

临 床 病 理 讨 论

附属第一医院内科 病理解剖学教研组

病 历 摘 要

患者,男,32岁。因心悸,气急5个月于1976年12月2日入院。患者76年7月出现劳动后心悸、气急,同年8月伴全身浮肿,11月气急不能平卧。过去体健,家族史中无类似病史。

体检:体型瘦长,指、趾细长,呼吸急促,血压100/50毫米汞柱,半卧位,颜面浮肿,口唇发绀,颈动脉搏动强,颈静脉怒张。心尖搏动弥散,有抬举性搏动;胸骨上凹可及收缩期震颤;心浊音介向左、右两侧增大;心率120次/分,律齐,第1心音减弱,心尖区有Ⅱ级收缩期、Ⅲ级舒张期较柔和的滚筒样杂音;胸骨右缘(下称胸右)3、4肋间有Ⅱ级收缩期、Ⅳ级舒张期杂音,均呈吹风样;有水冲脉。两肺有细湿罗音。腹平软,肝肋下、剑突下均可及3.5厘米,中等硬度,压痛,肝颈反流阳性,脾未及。下肢凹陷性浮肿。

实验室及其他检查:血红蛋白12克%,白细胞11,500,中性90%,淋巴9%,酸性1%;尿红细胞0~3/高倍;血沉27毫米/第1小时,抗“O”333单位;康氏反应(-);血培养(-);血肝功能正常;尿酚红排泄试验正常。静脉压180毫米血柱。心电图示电轴明显左偏,窦性心动过速,左心室肥大伴劳损。X线胸片示全心增大,以左心室为主,升主动脉呈瘤样扩张(见图1)。双眼晶体半脱位,虹膜震颤。

治疗经过:入院后经给氧、静脉注射西地兰、肌注青霉素、速尿等治疗1周症状改善,心力衰竭(下称心衰)基本控制,胸片复查心脏较前明显缩小(见图2),但胸右舒张期杂音较前增强,而心尖区舒张期杂音消失。12月10日因患者恶心想吐停用洋地黄后又出现心衰,且杂音与入院时又复相似,再给予洋地黄等药治疗,心衰再度控制,心杂音与第1次心衰控制后相似。病程中曾2次突发右上腹部剧痛,面色苍白,经用亚硝酸戊脂吸入后缓解。77年1月24日晨患者下床排便后突然面色苍白,呼吸浅促,迅即出现神志不清,两上肢抽搐,

血压测不出,心音微弱。心电图示室性扑动,用利多卡因等药静注后转为结性心律,房室分离,短串结性阵速,室性早搏,虽经积极抢救,情况未见改善,患者于当日中午死亡。

临 床 讨 论

内科李忠慧医师 本例有以下特点:一、心衰的征象。二、胸右3、4肋间及心尖区有收缩期与舒张期杂音,心杂音的强度有变化。三、X胸片示左心室为主的全心增大,升主动脉瘤样扩张。四、心电图示左心室肥大伴劳损。五、双眼晶体半脱位,虹膜震颤。六、患者较年轻,病程较短。根据这些表现,考虑以下诊断:

一、风湿性心脏病(下称风心病) 入院时曾考虑为风心病,双瓣膜病变。但以下几点难以解释:1.心尖区舒张期杂音,如为风湿性二尖瓣狭窄所致,应是滚筒样,多伴震颤,第1心音多增强,而本例的杂音较为柔和,不伴震颤,第1心音亦不增强,且此杂音在心衰控制后消失。2.风湿性主动脉瓣关闭不全的舒张期杂音通常在胸骨左缘2、3肋间最明显,而本例在胸右3、4肋间最明显。3.风湿性主动脉瓣狭窄的收缩期震颤应在胸骨柄上最明显,而本例却仅在胸骨上凹可及。4.升主动脉瘤样扩张,风心病如何解释?以上均与风心病不符之处。

