

## 原发性血小板增多症并发急性心肌梗死 3 例

何晓雷<sup>1</sup> 王建斌<sup>1</sup>

[关键词] 原发性血小板增多症;急性心肌梗死

doi:10.13201/j.issn.1001-1439.2017.02.023

[中图分类号] R542.2 [文献标志码] D

### Essential thrombocythemia in 3 patients with acute myocardial infarction

HE Xiaolei WANG Jianbin

(Department of Cardiology, Yanqing Hospital of Peking University Third Hospital, Beijing, 102100, China)

Corresponding author: WANG Jianbin, E-mail:bjwjb2005@163.com

**Summary** The main symptom of essential thrombocythemia is thrombosis. This thrombosis mostly occurs in the right coronary artery in patient with essential thrombocythemia and acute myocardial infarction. Antithrombotic therapy plus hydroxyurea other than thrombolysis is the mainstay of treatment for essential thrombocythemia. Moreover, PCI is used with caution.

**Key words** essential thrombocythemia; acute myocardial infarction

#### 1 病例资料

例1 男,52岁。因“发作性胸痛20 d余,再发加重2 h”于2015-07-09入院。既往有高血压病史2年余,有头痛史1年余。体征:心音低钝,余无阳性体征。心电图:急性下壁、正后壁心肌梗死。于急诊科就诊时发生心室颤动,给予非同步电复律成功。行急诊经皮冠状动脉介入治疗(percutaneous coronary intervention, PCI)。冠状动脉(冠脉)造影示:左主干、前降支、回旋支均正常,右冠脉(右冠)远段99%狭窄,血流TIMI 2级。于右冠植入支架1枚,术后(距发病6 h)肌钙蛋白I >30 μg/L,复查心电图明显改善。由于急诊手术,术前未得到血常规结果,术后血常规回报:血小板 $1\ 482 \times 10^9/L$ ,反复查血小板均 $>1\ 000 \times 10^9/L$ 。诊断:冠脉粥样硬化心脏病急性下壁、正后壁心肌梗死,心功能I级(Killip's),高血压病高危,原发性血小板增多症(essential thrombocythemia, ET)。给予阿司匹林、波立维、替罗非班、低分子肝素钠、瑞舒伐他汀、多巴胺、胺碘酮治疗。请血液科会诊:临床诊断为ET。给予羟基脲2 g(1次/d),别嘌醇缓释片0.25 mg(1次/d),碳酸氢钠及补液治疗,复查血小板降至 $1\ 049 \times 10^9/L$ ,未再发作急性缺血事件,无出血并发症。随访:出院后于血液病专科医院行骨髓穿刺检查。骨髓常规:增生活跃+,粒细胞系(G)56.5%,红细胞系(E)22.5%,G/E 2.51:1。粒系比例正常,形态未见明显异常;红系比例正常,以中晚幼红为主;成熟红细胞形态无明显异常;淋巴细胞比例正常。全片共见巨核细胞264个。分类25

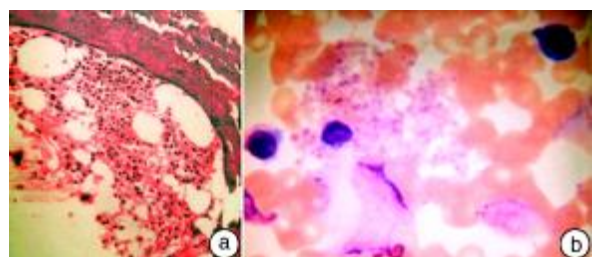
个,其中成熟有血小板形成巨核细胞17个、成熟无血小板形成巨核细胞8个。血小板片状分布,多见。符合血小板增多症骨髓象。融合基因JAK2/V617F阴性,融合基因BCR/ABL P210阴性,融合基因BCR/ABL P230阴性患者冠心病II级预防治疗及口服羟基脲、别嘌醇、碳酸氢钠,未再次出现急性冠脉综合征(ACS)事件,未出现并发症。于3个月后复查血小板: $590 \times 10^9/L$ ,羟基脲减量至1.0 g(1次/d),6个月后复查血小板: $440 \times 10^9/L$ 。

