

北京协和医院

# 心脏疑难病例解析

方圻

XINZANG  
YINAN BINGLI JIEXI

方 全 朱文玲 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

方析

方 全 朱文玲 主编

主 编 方 全 朱文玲

副 主 编 严晓伟 张抒扬

编 委 (按姓氏笔画为序)

方 全 方理刚 田 庄 刘永太 刘震宇

朱文玲 严晓伟 张抒扬 李 玲 杨 明

杨 静 沈建中 陈太波 林 雪 徐瑞燊

高 鹏 曾 勇 程中伟

学术秘书 方理刚 程中伟

图书在版编目 (CIP) 数据

心脏疑难病例解析 / 方全, 朱文玲主编. —北京: 中国协和医科大学出版社, 2011. 11  
ISBN 978-7-81136-573-3

I. ①心… II. ①方…②朱… 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 (2011) 第 194076 号

北京协和医院  
心脏疑难病例解析

---

主 编: 方 全 朱文玲  
责任编辑: 孙 兰

---

出版发行: 中国协和医科大学出版社  
(北京东单北大街 69 号 邮编 100005 电话 65260378)

网 址: [www.pumcp.com](http://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: 16.5  
字 数: 400 千字  
版 次: 2011 年 11 月第一版 2011 年 11 月第一次印刷  
印 数: 1—5000  
定 价: 98.00 元

---

ISBN 978-7-81136-573-3/R·573

---

(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)

## 序

---

心脏病是临床医学的核心内容之一，因其常见、多发，病情有时紧急、有时复杂，如诊治不当，可直接造成患者死亡，故各科临床医师皆对其格外重视。

大约在 400 年前（公元 1628 年）人类的血液循环和心脏功能已被认识，两百年后（1816 年），法国医生 Laennec 发明了听诊器，揭开了心脏病学的第一页。进入 20 世纪，以临床应用心电图仪为契机，心脏病学进入快速发展的时代。新的诊断方法、治疗手段和各种药物不断涌现，极大地改变了心脏病学的临床面貌。心肌酶谱使得急性心肌梗死的诊断更为可靠；超声心动图使对心脏结构与功能的评价更为准确。在治疗心力衰竭时更多地应用血管紧张素转化酶抑制剂、血管紧张素 II 受体拮抗剂和  $\beta$  受体拮抗剂，而不再仅仅是洋地黄；心脏导管技术的出现和迅速发展极大地提高了心血管疾病的诊断和治疗水平，改善了预后。

诚然，心血管病领域的高新技术带来了无数的好处，但是只依靠它们并不能解决临床上遇到的很多复杂、疑难问题。例如对一例右心功能不全的患者，只有通过缜密的诊断思维做出缩窄性心包炎的判断，才能决定采取手术治疗。当系统性红斑狼疮患者出现心力衰竭，临床医师若不了解该病的基本病理改变，就不会想到心衰的真正病因是血管炎导致的心肌梗死。嗜铬细胞瘤典型症状为发作性高血压，少数情况下它却表现出多系统损害，此时就需要仔细地进行检查、鉴别，直至最终达成正确诊断。这表明：要成为一名真正的心血管内科医师，除了掌握现代的高新技术，更要具备广博的内科学知识，严密谨慎的思维方法，熟练的诊断与鉴别技巧，才能名实相符，与众不同。

北京协和医院的心内科有着悠久的历史，出现了黄宛、方圻等医学大家，形成了注重临床的优良传统。当今一批年富力强的中、青年医师正在“长江后浪推前浪”，悉心运用敏锐的头脑、先进的技术和精良的设备，解决着一个又一个心脏难题。本书收集了 38 个心脏疑难病例，凝聚了他们日夜辛劳的心血，展示出“协和”心内科医师独特的经验，还使人感受到心内科的临床气息。能够与作者分享这些宝贵又有趣的病例，真要感谢他们。

北京协和医院内科 沈 悌  
2011 年 9 月

# 前 言

北京协和医院是一所历史悠久的综合性医院，以擅长诊治罕见病和疑难病著称，因而吸引了全国各地大批患者前来就诊。心血管病内科与内科其他专科一样，坚持协和医院传统的病例讨论查房制度，每周一次由病房主治医师提供有诊治困难或教学意义的病例供全科讨论和学习，其中不乏罕见或疑难病例。每一例罕见或疑难病例临床资料的收集反映了年轻医生病史采集、体格检查以及选择相应实验室和辅助检查的基本能力。面临罕见和疑难病例，需复习大量国内外文献以提高诊断和鉴别诊断能力。病例讨论查房也凝集了我院老一辈医学专家丰富的临床经验。我们在过去短短的2年时间里积累了38例罕见或疑难病例，在诊断和治疗方面取得进步和经验，我们将其汇集起来撰写了《心脏疑难病例解析》一书，供临床医生参考。书中部分内容曾登载于《中国医学论坛报》等刊物。