二、乏氏窦动脉瘤破裂 乏氏窦瘤若向右心房,右心室破裂可产生相应的房室扩大的症状及体征。本例曾考虑窦瘤向右心室破裂,舒张期主动脉的血液经破裂口向右心室反流,可引起胸右杂音及右心室肥大,且因主动脉根部扩张而造成主动脉瓣关闭不全亦可致左心室增大。但乏氏窦动脉瘤破裂每突然起病,短期内发生难治性心衰,杂音主要特徵为连续性、机器样,由于血液反流入右心室可有肺血增多的X线征象。而本例起病并非突然,心衰曾两度被控制,心杂音与X线表现均不支持本病的诊断。

三、梅毒性主动脉病变 常并发主动脉瓣关闭不全,血液反流及升主动脉瘤样扩张,少数病例胸右3、4肋间可闻及舒张期杂音,胸骨上凹收缩期震颤,且常伴心绞痛及心衰。本例均有上述微象,但较年轻,其父母及本人均无有关病史,血清康氏反应阴性,梅毒性可能不大。

四、马凡氏综合症 本病乃结缔组织缺陷的疾病,有遗传倾向。其主要特征为骨骼、眼与心血管系统的病变。本例指、趾细长并有主动脉瓣关闭不全体征,升主动脉呈瘤样扩张,左心室为主的全心增大的X线征象,双眼晶体半脱位、虹膜震颤等表现,均与马凡氏综合症符合。

患者心杂音的复杂多变,表现为:1、胸右舒张期杂音于心衰控制后更响亮,产生机理考虑舒张期杂音乃主动脉瓣关闭不全所致,由于主动脉根部扩张、右移,因而杂音部位在胸右3、4肋间;心衰控制后,心收缩力增强,每搏射血量增加,舒张期从主动脉反流的血量亦增加,因而杂音更响。2、心衰时出现的心尖区舒张期杂音,乃因心衰时左心室舒张期末血容量大,压力高,加之主动脉瓣关闭不全的反流,血液冲击二尖瓣前叶,二者均限制了二尖瓣的开放,产生了二尖瓣狭窄,属功能性的杂音。在心衰控制后,左心室舒张期末压力相对较低,即使有主动脉瓣的反流,对二尖瓣的开放影响很小,因而杂音消失。3、心尖区收缩期杂音,马凡氏综合症时乳头肌腱索可因结缔组织薄弱而延长,引起二尖瓣脱垂而发生关闭不全。本例是否可能存在上述所致二尖瓣闭锁不全是值得考虑的。

患者死因考虑为慢性心衰急性加重,可能发生急性心肌梗死,以致表现为以心源性休克为主并伴有严重心律失常。

放射科田鲁谦医师 本例X线征象主要为局限的升主动脉扩张,主动脉根部动脉瘤,左心室增大为主的心房室变化。临床上能引起这3处X线改变的疾患需考虑:

一、高血压性心脏病,其主动脉扩张涉及全胸主动脉段,X线上见主动脉之升、弓、降三段均扩张。由于前方阻力增加,左心室心肌肥厚明显,X线摄片见左心室缘呈曲度增加为主的表现。而本例之主动脉扩张局限于升段,弓、降段正常;左心室缘变化又以长度增加为主(提示为血流增加所致),因此不符合。

二、风心病,亦可引起主动脉扩张,但因病变起源于瓣膜而主动脉本身的结构正常,主动脉只不

过受血流增加冲击呈动力性扩张,故其升主动脉扩张程度较轻,与本例亦不符合。

三、梅毒性主动脉病变与马凡氏综合症,两者之病理基础相同,X胸片上特点主要是升主动脉扩张,而弓、降部多正常,主动脉根部囊状或夹层动脉瘤;主动脉瓣闭锁不全致左心室增大,但马凡氏综合症可有骨骼系统方面的特征,如脊椎侧弯、后凸,管状骨特别长,四肢细长呈蜘蛛指(趾),可测量掌骨或指骨指数观察。单从X线胸片形态来鉴别这两种疾病是困难的。

