

颜和昌 主编

内科疑难危重病案选

上海翻译出版公司



内科疑难危重病案选

颜和昌 主编

撰稿人

(按姓氏笔画为序)

王国良	许群	李晋奎	吴俊江
邵安华	邵念贤	金定旂	周新
俞沛霖	符琴君	程如林	杨虎天
谢雅英			

上海翻译出版公司

2678/06

内科疑难危重病案选

颜和昌主编

上海翻译出版公司

(上海复兴中路597号)

总发行所上海发行所发行 上海新华印刷厂印刷

开本 787×1092 1/32 印张 10 字数 224000

1988年12月第1版 1988年12月第1次印刷

印数 1—12000

ISBN7-80514-283-1/R-73 定价: 3.35元

序

《内科疑难危重病案选》是一本临床医学参考用书,着重于分析和介绍内科领域内经常遇到的疑难和危重病例的诊治问题,其中包括传染性疾病、循环、消化、呼吸、内分泌、血液、肾脏、神经系统、结缔组织疾病及其它等十项专题,由上海市第一人民医院、传染病总院、仁济医院、胸科医院具有丰富临床经验并有相当理论水平的医师所撰写。编写者根据主要症状和体征以及病理、细胞学、内窥镜、CT、生化等检验所得,对诊断和抢救措施作了详细分析,并介绍了有关的进展资料。病例选自浩瀚众多的内科病案中,各例均有其临床的独特性。

本书以实用为特点,对内科临床医师及教学人员、乃至广大基层医务工作者和进入临床实习的高年级医学生均有参考价值,目的为提高临床医疗认识。由于成书仓促,内容不免有粗浅重复,尚祈读者们多予指正。

本书编写过程中承蒙徐昌文、潘伯民、唐孝均、胡远峰、巫协宁、欧阳仁荣诸医师修改,各医院领导的鼓励与支持,病史室的协作以及叶正宝医师在编书过程中做了大量工作,在此一并致以敬意和感谢。

颜 和 昌

上海市第一人民医院

1987年8月

目 录

一、循环系统疾病	1
气促, 水肿, 左胸第三、四肋间有连续性机器样	
杂音——高位室间隔缺损伴主动脉瓣关闭不全	1
心脏呈球形扩大——三尖瓣下移畸形(Ebstein 畸形)	4
紫绀、胸左第二肋间响亮喷射性收缩期杂音——法	
乐氏三联症	8
发热、胸痛、气急——急性化脓性心包炎	12
胸痛、干咳、气急——急性非特异性心包炎	14
反复胸闷、心悸、气急——充血性心肌病	17
长期气促、水肿、腹水——有扩张型心肌病样表现的	
肥厚型心肌病	20
胸痛、烦躁、大汗淋漓——急性心肌梗塞	25
心肌针刺起搏抢救长时间室颤	28
负重后突然出现心悸、气急——主动脉窦瘤破裂	30
劳累后心悸、气急、心尖区有舒张期扑落音——左房	
粘液瘤	32
心脑综合征发作——急性风湿性心肌炎并发Ⅲ度房	
室传导阻滞	36
低血钾致反复阿-斯综合征发作	40
二、消化系统疾病	44

节律性上腹疼痛、吞咽困难——返流性食管炎	44
腹痛、休克——急性出血坏死性胰腺炎	46
腹痛、波动性黄疸——胰腺癌	52
肝脏肿大、顽固性腹水、胸腹壁静脉曲张——肝静脉 阻塞综合征	55
发热、纳差、黄疸、皮疹——药物性肝病	58
高热、腹胀、便血——急性暴发型溃疡性结肠炎	61
酮症、昏迷、便血——急性出血坏死性小肠炎并发酮 症酸中毒昏迷	64
间歇性发热、腹痛、腹块——肠系膜海绵状淋巴管瘤	67

