-1 胸部 CT

腹部 CT:肝左叶低密度灶,建议进一步增强扫描或腹部 MR 除外占位;十二指肠降部憩室可能;双侧胸腔积液(图 1-1-2)。

盆腔 CT:子宫术后缺如,少量盆腔积液;左耻骨异常密度影(图 1-1-3)。

外周血涂片:红细胞细胞形态大小不等,可见部分中心浅染区扩大,血小板散在可见。

骨髓形态学:骨髓增生稍低下,血小板少(图 1-1-4)。

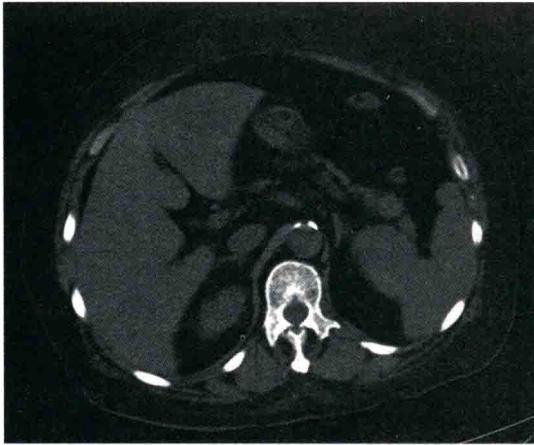


图 1-1-2 腹部 CT

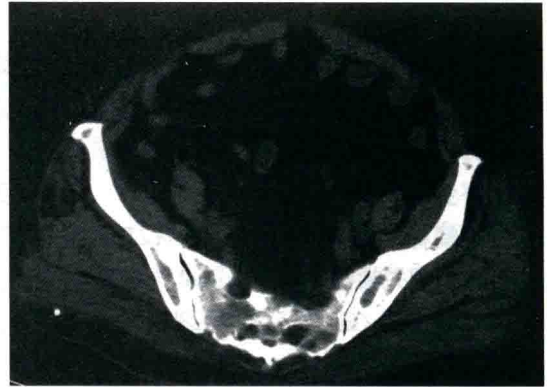
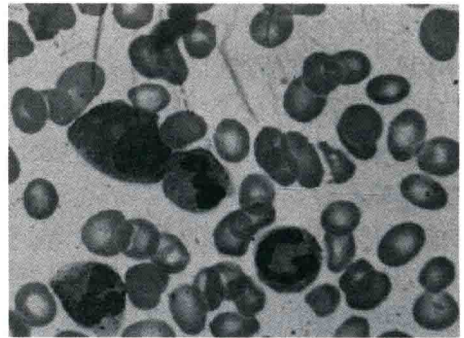


图 1-1-3 盆腔 CT

细胞名称		血片/%	骨髓片			
			平均值	+/- SD	%	
原始血细胞			0.08	0.01		
粒细胞系统	原始		0.64	0.33		
	早幼		1.57	0.6	0.5	
	中性	中幼		6.49	2.04	6.0
		晚幼		7.90	1.97	1.0
		杆状	19.0	23.72	3.5	21.0
		分叶	51.0	9.44	2.92	32.0
	嗜酸	中幼		0.38	0.23	
		晚幼		0.49	0.32	
		杆状		1.25	0.61	
		分叶	1.0	0.86	0.61	
	嗜碱	中幼		0.02	0.05	
		晚幼		0.06	0.07	
		杆状		0.1	0.09	0.5
分叶			0.03	0.05		
红细胞系统	原始		0.57	0.3		
	早幼		0.92	0.41	1.0	
	中幼		7.41	1.91	4.5	
	晚幼		10.75	2.36	6.0	
	早巨					
	中巨					
淋巴细胞系	原始		0.05	0.09		
	幼稚		0.47	0.84		
	成熟	18.0	22.78	7.04	18.0	
单核系	原始		0.01	0.04		
	幼稚		0.14	0.19		
	成熟	11.0	3	0.88	8.5	
巨核系统	原始					
	幼稚					
	产板巨					
	颗粒巨				1	
浆细胞	原始		0.004	0.02		
	幼稚		0.104	0.16		
	成熟		0.71	0.42	1.0	
	网状		0.05	0.09		
其他	巨核					
	吞噬					
	组碱					
	脂肪					
	不明		0.03	0.09		
粒细胞系统: 有核红		71:0	2.76	0.87	5.30:1	
共计数细胞		100	个	200		