为了便于查阅，本书将目录分为七章，第一章为心脏扩大、心衰，包括了心肌致密化不全、酒精性心肌病、围生期心肌病、心动过速心肌病和巨细胞性心肌炎等病例；第二章心肌肥厚，包括心肌淀粉样变、Danon病、Fabry病、线粒体肌病、甲状腺功能减低和嗜铬细胞瘤等；第三章为限制型心肌病或缩窄性心包炎；第四章为各种原因引起的急性心肌梗死或冠脉缺血，相关疾病包括感染性心内膜炎、系统性红斑狼疮、嗜铬细胞瘤、结节性多动脉炎、多发性大动脉炎、围生期急性心肌梗死、变应性肉芽肿性血管炎和肾病综合征等；第五章为各种类型心律失常，包括长QT综合征、Brugada综合征、致心律失常性右室心肌病和房颤、房速等；第六章为心脏占位，包括原发性纤维组织细胞瘤、嗜铬细胞瘤、心脏包虫病、血栓和贝赫切特病；第七章为其他特殊病例，包括先心病合并感染性心内膜炎、肝-肺综合征、放疗相关心脏损伤、特发性主动脉环扩张、动脉导管未闭与肺动脉高压、Libman-Sacks心内膜炎。病例解析中，重点介绍诊断和鉴别诊断的临床思维过程和采用的诊治策略，对需要进行鉴别的疾病一一介绍其诊断要点和临床表现。针对每一例诊断困难的病例，详细介绍确诊的经过，增添了本书临床病例的特色。本书中结合病例介绍了有关影像学、心肌活检病理诊断和基因诊断等特殊辅助检查方法的临床应用。

在人们为增加病例数量而努力的年代，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。我们期待有续集的出版。

本书在编写过程中得到相关科室专家学者的大力支持与帮助，沈悌教授审阅全书并欣然作序，北京协和医院名誉院长方圻教授为本书亲笔题写书名，在此深表谢意！

谨以此书作为北京协和医院90周年院庆献礼！

方 全 朱文玲

2011年9月14日

# 目 录

## 第一章 心脏扩大、心力衰竭

|                                          |        |
|------------------------------------------|--------|
| 第一节 心肌致密化不全 .....                        | ( 1 )  |
| 病例 1 心力衰竭、左室扩大、左室收缩功能不全、完全性左束支传导阻滞 ..... | ( 1 )  |
| 第二节 酒精性心肌病 .....                         | ( 6 )  |
| 病例 2 心衰缓解与反复 .....                       | ( 6 )  |
| 第三节 围生期心肌病 .....                         | ( 14 ) |
| 病例 3 产后心衰、附壁血栓、抗凝后严重皮损 .....             | ( 14 ) |
| 第四节 巨细胞性心肌炎 .....                        | ( 24 ) |
| 病例 4 泵功能衰竭、心肌损害和严重心律失常 .....             | ( 24 ) |
| 第五节 心动过速性心肌病 .....                       | ( 30 ) |
| 病例 5 全心扩大、左室收缩功能减低和快速性房扑 .....           | ( 30 ) |

## 第二章 心肌肥厚

|                                  |        |
|----------------------------------|--------|
| 第一节 淀粉样变 .....                   | ( 37 ) |
| 病例 6 心力衰竭、心肌肥厚伴低电压 .....         | ( 37 ) |
| 病例 7 蛋白尿、左心室肥厚、舒张性心力衰竭 .....     | ( 43 ) |
| 第二节 Danon 病 .....                | ( 51 ) |
| 病例 8 晕厥、左室肥厚、智力发育迟缓、肌酸激酶升高 ..... | ( 51 ) |
| 第三节 Fabry 病 .....                | ( 55 ) |
| 病例 9 左室肥厚、心律失常、皮疹和蛋白尿 .....      | ( 55 ) |
| 第四节 线粒体肌病 .....                  | ( 60 ) |

|                                                  |        |
|--------------------------------------------------|--------|
| 病例 10 心肌肥厚、心力衰竭、慢性肾功能不全 .....                    | ( 60 ) |
| 第五节 甲状腺功能减低 .....                                | ( 66 ) |
| 病例 11 心肌肥厚伴心包积液 .....                            | ( 66 ) |
| 第六节 嗜铬细胞瘤 .....                                  | ( 73 ) |
| 病例 12 左室肥厚、心力衰竭、心律失常、多器官功能障碍、高血糖、<br>乳酸酸中毒 ..... | ( 73 ) |