三、呼吸系统疾病 71

胸闷、刺痛、气短——自发性气胸	71
双侧支气管扩张大咯血的定位及抢救	73
咳嗽、长期高热、右肺中叶块影——右中叶肺结核	76
呼吸急促、痰血、昏厥——肺梗塞	79
反复发作气促、四肢斑丘疹、发热——Churg Strauss 综合征	85
慢性呼吸衰竭伴早期肺癌的手术指征及紧急处理	90
高龄严重肺功能减退、感染引起呼吸衰竭	95
急性呼吸衰竭——慢性阻塞性肺疾患(COPD)	105
外伤后呼吸困难——成人呼吸窘迫综合征	111
非心源性肺水肿	120
下呼吸道急性梗阻	123
高浓度氧引起 CO ₂ 潴留	127
发热、肺部浸润、全身多发性皮下结节——皮肤型恶 性淋巴瘤	130
发热、气促、右侧胸痛伴全身淋巴结肿大——血管免	

疫母细胞性淋巴腺病	134
咳嗽、痰中带血、杵状指、四肢关节痛——肺癌伴肺	
性骨关节炎病	138
四、血液系统疾病	141
发热、淋巴结肿大—— γ -重链病	141
贫血待查—— μ -重链病	143
贫血、腰肋疼痛、尿量减少——IgD 骨髓瘤	146
大量便血、结肠肿块——中线肉芽肿, T 细胞淋巴瘤	149
周期性发热、上纵隔增宽、肝脾肿大、腹膜后淋巴结	
肿大——恶性淋巴瘤	153
发热、消瘦、脾肿大——真正组织细胞恶性淋巴瘤	
(组织细胞肉瘤)	156
贫血、黑粪——急性早幼粒细胞白血病(M_3)伴播散	
性血管内凝血	160
溶血危象——脾切除抢救治疗经验	162
紫癜、胸前区疼痛、胸腺瘤——原发性血小板减少性	
紫癜(ITP)合并胸腺肉芽肿以及颅内出血——行	
脾切除术治疗	165
贫血、出血、飘忽不定的神经精神症状——血栓性血	
小板减少性紫癜(TTP)	169
贫血、幼红、幼粒细胞性贫血——前列腺癌转移	171
贫血、视力模糊——原发性巨球蛋白血症	174
五、内分泌及新陈代谢系统疾病	177
高血压伴体位性低血压——嗜铬细胞瘤	177
血钙增高、骨质疏松伴病理骨折——甲状旁腺腺瘤	
.....	180
口渴、多尿、全身骨骼酸痛、身长缩短——远端肾小	

管性酸中毒合并继发性甲状旁腺机能亢进	184
精神异常、癫痫反复发作——胰岛素瘤	188
糖尿病酮症酸中毒时钾代谢紊乱的抢救	192
小剂量胰岛素治疗老年糖尿病酮症酸中毒	195
高渗性非酮症性糖尿病昏迷	198
六、结缔组织疾病	204
频发雷诺氏征、关节痛、肌无力、心包积液——混合	
性结缔组织病合并单株丙种球蛋白血症	204
反复高热、关节痛、皮疹——成人 Still 氏病	208
头痛、呕吐、视力减退伴视乳头水肿——系统性红斑	
狼疮伴发颅内高压症	211
雷诺氏现象、眼睑紫红色皮疹、四肢近端肌无力——急性	
皮肌炎	214
不明热、腹痛、高血压、血尿、皮下结节——结节性多	
动脉炎	216
长期发热、关节痛、白细胞增高、血沉增快、左手无	
脉搏——多发性大动脉炎	219
回归型发热、皮下结节、黄疸、肝脾肿大、便血——非	
化脓性脂膜炎	222
口干、无泪——干燥综合征 (Sjogren's Syndrome, SS)	
.....	226
七、泌尿系统疾病	229
遗传性肾炎所致慢性肾衰竭	229
低热、肝肿大、肾衰竭——浆细胞增生性综合征	232
腹膜透析引起的急性并发症	235
肾移植后、发热、肝脾肿大、腹水、肝昏迷——全身播	
散性粟粒性结核	239