病理报告

32岁男性尸体。体型瘦长,手指、足趾细长,头颅无异常,无鸡胸或漏斗胸,指甲轻度发绀。

心包腔 体积明显增大,无积液,心包膜壁层可见点状出血及纤维组织增生,部分区域呈绒毛状突起,后者以主动脉根部心包膜反折处最明显、升主动脉根部明显扩张,该处血管外膜纤维组织显著增生,并可见黄白色纤维蛋白渗出,此外左、右心室前壁及心尖区均可见局限性斑块状或索条状纤维组织增生。

心 重750克,全心增大而以左心室最为突出,右心耳明显扩张呈圆球状。各瓣膜周径均较正常时增大,尤以主动脉瓣更为突出,二尖瓣12厘米,三尖瓣13.5厘米,主动脉瓣11.5厘米,肺动脉瓣10厘米。心内膜尚光滑,各瓣膜未见先天性畸形。主动脉瓣横径明显增宽,瓣膜之游离缘呈局限性增厚卷曲状,该瓣膜心室面闭锁缘上可见细小的灰白色赘生物附着,紧密粘连,质韧,但瓣膜间无粘连。二尖瓣略增厚,其前瓣及腱索之心室面亦可见细小的灰白色赘生物附着,瓣膜间无粘连及缩短,二尖瓣及腱索明显拉长变细。肺动脉瓣及三尖瓣除瓣膜环状扩大外,未见明显病变。升主动脉扩张,其最宽周径达18厘米,该处主动脉内膜面呈龟裂状,可见纵行及横行之裂隙,其中一纵行裂隙长达10厘米,宽1.5厘米;裂隙两侧的主动脉内膜面向内卷曲,深达主动脉中膜;裂隙底部主动脉内壁较粗糙,呈颗粒状突起,部分区域尚可见条索或斑块状隆起。在离主动脉根部4厘米处可见一狭小的夹层动脉瘤形成,全长约2.5厘米,进出口均位于升主动脉扩张处。主动脉窦明显扩张,其中以右瓣主动脉窦更显著,呈囊状并与升主动脉瘤性扩张直接连续在一起。自主动脉弓以下动脉内膜,除偶见粥样斑块外,无特殊发现。

左、右冠状动脉开口均位于窦外，左侧离瓣膜附着缘约2.5厘米，右侧开口明显抬高，距瓣膜附着缘约5厘米，冠状动脉主支未见粥样硬化斑块。

镜检 其中最突出的病变在升主动脉，表现为该处主动脉中层坏死，弹力纤维缺乏或断裂崩解，粘液样物质堆积及纤维结缔组织增生，疤痕形成。主动脉瓣纤维组织增生，粘液样物质沉积，位于心室面的瓣膜表面尚可见纤维母细胞增生而形成的数个小结节。升主动脉外膜小血管扩张、充血，纤维组织增生伴淋巴细胞、浆细胞浸润。主动脉弓部除个别区域内膜增厚，粥样斑块形成外，无异常发现。冠状动脉仅见内膜轻度增厚，纤维化。

左、右心室心肌纤维肥大变粗，核大深染，心肌间质内纤维组织轻度增生，左心室前壁内膜下可见小灶性心肌梗死，该处心肌纤维坏死，溶解伴多量中性粒细胞浸润，部分区域可见小灶性疤痕形成。

部分区域心外膜小血管扩张、充血，纤维组织明显增生伴慢性炎症细胞浸润。

肺、肝、脾、肾等脏器呈郁血性改变。

病理诊断

马氏综合征。升主动脉中层坏死，弹力纤维断裂、消失，基质粘液样变及结缔组织增生；内膜撕裂伴夹层动脉瘤形成；主动脉窦扩大，主动脉环及升主动脉扩张伴升主动脉瘤形成；主动脉瓣、二尖瓣瓣膜增厚及纤维性结节形成；二尖瓣、三尖瓣腱索拉长变细；左、右心肥大、扩张，左心室局灶性心肌梗死；各瓣膜相对性闭锁不全，右冠状动脉开口升高，冠状动脉细枝轻度硬化；纤维蛋白性及陈旧性心外膜炎；心力衰竭；肝、肺、肾、脾郁血。

