

内科

疑难病荟萃 100 例

张立民 ◎ 编著

Clinical Analysis of
100 Difficult
Medical Cases

内科疑难病荟萃 100 例

张立民 ◎ 编著

 浙江工商大学出版社

图书在版编目(CIP)数据

内科疑难病荟萃 100 例 / 张立民编著. — 杭州: 浙江工商大学出版社, 2012. 3

ISBN 978-7-81140-492-0

I. ①内… II. ①张… III. ①内科—疑难病—诊疗
IV. ①R5

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2012)第 038686 号

内科疑难病荟萃 100 例

张立民 编著

责任编辑 郦 晶

封面设计 陈思思

责任印制 汪 俊

出版发行 浙江工商大学出版社

(杭州市教工路 198 号 邮政编码 310012)

(E-mail: zjgsupress@163.com)

(网址: <http://www.zjgsupress.com>)

电话: 0571-88904980, 88831806(传真)

排 版 杭州朝曦图文设计有限公司

印 刷 杭州恒力通印务有限公司

开 本 787mm×1092mm 1/16

印 张 26

字 数 596 千

版 印 次 2012 年 3 月第 1 版 2012 年 3 月第 1 次印刷

书 号 ISBN 978-7-81140-492-0

定 价 46.00 元

版权所有 翻印必究 印装差错 负责调换

浙江工商大学出版社营销部邮购电话 0571-88804227



序

病例分析体现了医生对患者病情进行综合分析的水平,能培养医生逻辑思维、医学思考能力,是疾病正确诊断的前提与基础。其中,对疑难病例的分析尤为重要。疑难病例分析要求专科医生具有全面的综合临床医学知识,功底扎实,见多识广,才能从复杂的疾病症状演变中,依靠所获得的信息,由表及里,清理出头绪,进行鉴别,作出正确诊断,有的放矢地施以正确治疗。这就是医疗质量,体现一个医生的医学素质。他山之石,可以攻玉。学习他人对疑难病例分析的成功经验是十分必要的,也是一种享受。

张立民主任医师 20 世纪 50 年代毕业于复旦大学上海医学院(原上海医科大学),是著名内科学家林兆耆教授的高徒。50 多年来一直从事临床医疗与教学。我们相识已 20 多年,深感其自强不息,虚心好学,刻苦钻研,知识广博,对疑难病诊治具有丰富经验,且善于总结。我曾为其编著的《老年内科病自诊手册》(2001 年)、《社区内科医生读本》(2009 年)等著作作序。今又喜读并审阅其《内科疑难病荟萃 100 例》一书,深感其选材广泛,内容丰富,实用性强。其所选病例年限跨越 40 余年,从中也展示了我国内科学之飞速发展。目前疾病诊断已进入分子时代,很多遗传罕见病已逐渐被认识,尤其是实验诊断学、影像学对疾病正确诊断所作出的贡献可见一斑,作者在编撰本书时也作了充分体现。无疑本书将对内科同道有所启迪和裨益,是一本很好的临床内科学教材。

我再次祝贺张立民主任医师对医学资源传播所作出的辛勤劳动和贡献。很高兴为此书作序并推荐给大家。

浙江大学医学院附属第一医院

心脏病专家、教授、博士生导师

黄元伟

2011 年 10 月



前言

恩师林兆耆教授离开大家已经二十年了。五十多年前他亲自教授我们临床内科学的音容笑貌如今仍清晰地印在我的脑海中。在上第一堂课时他说：“学习临床内科学的目的就是训练和提高医生对疾病的鉴别诊断、分析推理能力，训练和提高医生的哲学思维水平；系统内科学是纵向学习，临床内科学是横向剖析，唯有正确的鉴别诊断，才会有正确的诊断。常见病如此，疑难、少见病亦是如此。”我一直遵循着这一教导并运用在我的临床、教学实践中，受益匪浅。

为了纪念恩师，我重温了几十年来学习过的疑难、少见病例分析，这些都是出自名家之作，特精选出 100 例，附编者的粗浅体会，与读者分享，希望给读者带来收获。兹将本书奉献给综合医院的各级医师。本书也同样适用于医学院校的学生和实习医生学习，很适合作为临床内科学的教材。

由于免疫分子实验学、遗传基因实验学的发展，很多少见、散发遗传病和自身免疫病以及免疫损伤的致病作用逐渐被认识；抗生(菌)素、激素、抗肿瘤等药物的广泛应用，使很多疾病的预后有了明显改观，人类平均寿命已经接近或超过八十岁，但也不可避免地带来了严重的副作用，如耐药性、毒性、多重感染，特别是内脏真菌感染发病率日趋上升；药物性肝、肾、血液系统损害对人体的危害性日益严重；对很多系统性疾病如代谢性疾病、肥胖、甲状腺、糖尿病、病毒性肝炎、强直性脊柱炎等相关肾病有了较深的认识，血管性疾病特别是小血管炎、血栓栓塞性疾病也较多见，结核病如今仍是全球性公共卫生问题，心身疾病、身心疾病已引起内科医生关注。这些方面在本书 100 例中都有所体现。

