

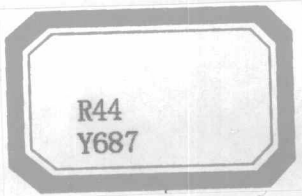


临床疑难病例分析

LINCHUANG YINAN BINGLI FENXI

游志红 张亦工 主编

甘肃科学技术出版社



R44
Y687

游志红 张亦工 主编

甘肃科学技术出版社, 2002
ISBN 7-5431-0008-2

第 1 版 (2002 年 1 月) 第 1 次印刷
787mm × 1092mm 1/32 32.5 印张 1.000 千字

中国标准书号: 155000·0002 第 021827 号

临床疑难病例分析

LINCHUANG YINAN BINGLI FENXI

主编 游志红 张亦工

第 1 版
第 1 次
2002 年 1 月

甘肃科学技术出版社

图书在版编目(CIP)数据

临床疑难病例分析 / 游志红, 张亦工主编. —兰州:
甘肃科学技术出版社, 2005
ISBN 7-5424-0994-8

I.临... II.①游...②张... III.疑难病-病案-
分析 IV.R4

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2005) 第 054857 号

出版 甘肃科学技术出版社(兰州市南滨河东路 520 号)
发行 甘肃科学技术出版社
印刷 兰州奥林印刷有限责任公司(兰州市红山根西路 164 号)
开本 787mm×1092mm 1/16
印张 23
字数 531 000
版次 2005 年 5 月第 1 版 2005 年 5 月第 1 次印刷
印数 1~1000
书号 ISBN 7-5424-0994-8
定价 38.00 元

编 委 会

主 编:游志红 张亦工
副主编:黄仕君 马真琴 张 磊
参 编:郭有雷 马俊杰 程 娟 何梅霞 杨晨霞

前 言

疾病是一种客观存在,有着无限的内涵。正确诊断反映了对疾病本质的逼近过程,代表了一定时空条件下对疾病本质的认识水平,是对疾病本质的正确反映。但这种反映通常是相对的、有条件的。它在一定角度、一定程度上反映了疾病的本质,未必在所有角度或全部程度上反映出疾病的本质。因为人类认识疾病在进展程度和观察角度上都受到相应的限制,难免出现误诊和漏诊的情况。然而,人们长期以来认为误诊肯定是一件“坏事”,误诊可以造成病人死亡、残疾、增加痛苦和经济负担等一系列不良后果。误诊问题已不单纯是学术问题,已成为医务界、法律界、舆论界以及患者群体共同关注的问题,是摆在每一个医务人员面前的一个重要课题。医学是一门经验科学,在一个医生的成长道路中要经历许许多多的挫折和失败,包括误诊和误治的教训。为了避免和减少误诊的发生,认真分析已发生的误诊、误治病例,吸取前人的经验教训显得尤为重要。为此,我们收集了临床上罕见和常见的疑难病例,供广大医务工作者参考。

本书学科涵盖内科、外科、儿科、妇科、骨科等领域。希望医务人员能从中受到启迪,减少确定诊断中所走的弯路,提高疾病的诊断能力。

编者

2004年12月

目 录

下肢活动突然失灵、意识障碍(感染性心内膜炎)	(1)
瓣膜置换术后发热、心悸、气促(亚急性感染性心内膜炎)	(5)
心悸、气促、间歇晕厥(亚急性感染性心内膜炎)	(10)
反复发作性右下腹痛(急性病毒性变质性心肌炎)	(14)
咳嗽、气促、腹水、水肿(扩张型心肌病)	(17)
咳嗽、胸痛、双侧胸腔积液、猝死(扩张性心肌病并肺梗塞)	(21)
突然晕厥伴血压下降(腹主动脉夹层动脉瘤破裂)	(25)
心脏大、呼吸困难、反复心衰(心内膜弹力纤维增生症)	(29)
休克、心前区杂音(急性广泛前壁心肌梗塞合并室间隔穿孔)	(32)
突然心慌、胸闷、抽搐、心脏停搏(脂肪心、心肌炎)	(36)
发热、咳嗽、关节痛、皮疹、昏迷(流行性脑脊髓膜炎)	(39)
心悸、进行性呼吸困难(马凡氏综合征)	(42)
发热、视力障碍、抽搐、肺部小结节影(Wegener肉芽肿)	(46)
心悸、气短进行性加重、恶心呕吐、心房颤动(系统性原发性淀粉样变性)	(49)
肝脾大原因待查(原发性淀粉样变性)	(53)
发热、咳嗽、气急、两肺弥漫性结节网状阴影(肺淀粉样变)	(56)
皮肤、黏膜反复出血6年余(慢性原发性血小板减少性紫癜)	(59)
反复咳嗽、血痰、进行性气促、两肺弥漫性病变(特发性含铁血黄素沉着症)	(63)
胸闷、咯血、两肺斑点结节状影(特发性肺含铁血黄素沉着症)	(68)
咳嗽、气喘、端坐呼吸、神志模糊(肺心病并高心病)	(71)
心前区杂音伴震颤、进行性右心衰竭(肺结核继发弥漫性肺泡间质炎)	(75)
咳嗽、阵发性喘、发热(特发性纤维性肺泡炎)	(79)
气急、咯血、水肿(慢性肺血栓栓塞)	(83)
头痛、高热、抽搐、昏迷(中毒性肺炎)	(86)
心悸、气短15年,下肢水肿10年(慢性结核性心包炎)	(89)
腹痛、腹泻、高热(结核性腹膜炎继发盆腔脓肿)	(92)
间断性头晕、恶心、呕吐4个月、全身乏力(阿狄森氏病—结核型)	(96)
关节痛、口眼干、胸闷、发热(结缔组织病继发肺间质纤维化)	(101)
低热、眼痛及肾病变(AS合并肾损害急性虹膜睫状体炎)	(104)
复发性口腔溃疡、高热、胸闷、胸痛(白塞病合并冠状动脉瘤)	(107)