### 第三章 限制或缩窄

|                              |        |
|------------------------------|--------|
| 第一节 缩窄性心包炎 .....             | ( 84 ) |
| 病例 13 水肿、腹腔积液、双房大 .....      | ( 84 ) |
| 第二节 限制型心肌病 .....             | ( 91 ) |
| 病例 14 多浆膜腔积液、心室肥厚、巨大双房 ..... | ( 91 ) |

### 第四章 急性心肌梗死或冠脉缺血

|                                    |         |
|------------------------------------|---------|
| 第一节 感染性心内膜炎 .....                  | ( 96 )  |
| 病例 15 急性发热伴胸痛 .....                | ( 96 )  |
| 第二节 系统性红斑狼疮 .....                  | ( 107 ) |
| 病例 16 年轻男性胸痛、发热及血三系细胞减少 .....      | ( 107 ) |
| 病例 17 年轻女性、心肌缺血 .....              | ( 115 ) |
| 第三节 嗜铬细胞瘤 .....                    | ( 123 ) |
| 病例 18 急性心肌梗死并严重高血压 .....           | ( 123 ) |
| 第四节 结节性多动脉炎 .....                  | ( 131 ) |
| 病例 19 高血压、体重减轻、胸痛、多发动脉瘤或血管闭塞 ..... | ( 131 ) |
| 第五节 多发性大动脉炎 .....                  | ( 138 ) |
| 病例 20 青年女性，急性心肌梗死，左主干开口狭窄 .....    | ( 138 ) |
| 第六节 围生期急性心肌梗死 .....                | ( 143 ) |
| 病例 21 围产期胸痛 .....                  | ( 143 ) |

|                                  |       |
|----------------------------------|-------|
| 第七节 变应性肉芽肿性血管炎 .....             | (148) |
| 病例 22 嗜酸性粒细胞增多、急性心肌梗死、心力衰竭 ..... | (148) |
| 第八节 肾病综合征 .....                  | (152) |
| 病例 23 肾病综合征、胸痛 .....             | (152) |

## 第五章 心律失常

|                               |       |
|-------------------------------|-------|
| 第一节 长 QT 综合征 .....            | (158) |
| 病例 24 少年患者反复晕厥 .....          | (158) |
| 病例 25 中年女性，活动时反复晕厥 .....      | (165) |
| 第二节 Brugada 综合征 .....         | (171) |
| 病例 26 青年男性，心电图右胸导联穹隆样抬高 ..... | (171) |
| 第三节 致心律失常性右室心肌病 .....         | (176) |
| 病例 27 青年女性，宽 QRS 波心动过速 .....  | (176) |
| 第四节 房颤，房速 .....               | (181) |
| 病例 28 老年人阵发性房颤 .....          | (181) |

## 第六章 心脏占位

|                                |       |
|--------------------------------|-------|
| 第一节 原发恶性纤维组织细胞瘤 .....          | (186) |
| 病例 29 发热、多关节痛、杵状指趾、左心房占位 ..... | (186) |
| 第二节 嗜铬细胞瘤 .....                | (192) |
| 病例 30 阵发性高血压，心脏占位性病变 .....     | (192) |
| 第三节 心脏包虫病 .....                | (198) |
| 病例 31 左心室囊实性占位、多发内脏动脉栓塞 .....  | (198) |
| 第四节 贝赫切特综合征 .....              | (206) |
| 病例 32 口腔溃疡，心脏占位 .....          | (206) |

## 第七章 其 他

|                                    |       |
|------------------------------------|-------|
| 第一节 先天性心脏病合并感染性心内膜炎 .....          | (212) |
| 病例 33 多种心脏畸形、高血压、长期发热、贫血 .....     | (212) |
| 第二节 肝 - 肺综合征 .....                 | (220) |
| 病例 34 肝硬化、低氧血症、心力衰竭 .....          | (220) |
| 第三节 放疗相关心脏损伤 .....                 | (227) |
| 病例 35 放疗史，完全性房室传导阻滞，心力衰竭 .....     | (227) |
| 第四节 特发性主动脉环扩张 .....                | (233) |
| 病例 36 升主动脉瘤样扩张、主动脉瓣关闭不全、心包积液 ..... | (233) |
| 第五节 动脉导管未闭与肺动脉高压 .....             | (239) |
| 病例 37 咯血、低氧血症、肺动脉高压 .....          | (239) |
| 第六节 Libman-Sacks 心内膜炎 .....        | (247) |
| 病例 38 二尖瓣赘生物 .....                 | (247) |

## 第一章 心脏扩大、心力衰竭

### 第一节 心肌致密化不全

#### 病例1 心力衰竭、左室扩大、左室收缩功能不全、完全性左束支传导阻滞

##### 视 点

一例中老年男性，以心力衰竭、左室扩大、重度左室收缩功能不全和完全性左束支传导阻滞为主要表现，最终超声心动图（ECHO）和心脏磁共振（CMR）确诊为左室致密化不全。积极抗心衰药物治疗基础上，植入CRT-D并优化，经过3个月随访，患者临床症状消失，左室缩小、左室射血分数明显改善。本例患者中我们可看出心脏再同步化治疗可使左室致密化不全患者获益，改善症状和逆转左室重构。