形态描述

- 取材, 涂片, 染色可。
- 骨髓增生IV级, 粒系占61.00%, 红系占11.50%, 粒:红=5.30:1
- 粒系:早幼粒以下可见, 分叶核比例偏高。
- 红系:早幼红以下可见, 各阶段比例偏低。成熟红细胞形态大小不等。
- 淋巴细胞比例正常。
- 可见单核细胞, 浆细胞。
- 全片见颗粒巨1个, 血小板少。

血常规

- 白细胞数少, 分类杆状核及单核细胞比例偏高。
- 成熟红细胞形态大小不等。
- 血小板少。

印象: 骨髓增生稍低下
血小板少
请结合临床及骨髓活检

图 1-1-4 骨髓形态学

根据上述化验检查结果,未找到普通细菌、结核杆菌、病毒学、真菌及特殊寄生虫感染的证据;免疫系统指标也无线索;患者血红蛋白、血小板逐渐下降,但骨髓穿刺形态学检查未提示明确血液系统疾病。影像学腹部 CT 提示肝左叶稍低密度影是否是病灶线索?是脓肿还是占位?如果是脓肿,白细胞总数及中性粒细胞分类始终不高,是否不是细菌性肝脓肿而是阿米巴肝脓肿?此外患者虽肿瘤标志物正常、影像学无明确占位提示,但患者血清铁蛋白的显著增高说明什么?

在入院后完善上述检查的这一周时间里,经验性使用广谱强效抗生素治疗,患者仍每日发热至 38℃ 以上(图 1-1-5),同时患者在始终没有腹痛主诉的情况下,腹部压痛阳性体征却在逐渐发生变化:自左下腹压痛(+)->右下腹压痛(+)->右上腹压痛和肝区叩痛(+)。患者的血常规监测提示血红蛋白和血小板逐渐下降(图 1-1-6,图 1-1-7)。患者精神、食欲等一般情况进行性下降。

