文章编号:1000-5404(2006)12-封2-01

个案与短篇

Wegener 肉芽肿1例

钟　玲,冯利平,雷建蓉,余　渊,张　玲　(重庆医科大学第二附属医院肾内科,重庆 400016)

Wegener 肉芽肿病(Wegener's granulomatosis, WG)是一种全身坏死性血管炎性疾病,其临床表现多变,常累及多个脏器,以上呼吸道、肺、肾脏受累最多见,若临床医生对该病的认识不足将延误诊断与治疗,预后极差。现将我科诊治的1例以急进性肾衰为主要临床表现的WG报告如下。

1　临床资料

患者女,58岁,以咳嗽3个月伴乏力,双下肢水肿1周收入院。入院前3个月(2005年2月中旬)因感冒出现咳嗽,伴白色泡沫痰,在当地医院查胸片、肝、肾功正常,考虑上呼吸道感染予以抗生素治疗,无明显缓解。入院前1周,感双下肢水肿、少尿伴食欲不振、乏力、头昏,门诊查肾功能减退收入我科。

入院查:血压190/100 mmHg,颜面浮肿,睑结膜苍白,双下肺可闻及湿罗音,双肾区轻叩痛,双下肢凹陷性水肿Ⅱ度。实验室检查:血红蛋白:49 g/L,血沉154 mm/h,血浆总蛋白62.7 g/L,血浆白蛋白26.3 g/L,尿素氮21.99 mmol/L,肌酐523.9 μmol/L,内生肌酐清除率18.6 ml/min,C-ANCA阳性(1∶128),自身抗体阴性。胸片:双肺轻度间质性改变,双下肺少许炎症,双肋隔角少许胸腔液。头颅及鼻腔摄片未见异常。

入院后行经皮肾脏穿刺活检,取出1条长为1.0 cm、直径0.1 cm的灰黄色组织,肾小球总数13个,全部病变明显,外形肿大,其中9个肾小球毛细血管袢坏死,Bowman囊内有纤维细胞性新月体形成;近曲小管萎缩40%,上皮细胞弥漫坏死50%,可见蛋白管型;肾间质纤维化(++),小叶间动脉纤维素样坏死(++)伴淋巴细胞、单核细胞、中性白细胞等炎性细胞浸润,大量炎性细胞与坏死血管组成肉芽肿,组织学诊断为弥漫新月体型肾小球肾炎伴硬化及纤维素样坏死,肾间质小动脉炎伴肉芽肿形成。

根据1990年美国风湿病学会诊断标准:临床证据≥2个部位受累(上呼吸道、肺、肾)+活检≥1个脏器系统病变,C-ANCA阳性,诊断为WG。

治疗:静脉给予甲强龙0.5 g/d连续3 d,随后继续口服强的松60 mg/d至今(2005年10月),环磷酰胺0.6 g一次静脉冲击治疗,2周后患者咳,痰减轻至消失,双下肢水肿消失,精神及食欲复常。肾功能波动在肌酐450~236 μmol/L,血红蛋白:69~88 g/L,C-ANCA仍阳性,但滴度减少(1∶32)。

作者简介:钟　玲(1964-),女,重庆市人,博士研究生,副主任医师,副教授,主要从事继发性肾病临床诊治方面的研究,发表论文11篇。电话:(023)63784341, 13062314205,E-mail: lzhi92@yahoo.com

收稿日期:2005-12-05;修回日期:2006-04-25

2　讨论

Wegener肉芽肿是一种病因不明的慢性炎症,累及多个系统,男性发病率略高于女性,临床表现复杂。本例患者以咳、痰等肺部感染表现起病,很快累及肾脏,出现快速进展性肾功能衰竭,表现为严重贫血,C-ANCA阳性,血肌酐高达523.9 μmol/L,肾组织活检为小血管炎肾损伤。有关系统性Wegener肉芽肿的肾脏表现多样,国外报道[1]有轻度、局灶性、节段性肾小球肾炎伴轻微尿沉渣阳性或轻微肾功受损,也有弥漫性坏死性肾小球肾炎伴增殖性和新月体病变。国内单蔚青等[2]及贺卫东等[3]报道肾活检的组织学类似小血管纤维素样坏死及肉芽肿形成。我们的病理活检与临床表现的快速进展性肾功能减损相一致。

Wegener肉芽肿的治疗为糖皮质激素与环磷胺酰联合治疗。对伴有急进性肾功能衰竭者,激素冲击与静脉环磷酰胺的使用可快速缓解病情改善预后[4]。对于患者予以甲强龙冲击,继以强的松维持治疗,结合免疫抑制剂环磷酰胺冲击,2周后患者症状体征减轻至消失,本例随访6个月,肾功能肌酐下降至236 μmol/L,血红蛋白从47 g/L上升至88 g/L,C-ANCA滴度明显下降。本例患者的治疗与预后在进一步的随访观察中。

本病例提示我们:临床上遇有呼吸道症状,同时伴有快速进展性肾损害患者,胸片显示病灶呈多样性变化,C-ANCA阳性,应考虑WG的可能。确诊有赖于鼻、肺、肾及皮肤病变的活检。早期诊断、正确治疗可改善预后。

关键词:Wegener肉芽肿;快速进展性肾衰竭;C-ANCA;弥漫新月体型肾小球肾炎

中图法分类号:R593.9;R692.5　　**文献标识码**:B

参考文献:

[1] IWATANI H, UZE T, KAKIHARA M, *et al*. A case of Wegener's granulomatosis with pulmonary bleeding successfully treated with double filtration plasmapheresis (DFPP) [J]. Clin Exp Nephrol, 2004, 8(4): 369-374.

[2] 单蔚青,张映仁. Wegener肉芽肿5例分析[J]. 现代中西医结合杂志2003, 12(20): 2195-2196.

[3] 贺卫东,肖　毅,张庆瑞,等. 11例Wegener肉芽肿的临床分析[J]. 中华皮肤科杂志,1995, 28(6): 394.

[4] DE-GROOT K, GROSS W L. Wegener's granulomatosis: disease course, assessment of activity and extent and treatment[J]. Lupus, 1998, 7(4): 285-291.

(编辑　龙　亮)