

实质上包括了一些临床表现类似于真正的 MH、但起源却是 T 淋巴细胞的淋巴瘤^[3]。MH 一旦确诊, 应尽早对症支持治疗及化疗。由于疗效不佳, 缓解率极低^[5], 临床工作中需要多方面考虑来提高早期诊断率, 以便及早治疗。

【参考文献】

- [1] 郭 智, 张 波, 刘 坚, 等. 16 例恶性组织细胞病的诊断分析[J]. 实用诊断与治疗杂志, 2007, 5(21): 395-396.
- [2] 侯丕华, 黄铁群, 郑知刚. 高龄急性心肌梗死 3 例诊治体会[J]. 中华老年多器官疾病杂志, 2008, 7(3): 229.
- [3] Falin B. Anaplastic large cell lymphoma: pathological molecular and clinical features[J]. Br J Haematol, 2001, 114(4): 741-760.
- [4] Schmidt D. Malignant histiocytosis[J]. Curr Opin Hematol, 2001, 8(1): 1-4.
- [5] 柳 金, 吴登蜀, 齐振华. 恶性组织细胞病的早期诊断[J]. 临床误诊, 2004, 3(17): 159-160.

· 病例报告 ·

抗磷脂综合征 1 例报告

范 琰*, 刘梅林

(北京大学第一医院老年内科, 北京 100034)

【关键词】 抗磷脂综合征; 自身免疫性疾病

【中图分类号】 R593.2

【文献标识码】 B

【文章编号】 1671-5403(2011)01-0079-02

抗磷脂综合征(antiphospholipid syndrome, APS)是由抗磷脂抗体(antiphospholipid antibody, APL)(包括狼疮抗凝物和抗心磷脂抗体)引起的自身免疫性疾病, 临床上以血栓形成、习惯性流产及血小板减少为主要表现。

1 临床资料

患者, 男, 54 岁, 因间断气短胸闷 30 d、加重 10 d, 于 2005 年 12 月 2 日入院。患者 9 个月前右下肢深静脉血栓形成, 服用华法林 2 个月下肢肿胀消失, 停药。查体: 血压 120/90 mmHg, 心率 87 次/min, 呼吸 23 次/min, 双肺呼吸音清, 心律规整, 未闻及杂音。双下肢无水肿。超声心动检查示三尖瓣中度关闭不全, 肺动脉收缩压轻度增高(45.2 mmHg)。肺通气灌注及双下肢静脉显像示双肺多发肺栓塞, 右下肢深静脉完全梗阻, 左下肢深静脉不完全梗阻, 未见新鲜血栓形成。胸部 CT 扫描示双肺动脉栓塞, 右上中下肺叶主干及分支、左肺上下叶主干及分支均可见充盈缺损。下肢血管超声显示右下肢股总及股静脉血栓形成。心电图 V₁~V₃, V₃R~V₅R 导联 T 波倒置。血气分析 PaCO₂ 39.5 mmHg, PaO₂ 76.1 mmHg。APL>12 (RU)/ml。给予低分子肝素及华法林抗凝治疗, 放置下腔静脉滤器。治疗后复查 PaCO₂ 39.5 mmHg, PaO₂ 92.1 mmHg, 病情好转出院。2008 年 11 月 20 日患者因突发意识丧失入院。CT 示双肺多发陈旧肺栓塞。肺通气灌注及双下肢静脉显像示双肺多发肺栓塞, 双下肢深静脉不完全梗阻, 未见新鲜血栓形成。超声心动检查示肺动脉收缩压高达 92.4

mmHg, 右心负荷明显加重。APL 37 RU/ml, 狼疮抗凝物 1.087。给予低分子肝素及华法林治疗好转出院。患者符合原发性 APS 诊断标准, 第一次住院治疗好转后患者自行停用华法林, 再发肺栓塞致意识丧失。

2 讨 论

血栓形成是 APS 患者的突出临床表现, 以下肢深静脉血栓最常见。动脉血栓则常累及脑血管。APS 患者 13% 以缺血性脑卒中为首发表现, 7% 以短暂性脑缺血发作为首发表现^[1]。年轻患者发生不易解释的动脉血栓事件, 应除外 APS。APS 患者可在任何部位发生血栓, 从而造成临床症状的多样性。心脏病变可造成心肌梗死、心肌肥厚、心律失常等。肺部病变最常见的是肺动脉栓塞, 可引起患者猝死。其他还有肺微血栓形成、肺泡内出血、纤维化肺泡炎。皮肤病变如网状青斑, 反复的溃疡、皮肤结节形成, 指端坏疽。还可见深静脉血栓形成、肢体坏死。中枢神经系统如脑梗死、头痛、眩晕、复视及一过性失明。消化系统如腹痛、黑便等。另外还有血小板减少症。肾血管任何部位都可发生血栓, 引起 APS 肾病。女性 APS 患者常引起习惯性流产、胎儿宫内窘迫。