发热、蛋白尿、低蛋白血症——混合结缔组织病	244
八、神经系统疾病	248
头痛、失明、肢端肥大——垂体卒中	248
四肢瘫痪、呼吸麻痹、视力下降——多发性硬化	250
双下肢瘫痪——淋巴瘤合并截瘫	254
双下肢瘫痪、排尿障碍——癌肿非转移性神经系统 并发症	256
癫痫发作、面部血管痣斑——脑、面血管瘤病	259
高血压、偏瘫——中枢神经系统原发性恶性淋巴瘤	262
发作性精神异常、右侧肢体麻木——原发性脑膜黑 色素母细胞瘤	265
牵连观念、被迫害妄想——苯妥英钠中毒	268
九、传染性疾病	271
对脑干型脑炎诊治的经验	271
暴发型肝炎并发全身性播散性曲霉菌感染的经验教训	275
流行性出血热合并 ARDS 及急性肾衰的抢救	279
一例重型流行性出血热并发弥漫性血管内凝血的治疗	284
病毒性脑炎并发呼吸衰竭的抢救	287
中后期隐球菌脑膜炎治疗经验	290
晚期结核性脑膜炎的救治	295
大剂量安定治疗极重型破伤风获得成功	299
狂犬病的防治要点	302
十、其他	306
腹膜透析治疗急性严重安宁中毒 1 例	306
高热——巨细胞病毒感染	308

一、循环系统疾病

气促, 水肿, 左胸第三、四肋间有连续性机器样杂音——高位室间隔缺损伴主动脉瓣关闭不全

病 史 摘 要

患者男, 26 岁, 农民, 住院号 442103, 住院日期 1985 年 4 月 8 日。

患者 16 岁时发现心脏有杂音, 20 岁时开始有登楼气急、心悸。在市区某医院诊断“先天性动脉导管未闭”。两月前因受寒致发热 39℃, 伴咳喘、痰血, 动则气促和频发夜间阵发性呼吸困难, 并出现少尿, 全身浮肿而住我院。

体检: 体温: 36.2℃, 脉搏: 120 次, 呼吸: 26 次, 血压: 186/50 mmHg(kPa 24.8/6.6) 神志清、高枕卧位, 皮肤粘膜无出血点, 巩膜无黄染, 唇紫绀, 颈静脉怒张, 颈动脉搏动(+), 肝颈返流(+), 心前区稍隆起, 心尖搏动弥散, 可触及抬举性搏动和收缩舒张期震颤, 心律齐, 胸左三、四肋间闻及连续性机器样杂音, 传导广, 心尖区闻及Ⅲ°收缩期返流性杂音, 有 S₃。两中下肺有中湿罗音。肝肋下 5.5 cm, 质中、触痛, 腹移动性浊音(+), 脾(-); 腰骶部和下肢有凹性水肿, 周围血管征(+).

实验室检查: 血红蛋白 9.5 g, 红细胞 $3.26 \times 10^{12}/L$ (326

万/mm³), 白细胞 $5 \times 10^9/L$ (5000/mm³), 中性 70; 白蛋白: 球蛋白(A/G) 3.2/3.0; 尿素氮 30 mg/dl, 肌酐 0.6 mg/dl; 血清总胆红素 1.2 mg/dl, 一分钟胆红素 0.6 mg/dl, SGPT 59 单位; 尿蛋白 ++; 血培养(-); 粪隐血 ++。胸片示两肺纹理增粗, 肺门增大, 肺野充血, 心脏呈全心扩大, 心腰平直, 主动脉弓突出。扇超(扇形超声)、M 超(超声心动图): 心脏各腔室明显增大, 以左室为甚, 主动脉增宽, 无冠瓣见有赘生物, 二尖瓣增厚, 前叶瓣尖亦有赘生物, 肺动脉 a 凹消失, 开放呈 W 型, 未见动脉导管。B 型超声示肝脾肿大。心电图: 左室肥厚伴劳损, I° 房室传导阻滞, II、III、AVF、V₅ 有宽 Q 波。

住院经过

入院后拟诊先心病伴感染性心内膜炎。给抗感染、强心、利尿和扩血管治疗, 心衰不能控制, 体温波动于 36~38℃, 曾多次出现腰痛, 血尿。以后出现少尿, 肾功能减退、黄疸、浮肿、气急加剧, 于入院第五周死亡。