书中所选 100 例年限跨度很大，自 1963 年至 2009 年前后跨越了四十六年，从中也可看出这四十余年来医学科学发展之迅速。为了尽量保持原文，计量单位不统一处不作更改，但为了全书形式上的统一，部分病例全文前后次序可能稍有调整，对尸体解剖的详细记录因碍于篇幅予以删节，读者如欲详细了解，请参阅原文，敬请原作者谅解。

由于编者水平有限，当有不足之处，望予指出。

编者

2011 年 7 月

目 录

病例 1:	无菌性血栓性心内膜炎 / 1
病例 2:	混合感染性心内膜炎 / 8
病例 3:	白色念珠菌心瓣膜炎 / 11
病例 4:	巨细胞性心肌炎 / 16
病例 5:	风湿性心脏病/肾梗死 / 20
病例 6:	风湿性心脏病/全身粟粒型结核 / 24
病例 7:	原发性家族性心肌病 / 28
病例 8:	原发性肺动脉高压 / 31
病例 9:	甲状腺功能减退性心脏病 / 35
病例 10:	维生素 B ₁ 缺乏性心脏病 / 38
病例 11:	围生期急性心肌梗死 / 43
病例 12:	心肌梗死/脑出血 / 46
病例 13:	主动脉夹层动脉瘤 / 50
病例 14:	心外膜恶性间皮瘤 / 54
病例 15:	心血管胶原病 / 59
病例 16:	原发性心脏血管肉瘤 / 64
病例 17:	慢性主动脉周围炎 / 67
病例 18:	肺动脉肉瘤 / 70
病例 19:	髂静脉压迫综合征 / 72
病例 20:	遗传性血管性水肿(HAE) / 75
病例 21:	遗传性出血性毛细血管扩张症(HHT) / 79
病例 22:	Q-T 延长综合征 / 82
病例 23:	多发性大动、静脉炎 / 87
病例 24:	急性肺栓塞(PE) / 92
病例 25:	抗中性粒细胞胞浆抗体(ANCA)相关小血管炎 / 95
病例 26:	机化性肺炎(COP) / 102

病例 27:	肺隔离症 / 106
病例 28:	霉菌性侵袭性全鼻窦炎/再生障碍性贫血 / 110
病例 29:	副肿瘤性天疱疮(PNP) / 114
病例 30:	曲菌性败血症 / 117
病例 31:	气管神经鞘瘤 / 122
病例 32:	肺泡蛋白沉着症 / 125
病例 33:	支气管肺泡癌/脑膜癌病 / 129
病例 34:	肺癌/副瘤综合征/抗利尿激素异常分泌综合征 / 135
病例 35:	肺坏死性结节病样肉芽肿病(NSG) / 138
病例 36:	全身性结核病/骨髓类白血病增殖样反应(类白血病反应) / 141
病例 37:	血行播散性结核病 / 145
病例 38:	血行播散性结核病/分枝杆菌性心内膜炎 / 149
病例 39:	溃疡性结肠炎/全身播散性结核 / 154
病例 40:	克罗恩病(CD) / 158
病例 41:	恶性萎缩性丘疹病(Degos 病) / 162
病例 42:	胃肠黏膜相关淋巴组织淋巴瘤 / 166
病例 43:	胃非霍奇金淋巴瘤 / 170
病例 44:	药物性肝病 / 174
病例 45:	甲状腺功能亢进症相关性肝病(之一) / 177
	甲状腺功能亢进症相关性肝病(之二) / 181
病例 46:	甲状腺腺瘤相关性膜性肾病 / 185
病例 47:	肥胖相关性肾病 / 189
病例 48:	强直性脊柱炎相关性肾病 / 194
病例 49:	恶性肿瘤相关膜性肾病 / 198
病例 50:	垂体腺瘤 / 204
病例 51:	异位甲状旁腺腺瘤 / 208

病例 52:	甲状腺功能减退症 / 211
病例 53:	嗜铬细胞瘤(CCT) / 214
病例 54:	先天性肾上腺皮质发育不良(AHC)/DAX-1 基因缺陷症 / 219
病例 55:	肾上腺皮质细胞癌 / 223
病例 56:	原发性醛固酮增多症/肾上腺皮质腺瘤 / 227
病例 57:	原发性醛固酮增多症 / 230
病例 58:	假性醛固酮减少症Ⅱ型(PHAⅡ) / 236
病例 59:	Liddle 综合征 / 239
病例 60:	低血磷性抗维生素 D 佝偻病 / 242
病例 61:	非经典型 21-羟化酶缺陷症(21-OHD) / 245
病例 62:	Addison 病 / 249
病例 63:	遗传性果糖不耐受症(HFI) / 253
病例 64:	急性间歇性卟啉病/抗利尿激素异常分泌综合征 / 256
病例 65:	46XX 男性综合征 / 260
病例 66:	家族性周期性麻痹(PP) / 263
病例 67:	颅咽管瘤 / 267
病例 68:	肌萎缩性侧索硬化症(ALS) / 271
病例 69:	烟雾病 / 274
病例 70:	产后可逆性后部白质脑病综合征 / 278
病例 71:	神经症——惊恐发作 / 282
病例 72:	神经症——抑郁伴焦虑惊恐 / 285
病例 73:	炎性肌病 / 289
病例 74:	结节病(之一) / 294
病例 75:	结节病(之二) / 301
病例 76:	遗传性纤维蛋白原 A- α 链淀粉样变性 / 305
病例 77:	系统性淀粉样变性 / 310