口眼干 10 年、进行性喘憋半年(干燥综合征并 B 淋巴细胞型恶性淋巴瘤)	(110)
腮肿、落齿、紫癜、贫血、浮肿(干燥综合征合并系统性红斑狼疮)	(114)
呕吐、腹泻合并肾盂积水(系统性红斑狼疮)	(119)
关节痛、蛋白尿、发热、肺粟粒性病变(系统性红斑狼疮并血源播散性肺结核)	(123)
血小板减少、关节痛、肠梗阻(系统性红斑狼疮致胃肠道血管炎)	(127)
全身皮肤硬化、活动后呼吸困难(系统性硬化肾危象)	(129)
双下肢麻木、无力、呼吸困难(POEMS 综合征并 Casheman 病)	(133)
无尿、水肿、出血、昏迷(肾性尿毒症、脑出血)	(137)
高热、贫血、黄疸、氮质血症(溶血性尿毒症综合征)	(140)
血尿、蛋白尿、皮疹伴肾功能不全(急性肾小管间质肾炎)	(143)
进行性肌痛、肌无力、酸中毒、酮尿症(线粒体肌病-原发性肉毒碱缺乏症)	(147)
左侧胸闷、气急、镜下血尿(肾癌胸膜转移)	(151)
发热、咽痛、腹痛(恶性组织细胞病)	(155)
发热、皮疹、关节痛(恶性组织细胞病)	(158)
肝脾大 3 年、高热 10 天(恶性组织细胞增生症)	(161)
间断发烧、咳嗽、伴皮疹(组织细胞增生症 X)	(164)
发热、黄疸、肝脾肿大(非霍奇金淋巴瘤)	(168)
腹部肿块、下肢浮肿、腹水、腹泻(非何杰金恶性淋巴瘤)	(173)
高热、呼吸急促、紫绀(腹股沟淋巴瘤并急性淋巴细胞白血病)	(176)
咳嗽、胸闷、气促、心包腔及胸膜腔积液(心包恶性间皮细胞瘤)	(181)
双肺弥漫性粟粒样病变、气短、发热(高分化细支气管肺泡癌)	(184)
大腿疼痛 10 年(股骨干软骨肉瘤)	(188)
间断腰部钝痛、腿痛、夜间尤甚(椎体骨样骨瘤)	(192)
胫骨增粗、疼痛、前凸(长骨骨化性纤维瘤)	(197)
锁骨骨折 9 月不愈(锁骨恶性纤维组织细胞瘤)	(201)
右前臂增粗、疼痛 2 年(桡骨远端骨样骨瘤)	(204)
左髌痛、跛行半年(成软骨细胞瘤)	(208)
肠切除术后、呕吐、低血钾(药敏性胃肠炎、低钾性多脏器损害)	(214)
反复心力衰竭、心电图有病理 Q 波(左冠状动脉起源于肺动脉之畸形)	(217)
骨、关节疼痛和高钙血症(原发性肝细胞性肝癌)	(220)
右上腹胀痛、低热、进行性肝肿大(肝脏恶性间叶瘤)	(224)
反复暗红色血便、伴贫血(结肠血管扩张症)	(227)
长期头晕、乏力、恶心、黑便(肠道血管发育不良)	(232)
反复便血 5 年伴右下腹痛 2 年(盲结肠及阑尾系膜蔓状血管瘤)	(237)
胸闷、胸痛、右侧胸腔积液(腹腔小网膜、肠系膜、腹膜多发性淋巴瘤)	(241)
腹痛、腹泻、血便、呕吐(肠套叠)	(245)
间歇性黄疸、发热、出血、消瘦(十二指肠腺癌)	(248)
腹痛、突发性呼吸困难死亡(先天性胸腹裂孔疝)	(251)