##### 病历摘要

患者男，56岁，主因“发热、咳嗽伴气短一周”入院。一周前受凉后出现发热，T 38.3℃，伴咳嗽、咳黄痰、活动时气短和夜间不能平卧，无双下肢水肿和尿量减少。平时体力活动略受限，快步行走时出现气短，无胸痛、后背痛以及上肢放射痛。ECG示窦性心律、完全性左束支传导阻滞（CLBBB）、QRS间期198ms（图1）。既往高血压10余年，口服降压药物，血压控制满意。发现蛋白尿3年。大量吸烟、饮酒史，已戒烟酒多年。否认家族心

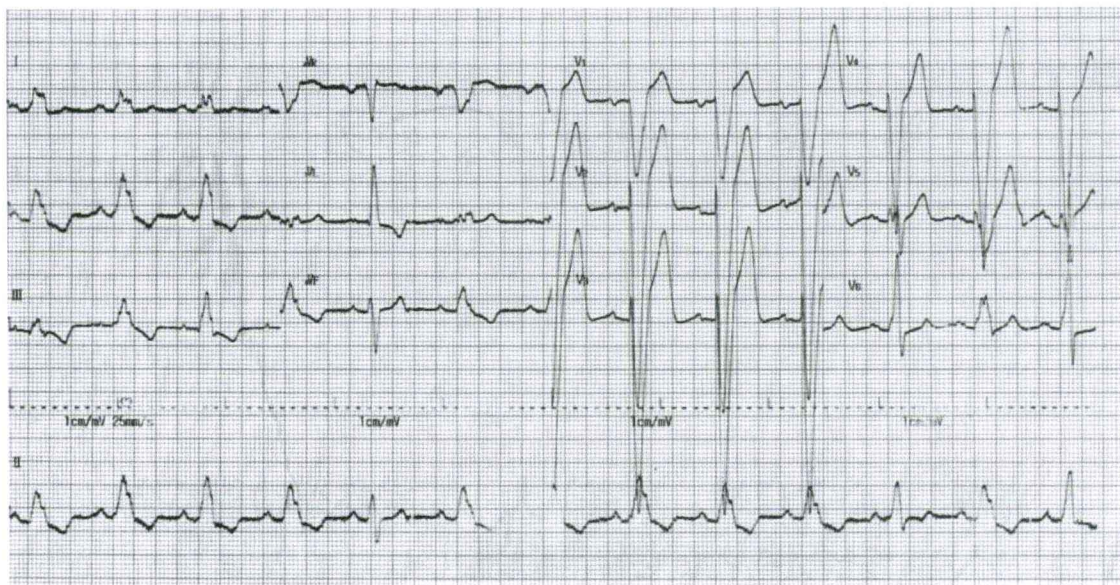


图1 植入 CRT-D 前 ECG 示窦性心律、CLBBB、QRS 间期 198ms

脏病史。为进一步诊治收入我院。入院后给予抗生素控制支气管感染、药物（卡维地洛、缬沙坦、螺内酯等）控制心衰，患者 NYHA 仍为Ⅲ级，超声心动图（ECHO）示左房增大（前后径 57mm）、左室舒张末期和收缩末期直径分别为 79mm 和 69mm，左室射血分数（LVEF）24%，左心腔可见网状回声及大量疏松肌小梁，隐窝未见血栓，疏松层与致密层厚度比值大于 2，提示左室心肌致密化不全（left ventricular non-compaction, LVNC）（图 2）。随后给予心脏再同步化治疗，植入 CRT-D 并进行优化，复查 ECG 示 QRS 间期缩小至 132ms（图 3）。3 个月后随访，患者症状消失，NYHA 为Ⅰ级，卡维地洛逐渐滴定至 25mg 每日两次，复查 ECHO 示左室舒张末期和收缩末期直径分别为 58mm 和 44mm，LVEF 为 47%。