病例 78:	系统性红斑狼疮(SLE) / 315
病例 79:	干燥综合征(SS) / 321
病例 80:	白塞病 / 325
病例 81:	韦格纳肉芽肿(WG) / 329
病例 82:	强直性脊柱炎(AS) / 333
病例 83:	复发性多软骨炎/血清阴性脊柱关节病 / 336
病例 84:	普通变异型免疫缺陷综合征(CVID) / 339
病例 85:	药物热 / 343
病例 86:	药源性铅中毒 / 346
病例 87:	药源性再生障碍性贫血 / 350
病例 88:	恶性贫血 / 354
病例 89:	真性红细胞增多症(PV) / 358
病例 90:	阵发性睡眠性血红蛋白尿/含铁血黄素沉积症 / 361
病例 91:	多发性骨髓瘤 / 366
病例 92:	急性淋巴细胞性白血病/高钙血症 / 370
病例 93:	侵袭性 NK 细胞淋巴瘤/白血病 / 375
病例 94:	自身免疫性淋巴细胞增生综合征(ALPS) / 378
病例 95:	淋巴管平滑肌瘤病(LAM) / 383
病例 96:	髓母细胞瘤 / 386
病例 97:	恶性网织细胞增生症 / 389
病例 98:	绒毛膜上皮癌 / 395
病例 99:	Trousseau 综合征 / 400
病例 100:	溶瘤综合征 / 403

致谢 / 406



病例 1 无菌性血栓性心内膜炎*

主症 突然意识模糊、左侧偏瘫

▣ 病历摘要

患者,女性,60岁,因突然意识模糊,左侧轻偏瘫一天,于1961年12月16日入院。

患者有高血压已两年多(最高达180/94mmHg),平时常有头晕、头痛。1961年7月初曾有一次突然说话咬字不清,右手指无力,后经针灸很快恢复。同年10月起咳嗽、胸痛,伴有低热,胸透发现右上中肺纹理增厚,并有小片状模糊影,考虑为肺炎,当即以青霉素治疗,唯注射后病人出现皮肤瘙痒,局部肿痛,疑系过敏反应,乃改用金霉素及土霉素口服,体温很快降至正常,但服药后出现恶心,食欲不振,遂停用抗生素。12月5日复查胸片病灶未见吸收,右上中肺纹理增厚,其间有小斑片状阴影,心影不大,主动脉屈曲延长,患者仍时有低热(37.5℃左右),咳嗽。此外,自入院前半月左右患者已发现右眼视物模糊,视力减退,同时两下肢肿胀,走路疼痛。入院前一日下午,突然意识模糊,两手持物不稳,不能走路,乃经家人送来我院急诊。当时发现左上肢血压170/108mmHg,右上肢血压不能测量,脉搏左侧桡动脉明显,右侧微弱,右肱动脉和两足背动脉搏动均消失,意识模糊,定向力差,左侧有轻偏瘫,左侧巴宾斯基征阳性。印象:颈内动脉血栓形成,高血压性动脉硬化,无脉症,肺炎。

十多年来患者有游走性关节炎史,1951年起常有心跳和下肢水肿,曾有多次荨麻疹发作,否认有烟酒嗜好。已绝经,共妊娠3次,流产1次。

▣ 体格检查

体温38.4℃,脉搏84次/min,血压168/96mmHg,意识模糊,嗜睡,定向力欠佳,不能很好回答问题,自言自语,对检查不合作。右上臂及右小腿内侧皮肤各有直径1~2cm的淤斑一块。无淋巴结肿大。头部器官无异常。颈软,甲状腺不大,气管居中,胸廓对称。双肺叩诊无浊音,听诊右上肺呼吸音稍低,偶可闻少许湿啰音。心界稍向左扩大,心律齐, $A_2 > P_2$,心前区有Ⅱ级,主动脉瓣区有Ⅰ~Ⅱ级吹风性收缩期杂音。周围动脉硬化,右肱动脉搏动摸不到,右侧颈动脉搏动减弱,右桡动脉搏动亦极微弱,左上肢脉搏尚正常,两下肢股动脉搏动良好,但两侧足背动脉搏动均摸不到。腹平软,肝在肋下一指,无压痛,脾未触

* 本例中有关病情介绍的内容原载于《中华医学杂志》1963年第49卷第6期,第402、405—409页。
病例由中国医学科学院北京协和医院提供。



及,无移动性浊音,无肿块,肠鸣音不亢进。脊椎无畸形及压痛。神经系检查:瞳孔圆形等大,对光反应存在,眼底双视乳头正常,有高血压性视网膜动脉硬化伴有功能性收缩,眼球运动不受限,角膜反射存在,其他脑神经未见异常。左侧上下肢肌力减退,左上肢尤甚。感觉障碍不明显。腱反射两侧大致相等,左侧有巴宾斯基氏征及夏洛克氏征,克匿氏征阴性。

