

北京协和医院

心脏疑难病例解析

(二)

方圻

XINZANG
YINAN BINGLI JIEXI

方 全 朱文玲 张抒扬 主编



中国协和医科大学出版社

北京协和医院

心脏疑难病例解析

(二)

方析

方全 朱文玲 张抒扬 主编

主 编 方全 朱文玲 张抒扬

副主编 方理刚 沈珠军 严晓伟

编者 (按姓氏笔画为序)

方全	方理刚	王辉	王芳菲	王崇慧	邓华
叶益聪	田庄	田然	刘永太	刘颖娴	刘震宇
朱文玲	朱燕林	严晓伟	吴炜	张丽华	张抒扬
李玲	杨明	杨静	杨德彦	沈珠军	陈未
陈太波	林雪	范中杰	范俊平	金晓锋	赵昔良
倪超	徐瑞燚	郭潇潇	高鹏	常炳习	曾勇
程中伟	程康安	谢洪智	韩业晨	赖晋智	

中国协和医科大学出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

心脏疑难病例解析. 第二集 / 方全主编. —北京: 中国协和医科大学出版社, 2016. 10
ISBN 978-7-5679-0662-4

I. ①心… II. ①方… III. ①心脏病-疑难病-病案-分析 IV. ①R541

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2016) 第 232623 号

北京协和医院 心脏疑难病例解析 (二)

主 编: 方 全 朱文玲 张抒扬
责任编辑: 田 奇

出版发行: 中国协和医科大学出版社
(北京东单三条九号 邮编 100730 电话 65260378)

网 址: www.pumcp.com
经 销: 新华书店总店北京发行所
印 刷: 北京兰星球彩色印刷有限公司

开 本: 787×1092 1/16 开
印 张: 23
字 数: 460 千字
版 次: 2016 年 10 月第 1 版 2016 年 10 月第 1 次印刷
定 价: 120.00

ISBN 978-7-5679-0662-4

(凡购本书, 如有缺页、倒页、脱页及其他质量问题, 由本社发行部调换)

前 言

五年以前我们出版了《协和心脏疑难病例解析》一书，该书在广大读者中引起了强烈反响。许多读者通过不同途径反映，希望我们继续出版相关病例，把北京协和医院的少见病，疑难病例展示到这一平台，加以分析与大家共同分享。为此我们对近年每周心内科大查房中的经典病例进行整理，加以分析，以“协和心脏疑难病例解析（二）”展现于此，希望这些病例分析能对各位的临床诊断治疗有所借鉴和帮助。

本册编写沿用第一册的基本格式。以患者的主要临床表现分类章节。由于本册病例未包含限制和缩窄的鉴别病例故取消，但加入了高血压、心脏瓣膜病等章节。不难看出，两书使用应该互为补充，逐步形成完善的临床病例参考系列。

北京协和医院作为卫计委重点临床疑难病诊治中心，我们在处理临床常见心脏疾病的同时面对各种疑难心脏问题，我们出版反映协和特色的病例解析，希望使大家从“支架”之外享受到缤纷色彩的愉悦。我们期待各位同行的宝贵意见和建议。

方 全 朱文玲 张抒扬

2016/9/16

目 录

第一章 心脏扩大、心力衰竭

第一节 多发性大动脉炎	(1)
病例 1 青年女性, 左室扩大、左室收缩功能减低、多发动脉狭窄	(1)
病例 2 青年女性, 左室扩大、左右室收缩功能减低、多发动脉狭窄	(7)
第二节 嗜酸性粒细胞心肌炎	(14)
病例 3 血嗜酸性粒细胞增多、全心扩大、全心衰	(14)
第三节 多发性肌炎	(22)
病例 4 四肢肌无力、全心扩大、全心衰	(22)
病例 5 中年女性、持续心肌酶升高、肌无力、右心增大	(27)
第四节 进行性肌营养不良	(34)
病例 6 四肢肌无力、肌萎缩、全心扩大、全心衰	(34)
病例 7 下肢肌无力、肌萎缩、全心扩大、全心衰	(41)
第五节 室性期前收缩相关性心肌病	(50)
病例 8 频发室性期前收缩, 左室扩大	(50)
第六节 心动过速性心肌病	(56)
病例 9 房颤、心脏扩大、全心衰	(56)
病例 10 房室折返性心动过速、全心扩大、全心衰	(61)
第七节 致心律失常性心肌病	(66)
病例 11 右心扩大, 左右心室收缩功能减低	(66)
第八节 早老症	(74)
病例 12 面容及四肢骨骼异常、右心扩大、左右心室收缩功能减低、 房室传导阻滞	(74)