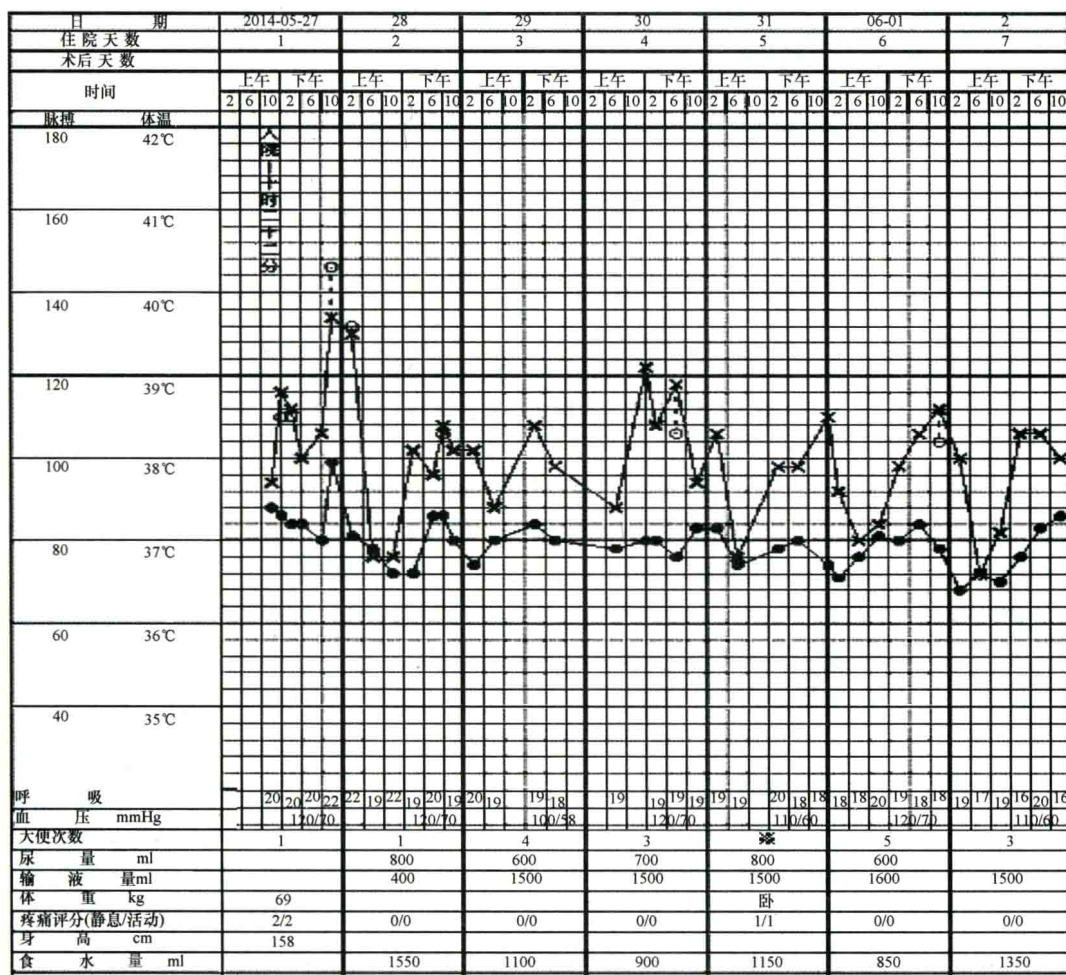


图 1-1-5 患者入院后第一周体温单

3. 患者发热 3 周,全面检查仍未明确病因,进一步的检查治疗是否指引了诊治的方向?

患者腹部 CT 未明确病变性质,为更清楚地区分肝脏病变是脓肿还是占位,进一步行特殊造影剂普美显增强上腹部 MRI。治疗上换用泰能、利复星联合稳可信、奥硝唑抗炎,同时

加强支持治疗。

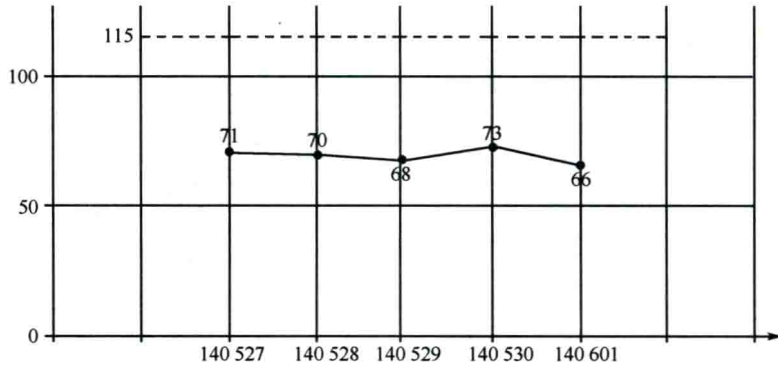


图 1-1-6 入院第一周血色素变化趋势 (g/L)

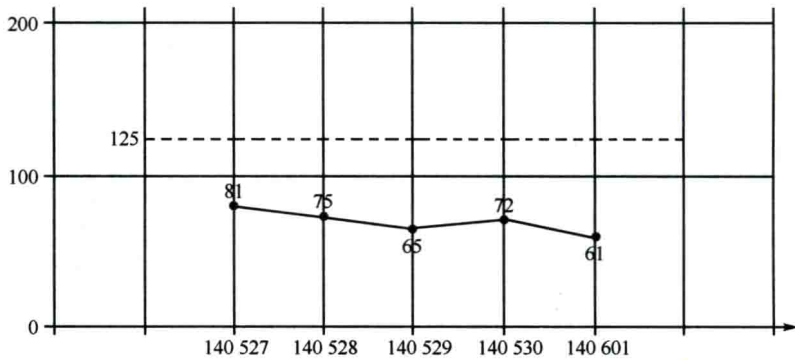


图 1-1-7 入院第一周血小板变化趋势 (10⁹/L)

但上腹部 MRI 结果却不支持肝脓肿或占位的诊断,而提示:肝脏多发异常信号改变,并造影剂排泄延迟,首先考虑弥漫性肝脏炎性病变及胆管炎所致可能性大,Glisson 鞘水肿,脾脏稍增大,腹腔少量积液,双侧胸腔积液。这一结果使得发热病因再次陷入困境。

在此期间,患者骨髓基因学、免疫分型、染色体和间期 FISH 检测结果陆续回报,结果均为正常,未提示白血病、骨髓瘤、淋巴瘤等血液系统疾病。

而患者在入院后第二周,也是其起病第四周时仍然每日发热(图 1-1-8),一般情况进一步下降,右上腹压痛及肝区叩痛持续存在,血红蛋白及血小板也继续进一步下降。

在此期间,曾分别请血液科、消化科、肝胆外科、肝病科、感染科、免疫科、妇科、检验科等相关科室及结核病专科医院会诊,均无法明确病因。遂安排多学科联合会诊(multidisciplinary team, MDT),考虑此患者虽经全面深入检查,但发热原因不明,免疫系统疾病可基本除外,但不能除外淋巴瘤、结核病。建议停抗生素治疗 1 周以去除药物热因素,同时给予激素治疗,并建议完善 PET-CT 检查。患者血常规变化考虑嗜血综合征可能性大,进一步完善外院检查。