讨 论

病理科许敬尧医师 解放后马氏综合征国内已有临床报告，但尚未见到尸检资料的报道，本例由临床作出诊断，并为尸检所证实。

本病的基本病变，主要侵犯骨骼、眼部及心血管系统，在心血管病变中，主要累及大动脉，引起动脉中层弹力纤维断裂，平滑肌萎缩，基质中粘液样物质堆积，同时伴有纤维结缔组织增生及疤痕形成等，病变的血管壁因薄弱而易于发生扩张，内膜撕裂，并形成动脉瘤或夹层动脉瘤。大动脉根部

的扩张，每引起瓣膜环的扩大而产生瓣膜的闭锁不全，由此继发心脏的代偿性扩张和肥大，进而发生心力衰竭。

本例心血管系统改变主要位于升主动脉根部，表现为中层坏死，并在中层坏死的基础上发生内膜撕裂，升主动脉瘤及夹层动脉瘤，主动脉瓣闭锁不全，左右心扩张和肥大等。以上这些改变与文献上的描述是一致的。梅毒性主动脉炎时，中膜滋养血管周围有明显炎症细胞浸润，易造成瓣膜畸形，特别是主动脉瓣彼此分离，内膜可见到纵行疤痕，特殊性肉芽肿等在本例均缺如，结合其他资料，同意临床分析可除外梅毒性主动脉炎。

在马氏综合征时，偶有合并细菌性心内膜炎，此乃继发性细菌感染所致。本例主动脉瓣及二尖瓣瓣膜上均可见到灰白色质坚韧细小的赘生物，镜检机化粘连，但这种赘生物与细菌性心内膜炎不同，后者所形成的赘生物比较大而松软，而且是一种化脓性炎症，赘生物中含大量细菌丝，可与本例相区别。是否风湿性心内膜炎？如为陈旧性风心病，其瓣膜病变应相当严重，如瓣膜的增厚、皱缩、粘连，腱索缩短等，但此例全无。是否新近合并风湿性心内膜炎呢？从病理上，风湿性心内膜炎所形成的赘生物一般还要大些，而且赘生物中每可见到阿旭夫细胞，在心肌间质小血管周围总可见到风湿结节的形成。本例经反复多次取材，均未找到，结合临床亦可排除风湿性心内膜炎。此种赘生物的形成，很可以因瓣膜本身粘液样变性及瓣膜的机械性损伤，形成粗糙面，易使血小板、纤维蛋白附着，进一步发生机化之故。

此外尚可见到二尖瓣、三尖瓣之腱索均明显拉长、变细，文献中也有描述，这将使瓣膜松弛，并且在瓣膜关闭时向心房面突出——瓣膜脱垂症，从而加重了瓣膜的关闭不全。

本例发生的纤维蛋白性心外膜炎在文献中未见报道过。以往曾有作者描述马氏综合征时心外膜可增厚，水肿及慢性炎症细胞浸润。本例心外膜不仅有陈旧性纤维组织增生，绒毛形成，还可见到新鲜的纤维蛋白渗出，但不象一般的化脓性或风湿性心外膜炎那样弥漫，同时病变中以慢性炎症细胞浸润为主。此种病变的发生机理可能与主动脉根部病变有关。有认为主动脉根部动脉瘤特别是夹层动脉瘤，即使没有破裂，也可因血液成份的漏出而发生急性心包膜炎。