2. 心脏疑难病例解析

第九节 是心肌淀粉样变吗?	(82)
病例 13 左室扩大, 心内膜下刚果红染色阳性	(82)
第十节 应激性心肌病	(90)
病例 14 手术前突发胸闷, 冠状动脉造影正常	(90)
第十一节 药物性心肌病	(98)
病例 15 全心扩大、全心衰	(98)
第十二节 髓血管畸形并发动静脉瘘	(103)
病例 16 右心衰、全心大	(103)
第十三节 冠状动脉动静脉瘘	(109)
病例 17 心衰、血性心包积液、肺动脉高压	(109)
第十四节 药物超敏综合征	(116)
病例 18 皮疹、嗜酸性粒细胞增高、心力衰竭	(116)

第二章 心肌肥厚

第一节 心肌淀粉样变	(123)
病例 19 左右室肥厚、低电压、全心衰	(123)
病例 20 晕厥、心室肥厚、病理性 Q 波	(128)
第二节 Danon 病	(134)
病例 21 年轻男性、心肌肥厚、预激综合征	(134)
第三节 心内膜心肌纤维化	(141)
病例 22 左室心尖部闭塞	(141)

第三章 急性心肌梗死或冠脉缺血

第一节 变异型心绞痛	(146)
病例 23 急性心肌梗死后反复意识丧失, 房室传导阻滞	(146)
病例 24 老年男性, 反复晕厥	(154)
病例 25 中年男性, 心搏骤停	(162)

第二节 多发性大动脉炎	(168)
病例 26 青年女性、急性心肌梗死	(168)
病例 27 年轻女性,反复心绞痛,左主干次全闭塞	(174)
第三节 真性红细胞增多症	(182)
病例 28 红细胞增多,反复心肌梗死	(182)
第五节 系统性红斑狼疮	(191)
病例 29 年轻男性、反复胸痛	(191)
第六节 结节性多动脉炎	(197)
病例 30 年轻女性、皮疹、冠状动脉扩张、肾及脾动脉分支狭窄	(197)
第七节 抗磷脂抗体综合征	(207)
病例 31 中年女性、急性心肌梗死、心力衰竭、网状青斑	(207)
第八节 结节性硬化症	(215)
病例 32 急性心肌梗死、心力衰竭、肾错构瘤、脑部结节、皮疹	(215)
第九节 恶性抗磷脂综合征	(222)
病例 33 青年女性,急性心肌梗死、肺栓塞、脑梗死、下肢静脉血栓	(222)
第十节 药源性心血管病	(229)
病例 34 急性心肌梗死、肺栓塞、严重心律失常	(229)

第四章 心律失常

第一节 宽 QRS 心动过速	(234)
病例 35 高钾血症、心动过速	(234)
第二节 儿茶酚胺敏感性多形性室性心动过速	(238)
病例 36 少年,反复晕厥	(238)
第三节 室性心动过速、室颤	(244)
病例 37 冠心病、射血分数轻度减低	(244)
第四节 二度 (2:1) 房室传导阻滞	(251)
病例 38 中年女性,反复晕厥	(251)

第五章 高血压

第一节 嗜铬细胞瘤	(259)
病例 39 排尿相关的发作性高血压	(259)
第二节 原发性高血压	(264)
病例 40 青少年女性, 高血压	(264)
第三节 肾动脉狭窄	(272)
病例 41 年轻男性, 难治性高血压	(272)

第六章 心脏瓣膜病

第一节 心脏淀粉样变	(277)
病例 42 主动脉瓣重度狭窄伴关闭不全、室性心动过速	(277)
第二节 多发性大动脉炎	(283)
病例 43 主动脉瓣重度关闭不全	(283)
第三节 人工瓣膜血栓形成	(291)
病例 44 二尖瓣人工机械瓣置换术后突发喘憋	(291)
第四节 Q 热感染性心内膜炎	(297)
病例 45 反复发热、血培养阴性、心衰、心律失常	(297)