患者入院第三周停用抗生素,这一周里体温无明显变化,仍每日发热(图 1-1-9)。

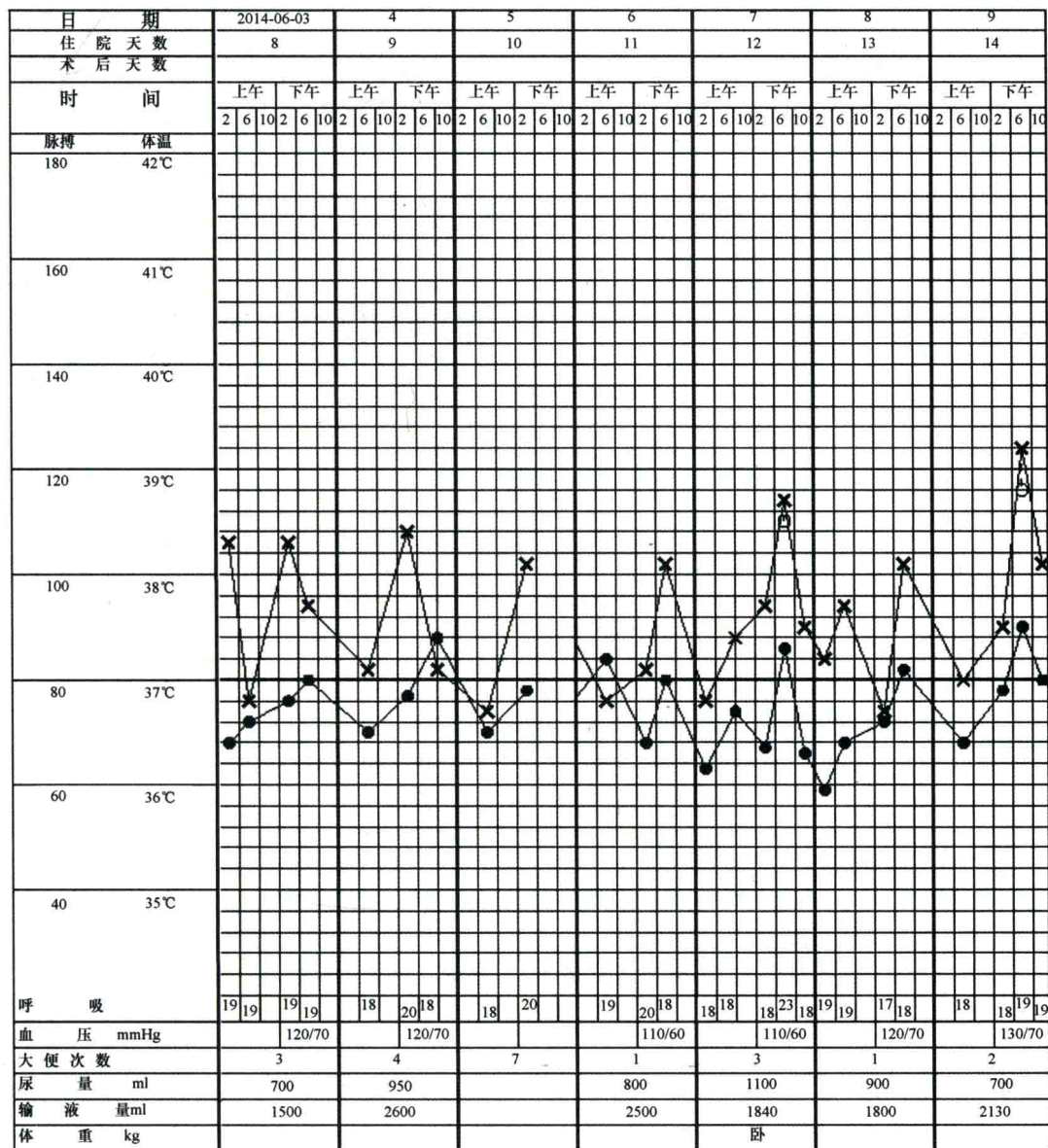


图 1-1-8 患者入院第二周体温单

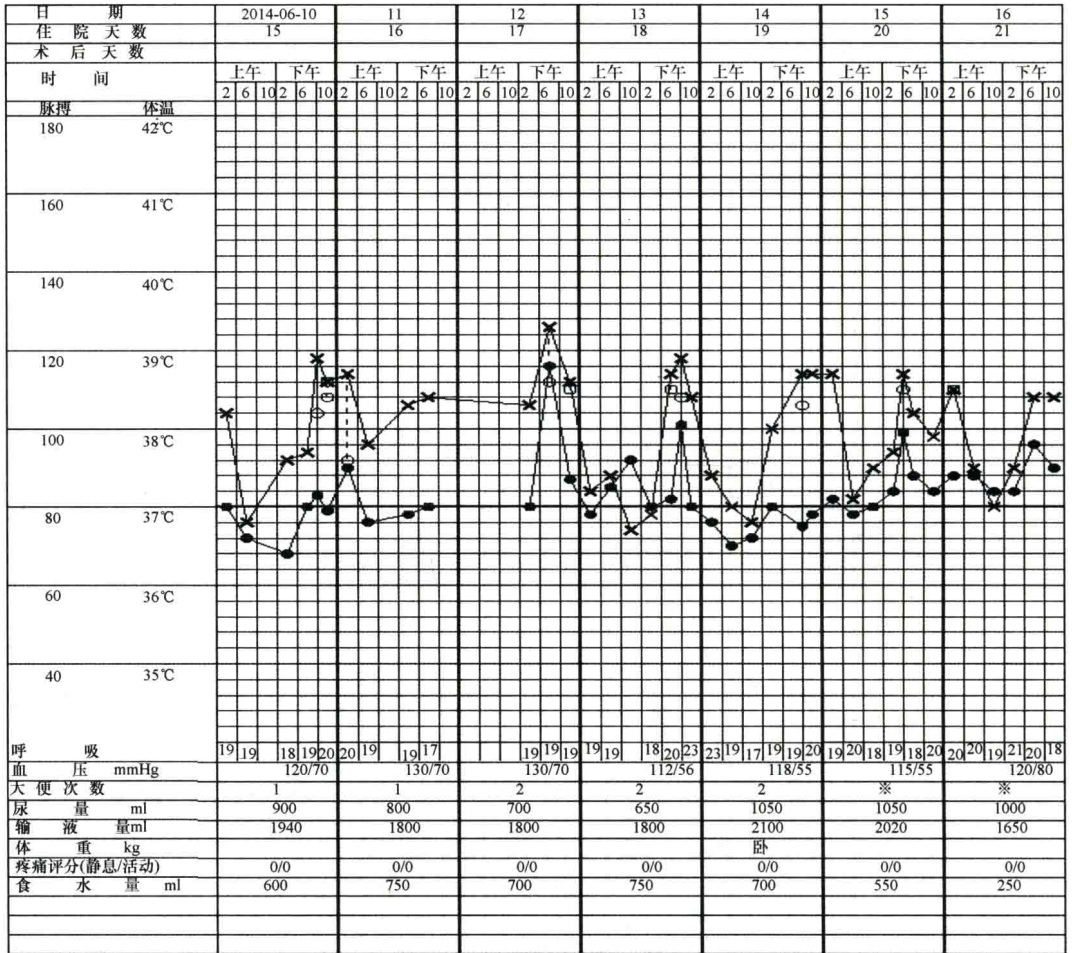


图 1-1-9 患者入院第三周体温单

知识点：嗜血细胞综合征(hemophagocytic syndrom, HS)

嗜血细胞综合征是一组由多种原因引起的体内组织细胞增生并吞噬各种血细胞的现象。其特征为骨髓中有功能活跃的组织细胞、吞噬白细胞、红细胞、血小板或裸核等。临床有发热、肝脾肿大、淋巴结病、皮疹、全血细胞减少、肝功能异常及凝血障碍。

1. 病因分类

- (1) 家族性嗜红细胞性淋巴组织增多:(familiar erythrophagocytic lymphohistiocytosis, FEL)
- (2) 病毒相关性嗜血细胞综合征(virus associated hemophagocytic syndrome, VAHS)
- (3) 细菌相关性嗜血细胞综合征(bacteria associated hemophagocytic syndrome, BAHS)
- (4) 恶性肿瘤相关性嗜血细胞综合征(malignancy associated hemophagocytic syndrome, MAHS)

2. 诊断标准

- (1) 发热:发热超过 1 周,热峰>38.5°C。
- (2) 肝脾肿大。
- (3) 血细胞减少:累及≥两系。

- (4) 高三酰甘油血症和(或)低纤维蛋白原血症。
 (5) 骨髓、脾或淋巴结可见噬血细胞,但无恶性表现。
 (6) 高铁蛋白血症。
 (7) NK 细胞活性降低或缺乏。
 (8) 可溶性白细胞介素受体(sIL-2R)水平升高。
 以上 8 条标准需符合其中 5 条才能做出临床诊断。

3. 治疗

治疗原则:控制严重的高细胞因子血症、抑制 T 细胞激活、根除已经存在的免疫缺陷。

治疗方法:化学/免疫治疗——VP16、皮质激素、环孢素 CSA 和丙种球蛋白。

4. 患者发热 4 周,激素治疗是否带来了益处? 更深入的检查是否明确了病因?