腹泻、无尿(双侧肾输尿管畸形梗阻)	(254)
高血压、男性化、左上腹包块(异位肾上腺皮质腺瘤)	(257)
骨痛、厌食、乏力、嗜睡(恶性淋巴瘤继发高钙危象)	(260)
间歇头痛、呕吐(脑绦虫病)	(263)
上腹剧痛、发热、进行性呼吸困难(坏死性胰腺炎并发 ARDS)	(266)
右上腹痛及发作性胸前区痛(急性胰腺炎合并心肌梗死)	(270)
左上腹肿块(胰岛细胞瘤)	(274)
头痛、呕吐、右上肢麻木、乏力(血管母细胞瘤并嗜铬性副神经节瘤)	(277)
胃穿孔术后、呼吸困难(胃穿孔、中毒性休克合并重症肌无力)	(281)
先天白化、右上臂黑痣(无色素性恶性黑色素瘤)	(284)
右上腹痛、突发呕吐(胆囊癌并呕吐物误入气管窒息)	(287)
右上腹肿块、抽搐、昏迷(右肾胚胎瘤伴高血压脑病)	(290)
右胸痛、间断发热、气短半年(囊性畸胎瘤)	(293)
晕厥、黑便(Dieulafoy 病)	(296)
产后持续高热不退(植入性胎盘并发宫腔积脓)	(300)
咳嗽、呼吸困难、肝脾肿大(先天性无反应性结核病)	(303)
妊娠后头痛、恶心、视物不清伴突发腹部剧痛(先兆子痫并发肝破裂)	(307)
头晕、面色苍白、下腹部肿块(双侧卵巢颗粒细胞瘤)	(310)
下腹部包块、腹痛、腹水(卵巢甲状腺腺瘤伴恶变)	(314)
阴道大量黏液样分泌物(高分化子宫颈黏液腺癌)	(317)
引产术后阴道流血不止(子宫颈缝缩术并发子宫颈环状裂伤)	(321)
长期反复发热、皮肤伤害(红细胞生成性原卟啉病)	(324)
发绀、昏迷、惊厥(法乐四联症并发脑血管畸形)	(328)
发热、腹痛、腹泻、呕吐(过敏性紫癜)	(332)
发热、黄疸、惊厥、肝与淋巴结肿大(先天性弓形体病)	(335)
腹痛、发热、血便(结肠恶性组织细胞增生症)	(338)
高热、腹痛、贫血(神经母细胞瘤)	(341)
间断性憋气、紫绀(纵隔内空肠重复畸形合并脊柱畸形)	(344)
皮肤出血点、腹胀、便血(弥漫性血管瘤病并发 Kasabach-Merritt 综合征)	(347)
气急、苍白、呕吐、多尿、抽搐(近曲肾小管酸中毒症)	(350)
新生儿腋部大面积软组织坏死(坏死性筋膜炎并毛霉菌性感染)	(353)
早产儿呼吸暂停(动脉导管未闭)	(356)

下肢活动突然失灵、意识障碍 (感染性心内膜炎)

病历摘要

患者男,27岁,农民。因突然肢体活动失灵继而意识障碍1d余,于1983年3月28日入急诊观察室。患者于入院前1d在劳动时,突然感到左上肢发麻,继而下肢活动失灵,随即跌倒在地,由他人搀扶到屋内休息。当时神志清,诉心脏难受,休息片刻欲行下地时又坠倒在地。此时,患者口齿欠清,口角流出少量白沫,烦躁不安,并用右手捶胸部,诉胸闷、头痛,但无恶心、呕吐及大小便失禁。当即被送往县医院,予以补液、抗感染及对症治疗。晚9时许,高热达39℃以上,神志恍惚,进而不省人事。翌日下午来我院诊治。病前无感冒、发热及外伤史。亦无腹痛、腹泻及脓血便史。1年前,因劳累后受凉自觉小腿疼痛,其皮肤湿冷,颜色略紫。并曾一度活动受限而行走困难,约持续1周而渐渐恢复。此后于劳动时常感体力不支伴心悸气短,曾就诊某医院诊断为“心脏病”。此后只能干些轻工作。否认肝炎、结核史,无咳血、水肿及夜间阵发性呼吸困难史,无偏瘫、昏迷及抽搐史。

体格检查 T37.5℃,P118次/min,R32次/min,BP17.3/21.3kPa(130/160mmHg)。急性重病容,消瘦,额部有冷汗,呈浅昏迷。皮肤巩膜无黄染,无二尖瓣面容,胸腹部皮肤可见多处抓痕。压眶尚有反应,睫毛反射迟钝,瞳孔等大,直径为3mm,对光反射存在。未见明显面瘫及颈静脉怒张。二肺满布干性啰音。腹壁略紧张,腹水征可疑。肝脾触诊不满意。下肢无水肿,但自腹股沟下10cm处以下皮肤明显紫绀,除右上肢肌张力略增强外,余三肢均瘫痪。左侧桡动脉搏动微弱,而右桡动脉、双侧股动脉以及足背动脉搏动均消失。腹壁反射、提睾反射消失,巴彬斯基征未引出。