■ 实验室检查

血红蛋白 9.3g/dL,红细胞 322 万个/mm³,白细胞 13650 个/mm³,中性 87%,血小板 102000 个/mm³,出血时间 2min,凝血时间 30s,血沉第一小时末 17mm。尿常规:蛋白(±),糖(-),镜检有白细胞 1~3 个/H. P、红细胞 0~1 个/H. P 及上皮细胞 2~4 个/H. P。血瓦氏反应阴性。血胆固醇 170mg/dL,非蛋白氮 30.5mg/dL,CO₂ 结合力 48.6vol%,血糖 93.6mg/dL,肝三絮反应正常,凝血酶原时间 14s,凝血酶原活动度 57%。血培养阴性。大便培养阴性。抗链“O”试验阴性。脑脊液无色透明,初压 90mmH₂O,白细胞 2 个/H. P,蛋白 26.6mg/dL。心电图:窦性心律,ST_{aVF、V3、V5}降低,aVR 略升高,T_{II、III、aVR}平坦,T_{aVF、V3}双向。脉搏描记两侧桡动脉明显不对称,右侧桡动脉波幅显著降低,两侧股动脉尚正常。

■ 诊疗经过

入院后,患者即按脑血管阻塞进行治疗,给以血管扩张剂、萝芙木、维生素 C。因有肺炎,同时给予青霉素 20 万 U 肌注每 6 小时一次及链霉素每日 1g。五天后体温降至正常,意识亦有好转,偏瘫亦较进步,但脉搏情况未见改善。经内科会诊建议可考虑应用激素及抗凝治疗,乃于 12 月 28 日起增加去氢皮质素 10mg 每日 4 次,但复查凝血酶原活动度只有 44%,未进行抗凝疗法。四日后患者突然又陷入昏迷,检查发现血压 170/110mmHg,右侧偏瘫,上肢较下肢重,腱反射亢进,双侧锥体束征阳性,考虑新的脑血管意外。复查凝血酶原活动度降至 22.8%,凝血酶原时间 19.2s,即肌注维生素 K,同时应用菸草酸、路丁等药物。次日病人体温上升至 39.8℃,血压下降,复查白细胞 28600 个/mm³,中性 89%,乃一方面减少激素剂量,同时改用四环素静脉滴注。病人情况持续恶化,四肢厥冷,血压更趋下降,呼吸不规则,虽经抢救,终因血压测不到,周围循环衰竭,于 1962 年 1 月 6 日上午 9 时 50 分死亡。

临床诊断:双侧颈内动脉血栓形成;高血压,动脉粥样硬化,无脉症;肺炎。

■ 分析讨论

谭铭勋医师:

本例概括起来有两个很突出的临床特点。

第一,反复的脑血管意外发作:至少有三次。第一次在入院前五个月,病人突然说话不清,右上肢无力、麻木,很快完全恢复。第二次在入院前一天,因精神紧张,突然意识模糊、左侧偏瘫,并伴有右眼一过性失明。检查发现右侧颈内动脉搏动消失。虽然未能进行脑血管造影,但几乎可以肯定为颈内动脉闭塞。第三次在死亡前四天,无特殊诱因,病人突又再度昏迷,右侧亦偏瘫,左颈动脉搏动摸不到,怀疑左侧颈内动脉也发生闭塞。



第二,周身其他动脉也有闭塞现象;入院时病人右上肢血压即测不出,右肱、桡及两侧足背动脉均摸不到搏动或明显减弱。

这种情况发生在一个年龄为 60 岁的女病人身上,既往有高血压、动脉硬化,十多年来有关节痛历史、经常有心悸、下肢水肿及低热,查体心脏除心界稍向左扩大,心前区及主动脉瓣区可闻 I ~ II 级收缩期杂音外,无心律不齐及心房纤颤,因此我们曾考虑以下几种可能性。

1. 颈内动脉血栓形成:主要根据病人年龄较大,有高血压及动脉硬化,同时有颈内动脉闭塞症候群。曾考虑是否可能由于动脉粥样硬化使颈内动脉管腔变窄,最后导致完全闭塞。尽管一般颈内动脉血栓形成发病缓慢且逐渐进行,但也可以有卒中样起病,出现昏迷及偏瘫。但本例周围动脉硬化并不十分严重,发病急骤,且同时周身许多其他动脉也有阻塞,均不支持此一设想。死亡前四天,对侧颈内动脉突又阻塞,同时病人还有感染症状,更不利于此种可能。

2. 主动脉弓综合征:其临床表现常为两侧或单侧无脉,同时伴有颈动脉闭塞症状,主要由于主动脉弓及其主要分枝有完全或不全闭塞所致。本例有右侧颈内动脉闭塞症状,同时右上肢血压测不着,右肱、桡动脉搏动消失,值得考虑本症的可能性。但主动脉弓综合征最常见的病象是无脉症,又称 Takayasu 氏病,多见于年轻女性,系一种进行性慢性闭塞性脉管炎,多由于变态反应引起,属于胶原疾病。本例患者年已 60 岁,临床特点发病急骤,且病变亦不限于颈动脉及上肢动脉,两下肢动脉亦有闭塞,故亦不符合。虽有作者报告主动脉弓综合征亦可由于动脉粥样硬化或梅毒所致,但本例临床证据亦不足。