例2 男,50岁。因“发作性胸痛7 d,再发加重2 h”于2015-08-31入院。患者7 d前因“急性下壁心肌梗死”于我院急诊后转外院行急诊PCI,于右冠植入支架1枚,规律服用阿司匹林、氯吡格雷、瑞舒伐他汀、琥珀酸美托洛尔,患者术后第7天因再次出现胸痛来我院急诊,心电图示:下壁导联ST段再次抬高;患者再次到原手术医院诊治。既往体检。查体无阳性体征。于我院首次查血小板 $538 \times 10^9/L$ ,7 d后复查血小板 $879 \times 10^9/L$ ,电话随访患者于外院行骨髓穿刺检查示:骨髓增生明显活跃,血小板成堆聚集。诊断:急性下壁心肌梗死,ET。予羟基脲及冠心病II级预防治疗后未再出现胸痛发作。

例3 男,47岁。因“发作性胸痛1 d伴晕厥”于2016-01-27入院。既往有头晕病史3年余。体征:神清,口唇无紫绀。颈静脉无怒张。双肺未闻及啰音。心脏不大,心率68次/min,律齐,心音低钝,未闻及杂音。双下肢不肿。心电图示:下壁心肌梗死。肌钙蛋白0.335 μg/L,诊断:急性下壁心肌梗死。查血小板 $690 \times 10^9/L$ ,考虑ET并发急性心肌梗死(acute myocardial infarction, AMI)。于

<sup>1</sup> 北京大学第三医院延庆医院心内科(北京,102100)  
通信作者:王建斌, E-mail:bjwjb2005@163.com

外院复查血小板  $582 \times 10^9/L$ , 给予阿司匹林、氯吡格雷、低分子肝素抗栓, 立普妥调脂, 硝酸酯类及培哚普利治疗。于2月1日(发病后第4天)行冠脉造影: 左主干未见异常, 前降支 D2 开口  $50\% \sim 60\%$  狭窄, 回旋支未见异常, 右冠  $20\% \sim 30\%$  狭窄。行骨髓穿刺检查示: 骨髓增生活跃(图1), 全片巨核细胞 138 个, 其中产板巨 30 个, 颗粒巨 96 个, 裸核 12 个血小板呈大堆易见, 量多。基因检测: 定性 PCR 检测 CALR 第 9-外显子基因突变结果阴性。PCR-JAK2 第 617 氨基酸位点(缬氨酸/苯丙氨酸)突变检测结果阳性。PCR-MPL 第 515 位氨基酸位点(色氨酸/亮氨酸或色氨酸/赖氨酸)突变检测结果阴性。不具有 BCR-ABL 融合基因; WT1 表达正常, PRAME 表达正常。诊断为 ET。予羟基脲 ( $1.0 \text{ g}, 1 \text{ 次}/\text{d}$ )、碳酸氢钠、别嘌呤醇治疗后胸痛未再发作。于3月8日复查血小板  $737 \times 10^9/L$ , 羟基脲加量至  $1.5 \text{ g}$ ; 4月6日复查血小板  $237 \times 10^9/L$ 。



a: 骨髓增生活跃; b: 血小板成堆聚集。

图1 骨髓片

Figure 1 Bone marrow slice

## 2 讨论

ET 是骨髓增生紊乱性疾病, 其发病较隐匿, 临床上易漏诊或误诊, 主要症状为血栓及出血。ET 大血管并发症的发生率可达  $11\% \sim 25\%$ , 血栓最常见的发生部位是脑血管, 其次是冠脉<sup>[1]</sup>。出血相对少见, 多发生于血小板计数超过  $1\ 500 \times 10^9/L$  时<sup>[2]</sup>。ET 并发 AMI 多为急性下壁心肌梗死, 其罪犯血管多为右冠, 较少累及前降支, 行 PCI 易引起支架内血栓形成等风险, 易再次出现 ACS 事件, 故血小板计数正常前不考虑 PCI 术<sup>[3]</sup>。2004 年制定的 ET 治疗指南(意大利)显示, 对 40~60 岁有血栓史、一线用羟基脲、近期有冠心病临床证据的患者, 应予抗血小板药物<sup>[4]</sup>。Harrison 等<sup>[5]</sup> 研究对有血栓高危因素的 ET 患者使用羟基脲+阿司匹林比阿那格雷+阿司匹林效果更好。Mizuta 等<sup>[6]</sup> 报道 AMI 并发 ET 且行 PCI 术的患者, 仅抗栓治疗易出现支架内血栓。对于 ET 并发 AMI 一般溶栓剂效果欠佳, 但采用血小板糖蛋白 II b/III a 受体拮抗剂可以获得良好临床效果, 长期应用氯吡格雷可有效防止复发<sup>[7]</sup>。