第七章 心脏占位

第一节 急性髓系白血病, 心脏粒细胞肉瘤	(305)
病例 46 全心衰, 心外膜心肌大动脉弥漫浸润性病变	(305)
第二节 肺癌心脏转移	(314)
病例 47 ST 段抬高、肺占位、心肌占位	(314)

第八章 其他

第一节 Abernethy 综合征	(323)
病例 48 低氧血症、杵状指、全心大、门静脉异常	(323)
第二节 肺静脉狭窄	(330)
病例 49 射频消融术后呼吸困难、肺高压	(330)
第三节 抗栓治疗后弥漫性肺泡出血	(336)
病例 50 介入术后、肺部浸润性病变	(336)
第四节 肥大细胞增生症	(342)
病例 51 反复发作皮肤潮红、低血压、晕厥	(342)
第五节 食物依赖-运动诱发的严重过敏反应	(351)
病例 52 进食后反复晕厥、瘙痒性皮炎	(351)

第一章 心脏扩大、心力衰竭

第一节 多发性大动脉炎

病例1 青年女性，左室扩大、左室收缩功能减低、多发动脉狭窄

视 点

一例21岁青年女性患者，临床表现为双侧肺炎，心脏扩大，左心室收缩功能重度减低，左心室血栓，大量蛋白尿，贫血，双侧胸腔积液，一侧积液为渗出性。起病前3个月有结核病接触史。仔细查体发现左侧桡动脉搏动微弱，测量发现双上肢血压不等，双下肢血压明显升高，最终确诊为大动脉炎，累及双侧锁骨下动脉、双侧肾动脉，同时合并肺结核、结核性胸膜炎、缺铁性贫血。治疗面临极大困难：①肾上腺皮质激素的使用与其可致结核扩散的风险；②应用抗凝剂治疗左心室内血栓与抗结核药物相互作用的复杂性；③监测血压困难；④治疗过程中患者分别发生与肾上腺皮质激素、降压药物、抗结核药物相关的多种不良反应，经及时处理、密切随诊均化险为夷，治疗1年后患者心脏功能、肾脏（肾脏功能，还是右肾结构也恢复了？因后文提及右肾萎缩）完全恢复正常。

病历摘要

患者，女性，21岁，在校学生。因咳嗽1月余，憋气不能平卧3周于2011年2月21日

入院。患者 2011 年 1 月 10 日受凉后出现频繁干咳、乏力，无发热，2011 年 1 月 20 日 CXR 提示双下肺多发斑片影，心影向左下增大（图 1），诊断为“肺炎”，先后予以莫西沙星口服，头孢替安、克林霉素静脉输注治疗，干咳较前好转。2011 年 1 月 27 日和 2 月 6 日两次复查 CXR 提示肺部斑片影逐渐吸收。但患者出现活动后气短、不能平卧、恶心呕吐、尿量减少、双下肢凹陷性水肿，外院诊断为缺铁性贫血，2011 年 2 月 14 日起就诊于我院急诊。血常规示：WBC $6.64 \times 10^9/L$ ，N 0.63，Hb 89g/L；24 小时尿蛋白定量 3.19g；血 CK 101 U/L，CK-MB 0.2U/L，CTnI $0.44 \mu g/L$ ；ESR 32 毫米/第一小时；ANA（-），DNA（-）；D-Dimer 700U/L（0~420 U/L）；NT-proBNP 20042pg/ml。心脏彩超示：左室增大（舒张期末内径 56mm），左心室收缩功能重度减低，LVEF 25%，中度肺动脉高压（sPAP 62mmHg），左心室侧壁乳头肌处中低回声占位，活动度大，血栓可能（图 2）。急诊给予利尿剂治疗并于 2011 年 2 月 21 日入院。患者起病初曾有一过性左手麻木无力，起病 1 个多月来多次就诊发现左上肢血压不易测量，左侧桡动脉搏动弱。1 年来多次口腔溃疡。既往史：2010 年 10 月体检发现“贫血”，否认长期脱发、光过敏、外阴溃疡、皮疹、关节痛、雷诺现象等病史。在校大学生，平素挑食，2010 年 10 月寝室同学患“肺结核”。