病理检查: 心重 982 g, 明显增大; 心包积液 600 ml; 心外膜光滑, 黄红色; 心肌棕黄红色, 有光泽; 左室心肌厚 1.3 cm, 右室厚 0.5 cm, 室间隔向右心腔突出, 室间隔根部消失的心肌及膜组织 3×2.5 cm 大小, 为主动脉无冠瓣成袋形覆盖, 缺损部位成一较厚、质坚的环, 其上有黄色赘生物, 自针头到芝麻大小不等, 不易脱落; 肺动脉瓣上有黄色菜花样赘生物, 3×1.2×0.5 cm 及 0.3×0.5 cm 不等; 主动脉瓣、二尖瓣、三尖瓣也有类似大小赘生物。镜检: 心内膜厚薄不等, 灶性心肌纤维排列异常, 部分心肌有断裂、消失, 部分有纤维增生, 心肌间隙宽狭不一, 心肌间血管扩张充血; 赘生物部分钙化、

骨化,内有数量不多的炎细胞;胸腔与腹腔均有少量积液;肝重 1580 g,包膜完整,切面呈槟榔肝,部分中央区肝细胞呈浊肿、萎缩及脂肪变性;脾重 170 g,有梗死区;肺小动脉壁增厚,肺泡内有大量心力衰竭细胞;肠系膜血管未见栓塞。

病理诊断:室隔缺损,全心扩大,感染性心内膜炎,心力衰竭,肝郁血,肺淤血水肿,脾梗塞,肾盂肾炎。

讨 论

一、室间隔缺损病理解剖学上可分膜型和肌型,前者占 90%,临床上又根据缺损的大小分为大缺损,缺损孔 >1.5 cm;中缺损 $0.7\sim1.25$ cm;小缺损 <0.7 cm。小室缺的杂音响,但分流量小,对血液动力学影响不大。而位于室上嵴上方的膜部室隔缺损,由于主动脉瓣的一叶缺乏支持,而发生脱垂,产生主动脉关闭不全。室缺的收缩期杂音加上主闭的舒张早期杂音,有时很像一个连续性杂音,可被误诊为动脉导管未闭、冠状动静脉瘘或主动脉窦瘤破裂。室缺合并主闭应是来回性杂音而不是连续性杂音。值得指出的是文献上亦曾提及个别室缺伴主闭病例有类似动脉导管未闭之典型杂音。本病例尸检证实巨大膜部室缺伴无冠瓣脱垂造成主动脉瓣关闭不全,而脱垂的主动脉瓣叶则遮盖了室缺的大部分。事后回顾,扇超的多张摄片中曾有一张示室隔中断,很可能与上述主动脉瓣叶遮盖室缺有关。因未作声学造影,故未明确诊断。室缺伴主闭的病例往往病情重,死亡率高。但也有文献报道,伴随室缺发生的主动脉瓣脱垂,可将室缺关闭,防止疾病的发展。

二、本例有心脏病基础、发热、进行性贫血,并有多处栓塞症状,扇超见主动脉无冠瓣有赘生物,虽血培养多次阴性,仍考虑为感染性心内膜炎(IE)。随着抗菌素的广泛应用,以

往 Friedberg 所描述的 IE 的典型表现已不多见。IE 可只有低热,甚至无发热,这与心衰、浮肿、营养不良有关,而心内膜炎的存在又可诱发左右心衰竭。血尿素氮的增高显然是起因于心衰或伴有小栓塞;此外还有肾盂肾炎,以及摄食少、体内分解代谢等原因。至于 EKG 上出现异常 Q 波,这与心肌变性纤维化有关。

三、当前,室缺、主闭均能手术治疗,而感染性心内膜炎不能控制也是手术指征之一,缝合缺损、换置瓣膜可终止病情发展。但本例入院时已有心衰且进行性加重,无法手术。

(许 群)

心脏呈球形扩大——三尖瓣下移畸形 (Ebstein 畸形)