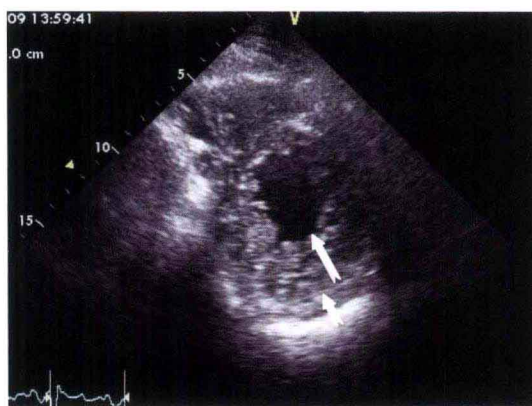


图2 胸骨旁短轴收缩末期 ECHO 图像（长箭头代表疏松层厚度，短箭头代表致密层厚度）

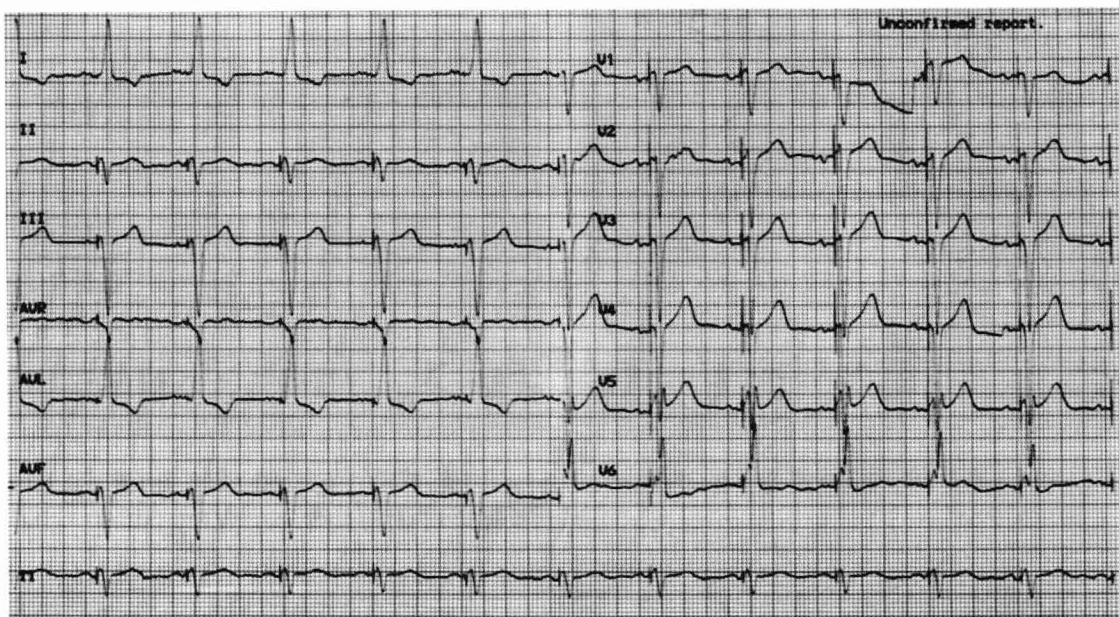


图3 植入 CRT-D 后 ECG 示窦性心律、QRS 间期缩短至 132ms

## 检查

入院查体 BP 130/80 mmHg, HR 100 次/分, R 20 次/分, T 36.5℃。高枕卧位, 颈静脉不充盈。双肺满布哮鸣音及湿啰音, 心界向左下扩大, 律齐, 未闻及杂音, 肝脾未触及, 双下肢不肿。

实验室检查 白细胞、中性粒细胞分类、血红蛋白和血小板水平分别为  $9.43 \times 10^9/L$ 、81.9%、152g/L、 $200 \times 10^9/L$ 。丙氨酸氨基转移酶、天冬氨酸氨基转移酶和血清肌酐、尿素氮水平正常。低密度脂蛋白和高密度脂蛋白水平分别为 4.18mmol/L 和 0.68mmol/L。血气分析示 pH 值、PCO<sub>2</sub> 和 PO<sub>2</sub> 分别为 7.42、38.5mmHg、76.5mmHg。心肌酶 (CK、CK-MB 和 cTnI) 水平正常范围, 血清脑钠肽 (BNP) 水平为 1200pg/ml (正常值 <100pg/ml)。

影像学检查 胸部 X 线检查示双肺纹理清晰、未见斑片影, 心影增大, 心胸比为 0.65 (图 4)。胸部增强 CT 及冠脉重建示双侧胸腔积液、左室增大, 冠状动脉粥样硬化, 未见明确冠脉狭窄性病变。心脏磁共振 (CMR) 示左室前、侧及下壁心肌疏松层与致密层厚度比值大于 2, 符合 LVNC (图 5)。