辅助检查 血红蛋白165g/L,白细胞 $15 \times 10^9/L$,中性92%,淋巴8%。尿蛋白(++),镜检(-),比重1.026;大便潜血(++);血气分析:pH值7.269,PCO₂2.97kPa(22.3mmHg),BE-15.7mEq/L,TCO₂10.2mEq/L,PO₂5.33kPa(40mmHg),SaO₂75%。提示失代偿性酸中毒伴低氧血症。Tc8.8万/mm³,PT20.5s,TT17s,3P(+++),Fib925mg/dl,FDP40μg/ml。提示有弥漫性毛细血管内凝血(DIC)。脑CT扫描:多发性脑梗塞。入院第2d心电图示:窦性心律,QRS>0.14s,V₁为rS,V₂为qrS,V₃~V₅为qRs,V₁~V₄之ST段呈弓背型抬高,T波倒置。

诊断为急性前壁心肌梗死,室内传导阻滞。

入院后予吸氧、补液、抗感染及抗凝治疗。次日昏迷加深,颈有抵抗,呼吸极度困难,48次/min。全身高度紫绀,皮肤满布大小不等出血点及淤斑,大者达8cm×10cm。四肢厥冷。右上肺呼吸音略低,两肺布满痰鸣音。心率146次/min,律齐,心音、杂音均听不清,血压12.0/? kPa(90/? mmHg)。导尿:肉眼血尿600ml。给予高流量吸氧、吸痰、呼吸兴奋剂、强心、激素、补液及抗DIC治疗,抢救无效,于来院第2d下午死亡。

临床讨论

病例特点 (1)青年男性,平素尚健康;(2)1年前曾有小腿疼痛,皮色变紫,并一度活动受限;(3)约1年前在某医院曾诊断为“心脏病”,但此次入院以来一直未闻及杂音;(4)有多发性动脉栓塞性疾病的表现;(5)心电图示急性前壁心肌梗死;(6)有DIC;(7)发病急骤,病势凶险,从肢体活动失灵到昏迷、死亡仅2d多时间。

根据以上特点,考虑如下诊断:①主动脉夹层动脉瘤:其特点是发病突然,病势发展迅速而死亡率高。若系主动脉根部撕裂可累及各分支,向远处延伸可至髂动脉及股动脉。颈动脉闭塞也可引起脑缺血所致之意识障碍、昏迷、偏瘫等;累及冠状动脉时可引起心肌缺血或急性心肌梗死,这些均与本病例相符。但夹层动脉瘤多见于40岁以上,有高血压史,起病突然,伴撕裂样剧烈疼痛,起于心前区并可放散到背部、肩部、头部、腹部及下肢,而本病例年轻又无明显胸痛,难以用夹层动脉瘤解释。②多发性大动脉炎:此病是主动脉及大分支为主的慢性、进行性、闭塞性炎症,病程一般缓慢。本病例与大动脉炎有相似之处,如1年前曾有小腿疼痛,发冷变紫,活动受限等动脉不全闭塞的表现。此次发病有肢体麻木无力,三肢失灵,桡动脉、双股动脉及足背动脉搏动消失,皮肤紫绀等动脉闭塞表现;有头痛,口齿不清,肢体瘫痪继而昏迷脑缺血表现;有多发性脏器缺血损伤表现。但大动脉炎毕竟是血管慢性、闭塞性疾病,其病程较长或有反复发作的倾向,此与本病例不同。③细菌感染性心内膜炎:该病常发生在原有心脏病基础上,且80%以上发生在风心病中,但亦有侵犯正常心脏者,常呈亚急性过程。其赘生物质脆、易破碎,导致多发性动脉栓塞。本病例1年前有可疑心脏病史,此次发病有发热、白细胞增高等感染征象,并有多发性栓塞,似与感染性心内膜炎相一致。此外,心电图示前壁心肌梗死亦可用心内膜炎之栓子累及冠状动脉来解释。因此,本病例感染性心内膜炎诊断可能性大些。其不支持点系未闻及杂音,可能因肺部大量干啰音、痰鸣音所掩盖。患者也无贫血、脾大,诊断仍有困难。④DIC:本病例血小板降低,凝血酶原时间延长,FDP增加,3P试验(+++),皮肤大块淤斑及内脏出血,均提示DIC诊断,并是患者迅速致死的重要原因。临床诊断:(1)夹层动脉瘤?(2)多发性大动脉炎?(3)感染性心内膜炎?(4)DIC。(5)肺部感染。

病理检查及讨论

主要脏器所见:心脏较死者右拳稍大,心外膜下见多个出血点,以前壁为著。二尖瓣呈纤维性增厚,灰白色,前叶瓣厚达0.2cm,略蜷缩,瓣叶间呈纤维索性粘连,瓣口面积为 3.7cm^2 ,腱索显示增粗短缩。其后叶瓣见小指甲大息肉状赘生物,红白相间,质脆,部分瓣膜被破坏。镜下见:赘生物由纤维素、血小板、白细胞及少量坏死物质组成,其涂片见有革兰氏阳性菌落。赘生物附着之瓣膜有肉芽组织新生,此外尚见陈旧性风湿病变。左房内膜粗糙,后壁见 $2.5\text{cm}\times 2\text{cm}\times 2\text{cm}$ 不规则附壁血栓,质脆、易脱落。三尖瓣腱索间可见多个高粱粒至小豆大灰白色赘生物。肺动脉瓣及主动脉瓣未见病变,冠状动脉及主要分支光滑。左室壁厚1.1cm,其前壁可见高粱米大数个灰黄色坏死灶,其周围可见不甚明显充血、出血带。心肌间质血管内见纤维索性血栓。

