

### 第一心血管内科病房科张大庆教授

患者BNP升高、心脏增大，但起病较急，不符合围产期心肌病的发病特征，降钙素原仅轻度升高，不符合严重感染。是否是抗磷脂综合征，需要有明确的血栓形成证据。

### 第一神经内科病房冯娟教授

患者头CT上无缺血或者出血病灶，因此意识障碍为全身性疾病导致。患者入院时抗心磷脂抗体阳性，结合患者急性起病，多器官受累的情况，推测可能是抗磷脂综合征。D-2聚体显著增高，达到4万以上，同时血小板、血红蛋白均消耗性下降，出现神志障碍，这些都是微血栓形成的证据。

### 第一风湿免疫病房刘冬梅副教授

根据患者急性起病、超过3个器官受累、微血栓形成和抗心磷脂抗体阳性的情况，结合患者对抗凝、激素治疗非常敏感，可以确定患者为灾难性抗磷脂综合征（Catastrophic Antiphospholipid Syndrome, CAPS）。且患者既往曾经有不明原因胚胎停止发育的病史，也很支持该疾病的诊断。该患肝肾功损害、神志不清等症均可以用微血栓形成来解释，治疗上主要以抗凝为主，出现危象时可以激素冲击或者血浆置换治疗。

### 第一产科病房杜鹃教授

该疾病诊断标准无特异性，如HELLP综合征等很多疾病都可以同时出现发热、心功能受累、微血栓形成所致的肝肾功障碍。临床上诊断时一定要明确排除感染、脓毒症以后方可以诊断。

### 第三神经内科病房佺剑非副教授

文献显示：灾难性抗磷脂综合征的患者，可以并发周围神经损害，原因为广泛的微血栓形成、多器官功能障碍导致的，但多数能恢复。

### 新生儿外科病房王大佳副教授

对于严重心源性因素导致的循环障碍，行体外V-A体外膜肺治疗的确可以很快的纠正循环功能障碍，为原发病的治疗争取时间。这样成功救治的病例也为我们今后继续开展体外膜肺氧合治疗增加了信心。

## 病例总结

### 第一重症监护病房臧彬教授（主持人）

该患产后急性起病，表现为高热、心源性休克、多脏器功能不全，抗生素和大量血管活性药物治疗效果不佳。影像学检查提示患者并无明确的肺、腹部和宫腔感染灶。根据患者急性起病，肝脏、神经系统、肾脏、凝血、心脏等多器官受累，微血栓形成，抗心磷脂抗体阳性，诊断为灾难性抗磷脂综合征。因常规支持手段无效，采用体外膜肺氧合支持循环功能，并采用抗凝、激素治疗后，病情很快好转。患者存在心肌酶增高、心脏收缩功能下降，需要鉴别诊断心肌炎，但心电图无特异性表现，且患者停用抗凝后病情出现反复，从另一个角度上支持灾难性抗磷脂综合征的诊断。灾难性抗磷脂综合征是罕见疾病，在临床工作中，一定要重视患者症状体征及化验指标变化，提高认识，细致分析病情，注意鉴别，重视多学科协作。

第一重症监护病房 / 臧彬 贾佳  
医务部 / 李宁 刘珊