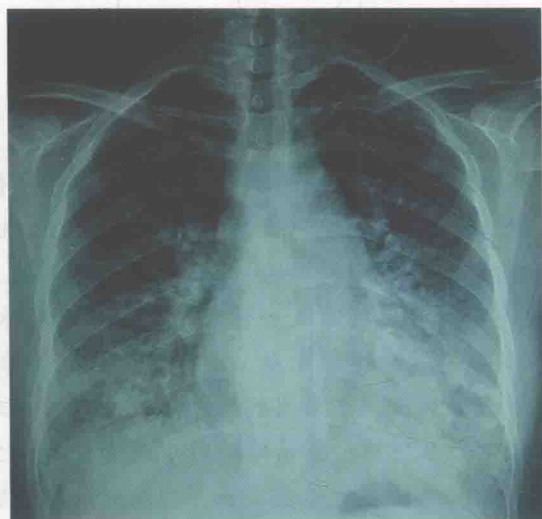


图 1 胸片提示双下肺多发斑片影，心影向左下增大



图 2 超声心动图：左心室内血栓，大小约 22.4mm×11.2mm

检查

入院查体 T 37.2℃，P 107 次/分，RR 30 次/分，右上肢 BP 130/90mmHg，左上肢 BP 100/80mmHg，左侧脉搏微弱，双下肢血压明显升高，均为 210/100mmHg。端坐位，贫血

貌,心界扩大,心率107次/分,奔马律,双肺未闻及干湿啰音。肝肋下3cm,脾未及,双下肢不肿。全身各部位未及血管杂音。

实验室检查 血常规:WBC $7.09 \times 10^9/L$, N 0.58%, Hb 96g/L, MCV 65.1fl, MCHC 320fl, PLT $448 \times 10^9/L$, Ret 2.4%; 外周血涂片(-);血清铁 $23 \mu g/dl$, TIBC $329 \mu g/dl$, SF 29ng/ml,骨髓增生正常, Coombs 试验(-)。各项检查提示缺铁性贫血。尿常规:Pro 5g/L。尿沉渣镜检:WBC/RBC(-);24小时尿蛋白为3.19~1.69g。血生化:ALT 21U/L, TBil $19.1 \mu mol/L$, ALB 28g/L, Cr $87 \mu mol/L$, BNP 1790 pg/ml;复查ANA+dsDNA、ANCA、抗ENA、抗核抗体谱19项、心磷脂抗体均为(-),补体正常,IgA、IgG正常,IgM 2.75g/L,hsCRP 64.15mg/L。

行右侧胸腔积液穿刺共引流液体550ml,呈黄色混浊有凝块。白细胞 $350 \times 10^6/L$,单核细胞0.9,黎氏检查(-);LDH 87U/L,TP 13g/L(血LDH 307U/L,TP 61g/L);结核感染的T细胞斑点试验140,同时血结核感染的T细胞斑点试验<20;胸腔积液病原学(-)。

影像学检查

CXR:心影扩大,双肺多发斑片影,双侧胸腔积液。

CT:右肺上叶前段、中叶大片高密度影,两肺下叶多发淡片影及条索影,右肺门及纵隔明显肿大淋巴结,左侧叶间胸膜肥厚,双侧胸腔积液,以右侧为多,心包少量积液,盆腔积液;双腋窝及腹股沟区多发小淋巴结。CT血管重建:大动脉炎不除外,双侧锁骨下动脉重度狭窄。主动脉及其多发分支管壁略增厚,右肺动脉管壁增厚;腹腔干起始部轻度狭窄;双肾动脉均为双支供血,右肾动脉上支纤细、下支闭塞,右肾萎缩伴大部梗死;左肾动脉上支起始部重度狭窄。双下肢血管未见异常。

治疗经过

入院初期治疗上给予监护、吸氧、三硝泵入,呋塞米静脉输注、螺内酯20mg口服及营养心肌等治疗,心腔内占位给予低分子肝素4000IU每日2次皮下注射,并过渡到华法林钠抗凝,保持INR在2.5~3.0之间,继续莫西沙星0.4g qd抗感染治疗,静脉注射1周后改为口服。贫血给予铁剂,并开始硝苯地平控释片(拜新同)30mg/d口服,培哚普利2mg/d口服,在监测血压、血清肌酐稳定的情况下增加到4mg/d。患者右上肢血压从120~140/90mmHg降至90~100/70~80mmHg,双下肢血压从220~240/130~150mmHg逐渐降至170~200/120~140mmHg,心衰症状改善,端坐呼吸消失,可以夜间高枕卧位,奔马律消失,停静脉注射呋塞米,开始20mg bid口服,之后开始给予卡维地洛6.25mg/d口服。多学科会诊后诊断为大动脉炎累及心脏、肾脏致心脏扩大、心力衰竭、心室内血栓形成、大量蛋白尿、肾功能轻度下降,合并活动性肺结核、胸膜结核、缺铁性贫血。入院第9天开始口服泼