主动脉及其左右髂动脉:升主动脉内膜除可见浅黄色条纹外余处光滑。自肾动脉开口向下可见巨大圆柱状血栓,头部灰白色较小,体部为红白相间,尾部为红色。血栓由左右髂总动脉一直延伸到左右髂内、外动脉,全长18cm。

其他脏器:右肺上叶尖段见肺泡呈萎缩不张状态,该段支气管腔内见灰白色黏稠痰液阻塞。肠管失去正常光泽,呈广泛性粘连。回肠末端及升结肠肠管变性坏死。脾轻度充血肿大,包膜纤维索性粘连。肝淤血。肾:右肾皮质可见 $1.0\text{cm}\times 1.2\text{cm}$ 坏死灶,肾小球毛细血管内偶见纤维索性血栓。遵家属意见,颅脑及双上肢动脉未行剖检。

病理诊断:风湿性心脏瓣膜病,左房室孔狭窄及二尖瓣关闭不全;急性感染性心内膜炎,二尖瓣及三尖瓣溃疡性心瓣膜炎;左心多发性心肌梗死;右肾梗塞;回肠末端及升结肠出血性梗塞;弥漫性血管内凝血;肾小球、心肌间质及肠壁小血管内微血栓形成;左心房附壁性血栓;腹主动脉、左右髂总动脉及其分支内巨型血栓形成;心外膜多处出血点,下肢多处淤斑;左肺上叶尖段痰液滞留并致肺萎陷。

死亡原因:感染性心内膜炎致休克。

讨论:从病理解剖材料可见,本例风湿性心脏病合并感染性心内膜炎是较为典型的。二尖瓣狭窄并非很严重,从瓣膜增厚程度并结合病史考虑风心病发作是1~2年前。由于感染性心内膜炎赘生物脱落造成广泛多发性栓塞,包括心、肾、肠道等部位。CT扫描证实右壳核区及左顶叶有多发性梗塞,这可解释除右上肢外肢体突然失灵等临床表现。本例另一个主要所见是腹主动脉内巨大血栓形成。本例临床经过并无明显肢体急性缺血性表现,故主动脉内血栓形成继发于栓塞的可能性较小。结合临床,双侧股动脉、右桡动脉搏动消失几乎同时发生,而左桡动脉亦减弱,说明上述大动脉几乎同时或相继血栓形成。这可用血液处于高凝状态继发血栓形成来解释。剖检见心肌、肾小球及肠壁微血管内有纤维索性血栓,证实了的确存在DIC。事实上DIC高凝状态是短暂的,但确为血栓形成提供了必要条件。

经验及教训

1. 由于患者生前病史不清加之查体肺部被大量啰音掩盖,致使心脏杂音始终未闻及,给诊治带来困难。可见,认真获得确切病史和确凿的体征是至关重要的。

2. 本例1年前有小腿皮色、温度及功能障碍,推测为心脏附壁血栓或赘生物脱落引起下肢动脉栓塞,这就说明亚急性细菌性心内膜炎已发生。一般亚急性型多发生在心脏病基础上,多为毒力较低的草绿色链球菌所致;而急性型多发生在正常心脏由毒力较强的金葡菌所致。本例瓣膜组织学检查有革兰氏阳性球菌,虽未获得血培养资料,但患者病势凶险,并迅速致死,符合急性重症感染性心内膜炎,发生在原有二尖瓣病变基础上,无主动脉瓣受损较为少见。

3. 本例有多发性动脉栓塞,包括弥漫性微血栓及腹主动脉、髂内外动脉巨型血栓形成等,增加了诊治上的困难,且为病情急剧恶化的重要原因。

4. 据文献报道,尸检发现40%~60%的感染性心内膜炎有心肌灶性坏死存在而生前并未查出。因其多灶性,病变范围小,故不易为临床所发现。本例尸检冠状动脉光滑,而心电图示有前壁心肌梗死,这与多发性小灶性梗塞灶集中在前壁一致,为非冠状动脉粥样硬化性心肌梗死。

(大连医学院 禹述志等)

瓣膜置换术后发热、心悸、气促 (亚急性感染性心内膜炎)