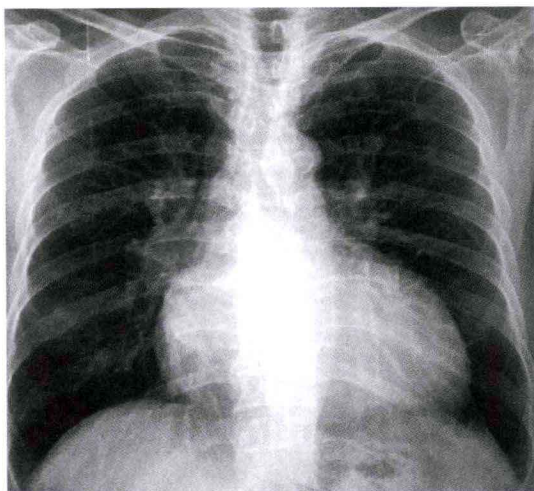


图4 植入 CRT-D 前胸部 X 线示心影增大，心胸比达 0.65

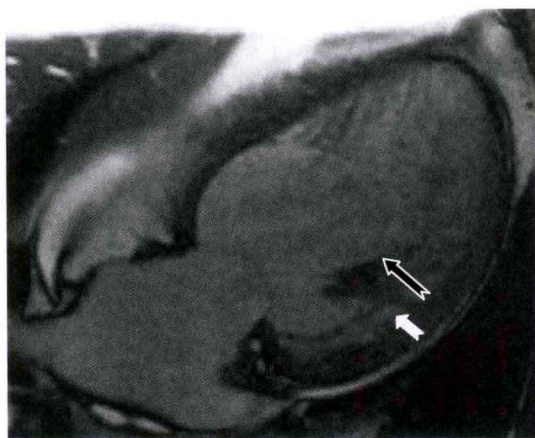


图5 CMR 示疏松层（黑色箭头所示）与致密层（白色箭头所示）厚度比值  $>2$

### 诊治思维

患者为中老年男性，以活动时气短伴夜间不能平卧等心力衰竭症状为主要表现入院，ECG 示 CLBBB，影像学检查示左室明显扩大、左室收缩功能明显降低，需考虑以下疾病：

**缺血性心肌病** 此为中老年患者最常见引起心衰的病因。但该患者既往没有心绞痛和心肌梗死病史，心肌酶正常，ECHO 未见室壁变薄和节段性室壁运动异常等改变，CMR 未见室壁或心内膜下的瘢痕样病变，冠脉 CT 重建未见明确狭窄性病变，因此，缺血性心肌病的诊断不成立。

**扩张性心肌病** 1980 年世界卫生组织的定义为原因不明的左室或双室扩大，伴左室收缩功能受损，伴或不伴心力衰竭的症状，但诊断的前提是除外其他病因。该患者心脏影像学检查（ECHO 和 CMR）均提示有心肌致密化不全的改变，因此扩张性心肌病诊断亦不成立。

**酒精性心肌病** 无特异性诊断方法，一般起病隐匿，多见于中青年男性，如能排除其他心脏疾病，且有大量饮酒史（乙醇量  $>125\text{ml/d}$ ，大约白酒 150g 或啤酒 4 瓶），持续 10 年以上，且戒酒 4 至 8 周后病情明显改善者，考虑酒精性心肌病的诊断。该患者虽有长期大量饮酒史，但症状出现在戒酒多年后，不支持该诊断。

**左室致密化不全** 1984 年首次描述了 LVNC 的形态学改变，1990 年首次提出 LVNC 的概念，2006 年美国心脏协会（AHA）将其归为遗传性心肌病，年发病率为  $0.05\% \sim 0.24\%$ ，男性多于女性。

### 临床特点

LVNC 临床特点包括心力衰竭、心律失常、血栓栓塞和心源性猝死（SCD）。LVNC 常见累及部位为心尖部，其次为左室中部的下壁和侧壁。

### 病理特点和机制

病理特点为伴随过度深的隐窝和明显肌小梁的形成，与左心室（非冠脉循环）相交通，病理机制为正常胚胎发育过程中肌小梁退化障碍所致。明显肌小梁定义为突出于局部心室壁 $\geq 3\text{mm}$ ，伴肌小梁间隐窝，及其充满来自左心室的血液。

### 诊断

主要依据心脏影像学检查，影像学（ECHO 和 CMR）诊断依据为室壁疏松层与致密层厚度比值 $>2$ ，且除外其他器质性心脏病。

### 处理

LVNC 治疗主要是针对心力衰竭、心律失常（包括 SCD）和可能的血栓栓塞事件。终末期患者可考虑心脏移植。

#### 心力衰竭的处理

药物治疗基础上，有文献报道植入 CRT 可明显改善症状和预后，特别是 QRS 间期明显增宽的 CLBBB 患者。本例患者植入 CRT-D 后症状消失，NYHA 恢复至 I 级，ECHO 可见左室舒张末期和收缩末期直径明显缩小，LVEF 改善。

#### 心律失常和 SCD 的处理

对于既往不明原因晕厥、持续室性心律失常或心脏骤停幸存者推荐植入 ICD；对于没有以上病史的 LVNC 患者，2008 年 AHA/ACC/HRS 指南中将植入 ICD 列为 II b 类指征。该患者植入 CRT-D 后 3 个月随访中并没有发生心律失常事件。