尼松 55mg/d, 环磷酰胺 0.4g 每周 1 次静脉注射治疗, 同时加用异烟肼、利福平、乙胺丁醇口服保护性抗痨治疗。抗结核治疗开始后很快出现 INR 下降至 1.0 左右, 不断增加华法林钠的剂量, 仍然不能维持到大于 2.0, 改换低分子肝素皮下注射。

加用泼尼松 55mg 后患者出现明显血压升高、头痛、眼睑水肿、呼吸困难加重、上腹部不适、反酸, 加用奥美拉唑 20mg 后胃肠道反应消失。由于左侧上肢无脉, 右侧上肢血压测量也较为困难, 且患者右锁骨下动脉狭窄不能保证所测血压准确, 入院后坚持测量双下肢血压, 激素治疗后血压又上升到 200~220/130~140mmHg, 反复调整降压药物, 硝苯地平控释片增加到 30mg q12h, 增加了氢氯噻嗪 25mg qd, 培哚普利也增加到 4mg qd, 螺内酯 20mg bid (为维持血钾), 后又增加了多沙唑嗪 2mg q12h, 经 2 周多时间调整, 下肢血压又恢复到 170~200/120~140mmHg。从 3 月 20 日左右患者又出现面部皮疹, 并逐渐增多蔓延至头颈部、双前臂, 考虑为药疹, 在泼尼松、环磷酰胺保持不变的情况下停药抗结核药物乙胺丁醇后, 皮疹有改善, 但仍有新发皮疹出现, 逐一停药硝苯地平控释片、补铁剂、莫西沙星、钙剂, 无效, 在停用培哚普利后皮疹明显减轻, 判断为乙胺丁醇、培哚普利导致的药疹。逐渐恢复其他药物治疗, 改用福辛普利 10mg 后未再出现皮疹。

3 月 31 日复查患者心脏超声: 左心室内血栓消失, 左室舒张末内径从 58mm 减小到 54mm, 左室射血分数 (LVEF) 从 25% 升到 36%, 肺动脉压从 58mmHg 恢复到正常范围的 33mmHg。停用低分子肝素, 继续华法林钠 6mg 抗凝, 保持 INR 在 2.0 左右。此后患者恢复比较顺利, 血压稳定, 于 4 月 13 日出院。出院时血 Hb 135g/L, 24 小时尿蛋白 1.31g, 血 ALB 36g/L, 复查胸部 CT 炎症消失, 胸腔积液消失, 右上肢血压 120/80mmHg, 下肢血压 180/100mmHg, 可慢走 400 米, 心功能Ⅲ级。继续服用硝苯地平控释片 30mg q12h, 多沙唑嗪 2mg q12h, 福辛普利 10mg qd (最大剂量), 卡维地洛 6.25mg q12h, 氢氯噻嗪 25mg qd, 螺内酯 20mg qd, 呋塞米 20mg 隔日 1 次及奥美拉唑、门冬氨酸钾镁片、钙剂、铁剂、维生素 C, 泼尼松 45mg qd, 环磷酰胺 0.4g 每周 1 次静脉推注, 继续口服异烟肼、左氧氟沙星抗结核, 门诊调整治疗。

患者出院后门诊随诊治疗, 上述药物坚持应用, 初期血压仍较高, 福辛普利曾加量至 15mg qd, 卡维地洛逐渐增加剂量, 泼尼松缓慢减量, 每月减量 5mg, 环磷酰胺保持不变。2 周后在恢复口服利福平后又出现皮疹, 停用利福平, 抗过敏治疗同时加用吡嗪酰胺, 患者再次出现皮疹, 停用吡嗪酰胺, 改为利福喷丁 150mg, 每周 2 次口服, 无不良反应。随泼尼松缓慢减量患者血压开始下降, 根据血压变化逐渐减少硝苯地平控释片、多沙唑嗪剂量。5 月 23 日复查心脏超声: LVDd 52mm, LVEF 46%, 左室内未见血栓影。血 Hb 稳定, ALB 恢复正常, 血清 Cr 50~68μmmol/L 之间, 尿常规 (-), 24 小时尿蛋白 0.29g。多沙唑嗪于 2011 年 7 月停用, 7 月底复查心脏超声示左室 LVDd 52mm, LVEF 50%, 于 8 月停用华法林钠、硝苯地平控释片, 呋塞米于 10 月停用。2011 年 12 月, 患者泼尼松减至 10mg qd, 环磷酰胺改为 0.6g 每 2 周注射 1 次, 同时开始口服硫唑嘌呤 100mg qod, 重叠 6 周后停环磷酰胺 (环磷酰胺总剂量 15g)。心脏治疗方面: 卡维地洛 25mg bid, 福辛普利 10mg qd, 氢氯噻嗪