本文报道的 3 例均符合 ET WHO 诊断标准, 诊断明确。其中急性下壁心肌梗死 2 例; 急性下壁、正后壁心肌梗死 1 例; 2 例为右冠病变, 1 例冠脉造影显示前降支第 2 对角支开口  $50\% \sim 60\%$  狭窄, 回旋支未见异常, 右冠  $20\% \sim 30\%$  狭窄, 但为下壁心肌梗死, 考虑靶病变为右冠血栓病变, 故符合 ET 并发 AMI 的临床特点; 2 例患者有头晕史, 先于心脏症状, 符合血栓的特点(最常见的发生部位是脑血管, 其次是冠脉)。例 1 患者经联合羟基脲、别嘌呤醇碱化尿液, 加强抗血小板及长疗程的低分子肝素抗凝治疗后 ST 段回落至基线; 患者有长期大量吸烟及高血压等危险因素, 为 ST 段抬高型心肌梗死, 发病时间 2 h, 曾发生心脏骤停, 有急诊 PCI 适应证, 无禁忌证。从 AMI 再灌注治疗角度考虑, 溶栓对 ET 并发 AMI 效果欠佳, 故应选择急诊 PCI 术。吕荣贵等<sup>[8]</sup> 报道 1 例 AMI 并发 ET 行急诊 PCI 术, 经联合抗血小板治疗取得良好临床效果。例 1 患者行急诊 PCI 术, 术后加强抗栓治疗及联合抗 ET 治疗取得良好临床效果, 术后未再发血栓形成及 ACS 事件, 亦无严重出血, 预后良好; 例 2 未应用羟基脲等降血小板治疗, 术后再次出现 ACS 事件, 经加用羟基脲治疗后未再发作; 例 3 未行 PCI 术, 给予羟基脲联合冠心病药物治疗, 未再发作。

ET 并发 AMI 多为右冠病变, 以血栓病变多见, 一般溶栓剂效果欠佳, 需加强抗栓治疗及联合羟基脲治疗。行急诊 PCI 术治疗后应注意: ①采用阿司匹林、氯吡格雷联合糖蛋白 II b/III a 受体拮抗剂及长疗程的低分子肝素抗凝治疗, 有效防止血栓形成; ②联合羟基脲, 减少血小板数量及黏滞性; ③如已知 ET 并发有 AMI, 血栓负荷大者, 考虑开通梗死相关动脉后, 保证 TIMI 3 级血流下慎重行 PCI, 应于术后加强抗血栓治疗联合对 ET 的治疗, 待血小板控制在安全范围后, 择期再行冠脉造影和必要时 PCI 术。但大多数 ET 患者经治疗后冠脉造影显示病变并不严重, 无需行 PCI, 药物治疗即可, 本文中例 3 即为此种情况。

## 参考文献

- [1] 苏强, 李浪. 血小板增多并急性心肌梗死一例. 中国循环杂志[J], 2015, 30(1): 97-98.
- [2] 王兆钺. 原发性血小板增多症进展. 中华血液学杂志[J], 2007, 28(9): 640-642.
- [3] 王芳, 萝莉, 黄丽芳, 等. 原发性血小板增多症 34 例临床分析[J]. 内科急危重症杂志, 2009, 15(2): 90-92.
- [4] BARBUI T, BAROSI G, GROSSI A, et al. Practice guidelines for the therapy of essential thrombocythemia. A statement from the Italian Society of Hematology, the Italian Society of Experimental Hematology and the Italian Group for Bone Marrow Transplantation[J]. Hematologica, 2004, 89: 215-232.