APS 诊断标准包括血栓形成、病态妊娠、APL 中到高滴度阳性、持续 12 周或以上, 至少同时存在 1 项临床和 1 项实验室检查证据方可确诊^[2]。约 1% 的 APS 患者, 短期内大量微血栓形成, 造成器官功能衰竭及死亡, 称为恶性 APS。

收稿日期: 2009-11-23; 修回日期: 2010-03-23

通讯作者: 范 琰, Tel: 010-83572997, E-mail: fanyan7405@yahoo.com.cn

血栓事件发生后的主要治疗措施为对症处理及预防复发。急性期血栓可行手术取栓,有手术禁忌证者可药物溶栓,续以肝素或华法林抗凝治疗^[3]。APL 阳性的无症状患者不推荐治疗或采用小剂量阿司匹林治疗。研究发现,与安慰剂组相比,中等强度华法林治疗使静脉血栓复发的风险降低 80%^[4]。其他预防措施包括停药避孕药,控制血压、血脂、血糖,戒烟等。合并高危情况如手术、长距离飞行需皮下注射肝素。

无流产史的 APS 孕妇通常应用小剂量阿司匹林治疗。反复流产且有血栓史的 APL 阳性妇女妊娠后即给予阿司匹林和肝素联合治疗。肝素治疗仍反复流产者,推荐妊娠期采用静脉注射免疫球蛋白联合肝素和小剂量阿司匹林治疗。

恶性 APS 的早期治疗包括静脉肝素抗凝及大剂量激素,病情危重者,可行血浆置换或给予免疫球蛋白。临床症状改善不明显,可加用环磷酰胺、前列环素、纤溶酶等^[5]。

【参考文献】

- [6] Cervera R, Piette JC, Font J, *et al.* Antiphospholipid syndrome: clinical and immunologic manifestations and patterns of disease expression in a cohort of 1, 000 patients[J]. *Arthritis Rheum*, 2002, 46(4): 1019-1027.
- [7] Lira W, Crowther MA, Eikelboom JW. Management of antiphospholipid antibody syndrome: a systematic review[J]. *JAMA*, 2006, 295(9): 1050-1057.
- [8] The APASS Writing Committee. Antiphospholipid antibodies and subsequent thrombo occlusive events in patients with ischemic stroke[J]. *JAMA*, 2004, 291(5): 576-584.
- [9] Ost D, Tepper J, Miraha H, *et al.* Duration of anticoagulation following venous thromboembolism: a meta analysis[J]. *JAMA*, 2005, 294(6): 706-715.
- [10] Cervem R, Font J, Gome Z. *et al.* Validation of the preliminary criteria for the classification of catastrophic antiphospholipid syndrome[J]. *Ann Rheum Dis*, 2005, 64(8): 1205-1209.

· 消 息 ·

欢迎订阅《中华老年心脑血管病杂志》

《中华老年心脑血管病杂志》是由解放军总医院主管、主办的医学专业学术期刊。1999 年 12 月创刊,2000 年纳入国家科技统计源期刊。2004 年 4 月确定为中国医药卫生核心期刊。同年 10 月获全军期刊优秀学术质量奖。主要报道老年心脏疾病、脑部疾病、血管系统疾病的临床诊断及治疗等相关内容,包括临床研究、基础研究、影像学、遗传学、流行病学、临床生化检验与药物、手术和介入治疗以及有关预防、康复等。主要栏目:指南与共识、专家论坛、述评、临床研究、基础研究、循证医学荟萃、继续教育园地、综述、病例报告、短篇报道、经验交流、读者·作者·编者等。是一本具有可读性和指导性的杂志。本刊为月刊,大 16 开本,96 页,铜版纸印刷,每期订价 15.00 元,全年 180.00 元。邮发代号:2-379,国内统一刊号:CN 11-4468/R,国际标准刊号:ISSN 1009-0126。欲订本刊的单位及读者请到各地邮局办理订购手续或直接汇款至本刊编辑部。

地址:北京市复兴路 28 号《中华老年心脑血管病杂志》编辑部,

邮编:100853, 电话:(010)66936463, E-mail:zhlnxnxg@sina.com.cn, <http://www.zhlnxnxg.com.cn>。

中华老年心脑血管病杂志编辑部