12.5mg qd，螺内酯 10mg qd 维持。血压：右上肢 80~90/60mmHg，下肢在 150/90mmHg 左右。患者无任何症状，心功能恢复正常，于 2012 年 2 月底复查心脏超声：LVDd 50mm，LVEF 56%。24 小时尿蛋白 0.21g。患者返回学校上学。2012 年 8 月，考虑患者抗结核药物（异烟肼、利福喷丁）应用 17 个月，复查胸部 CT 无异常，ESR 正常，CRP（-），停用异烟肼、利福喷丁。

患者目前仍在随访中。目前用药：福辛普利 10mg qd，卡维地洛 25mg qd，泼尼松 5mg/7.5mg 交替使用，硫唑嘌呤 100mg 每周 2 次，钙剂及间断补充铁剂。2016 年 2 月复查心脏彩超：LVDd 46mm，LVEF 60%。尿 Pro（-），血 Cr 48μmol/L。

本例特点

①青年女性，急性病程；②双侧肺炎，抗感染治疗有部分作用，双侧胸腔积液，一侧为渗出性；③心脏扩大、左室收缩功能重度减低，左心室血栓；④大量蛋白尿，但尿常规无红细胞、管型等；⑤缺铁性贫血；⑥明确的结核病接触史；⑦查体：双上肢血压不等，下肢血压显著升高；⑧诊断明确，治疗困难，难题接二连三，药物不良反应层出不穷。

诊治思维

在辅助检查技术日新月异的今天详细的询问病史和仔细的体格检查仍是非常重要的，如更早发现左侧桡动脉搏动微弱、血压测量困难、双上肢血压不等，结合整个病史及实验室检查患者大动脉炎的诊断并不困难。

虽然多系统受累还需考虑系统性红斑狼疮等，但患者各种自身抗体等免疫指标均阴性，临床上不支持。多系统受累还要考虑代谢性疾病，如系统性淀粉样变也可出现心力衰竭、大量蛋白尿、多浆膜腔积液，但心脏淀粉样变多发生于中老年人，在影像学上表现为心肌增厚、限制性舒张功能减低为主，晚期可出现收缩功能减低，罕见心室扩大，因此不支持淀粉样变。此外患者起病初白血细胞升高，干咳、双侧肺炎经抗生素治疗肺部炎症有吸收，表明曾有感染，后出现心脏扩大、心衰、CTnI 轻度升高，提示急性心肌炎。但急性心肌炎多为病毒感染引起，通常病程更急骤，由于没有代偿往往患者心衰的临床表现更严重，当左室扩大 LVEF 低至 25% 时患者多表现为心源性休克、泵衰竭、低血压，不会出现下肢血压高、上肢血压不等，因此不支持病毒性心肌炎的诊断。

患者心脏扩大、心力衰竭与大动脉炎导致的高血压有关，但与原发性高血压的心脏改变不同，呈现扩张型心肌病的表现，可能与大动脉炎的直接心肌损害相关。Ghosh 等报道 195 例大动脉炎患者中有 12 例扩张型心肌病，占 5.6%，我院也有类似报道。以往观察和研究表明，在大动脉炎的血管损伤和大动脉炎心肌炎的发病中，HLA-I、HLA-II 以及 ICAM-1、自然杀伤细胞和 $\gamma\delta$ T 淋巴细胞等细胞免疫功能的改变发挥了重要作用。因此，激素、免疫抑