患者入院第四周起给予激素治疗:给予甲泼尼龙静脉 40mg 入壶,患者出现大汗淋漓,体温下降至 35℃,在给予保暖措施后体温持续不回升 10 余小时。隔日后再次给予甲泼尼龙 10mg qd,但患者仍每日发热(图 1-1-10)。在此期间,给予具有抗结核作用的莫西沙星、阿奇霉素及抗真菌的氟康唑治疗。同时患者的血红蛋白及血小板在入院后反复输注压积红细胞和血小板的情况下仍反复下降(图 1-1-11,图 1-1-12)。

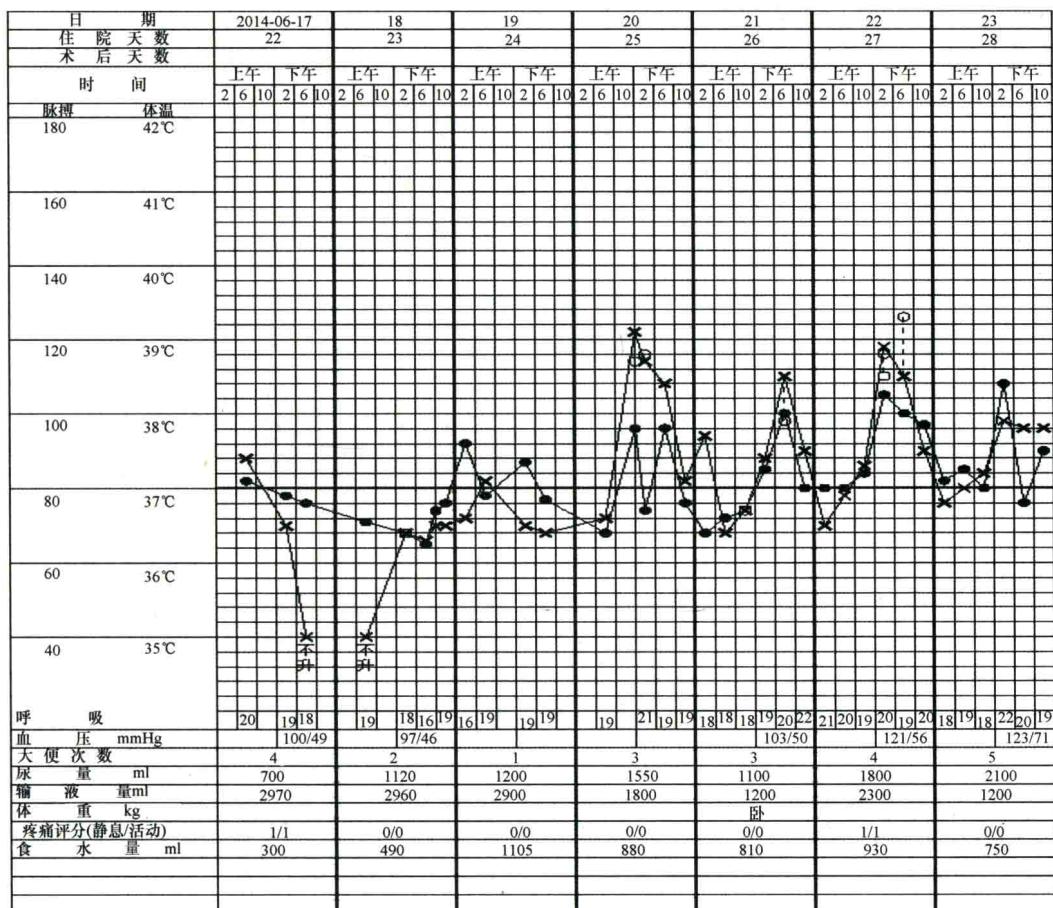


图 1-1-10 患者入院后第四周体温单

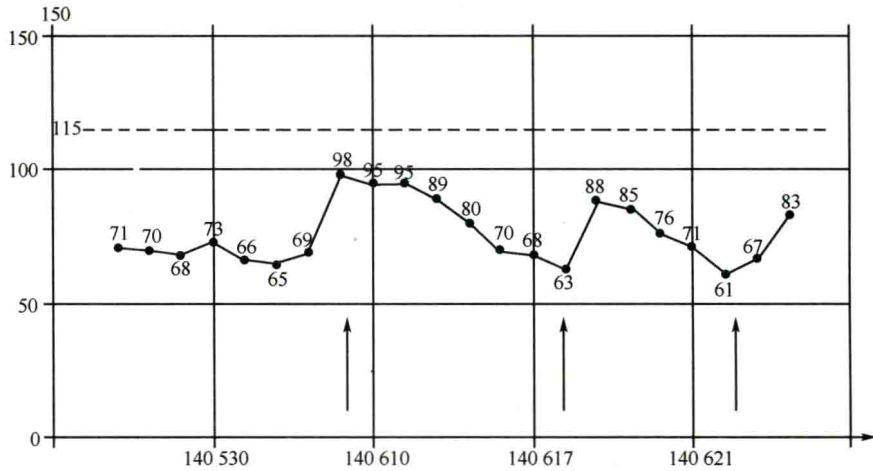


图 1-1-11 入院后血红蛋白变化趋势 (g/L) (箭头表示当日输注压积红细胞)

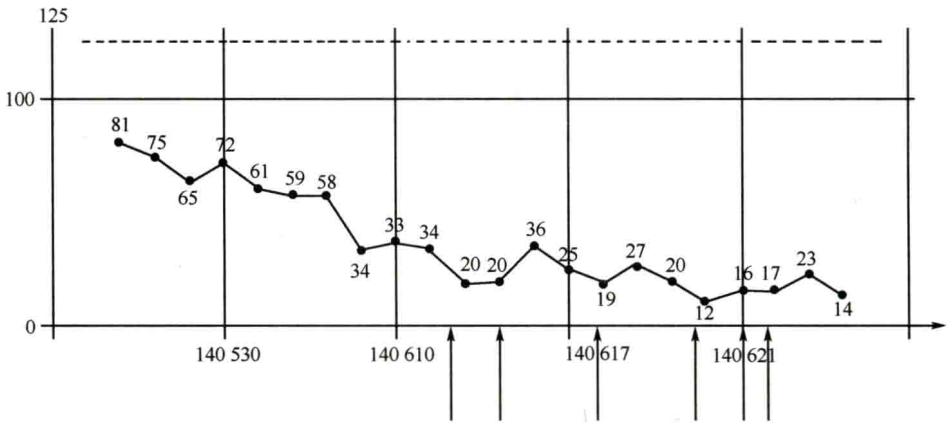


图 1-1-12 入院后血小板变化趋势 (10⁹/L) (箭头表示当日输注血小板)

患者入院四周治疗提示:广谱、强效抗生素,无效;有抗结核作用的抗生素,无效;抗真菌的治疗,无效;激素治疗:副作用明显、效果却不明显;体温无下降趋势,状态逐渐软弱,消耗明显。

进一步完善检查结果回报:NK 细胞活性:12.79% ↓ (15.11% ~ 26.91%);血清可溶性 IL-2 受体 (sCD25) >44 000 ↑ (<6400);抗血小板抗体 HPA 抗体(-)、HLA 抗体(-)。

根据嗜血综合征诊断标准,患者符合以下六点:①发热;②血细胞(累及 ≥ 两系)减少;③高三酰甘油血症;④高铁蛋白血症;⑤NK 细胞活性降低;⑥可溶性白细胞介素受体 (sIL-2R) 水平升高。这便构成嗜血细胞综合征的诊断。但此诊断仍为疾病表象,疾病病因是什么呢?