#### 可能血栓栓塞事件的处理

目前尚没有证据支持常规的口服抗凝治疗，意大利一项 229 名 LVNC 患者，随访 7.3 年，仅 4 名患者发生了缺血性中风事件。

总之，LVNC 合并心力衰竭、CLBBB 患者，植入 CRT 可明显改善预后、逆转左室重构。ECHO 和 CMR 有助于 LVNC 的早期诊断，治疗应根据患者具体情况，因人而异。

### 参 考 文 献

1. Paterick TE, Gerber TC, Pradhan SR, et al. Left ventricular noncompaction cardiomyopathy: what do we know? Rev Cardiovasc Med, 2010, 11 (2):92 - 99
2. Captur G, Nihoyannopoulos P. Left ventricular non-compaction: genetic heterogeneity, diagnosis and clinical course. Int J Cardiol, 2010, 140 (2):145 - 153
3. Weiford BC, Subbarao VD, Mulhern KM. Noncompaction of the ventricular myocardium. Circulation, 2004, 109 (24):2965 - 2971
4. Stöllberger C, Finsterer J. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction. J Am Soc Echocardiogr, 2004, 17 (1):91 - 100

## 第二节 酒精性心肌病

### 病例2 心衰缓解与反复

#### 视 点

一例中年男性患者，以全心衰、全心扩大（左心为主）、左室收缩功能重度减低为表现起病，诊断为“扩张型心肌病”，患者同时存在肥胖、中量饮酒、长期吸烟、睡眠呼吸暂停、血脂异常等多种心衰危险因素，经减体重、戒酒以及正规抗心衰药物治疗后，心腔缩小，心功能恢复正常，但在患者自行停药并恢复不良生活方式后，再度出现心衰。本例患者的心衰缓解与反复表明，坚持长期药物治疗和改变不良生活方式是改善慢性心衰预后的关键，亦表明加强慢性心力衰竭管理的重要性。

#### 病历摘要

43岁男性患者，因间断胸闷、憋气8年半，加重20天住院。患者于8年半（2001年9月）前无明确诱因情况下出现胸闷、憋气、心悸、大汗，伴活动耐力下降，上三层楼需休息2~3次，当地医院查心电图示窦性心动过速，心率120~150次/分，给予阿司匹林、银杏叶治疗无效。之后上述症状逐渐加重，夜间高枕卧位。常有憋醒，需要坐位缓解，伴纳差、腹胀、腹围增大，无尿量减少，并逐渐出现咳嗽，咳粉红色泡沫痰，20天后入住我院。当时查体血压110/70mmHg，体重125kg（27岁时体重75kg），体质指数（BMI）40.8kg/m<sup>2</sup>，颈静脉轻度怒张，双下肺少量湿啰音，心界左下扩大，肝右肋下5cm，腹壁及双下肢可凹性水肿。查血总胆固醇108mg/dl，甘油三酯70mg/dl，高密度脂蛋白胆固醇16mg/dl，低密度脂蛋白胆固醇97mg/dl，尿酸7.8mg/dl，纤维蛋白原593.5mg/dl，D-二聚体0.31mg/L，血气分析：pH7.44，二氧化碳分压（PCO<sub>2</sub>）35.5mmHg，氧分压（PO<sub>2</sub>）66mmHg，胸片提示心影增大，双下肺纹理增多模糊；肺通气/灌注显像阴性，超声心动图提示心肌病变，全心

扩大，左室舒张末内径 82mm，左室收缩功能重度减低，左室射血分数（EF）27%，左室限制性舒张功能减低，左室附壁血栓。诊断“扩张型心肌病，全心衰，NYHA3~4 级”，给予抗心衰及抗凝等治疗，患者病情逐渐好转出院，之后规律服用贝那普利 15mg/d、比索洛尔 5mg/d、氢氯噻嗪 25mg/d、螺内酯 20mg/d、地高辛 0.25mg/d 和华法林 3mg/d，未再发作胸闷、憋气。3 个月后（2002 年 2 月）复查超声心动图提示左室舒张末内径 79mm，EF 28%，NYHA 改善为 2 级。继续控制饮食治疗进行游泳等有氧运动后体重降至 75kg，自觉睡眠呼吸暂停和夜间憋醒缓解，在治疗 1 年半（2003 年 3 月）和第 4 年（2005 年 10 月）后复查超声心动图（表 1，图 1）提示左室舒张末内径缩小至 65~68mm，EF 53%，心功能 NYHA1 级。此后自停用贝那普利、比索洛尔等所有药物，恢复饮少量白酒，活动量减少，体重逐渐增加。20 天前患者因工作劳累再次出现活动后胸闷、憋气、心悸，上 3 层楼即出现症状，就诊我院门诊，心电图提示室性心动过速，心率 117 次/分，为进一步治疗收入院。