曾有报道马氏综合征时，冠状动脉开口可升

高,此可能与升主动脉扩张、拉长有关。本例冠状动脉开口明显升高。此外,患者有灶性心肌梗死,可能与瓣膜关闭不全,血流供应不足有关。

死亡原因,据统计,马乏氏综合症90%死于心血管病变,多死于动脉瘤破裂、严重的主动脉瓣关闭不全、反流、心衰及心律紊乱等。本例死因同意临床分析为心衰。

内科黄元伟医师 马乏氏综合症虽非常见病,但并非极为罕见。自1896年马乏氏首先报道1例以来,以后陆续有报道。国内1951年来共报道20多例,且多为眼科、放射科杂志报道的,可能因国内尚未引起足够注意。本病“完全型”之表现可具明显的骨骼、心血管改变、晶体脱位等三联征;但有些病例可能仅表现为其中之一,有称之为“不全型”,如单独表现为升主动脉扩张或主动脉瓣关闭不全或不伴二尖瓣脱垂。故有人认为儿童、青年、甚至中年人有升主动脉扩张,或有原因不明的主动脉瓣关闭不全者必需怀疑或想到马乏氏综合症的诊断,应追查其他表现如长头、高腭弓、鸡胸、蜘蛛样指、趾、关节过度活动等,并进行骨骼特别是管状骨与脊柱骨的X线检查与测量,眼科裂隙灯检查有无晶体脱位,虹膜震颤等变化,并调查其家族史。我科自1964年来曾遇到青年及中年男性患者2例。本例最初引起我们注意的原因是患者出现一般少见的胸右杂音。据国外资料,胸右杂音常见于主动脉根部扩张伴主动脉向右移位,如乏氏窦瘤、马乏氏综合症、梅毒性主动脉瘤、细菌性心内膜炎等,而极少见于风心病,故这个病人因胸右杂音,结合X线示升主动脉瘤样扩张,曾高度怀疑马乏氏综合症而进行临床讨论。随后进一步请眼科以裂隙灯检查发现晶体半脱位及虹膜震颤,虽无家族史,诊断依据基本上已足够,但有认为缺乏典型骨骼畸形表现及从常见病观点出发考虑为风心病、双瓣膜病变,以致失去了生前积极争取胸科治疗的机会,这是足以引以为教训的。此外最近有提到超声心动图对本病诊断帮助较大,惜患者未作此检查及手足摄片,均为不足之处。

超声心动图裘敏芳医师 马乏氏综合症的X线诊断有一定的局限性。主动脉根部的扩大不是特异性,早期或轻度扩大由于解剖位置关系,一般平片不能表现,主动脉造影须掌握一定的技术。二尖瓣脱垂则两者均无能为力,但若采用超声心动图检查,它能直接把主动脉根部的扩大用数字表示,对主动脉瓣和二尖瓣的活动轨迹亦可显示,根据文献

报告,超声心动图诊断马乏氏综合症的阳性率达97%,而X线诊断的发现率仅54%,对这一病例,就尸检的材料看,二尖瓣有病变,其腱索亦很长,一定能在超声心动图上显示出来,可惜没有机会检查。

胸外科严志焜医师 过去对马乏氏综合症的治疗仅限于对症治疗,自1956年国外报道该病采用手术治疗以来,取得了很大的进展。许多作者均认为该病的外科治疗应包括动脉瘤的切除、人造血管移植与人造瓣膜置换。当动脉瘤已累及右冠状动脉开口时,可将其开口连同周围小部分动脉壁切下,移植到人造血管的相应部位。

有的作者并提出对主动脉瓣的置换需用人造瓣膜或支架式生物瓣膜,以防止术后主动脉瓣环再度扩大,若采用同种异体主动脉瓣移植即无法解决上述矛盾。此外,因马乏氏综合症乃全身性结缔组织变异故亦不宜应用自体阔筋膜制成的瓣膜,二尖瓣部也存在类似情况,不适宜行瓣环成形术,否则异常的腱索、瓣膜与瓣环的再度延伸与扩张,势必造成严重的二尖瓣闭锁不全。

多数病例在手术时存在或曾有左心衰竭,少数病例因病情迅速恶化必须行急诊手术。据近年来的报道,多数病例取得满意的疗效。本病例经内科积极治疗后心衰一度获得控制,心影明显缩小,乃是手术的良好时机,惜失之交臂应吸取教训。