病历摘要

患者男,57岁,因风湿性心脏病,二尖瓣置换术后发热2月余而于1994年9月19日收治入院。患者于1965年因感冒就诊时被诊断为“风湿性心脏病,二尖瓣狭窄合并关闭不全”,因无自觉症状也未作进一步治疗。1993年起出现活动后胸闷、心悸、气促,心电图检查发现“阵发性房扑、房颤”,此后症状逐渐加重,于1994年7月5日行二尖瓣置换术。术后体温升高至 $37^{\circ}\text{C} \sim 38.6^{\circ}\text{C}$,予头孢唑啉、丁胺卡那治疗1周后体温降至正常,其间因胸透发现有右侧胸腔积液曾行胸腔穿刺,抽出约500ml淡黄色液体,之后予消炎痛治疗,体温维持正常至7月28日出院。出院后即又开始出现持续发热,体温波动于 $37^{\circ}\text{C} \sim 39^{\circ}\text{C}$,伴畏寒、寒颤,应用多种抗生素(头孢拉定、磷霉素钠、丁胺卡那、环丙沙星、西力欣、复达欣)及解热镇痛药均无效,作9次血培养均为阴性。9月8日起患者又出现乏力、纳差、恶心、呕吐、尿色深黄,伴心悸、气促加剧而再次收入院。

体格检查 T 37.6°C , P130次/min, R24次/min, BP13.3/8.0kPa(100/60mmHg)。一般情况差,半卧位,皮肤黏膜未见淤点、淤斑、肝掌、蜘蛛痣,浅表淋巴结不大,巩膜轻度黄染,结膜较苍白,双侧瞳孔等大等圆,对光反应存在,颈动脉搏动双侧对称,胸壁正中有一陈旧手术疤痕,左肺底可闻及少量细湿啰音,心前区未触及震颤,心界不大,心率140次/min,呈房颤心律,心尖区闻及金属瓣心音,余各瓣膜区未闻及明显杂音,周围血管体征阴性,腹平软,肝脾肋下未及,移动性浊音阴性。

辅助检查 血、尿、粪常规正常。血电解质、血糖、肝功能均正常。血常规:RBC $3.72 \times 10^{12}/\text{L}$, Hb $107\text{g}/\text{L}$, WBC $19.6 \times 10^9/\text{L}$, N85%, E1%, L11%, M3%。肾功能:Cr $136\mu\text{mol}/\text{L}$, BUN $16.9\text{mmol}/\text{L}$, UA $466\mu\text{mol}/\text{L}$ 。血气分析示低氧血症和代谢性酸中毒。B超:胆结石,双侧胸腔积液。胸片:双肺纹理稍粗,心影向右扩大,左心耳部稍隆,左侧位吞钡示左房食管压迹明显,两肋膈角钝。超声心动图(术前):左房内径增大,左室内径正常,二尖瓣口面积 0.8cm^2 ,轻度二尖瓣返流和主动脉瓣返流,轻度肺动脉高压[5.2kPa (39mmHg)]。食管超声示左心耳附壁血栓(术后46d),人工金属二尖瓣无异常,瓣口面积 1.2cm^2 ,中度肺动脉高压[6.0kPa (45mmHg)],轻度主动脉瓣返流,各瓣膜未见明显赘

生物附着。

住院经过 患者入院后体温波动于 $37^{\circ}\text{C} \sim 39.4^{\circ}\text{C}$,怀疑有感染性心内膜炎予抗生素(万古霉素+磷霉素钠)及强心、利尿、扩血管等治疗,但其病情仍趋恶化。9月24日晚6时30分患者突然出现气急、大汗淋漓、神志不清,呼吸约50次/min,血压 $8.0/5.3\text{kPa}$ ($60/40\text{mmHg}$),双肺满布干湿啰音;心电图示房颤,心率 $150 \sim 160$ 次/min,血气分析提示代谢性酸中毒,考虑有急性左心衰竭,予强心、利尿、扩血管、碱剂等治疗,但无明显效果。9时55分患者瞳孔散大,对光反应消失,心音、脉搏均消失,心电图示电机械分离,即予心肺复苏,至10时10分心电图呈一直线,患者死亡。

死亡诊断 风湿性心脏病,二尖瓣置换术后,房颤,急性心力衰竭,心源性休克,感染性心内膜炎可能。

临床讨论

甲医师 患者在心脏二尖瓣置换术后出现波动性发热2月余,并最终死于急性左心衰竭及心源性休克。发热的原因可能有以下几点:(1)人工瓣膜心内膜炎(PVE);(2)其他术后感染并发症;(3)心包切开后综合征;(4)其他非感染性发热。切口感染和肺炎是术后常见的并发症。但该患者临床症状不支持,故不予考虑。心包切开后综合征的发病率为 $10\% \sim 40\%$,通常发生于术后 $7 \sim 14\text{d}$,临床表现可有发热、胸腔积液、心包积液、外周水肿及胸痛,一般不伴有寒颤。该患者术后发热伴有畏寒,且用解热镇痛药无效,这些都与心包切开后综合征典型的临床表现不符。结合术后60d内出现持续发热伴寒战,有贫血和顽固性心力衰竭,发热原因首先考虑早期人工瓣膜心内膜炎,但也有一些不符之处,如9次血培养阴性、体检未发现心脏瓣膜杂音、经胸超声心动图(TTE)检查未发现赘生物。然而感染性心内膜炎培养阳性率仅为 $40\% \sim 50\%$ 。另外,心脏瓣膜杂音除与心内膜炎所致的瓣膜进行性破坏有关外,还与心输出量的变化有关。由于此患者心功能很差,并快速心房颤动,瓣膜杂音可能不易被听到。总之,患者死因考虑是人工瓣膜心内膜炎和急性心力衰竭,人工瓣功能失调,尤其是瓣膜口闭塞可能是其突然死亡的首要原因。