PET-CT 结果提示重要线索

PET-CT 示:全身多发 FDG 代谢增高病灶,累及肝脏、左肾上腺、淋巴结(肝门、肠系膜)及骶骨,首先考虑恶性病变,淋巴瘤可能性大,需与转移瘤相鉴别(肝脏来源肿瘤?),建议肝脏病变(右侧第 10~11 肋间入路)或骶骨病变穿刺活检(肝脏多发团片状放射性浓聚区 SUV_{max} 分布在 7.7~17.4,骶骨放射性浓聚灶 SUV_{max} 23.7);左肺上叶模糊小斑片影 FDG 代谢增高,考虑炎性病变可能性大,请随诊;右肺陈旧病变,肺大疱;脊柱退行性改变。

PET-CT 的结果提示包括肝脏等全身多发 FDG 代谢增高病灶,淋巴瘤可能性大,需活检取病理证实,但此时患者血小板已进行性下降至 $20 \times 10^9/L$ 以下,出血风险极大。经与血液科、骨肿瘤科讨论,根据患者 PET-CT 提示部位,考虑如血小板经输注达 $50 \times 10^9/L$ 以上,可行骶骨穿刺取活检。但此后积极每日输注 1~2U 血小板,三日后血小板仍仅升至 $23 \times 10^9/L$,且患者一般情况进一步恶化,不能耐受手术体位。故骶骨活检术始终未能进行。同时,血液科提出患者嗜血细胞综合征诊断成立,建议行 VP16 化疗方案治疗,但患者家属经商量后拒绝。

5. 患者最终病情转归如何?

此后,在患者血小板过低,骨活检无法进行、无法得到病理诊断,家属拒绝化疗的情况下,患者状态持续恶化,出现心房颤动、心力衰竭、肺部感染加重,虽经积极支持治疗,但最终患者在入院 1 个月后死亡。死亡诊断:恶性肿瘤(淋巴瘤可能大)、嗜血综合征、低蛋白血症、肺部感染、冠心病 PCI 术后、卵巢癌术后、腰椎病、膝关节骨关节炎。

6. 是否还有得到明确诊断的机会?

患者虽经积极诊治,仍在发热 6 周后死亡。对于因自然疾病死亡的老年患者,死后大体尸检在患者家属的感情上很难接受。但在征得患者全部直系家属的同意并签署知情同意书后,于患者临床死亡后进行了经皮肝脏穿刺活检术,以右侧腋前线第 7 肋间及剑突下偏右两个位置为穿刺点,共取出肝组织 4 条,组织标本送检病理科。

病理结果提示:非霍奇金淋巴瘤,B 细胞源性(图 1-1-13)。

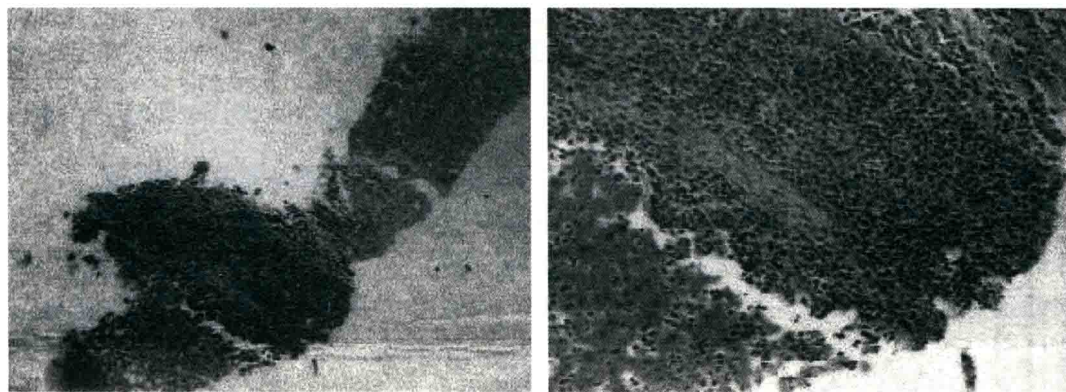


图 1-1-13 肝脏穿刺病理结果

可见灶状坏死及细胞内淤胆,汇管区内见灶片状浸润的恶性肿瘤细胞,细胞圆形,中等偏大,有异型,可见核仁及核分裂象;免疫组化染色结果:CK(-),CD20(+),PAX-5(-),CD10(-),MUM1(+),Bcl-6(弱+),CD3(-),CD43(-),CD56(-),TIA-1(-),GramB(-),CD2(-),CD7(-),Cyclin D1(-),Ki-67(70%-),符合非霍奇金淋巴瘤,B 细胞源性(弥漫性大 B 细胞淋巴瘤,非生发中心源性)

知识点:

发热待查的临床思路

首先判定是否为感染所致,在临床基本排除感染存在后,才考虑免疫性疾病和恶性肿瘤为发热的病因。除外感染、肿瘤的基础上,有实验室免疫指标异常或病理证据时确立免疫性疾病所致发热的诊断。恶性肿瘤性疾病所致发热必须要有确定的病理学依据,在不明原因发热的肿瘤性病因中,以淋巴瘤最为常见、隐匿。