表 1 患者系列超声心动图测值及心功能变化

| 时间      | 临床心功能         | 左室射血<br>分数（%） | 右室前后径<br>（mm） | 左房前后径<br>（mm） | 左室舒张<br>末径（mm） | 左室收缩<br>末径（mm） | 肺动脉收缩压<br>（mmHg） |
|---------|---------------|---------------|---------------|---------------|----------------|----------------|------------------|
| 2001.10 | NYHA3~4 级，全心衰 | 27            | 42            | 68            | 82             | 73             | 46               |
| 2002.2  | NYHA 2 级      | 28            | 30            | 50            | 79             | 69             | 37               |
| 2003.3  | NYHA 1 级      | 53            | 25            | 50            | 68             | 49             | 正常               |
| 2005.10 | NYHA 1 级      | 53            | 23            | 51            | 65             | 46             | 正常               |
| 2010.3  | NYHA3 级，左心衰   | 26            | 41            | 69            | 79             | 67             | 60               |

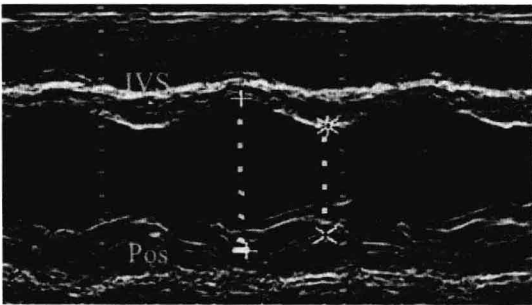


图 1 2005 年 10 月 治疗 4 年后，M 型超声心动图：前间隔和后壁运动明显改善，左室舒张末期前内径缩小为 65mm，左室射血分数正常范围，为 53%

**既往史** 2001 年第 1 次住院诊断“阻塞性睡眠呼吸暂停低通气综合征（重度），肥胖症、脂肪肝”。多导睡眠监测仪示最低氧饱和度为 71%，呼吸紊乱指数（AHI）58 次/h，呼吸暂停最长时间 43 秒，醒后血压可达 130/100mmHg，患者拒绝无创呼吸机治疗。否认高血压、糖尿病病史。

吸烟 20 年，10~20 支/日，一直未戒。曾饮白酒 3~5 两/日，共 10 年余，2001 年第 1 次住院后戒酒 3~4 年，之后每 1 周至半月饮白酒半斤。

母死于肺心病，否认心肌病家族史。

## 检查

**入院查体** R 18 次/分，BP 130/70mmHg，身高 175cm，体重 111kg，体质指数（BMI） $36.24\text{kg/m}^2$ ，体型肥胖，唇无发绀，颈静脉无怒张，双肺呼吸音清，心界左下扩大，心率 120 次/分，各瓣膜区未闻及病理性杂音。肝右肋下 2cm，脾肋下未及，双下肢不肿。

**实验室检查** 尿蛋白阴性；血常规：白细胞  $8.43 \times 10^9/\text{L}$ ，血红蛋白 160g/L，血小板  $314 \times 10^9/\text{L}$ ，丙氨酸氨基转移酶 29U/L，天门冬氨酸氨基转移酶 23U/L，总胆红素 13.4 $\mu\text{mol/L}$ ，血白蛋白 42g/L，肌酐 111 $\mu\text{mol/L}$ ，尿素氮 7.31mmol/L，尿酸 460 $\mu\text{mol/L}$ （210~416），血钾 4.5mmol/L，血钠 141mmol/L，氯 106mmol/L，总胆固醇 190mg/dl，甘油三酯 251mg/dl，高密度脂蛋白胆固醇 27mg/dl，低密度脂蛋白胆固醇 130mg/dl，纤维蛋白原 388mg/dl。甲状腺功能未见异常。葡萄糖耐量试验（OGTT）：空腹 4.9mmol/L，餐后 2 小时 7.3mmol/L。血气分析：pH 7.386、PCO<sub>2</sub> 34.8mmHg、PO<sub>2</sub> 80.6mmHg。

## 影像学检查

**心电图** 室性心动过速，心率 122 次/分。

**胸部 X 线** 心影增大，肺淤血，右下肺动脉增粗。

**腹部 B 超** 肝稍大，肝剑下 3.8cm，肋下 2.8cm，回声均。

**本次超声心动图**（图 2-5）符合扩张型心肌病，全心扩大，左室舒张末内径 79mm，左室室壁运动和收缩功能重度减低，EF 26%，主肺动脉及下腔静脉增宽，中度肺动脉高压（肺动脉收缩压 60mmHg），轻-中度二尖瓣关闭不全，轻度三尖瓣关闭不全，左室限制性舒张功能减低， $E/E' > 15$ （E 和 E' 分别是二尖瓣血流舒张早期峰和间隔瓣环舒张早期峰）。

**系列超声心动图** 测值变化见表 1。