病 史 摘 要

患者女性,55岁,退休小学教师。住院号 443628,住院日期 1985 年 7 月 30 日。

患者于 13 岁时曾发生心悸,下肢浮肿。18 岁首次来我院门诊,发现心脏扩大,右束支传导阻滞。以后经常有阵发性心动过速,曾多次住院诊断为“风湿性心脏病”。1971 年以来均因发作性心悸伴下肢浮肿又曾四次住我院,先后诊断为“风湿性心脏病,二尖瓣狭窄及闭锁不全,右束支传导阻滞,室上性心动过速”及“心肌病,全心扩大,伴心房扑动,快速心房颤动”等,经用地高辛及利尿剂治疗,病情虽可控制,但心悸、下肢

浮肿发作日趋频繁,遂于1985年7月30日再次入院。患者发病期间无明显关节酸痛,平时尚能坚持教师的日常工作,婚后曾顺产生育二胎。

体检:体温:36.7℃,脉搏:112次,呼吸:22次,血压100/70 mmHg,神清,口唇指甲轻度紫绀,无杵状指趾。巩膜黄染,颈静脉充盈,可见颈静脉搏动。心前区隆起,心尖搏动弥散,可扪及收缩期震颤。心界向二侧扩大,心率112次/分,律不齐,房颤。心音低, P_2 不亢进,胸骨左缘第四、五肋间可闻及Ⅲ级收缩期返流样杂音及Ⅱ级舒张期滚筒样杂音。呼吸平稳,22次/分,二肺未闻及干湿罗音,肝在肋下2指,质中,有压痛,肝颈返流阳性,二下肢有中度可凹性水肿。

心电图检查:心房颤动,完全性右束支传导阻滞,QRS低电压,Q-T间期延长。

胸部X线片:心影向二侧扩大呈球形,肺门上升,轮廓显示不清楚,肺血管影较稀少,主动脉弓相对变小,右心房明显扩大。

诊 治 经 过

入院后,根据患者长达40余年的心脏病史,心脏明显扩大,反复发作性心悸及下肢浮肿等右心衰竭的表现,并出现多种心律失常,但经治疗后,患者尚能坚持正常工作。在患病期间又顺利分娩二子,虽多次住院,但诊断意见不一,特别是胸部X线片示心脏呈球形扩大。为进一步明确诊断,再一次仔细复查超声心动图。无心包积液,右房明显增大,右室内径及右室流出道略增宽,左房、左室相对缩小,三尖瓣、二尖瓣同时呈现,三尖瓣前叶活动振幅大、EF斜率低。三尖瓣较二尖瓣关闭延迟55 ms。心尖四腔见三尖瓣瓣下移,与二尖瓣在室

间隔的附着点相距 2.6 cm。三尖瓣前叶明显增大,活动振幅大。最后确诊为先天性三尖瓣下移畸形(Ebstein 畸形)。本次住院期间经用强心、利尿及扩血管等药物治疗后,尿量增多,浮肿消退,病情再次稳定出院,继续门诊随访治疗。

讨 论

一、先天性三尖瓣下移畸形是三尖瓣向右心室移位,主要是膈瓣叶和后瓣叶下移,常附着于近心尖的右心室而非三尖瓣的纤维环,前瓣叶的位置多正常。因而右心室被分为两个心腔;畸形瓣膜以上的心室腔壁薄,与右心房连成一大心腔,称为“心房化的右心室(Atrialized right ventricle)”,具有右心房相同的功能;畸形瓣膜以下的心腔包括心尖和流出道为“功能性右心室”,起平常右心室相同的作用,但心腔一般较小(除非合并严重的三闭或房隔缺损等),右室泵部分减少,可引起三闭偶或三狭,因常伴有房缺、室缺、动脉导管未闭、肺动脉瓣狭窄或肺动脉闭锁畸形,可发生右心房压增高,此时如有房缺或卵圆孔未闭可导致右至左分流,从而出现紫绀。症状轻重不一,包括心悸、气急、乏力、头昏和右心衰竭。体征示心脏浊音界明显增大,心尖搏动微弱,可有第一心音和第二心音分裂(系右束支传导阻滞和异常大的畸形三尖瓣比二尖瓣关闭延迟所致)。胸骨左下缘有收缩期杂音和舒张期杂音,可有房性快速心律失常。肝脏可增大并有收缩期搏动,X线示心影增大常呈球形,搏动弱,右心房甚大,肺血管影正常或减少。心电图常示P波异常高大,P-R间期延长,右束支传导阻滞,常有房扑和房颤、室上性心动过速。超声心动图最可靠的特征性改变是三尖瓣的关闭比二尖瓣关闭延迟。在正常情况下,即使有右束支传导阻滞,三尖瓣比二尖瓣关闭延迟 <50 ms,如三

