个案与短篇

文章编号:1000-5404(2007)08-封2-01

原发性小血管炎1例

杨洪涛[1],赵洪雯[2],许　霞[3],邹　英[1],王胜南[1]　(第三军医大学西南医院:[1]质量控制科,[2]肾科,[3]呼吸内科,重庆 400038)

原发性小血管炎属系统性自身免疫性疾病,其临床表现复杂多样,故极易误诊而导致病情恶化。现报告1例原发性小血管炎,以提高对该类疾病诊断的认识。

1　临床资料

患者,女性,55岁。因反复关节、肌肉肿痛2年,间断咯血4个月,纳差、乏力半月,加重2 d,于2005-10-06入本院呼吸内科。入院前2年无诱因出现多关节和四肢肌肉肿痛,经1周左右症状缓解,反复发作。4个月前出现咳嗽、咳痰、少许咯血,症状持续存在,胸部CT示双肺多发散在斑点、结节及小片状影,院外抗感染止血治疗,病情改善不明显。半月前出现纳差、恶心、乏力,骨穿示中度缺铁性贫血,尿常规蛋白(++++),予对症治疗效果差。2 d前症状加重伴发热,体温38.0 ℃,院外抗感染止血对症后热退,其余症状有加重趋势,体质量进行性下降。入院查体生命体征平稳。神清,呼吸较促,贫血貌。全身皮肤未见异常,浅淋巴结均未触及,口唇轻度紫绀。听力粗测下降。双肺可闻及湿啰音。心脏及腹部查体未见异常体征。四肢关节肉无红肿、压痛。双下肢轻度凹陷性水肿。辅助检查:血WBC 7.8×10^9/L, N 88.4%, RBC 2.04×10^{12}/L, HGB 61 g/L。尿常规蛋白(++)、红细胞3~5个/HP。肾功Cr 97.4 μmol/L。入院后抗感染止血治疗,2 d后病情恶化,呈Ⅰ型呼吸衰竭表现,双肺闻及密集中、细湿啰音,红细胞及血色素进行性下降,胸部CT双肺见大片高密度影,密度不均匀,边界模糊。予高流量吸氧,抗细菌和真菌感染,纠正呼衰,输入红细胞悬液等,病情无缓解,经肾科会诊送检抗中性粒细胞胞浆抗体(ANCA)阳性,拟行肾活检明确诊断。予激素甲强龙40 mg静推,2次/d,7 d后,患者咯血、气促明显缓解,双肺湿啰音明显减少,血氧饱和度上升,复查胸片双肺大片状高密度影较入院时明显吸收,改服强的松30 mg,2次/d,后逐渐减至40 mg/d。半月后行肾活检病理示肾小球局灶节段硬化样改变(球性40.9%,节段性31.8%)伴新月体形成(9.09%)(图1),原发性小血管炎诊断明确。加免疫抑制剂来氟米特20 mg/d,联合强的松20 mg/d、科素亚等治疗,2005-11-23出院,院外继续治疗,随访1年,病情稳定。

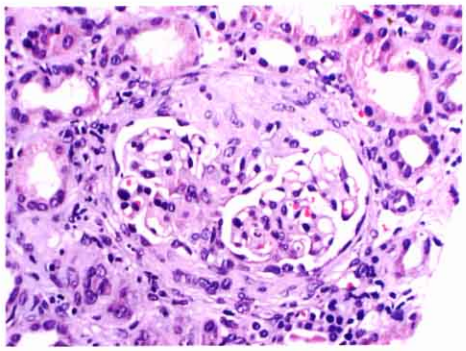


图1　肾活检病理观察　(HE×400)

2　讨论

原发性小血管炎是主要累及小血管的一组自身免疫性疾病,以血管壁的炎症和纤维素样坏死为其病理特征,目前病因不明[1]。该类疾病临床表现复杂多样,可累及全身多个器官,如肺、肾、胃肠道、神经、肌肉、皮肤等,故极易误诊。其中肺和肾受累最常见,肺受累时易误诊为肺部感染、肺结核或肺部肿瘤等,肾受累时易误诊为肾炎、尿毒症。特异抗体抗中性粒细胞胞浆抗体(ANCA)是诊断原发性小血管炎的血清学证据,还可用于判断病情的活动和复发。本例患者的病情演变具有典型的原发性小血管炎的临床特征:中老年患者;秋冬季节发病;以咳嗽、咳痰、咯血起病,迅速出现肾受累表现,肾功能短期内进行性减退如水肿、贫血等;及其他器官受累表现关节、肌肉肿痛,听力下降等;肺部病变经反复抗感染治疗无效,而经糖皮质激素治疗后明显吸收;实验室检查ANCA阳性和肾活检的改变均支持该诊断。本例提示我们,临床工作中如遇到以"咯血"为主要表现的"肺部感染",在抗生素治疗无效的情况下,尤其同时伴肾(蛋白尿、血尿、贫血)等多器官损害表现者,应高度警惕原发性小血管炎,及时送检ANCA,必要时进行肾活检。原发性小血管炎预后取决受累器官及并发症,早期诊断,及时有效的治疗,是控制病情进展,甚至使病情逆转,改善预后的关键。

关键词:小血管炎;ANCA

中图法分类号:R543　　**文献标识码**:B

参考文献:

[1] 陈　旻,赵明辉,刘玉春. 重症原发性ANCA相关性小血管炎[J]. 世界急危重病医学杂志,2005,2(5):912-915.

作者简介:杨洪涛(1967-),女,湖南省溆浦县人,主治医师,主要从事病历质控方面的研究。电话:(023)68765540

通讯作者:邹　英,电话:(023)68754471

收稿日期:2006-10-27;**修回日期**:2007-03-08

(编辑　薛国文)