病理科俞秋棠医师 一、本例心脏除有明显代偿性肥大外,心肌尚有多数小梗死灶形成。有的梗死灶陈旧而为疤痕代替,有的是新鲜形成即心肌纤维坏死溶解和中性白细胞浸润。还可见到上述两种梗死的过渡形态。以上改变说明本例心衰发作过多次,从梗死灶内中性白细胞浸润情况来看,患者在死亡前数小时还曾发生过,尤其是梗死发生于心内膜下并累及希氏束,使其变性坏死,可以说明患者临终前表现及死亡原因为心衰,与病理改变是一致的。二、主动脉瓣、三尖瓣及腱索等处心室面有多个细小均匀大头针大的灰白色结节。镜下见心内膜水肿、粘液变性、纤维蛋白样变性和或纤维细胞呈栅栏状增生,在结节底部尚可见少量炎症细胞浸润。此种病变与风湿性心内膜炎形成的疣状物极相似,因此考虑其形成过程如内膜粘液变性,纤维蛋白样变性,并在此基础上形成血栓,然后机化。但其病变本身并非风湿性心内膜炎。(附图见插页4)。

(内科陈玉琼整理)

临 床 病 理 讨 论

(正文见 5 1 页)

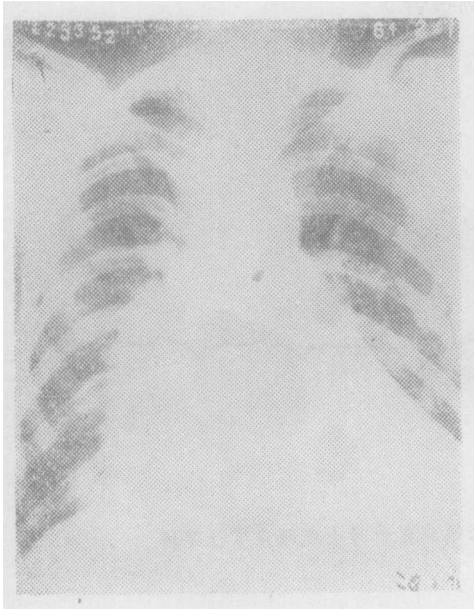


图 1

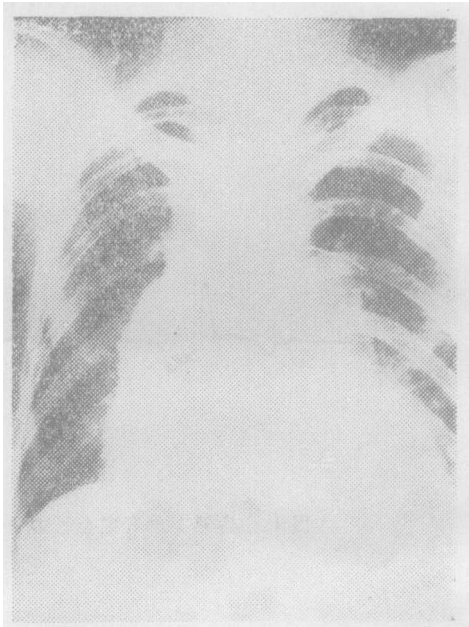
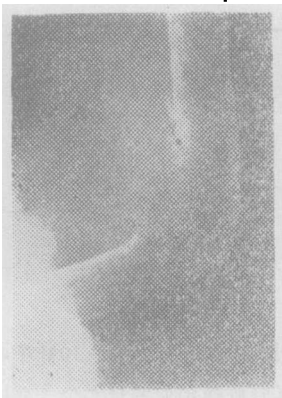


图 2

原发性甲状旁腺机能亢进症的诊断和手术治疗

(附 4 例报告)

(正文见 3 9 页)



病例 3：肘关节
部位骨囊性变



病例 3：右
股骨颈骨
折脱位伴
骨囊性变