3. 多发性栓塞:栓塞一般发病急骤,可以是多发性的,侵犯大小血管,造成闭塞。栓子的来源一般可分为心源性和非心源性,在心源性中又以风湿性心脏病及细菌性心内膜炎引起者最常见。本例既往有游走性关节炎历史,并经常有心悸,心脏稍向左扩大,值得想到有风湿性心脏病,但查体并未发现有器质性杂音,也无心律不齐及心房纤颤,心壁血栓似不易脱落而引起栓塞。另一方面,结合病人有低热,肝大一指,白细胞较高,轻度贫血,尿内有蛋白,不能不想到亚急性细菌性心内膜炎的可能性。但临床也有不支持之点:病人感染症状不明显,一般情况较好,血沉不快,且多次血培养均为阴性。唯从整个病情看来,后者的可能性还是最大的。至于其他的栓塞病因均不存在,可不考虑。

本例入院后除一方面给以血管扩张剂,针对周身血管特别是颈内动脉闭塞进行治疗外,曾考虑抗凝疗法,由于病人查血凝血酶原活动度只有 44%,同时不能除外细菌性心内膜炎,故未进行。

另外,本例在入院前两个月即已发现右上中肺有小片状阴影,当时有低热、咳嗽和胸疼,考虑为肺炎,经抗生素治疗症状虽有好转,但该阴影一直未完全吸收。这一现象究竟应如何解释?本例最后死亡原因,考虑还是由于双侧颈内动脉闭塞、脑缺血所致。

韦嘉璐医师:

病历中记载 1950 年 X 线检查胸部正常。这次入院时透视发现右上肺有索条状阴影,附近还有片状阴影。死前一个多月 X 线片中见右上肺纹理增厚,纹理周围有片状阴影,又因有轻度肺气肿,两肺透明度较高,横膈较低;心脏未见扩大;主动脉弓屈曲延长但无钙化现象;肺门未发现肿块。片状阴影在住院两个月中虽经抗生素治疗,直到死前一天透视



仍未吸收,所以从X线片上看,似为吸收迟缓的慢性间质性肺炎,但也应高度怀疑到肺癌的可能。肺梗死阴影较大,常呈三角形,但有时也可为大片阴影。

金兰医师:

本例临床印象颇似无脉症,但也有很多不符合之处。本症原因是主动脉炎、血栓形成或血管瘤的压迫等,但本例没有外伤或梅毒足以引起这些病变,而且这些病变都是慢性进行性的,而本例已经有三次脑血管意外,每次发生都比较突然,至于动脉粥样硬化引起这样广泛的动脉阻塞是少见的,因此,对无脉症方面,可能性很小。另外,病人在住院期内,动脉闭塞的范围较广,且为散在性,所以我们考虑到动脉闭塞的原因最可能是起源于心脏的栓子。由于病人无心房颤动和心力衰竭,栓子不大可能脱落自心腔的附壁血栓,最可能是来自亚急性细菌性心内膜炎瓣膜上的赘生物。不能支持的地方就是本例的心脏未见特殊异常,二尖瓣区只有Ⅱ级收缩期杂音,很难肯定这是器质性的还是功能性的,而亚急性细菌性心内膜炎大多发生在器质性心脏病的基础上。最近文献报道,老年人亚急性细菌性心内膜炎有时听不出杂音,且常在生前不易诊断,因为:(1)Gumming氏报告18例50岁以上的亚急性细菌性心内膜炎中,3例在生前听不出心脏杂音,而到尸解时始行证实,其中有2例为愈合的风湿性心瓣膜病;(2)由亚急性细菌性心内膜炎引起的一些症状,易误诊为老年人常见的一些疾病,如发烧可能认为是支气管肺炎或泌尿道感染,本例发烧两个月,即曾认为是支气管肺炎或肾盂肾炎。总之,本例急性起病,又是多发性散在性的血管阻塞,亚急性细菌性心内膜炎的可能性是很大的。至于血培养阴性,也不能除外这个可能性,文献报告至多只有80%左右的病人能培养出细菌。本例有动脉硬化,心电图上左心室有些劳损,文献上也有报告。而本例主动脉瓣区只有Ⅰ~Ⅱ级收缩期杂音,很可能为功能性的杂音。文献亦有报告心肌梗死后乳头肌断裂引起二尖瓣关闭不全、再合并亚急性细菌性心内膜炎者,但本例无心肌梗死病史,心电图上亦无陈旧性心肌梗死的表现。因此,本例如有器质性心脏病,很难以动脉硬化性心脏病来解释。且这个病人有关节痛史,最近感觉心悸、腿肿,风湿性心脏病的可能性也是存在的,不过器质性改变可能不严重,或已经愈合,所以检查心脏时无明显的改变。综上所述,本例很可能有亚急性细菌性心内膜炎存在,但器质性心脏病的证据是不足的。