乙医师 对该患者,要解决两个主要问题:一是发热的病因是什么?二是突然死亡的原因是什么?首先讨论发热的原因。患者体温升高时伴有寒颤,实验室检查发现白细胞和中性粒细胞明显增多,故发热最可能的原因是感染,必须考虑感染性心内膜炎。感染可能位于人工瓣上赘生物生长,或是瓣周脓肿。患者很虚弱且接受了多种广谱抗生素治疗,还应想到有否真菌感染,可惜未作特殊的血培养。超声心动图检查是发现赘生物的最佳方法,但也有一些受限因素,特别当人工瓣是金属瓣,或当赘生物形成较晚,其声学性质与血液相近时。假如患者能耐受经食管超声心动检查,就可能更容易地发现赘生物。再分析一下患者的死因,患者死前有急性左心衰的表现,其原因可能是感染性心内膜炎未控制所致的重度二尖瓣关闭不全。根据超声心动图检查结果,虽然二尖瓣口面积从 0.8cm^2 增至 1.2cm^2 ,但肺动脉压力由 5.2kPa (39mmHg)升至 6.0kPa (45mmHg),一个可能的解

释是左心房内有机械性梗塞致其压力升高,如有大的赘生物或血栓导致二尖瓣口堵塞而诱发急性左心衰竭。再者,患者临死前有意识丧失,考虑有脑血管栓塞或细菌性室壁瘤破裂的可能。患者还伴有呼吸困难,二肺布满啰音,可能还有肺梗塞。

丙医师 患者的临床特点不再重复。患者术后持续发热,多次血培养阴性,长期用抗生素可使血培养的阳性率降低,此外,还应考虑有否少见的细菌或真菌所致的感染,某些菌种的培养需要较长时间,经胸超声心动图检查较难发现二尖瓣赘生物,最好是作经食管超声心动图检查。患者有房颤史,易致左心房血栓形成,栓子脱落可导致肾梗塞、脑梗塞。心脏手术是发生感染性心内膜炎的高危因子,尤其是做瓣膜置换术后,对该患者应行紧急手术治疗。我们考虑诊断是:风湿性心脏病,二尖瓣狭窄,房颤,急性左心衰竭,心源性休克,脑梗塞,肾梗塞或肾功能衰竭。

丁医师 患者的特点是瓣膜置换术后出现持续发热,并有进行性心功能不全。我们考虑病因是感染性心内膜炎,尤其是 PVE。发热的其他原因还要考虑瓣膜脓肿和结核。目前结核的发病率有增高的趋势,临床上有发热等毒血症表现,可有胸腔积液,用抗生素治疗无效,在胸片上结核尤其是播散性结核有时与肺淤血较难区别。

戊医师 我们也考虑感染性心内膜炎的诊断,由于已用多种抗生素,故血培养阳性率很低,而且菌丛也可能改变。超声心动图有助于发现赘生物,特别是内径 $>2\text{cm}$ 者,二维超声对赘生物的检测率有 $50\% \sim 80\%$,因此应重复检查,尤其是患者的临床表现有突然变化时。在此患者突然有急性左心衰时最好作超声心动图检查,以明确有无瓣膜脱落或心包填塞。另外,患者术后二尖瓣口面积也仅 1.2cm^2 ,可能存在左房血栓或瓣周脓肿而影响其血液动力学。

己医师 我们也倾向于感染性心内膜炎的诊断,特别是 PVE。超声心动图一般不能发现内径 $<2 \sim 5\text{mm}$ 的赘生物,但这并不能明确排除没有赘生物的存在。另外金属瓣可对超声有强的干扰而影响检查结果。患者临终前有意识丧失,可能是左心房血栓脱落致发生脑血管事件。此外严重感染可产生代谢性酸中毒。总之我们的诊断是风湿性心脏病、二尖瓣狭窄合并关闭不全、急性左心衰、心源性休克、脑血管意外、代谢性酸中毒。

病理讨论

庚医师 肉眼检查:心脏呈中度增大伴左心房和双侧心室扩大,左心房内膜大块附壁血栓形成,置换的人工二尖瓣周围有不规则粗糙的赘生物生成。肺呈暗红色,可挤压出红色泡沫样液体。肝脏轻度增大,呈“槟榔肝”。脾脏暗红色,轻度增大,见多发性楔形腐蚀性梗死病灶。肾脏有多发性陈旧梗死灶。显微镜检查:人工二尖瓣周围曲菌性赘生物形成,大部已机化、玻璃样变,曲菌深埋其中,未见细菌菌团。左心室局灶性心内膜增厚,中性粒细胞浸润呈化脓性心内膜炎,左心房和左心室内新鲜血栓形成,心肌间质水肿,灶性小脓肿形成,无弥漫性炎症表现。间质小血管内见曲菌血栓,肺淤血、水肿,肺泡腔内可见淡红色水肿液,部分肺泡腔有透明膜形成,部分肺组织出血,两肺并发小叶性肺炎。肝中