制剂治疗有效。Talwar 等报道, 激素、免疫抑制剂治疗后, 不仅患者临床症状好转, 而且重复心肌活检提示心肌炎样改变消失。

患者胸腔积液为渗出性, 肺部表现不仅与心力衰竭相关, 也存在感染, 在反复的抗感染治疗后炎症没有消失且同时存在胸膜炎, 患者近期有明显的结核病接触史, 胸腔积液 T-SPOT-TB 明显高于血 T-SPOT-TB, 因此结核感染不能除外。

大动脉炎的治疗需要使用激素和免疫抑制剂, 结核病在这种情况下极易扩散, 因此同时进行抗结核治疗是必要的, 这明显增加了药物不良反应的概率。利福平与华法林钠有明显的相互作用, 患者心室内血栓必须抗凝, 使用利福平后 INR 明显下降, 华法林钠增加到 7.5mg 仍不能达标, 只能使用低分子肝素皮下注射。服用肾上腺皮质激素后血压显著升高、胃肠道反应、水钠潴留、水肿再出现, 都增加了治疗的难度。而随着肾上腺皮质激素逐渐减量, 患者血压也随之变得易于控制, 需要及时调整降压药的剂量和种类, 在此过程中首先要考虑保留对心脏、肾脏都有益处的 ACEI 和 β 受体阻断剂, 为减轻水钠潴留、水肿, 利尿剂也是必要的。CCB 和 α 受体阻断剂是最后考虑使用并首先考虑减停的。

患者无论在住院期间还是出院以后, 治疗过程中多次发生药疹, 尽管同时应用较高剂量的肾上腺皮质激素和环磷酰胺, 仍然对乙胺丁醇、培哌普利、利福平、吡嗪酰胺过敏, 在此过程中需要付出极大的耐心和细致的观察以做出正确的判断。为减少药物治疗的不良反应, 应根据病情变化及时准确调整治疗方案, 如在患者心室内血栓已经消失、心脏收缩功能改善、LVEF 恢复到 40% 以上后即可停用华法林抗凝治疗, 这样可以减轻治疗的复杂程度。

治疗策略的思考

患者在多脏器功能严重受损情况下诊断及治疗成功得益于临床密切观察和多科协作, 对治疗当中可能出现的并发症要做到心中有数, 一旦出现应及时处理, 即使是心血管科医生也要具备全面的内科知识和熟悉各种临床药理学, 以应对复杂的临床变化。早期诊断、及时治疗、合理地调整治疗方案、密切观察疗效和不良反应并及时处理是改善患者预后的关键。

参 考 文 献

1. Ghosh S, Sinha DP, Mitra D, et al. Dilated cardiomyopathy in non-specific aortoarteritis. *Indian Heart J*, 1999, 51 (5): 527-531.
2. Talwar KK, Chopra P, Narula J, et al. Myocardial involvement and It's response to immunosuppressive therapy in nonspecific aortoarteritis (Takayasu's disease) -a study by endomyocardial biopsy. *Int J Cardiol*, 1988, 21 (3): 323-334.

病例2 青年女性，左室扩大、左右室收缩功能减低、多发动脉狭窄

视 点

本例为一15岁的女性患者，以下肢红斑起病，以乏力加重伴喘憋、咯血来诊。胸部CT有左上肺团块，超声心动图有全心收缩功能严重下降，合并有心室内附壁血栓形成。住院期间行动脉超声发现多个动脉内膜增厚及狭窄，符合大动脉炎的临床诊断标准，在结合感染科的意见后给予患者足量激素及四联抗结核治疗，患者临床症状迅速缓解，随诊期间复查超声心动图显示附壁血栓消失，心脏收缩功能恢复。本例提示，对于大动脉炎患者，尤其是青少年患者，合并急性心衰者并不少见，其累及心脏主要机制为心肌炎性改变，此时及时给予激素治疗能够迅速改善心衰症状。