朱宣和医师:

病人在1961年4月曾因头痛20天第一次由神经科转眼科检查,眼科方面找不出头痛的原因。病人发生左侧偏瘫前半个月有阵发性右眼发黑史,但未到医院检查。住院时神经科检查右眼失明。眼科检查眼底乳头正常,视网膜动脉有功能性收缩和轻度动脉硬化,因患者很不合作,未能测眼动脉压。在死亡前一日,病人双眼向右偏斜,又不能测眼动脉压,眼底仍见有明显的视网膜小动脉功能性收缩和轻度动脉硬化,没有发现亚急性细菌性心内膜炎和无脉症的眼底改变,也未见由败血症等引起的中毒性眼底改变。

颈内动脉阻塞或供血不足,可有许多眼症状。

1. 暂时性视力减退或失明:它可以是唯一最早期的症状,但也可能只有神经症状而无眼症状,如阻塞部位高在眼动脉分枝以后,当然无此症状。患者7月份第一次发作时无眼症状,可能阻塞部位高。

2. 间歇性头痛及眼前闪光感:均由大脑缺血所致。4月份患者的头痛与过去高血压



时的头痛头晕不同,是否为脑供血不足最早的症状,是否与后来的病有关,值得考虑。

3. 视野缺损:大脑中动脉供血不足,影响视放射,可产生同侧性偏盲,视网膜供血不足,可引起单眼视野改变,但患者意识清楚时均未进行检查。

4. 眼底改变:由于眼动脉压低,在发作时,有的可见视网膜动脉自发性波动,或轻轻压迫眼球则血管完全塌陷变白(可惜当时我们未进行压迫眼球试验)。

5. 患侧眼动脉压降低:测量眼动脉压是颈内动脉阻塞比较可靠的早期诊断方法。患者若于阵发性视力减退时便测量眼动脉压,可能做到早期诊断。

无脉症早期可有上述颈内动脉供血不足的症状,晚期眼底可见乳头旁血管吻合、小动脉瘤、出血斑、静脉结节样扩张等,但本例发病急,病程短,无此类眼部改变。此外,患者眼底检查虽然没有发现亚急性细菌性心内膜炎的眼底改变或动脉栓塞,但不能除外这种疾病,只有阳性改变时可协助诊断。

赵葆洵医师:

住院时的发作是典型的颈内动脉阻塞现象,死亡前的发作可能为另一侧颈内动脉发生阻塞。关于病因,考虑到反复的、多发的血管阻塞现象,同时又有一个可能存在的栓子来源,很可能是栓塞。提出以下几个问题。

1. 病人在治疗过程中用过激素,恰巧以后就有新的血管意外发生,还有体温升高。是否激素应用使感染活跃,导致引起更多的栓塞而起不良作用?

2. 假如考虑为细菌性心内膜炎引起的脑栓塞,栓子含有细菌,自可引起脑膜炎,脑脊液(+),白细胞增多。但本例第一次脑栓塞发生时脑脊液检查正常,不能支持栓子带有细菌。

3. 亚急性细菌性心内膜炎引起多发性栓塞,在皮肤上可出现出血点。本例不只有出血点,且有许多淤斑,而且在晚期给病人注射时,常出血不止,凝血酶原时间显著降低,因此,完全用栓子解释是有一定困难的。病人住院时就发现有肝肿大,出血倾向是否与肝大有关?

谭铭勋医师:

综合以上临床讨论,本例临床诊断可归纳如下:(1)两侧颈内动脉阻塞;(2)风湿性心脏病,亚急性细菌性心内膜炎,脑栓塞及多发性动脉栓塞;(3)高血压性动脉硬化;(4)慢性间质性肺炎,肺癌。

尸检病理诊断

二尖瓣及主动脉瓣无菌性血栓性心内膜炎;两侧颈内动脉、右颈外动脉、大脑中动脉、右肱动脉、右尺动脉、右桡动脉、支气管动脉、脾动脉、肾动脉、肠壁内小动脉、左髂内动脉、右股动脉及两侧脑动脉栓塞;心肌、脑、肺、肾、肾上腺、脾梗死;肺泡细胞癌;转移至胸膜和肺门淋巴结;全身小动脉硬化;主动脉、冠状动脉、大脑中动脉轻度粥样硬化;动脉硬化性肾硬化。死亡原因是心肌和脑的梗死,全身多数脏器的梗死则是加重病情的因素。至于肺癌,虽然分布及于两肺,但病变区较小,转移亦不广泛,不是致死原因。

病理讨论

徐振国医师:

无菌性心内膜炎的发生率一般占尸检数的0.4%~0.5%,多发生在老年人(大约有



70%~90%的病人年龄在40岁以上),多侵犯二尖瓣,其次为主动脉瓣,发生于三尖瓣或肺动脉瓣者甚少。无菌性心内膜炎的赘生物脱落而引起各内脏梗死的病例约占14%。Mac Donald和Robbins二人认为无菌性心内膜炎多同时有高血压性心脏病或多种心脏病,这是因为在心脏病或其他一些疾病时,瓣膜上发生非特异性的胶原纤维变性,在此基础上再发生无菌性附壁血栓性的心内膜炎。也有人认为无菌性心内膜炎同癌瘤的关系密切,Fisher和Baird认为这些肿瘤能产生黏液或蛋白性物质,使机体发生变态反应,引起瓣膜或动脉壁的纤维素样病变,再有纤维素黏附,即形成赘生物或血栓。

臧旭医师:

从病历上看,患者有咳嗽、胸痛等症状只三个多月,而病理上看到的弥散性肺泡性肺癌的存在绝不只这几个月。临床上出现栓塞的症状也只有5~6个月。推测肺癌可能发生于非细菌性血栓性心内膜炎之前。患者同时患有肺癌和心内膜炎,则颈内动脉和脑动脉栓塞是起因于瘤栓呢?抑起因于脱落的心瓣膜上赘生物呢?肺癌转移到脑较为常见,尤其是肺腺癌,本例为肺泡性腺癌,已有两肺内及肺门淋巴结转移,很有可能也转移到脑,但在脑及脑动脉的许多切片中均未见到癌细胞,脑内的表现又都是梗死引起的软化,而瘤栓引起脑的大片软化在文献中是很少见的。结合身体他处如肾、脾等也皆发生梗死,可以肯定,本例的脑梗死是由非细菌性血栓性心内膜炎上的赘生物脱落而引起的。

1961年7月患者突然发生短暂性的说话咬字不清,右手指无力,这是小栓子堵塞在大脑中动脉内一小枝(分布到中央前回附近)的结果。从脑底动脉来看,左右颈内动脉内都有栓子,右侧较多,已充塞大脑中动脉的主干及左大脑前动脉的近侧段。结合病史和栓子的形态来看,脑动脉的栓塞是多次的,先有左侧偏瘫,后有右侧偏瘫,上肢较下肢重,脑内的病变有的较旧,有的较新。

临床上病人有出血倾向。出血是由于栓塞还是由于血液的改变引起的呢?在有血小板减少症的紫癜患者亦可发生非细菌性心内膜炎。但本例的皮肤淤斑可能也是心瓣膜上的赘生物脱落而引起的,因栓子较大,影响范围较广,故出血呈斑状而不是点状。

谢少文医师:

我要提出几点请大家讨论。(1)为什么黏性的抗体会引起无菌性心内膜赘生物的形成?(2)一般的变态反应有两类:一类是像过敏性休克那样的速发型病变,其反应主要是水肿、出血、平滑肌收缩,显然与本病例不符合;另一类是迟发型,其病变主要是炎症,显然也不符合。(3)为什么它要长在血管的内膜上?从自身免疫病来讲,本身的组织引起了抗体的产生或免疫,而此抗体就作用于相应的组织。例如,慢性甲状腺炎已证明为自身免疫所引起,其病变在甲状腺;肾炎有人说也是自身免疫病,其病变在肾脏。本病例有些像许瓦滋(Shwartzman)氏现象,这是变态反应的一种类型,病变多半在小动脉有血栓,但大的血栓尚未看到。提出几点供大家进一步研究。

丁濂医师:

非细菌性血栓性心内膜炎形成的原因有很多学说。有人认为绝大多数都先有器质性心脏病,如风湿性心脏病、动脉硬化、高血压性心脏病等,但是,动脉硬化性心脏病等那么多,而合并这种心内膜炎的又并不常见,似不能单纯用这些心脏病来解释。有人认为是否先有细菌性心内膜炎,经治疗后细菌被消灭而成为无菌性心内膜炎,但是,在病理形态上,

无菌性血栓性心内膜炎中看不到细菌性心内膜炎时溃疡、脓肿等的遗迹或疤痕,所以也不能支持这一说法。有人报告这种心内膜炎病人中有 1/3 合并各种癌瘤,其中最多的是胃腺癌、肺腺癌、胰腺癌等,这些癌瘤能产生一些物质,使血液成分发生变化而改变血凝机制,于是形成血栓,但是,这对静脉血栓尚可解释,而对动脉血栓尤其是瓣膜上的赘生物就很难单纯用血凝机制的改变来解释。又有人认为这些癌瘤能产生一些物质如黏液等,而身体对这些物质产生所谓许瓦滋氏现象时,可使小动脉或心瓣膜上的胶原纤维陷于变性,而后纤维素沉积,形成血栓或赘生物。本例周围动脉壁并无明显的改变,栓塞于血管中的血块同瓣膜上的赘生物相似,可见血块不是周围动脉中形成的血栓,而是心瓣膜上赘生物脱落而来的栓子,心瓣膜上赘生物是原发的。总之,非细菌性血栓性心内膜炎的原因,现在还不了解,但有一点可以肯定,就是它必须先有器质性的病变,至于这病变的性质目前尚难肯定,它可能是器质性的心脏病,也可能是由许瓦滋氏现象所引起的改变。

朱贲卿医师:

这病人的特点为多发性的、散在的和突然性的血管栓塞,所以不能以局部的动脉硬化或无脉症等来解释,最好解释是有栓子。至于栓子的来源,大家是偏于细菌性心内膜炎,病人确有内膜炎,只是有菌无菌的问题。在临床上没有考虑到无菌性血栓性心内膜炎。

另外,病人肺内有肺泡性肺癌,亦即细支气管性肺癌,而在病人生前我们对这病却没有很好地考虑。住院时间至少有两个月,肺内病变还没有消散,诊断为肺炎是有问题的,我们应考虑到肺癌。再者我们知道栓子除了心血管来源之外,另一可能来源就是癌瘤的播散。这个例子的血管栓塞虽非癌瘤播散所致,不过当初应更多地想到肺癌的可能性。我们今后应提高对肺癌的警惕性。根据国内材料,细支气管性肺癌约占所有肺癌的 5% 左右,在 X 线表现方面主要有:(1)点状阴影;(2)结节性影子;(3)片状阴影,可能是一侧或两侧。肺癌并发无菌性心内膜炎的关系问题,我没有经验,我是第一次看到这样的病例。总之,这是一个少见的病例,文献上报道的也不多。

编者语

1. 本例系老年女性,首发症状为骤起偏瘫,既往有高血压史,无明确心脏病史,虽然体检心脏有杂音,但使人首先想到的是高血压缺血性卒中(脑梗死),不会想到是心瓣膜赘生物引起的脑栓塞。
2. 有如此多处动脉栓塞(多发性栓塞)和多器官组织的梗死确属罕见。
3. 更具复杂性的是同时存在着症状轻微的肺泡细胞癌。
4. 患者因突然意识不清、心电图未呈现典型心梗图形,因无动态复查及心脏酶谱测定。可能是生前未能明确诊断心肌梗死的原因(多发栓塞之一),但无疑是患者死亡的促进因素。
5. 若没有完整的尸体解剖,我们不可能有如此整体的认识,当然今日的检测手段又当别论。但事实上生前不可能如此完整地进行检查。



病例2 混合感染性心内膜炎*

主症 发热、二尖瓣赘生物

▣ 病历摘要

患者,男性,39岁,因发热4个月余而入院。

患者4个月前劳累后出现间断发热,体温最高 40.5°C ,当地医院查WBC($7.5\sim 21.1$) $\times 10^9$ 个/L,中性 $72.4\%\sim 90.3\%$,Hb $121\sim 154\text{g/L}$,丙氨酸转氨酶(ALT) 80U/L ,总胆红素(TBil) $84\mu\text{mol/L}$,直接胆红素(DBil) $6.3\mu\text{mol/L}$ 。间断给予静脉地塞米松退热。3个月前超声心动图(UCG)发现“二尖瓣、主动脉瓣狭窄伴关闭不全”,先后给予青霉素($8\text{MU/d}\times 1\text{w}$)、头孢曲松钠($3\text{g/d}\times 5\text{d}$)、氨苄青霉素/舒巴坦钠($3\text{g/d}\times 10\text{d}$)静脉滴注,发热无好转。2个月前复查UCG发现“二尖瓣中度狭窄,二尖瓣前叶赘生物 $1.7\text{cm}\times 1.2\text{cm}$,主动脉瓣轻一中度关闭不全”。5次血培养回报“有铜绿假单胞菌生长”。予静脉滴注氧哌嗪青霉素(6g q6h,18d)、环丙沙星(0.2g q12h,18d)、头孢曲松(2g q12h,20d)、亚胺培南/西司他丁钠(1g q8h,6d),病人发热无好转。1个月前发现病人左足皮温较右侧低。UCG示“二尖瓣前叶赘生物 $2.1\text{cm}\times 1.6\text{cm}$ ”;下肢动脉彩色超声多普勒检查显示“左下肢腘动脉闭塞,腔内被中强回声团充填”。采血标本送我院细菌室培养“有G⁻非发酵杆菌及人表皮葡萄球菌生长”,故转入我院。自发病以来病人两便正常。胃纳差,体重下降7kg。

4年前确诊“慢性活动性乙型肝炎”,未正规治疗。否认心脏病史和静脉药瘾史。

▣ 体格检查

病人口唇轻度紫绀,皮肤巩膜明显黄染,可见肝掌,右前胸可见1枚蜘蛛痣,浅表淋巴结未扪及肿大。心界向左扩大,心尖部和主动脉瓣第二听诊区可闻及Ⅲ级收缩期杂音。肝脾肋下未及。左下肢皮温较右侧低,左侧腹股沟处压痛(+),左侧股动脉及足背动脉搏动消失。

▣ 实验室检查

WBC($5.29\sim 7.75$) $\times 10^9$ 个/L,中性 $52.2\%\sim 77.3\%$,Hb $117\sim 125\text{g/L}$ 。肝功能ALT $26\sim 34\text{IU/L}$,TBil $3.5\sim 5.05\text{mg/dL}$,DBil $0.4\sim 0.75\text{mg/dL}$;HBsAg(+),HBcAg

* 本例中有关病情介绍的内容原载于《中国医学论坛报》2004年10月21日第8版。

病例由北京协和医院提供。