央静脉和肝窦扩张、充血,部分肝细胞萎缩、消失,周围肝小叶细胞有脂肪变性。脾窦扩张充满红细胞并有中性粒细胞浸润,近包膜下脾组织多处梗死灶。肾小球玻璃样变,大部分肾小管萎缩,有陈旧梗塞灶。脑组织小脓肿。除心脏外,其他器官梗死灶内未见曲菌。

病理诊断 1. 二尖瓣置换术后亚急性感染性心内膜炎伴:(1)人工瓣周围有霉菌性赘生物形成;(2)左心室局灶性心内膜炎伴血栓形成;(3)败血症性脾肿大伴多发性脾梗塞;(4)多发性肾脏梗塞;(5)心脏、脑多发性小脓肿。2. 左心房增大伴有附壁血栓。3. 急性肺淤血、水肿、出血并发小叶性肺炎。4. 肝淤血伴轻度脂肪变性。5. 多脏器淤血(心、肾、肝、胃肠道、脑等)。6. 心包有广泛的纤维粘连。死亡原因:感染和急性心力衰竭。

总 结 发 言

辛医师 早期 PVE 是指心脏手术后 60d 内发生的感染,据文献报道其发病率约为 3%,发病高峰在术后 5 周左右,病死率 40% ~ 70%,由真菌、革兰氏阴性杆菌、葡萄球菌引起者死亡率尤高。严格说来,早期 PVE 的诊断必须至少符合下列三条标准中的两条:(1)有感染性心内膜炎的临床表现;(2)二次或三次血培养阳性的病原菌相同,可不伴有明确的心外感染灶,或有与心外感染灶有关的瓣膜受累依据;(3)手术或尸检时发现瓣膜感染的组织病理学或微生物学证据。临床上有时部分患者表现可不典型,由于存在心外感染灶、心功能不全等情况而忽略了与 PVE 有关的临床症状或体征。经食管超声心动图检查有助于明确诊断,据报道它诊断细菌性赘生物的特异性为 90%,敏感性接近 98%,故对怀疑有早期 PVE 的患者应作此项检查。累及二尖瓣的 PVE 以瓣膜狭窄为主,累及主动脉瓣者主要导致瓣膜关闭不全。对这类患者而言,外科手术是惟一可改善心脏血液动力学的治疗方法,在许多患者可根除感染并降低死亡率。在急性感染期应根据患者心力衰竭的严重程度、致病菌的种类、有否持续存在的菌血症、有无体循环栓塞、超声心动图检查是否发现赘生物、是否有瓣膜脱垂或瓣周漏等情况进行评分,总分达一定标准(如大于 5 分)即提示有必要再次行瓣膜置换术。

壬医师 虽然目前心脏外科的手术技术已有很大提高,并已预防性的常规应用抗生素,但一小部分作心脏瓣膜置换术后的患者仍会发生 PVE。一些研究显示早期 PVE 的主要致病菌是葡萄球菌,其次是革兰氏阴性杆菌、链球菌和真菌等。晚期 PVE 的致病菌主要是链球菌,其次可为革兰氏阴性菌、肠球菌及真菌等。早期 PVE 病情发展迅速,由于瓣膜功能障碍或瓣周组织破坏及严重感染可导致血液动力学状况的迅速恶化,患者常因无法控制的感染、急性心力衰竭、重要脏器栓塞、脑动脉细菌性动脉破裂、肾功能衰竭而死亡。经食管超声心动图对诊断 PVE 有很大价值,除可发现赘生物外,还可发现有无人工瓣膜功能不全和其他心内并发症,它诊断早期 PVE 的准确率有 83%。早期 PVE 病死率很高,采取内科保守治疗极少能治愈,外科治疗可能挽救患者生命。本例患者为曲菌性心内膜炎,霉菌性心内膜炎的特点赘生物松,易脱落,易有大块栓塞。本例虽无大块栓塞但有多脏器多处栓塞,也符合霉菌性心内膜炎的特点。由于该患者病情进展迅速(入院至

死亡仅 6d),入院前因体温控制不佳已先后换用了多种广谱抗生素,但忽视了霉菌感染的可能,也未想到做经食管超声心动图检查。另外,以前我们临床上所看见的生前确诊的霉菌性心内膜炎患者较少,故对此经验有限。据国外一篇文献报道,51 例霉菌性心内膜炎患者中仅有 1 例在生前得以确诊。随着抗生素、肾上腺皮质激素等的广泛运用和各种心血管手术的开展,近年来,心脏霉菌感染的发生率逐渐增高,且死亡率较高,超过 50%,目前临床上诊断和治疗还比较困难。今后遇到瓣膜置换术后患者长期发热,多次血培养阴性,抗生素治疗无效,应考虑霉菌感染的可能,要及时作特殊的血培养、经食管超声心动图检查和采取有效的抗霉菌治疗,并根据病情及时做感染瓣膜的手术切除或瓣膜修复术。

(上海医学会心血管分会 张奇志)