病历摘要

患者，女性，15岁。因双下肢红斑1年，全身乏力1个月，喘憋、咯血2周入院。患者1年前腹泻后出现双下肢红斑，呈隆起性，有压痛，伴低热，体温最高为37.5℃，伴盗汗、乏力、双下肢疼痛，无咳嗽、咳痰、消瘦，无皮疹，就诊于天津血研所，诊断为自身免疫病结节性红斑，予胸腺肽、白芍总苷、硒酵母片、中药治疗（具体不详），红斑逐渐消退，体温恢复正常，仍间断有双下肢活动后无力，无关节肌肉红肿、疼痛。1个月前出现爬2层楼梯不能，伴咳嗽、咳白色泡沫样痰，食欲下降，间断有恶心、呕吐，左侧前臂结节红斑，性状同前，小便泡沫增多，无颜色加深，小便量减少。外院查尿常规：WBC 20/μl；CRP 58mg/L，ESR 18mm/h，免疫球蛋白+补体+RF+ASO 阴性，抗核抗体8项、ANA、AECA、肌炎抗体谱阴性，未予明确诊治，乏力症状逐渐加重。2周前出现平卧位症状明显，夜间偶有憋醒，坐位休息后好转，伴双下肢（累及大腿）、背部下垂部位、眼睑部凹陷性水肿，伴咯血，呈鲜红色，每日2~4次，每次5ml左右；就诊于当地医院，查血常规：WBC $10.7 \times 10^9/L$ ，NEUT $8.15 \times 10^9/L$ ，Hb 133g/L，PLT $278 \times 10^9/L$ ；Pro-BNP 12653pg/ml；胸

片、胸部 CT (图 1): 左上肺团块影, 双肺多发斑片状磨玻璃影、密度增高影及树芽征; 超声心动图: 左心大 (52mm), 左心腔内高回声, 考虑血栓。肺动脉压增高 (56mmHg), LVEF 28%; 予呋塞米、螺内酯利尿及补钾治疗, 全身水肿较前好转, 乏力、憋气缓解不明显。患者至北京阜外医院查超声心动图: 全心轻度增大, 左室壁厚度正常, 各节段运动幅度呈弥漫性减弱, 右室壁中下段运动幅度明显减低, 左室腔内可见等回声强度团块附着于心尖部, 较大者 38mm×22mm。印象: 心肌受累疾患 (双心室均受累), 左室内血栓形成, 二尖瓣、三尖瓣少量反流, 心功能不全, 肺动脉高压 (轻度, 43mmHg), LVEF 22%, 考虑心衰原因不明, 至我院门诊就诊。



图 1 胸部 CT 示左上肺病变

既往史: 每年口腔溃疡 2~3 次, 非痛性, 近 1 年脱发明显, 近 2 周口干明显, 有轻度眼干。否认光过敏、关节痛、外阴溃疡、雷诺现象等。近 2 周体重增加 2.5~3kg。

检查

查体 左上肢血压 161/114mmHg, 右上肢血压 140/? mmHg, 下肢血压测不出, 叩诊心界扩大, 心率 120 次/分, 律齐, 无杂音。肝肋下 2~3 指, 移动性浊音 (-), 双下肢轻度水肿, 双足背动脉搏动未及, 右侧桡动脉搏动弱。

实验室检查 血常规: WBC $8.92 \times 10^9/L$, N % 0.53, Hb 143g/L, PLT $182 \times 10^9/L$ 。血气分析: pH 7.525, PCO_2 27.6mmHg, PO_2 92.5mmHg, $cHCO_3^-$ 22.7mmol/L, SO_2 97.8%, cLac 3.7mmol/L。凝血功能: PT 17.7s, APTT 34.7s, FBG 2.42g/L, D-Dimer 15.20mg/L。生化: ALB 23g/L, TBil 29.9 μ mol/L, DBil 14.3 μ mol/L, LD 474U/L, UA 543 μ mol/L, Cr (E) 66 μ mol/L, Urea 4.01mmol/L, K 3.9mmol/L, LDL-C 2.90mmol/L, CK 137U/L, CK-MB-mass 0.7 μ g/L, cTnI 0.078 μ g/L, NT-proBNP 14761pg/ml。尿常规+沉渣: RBC 21.8/ μ L, Pro ≥ 3.0 g/L; 24h-UP 5.2g。尿蛋白电泳: 肾小球性蛋白 100%; hsCRP 40.00mg/L, ESR 2mm/h, 补体 (-), Ig (-), ANA18 项、ENA (4+7)、ANCA 均为阴性, LA、ACL、B2GPI 均为阴性; 痰病原学 (-)×2 套; TB-SPOT、隐球菌抗原、G 试验均为阴性。 β_2 MG 2.320mg/L, 血清蛋白电泳、血免疫固定电泳、尿免疫固定电泳均为阴性。肿瘤标志物 (-)。甲功 (-)。

超声心动图 (图 2): 心肌病变, 全心增大; 左室舒张末内径 49cm, 左室收缩功能重度