- [5] HARRISON C N, CAMPBELL P J, BUCK G, et al. Hydroxyurea compared with anagrelide in high-risk essential thrombocythemia[J]. N Engl J Med, 2005, 353:33-45.
- [6] MIZUTA E, TAKEDAS G, SASAKI N, et al. Myocardial infarction in a patient with essential thrombocythemia: successful treatment with percutaneous transluminal coronary recanalization[J]. Circ J, 2005, 69: 1000-1002.
- [7] 刘俊伟, 袁斌. 原发性血小板增多症并急性心肌梗死 1 例[J]. 内科急危重症杂志, 2005, 11(3):106-106.
- [8] 吕荣贵, 韦建瑞. 青年患者原发性血小板增多症致急性心肌梗死 1 例[J]. 广东医学, 2014, 35(7):981-981.
- (收稿日期:2016-04-13)

## 限制型心肌病导致 3 度房室传导阻滞 1 例

陈怡锡<sup>1</sup> 张焕基<sup>1</sup> 伍贵富<sup>1</sup>

[关键词] 心肌病, 限制型; 舒张功能减低; 房室传导阻滞  
doi:10.13201/j.issn.1001-1439.2017.02.024  
[中图分类号] R542.2 [文献标志码] D

### One case of the third degree atrioventricular block induced by restrictive cardiomyopathy

CHEN Yixi ZHANG Huanji WU Guifu

(Department of Cardiology, the Fourth People's Hospital of Shenzhen, Shenzhen, 518000, China)

Corresponding author: ZHANG Huanji, E-mail:317075952@qq.com

**Summary** Restrictive cardiomyopathy has been defined as a myocardial disease characterized by reduced diastolic volume with normal ventricular wall thickness and systolic function. Heart failure is common in patients with restrictive cardiomyopathy, however, the third degree atrioventricular block is rare complication. This article introduced one case about the third degree atrioventricular block induced by restrictive cardiomyopathy.

**Key words** cardiomyopathy, restrictive; diastolic function decreased; atrioventricular block

#### 1 病例资料

患者,男,24岁。因体检发现心电图完全性左束支传导阻滞于2011年7月入院,心脏彩超显示左房稍大,予以营养心肌等对症治疗后好转出院。出院后逐渐出现活动后胸闷、气促,伴有胸骨中后段闷痛感,无放射痛,行走5~10m即可诱发不适,并伴有黑矇,每次持续1~2min,休息后自行缓解,于2012年6月第2次入院。心电图检查提示3度房室传导阻滞,予以植入永久起搏器(ADPTA AD-DLR1)后病情好转出院。2015年9月该患者因“眼睑水肿1个月,下肢水肿3d”第3次入院。体检:眼睑轻度浮肿,双侧颈静脉怒张,右侧心界明显扩大,肝大,肋下3横指,双下肢轻度凹陷性浮肿;心电图示:起搏心律;X线胸片示:心影呈“普大型”,考虑左心力衰竭(心衰)并间质性肺水肿;腹部超声示:肝淤血,胆囊壁水肿增厚,脾肿大,腹腔积液;心脏彩色超声示:双房及右室增大,左右室壁部

分内膜面回声增强、增厚,厚度为1.5~2.2mm,可探及心包积液,室间隔运动欠协调;彩色多普勒血流显像:左室射血分数正常低值,左室舒张功能减低,二尖瓣口血流E/A>1,二尖瓣口收缩期轻度反流,三尖瓣口收缩期轻中度反流;组织多普勒成像示:室间隔与左室侧壁运动速度正常,二尖瓣环Em/Am>1,考虑限制型心肌病(restrictive cardiomyopathy, RCM)。予以培哚普利抑制心室重构,呋塞米、螺内酯利尿消肿等对症治疗后患者病情稳定出院。

#### 2 讨论

RCM是以心室内膜、内膜下或内膜心肌纤维增厚累及1侧或2侧心室,引起心脏舒张功能严重受损,而收缩功能保持正常或轻度受损,最终导致心衰的疾病<sup>[1]</sup>。这是一种特殊类型心肌病,临床上较为少见,其症状、体征缺乏特异性,因进展缓慢而容易误诊。本例早期心电图提示完全左束支传导阻滞起病,后逐渐出现胸闷、胸痛、活动力下降,进而发展成3度房室传导阻滞行起搏器植入。术后

<sup>1</sup>深圳市第四人民医院(广东深圳,518000)  
通信作者:张焕基, E-mail:317075952@qq.com