尖瓣与二尖瓣关闭的间期在 50 ms 和 70 ms 之间就须疑及本病,如间期 >70 ms 可确诊。扇超上的特征是短轴观及心尖四腔均能显示三尖瓣移位。本患者的超声心动图特点符合上述表现,唯右室及流出道略增宽,考虑为合并严重三闭所致。

二、尽管本病的临床表现,心电图及 X 线检查结果有一定的特征性,但如不提高警惕,极易漏诊和误诊。因为 Ebstein 畸形轻型者预后较好,相当比例的病人可存活到成年。轻型者可有正常人寿命。妇女患者可顺利分娩。本患者自幼发现心脏扩大,病程长,但长期来心功能尚处于代偿阶段,虽反复发作房性快速心律失常及右心室衰竭,经对症治疗后病情能控制,这些与风心及心肌病的诊断有不符之处。本次住院期间经再次复查胸片时才疑及本病。一般来说,胸片上出现球形心脏最常见的有三种情况:充血性心肌病,心包积液和 Ebstein 畸形。我们再一次做超声心动图,排除了心包积液和充血性心肌病,最后才确诊本病。

三、关于本病的预后判断和治疗问题:70%的病人在 20 岁以前由于右心衰或肺部感染而死亡,也有不少病人到 30~40 岁才出现症状,如右心衰,呼吸困难,疲劳,软弱和周围水肿提示病情走下坡路,最常见的死因是心力衰竭。昏厥继发于房性和室性心律失常,约 20%可导致猝死。此外,栓塞和脑脓肿亦是常见的并发症。

治疗方面:病人心脏大,紫绀或症状明显者为手术指征。可行上腔静脉与右肺动脉吻合术、三尖瓣修补或人造瓣膜换置术。但必须了解右室情况,如果右室足以接受整个心排量则手术是有益的。反之,如果右室小、顺应性差和泵的能力差,则三尖瓣换置和房缺修补、关闭房内通道,其结果是严重的,会造成低排量右心衰。故要求在病人出现右心衰之前行外科手

术。如无手术指征或已出现右心衰者则对症处理,包括强心、利尿、抗感染、抗心律失常等治疗。本患者已年逾 55 岁,且已出现右心衰不宜手术治疗,目前主要是内科对症处理、控制病情。

(许 群)

紫绀、胸左第二肋间响亮喷射性收缩期杂音 ——法乐氏三联症

病 史 摘 要

患者男性,20 岁,住院号 450566,入院日期 1986 年 11 月 25 日。

患者在幼儿期家属发现有紫绀,小学期间有活动后胸闷气急,但尚能勉强参加一般学习活动。中学以后,上述症状加重,且常感乏力、头昏,活动时加重,蹲踞后缓解。因无法胜任日常的学习生活而退学。患者平时易患上呼吸道感染。发病以来无咯血、晕厥,无关节酸痛及皮疹等。夜间能平卧,无明显下肢浮肿。近一月来因胸闷气急加重而入院。

体检: 体温: 36.8℃, 脉搏: 80 次, 呼吸: 20 次, 血压 120/80 mmHg, 发育差, 营养一般, 无贫血貌, 无巩膜黄染, 口唇轻紫, 无明显杵状指趾, 颈静脉无怒张。心前区隆起, 有抬举感, 心尖搏动在胸左第四肋间锁骨中线外 1 厘米处。心率 80 次/分, 律齐, 心前区可闻及Ⅲ级收缩期杂音, 胸左第二肋间有Ⅲ级以上喷射性收缩期杂音, 伴收缩期震颤。P₂减弱, 二肺呼吸