

· 老年人免疫疾病专栏 ·

## 累及主动脉瓣的多发性大动脉炎老年女性患者1例

闵亚兰<sup>1</sup>, 李 丽<sup>2</sup>, 周 强<sup>3</sup>

(华中科技大学同济医学院附属同济医院: <sup>1</sup>综合科, <sup>2</sup>放射科, <sup>3</sup>心内科, 武汉 430030)

【关键词】多发性大动脉炎; 误诊; 老年人; 女性; 瓣膜病变

【中图分类号】R543.5

【文献标识码】B

【DOI】10.3724/SP.J.1264.2012.00232

多发性大动脉炎(Takayasu arteritis, TA)是主动脉及其主要分支的慢性进行性、非特异性炎症性疾病,多见于年青女性,因受累血管部位不同,临床表现复杂多样,在发病初期症状多缺乏特异性,可表现为全身不适,易疲劳、低热、出汗、胸闷,往往被漏诊或误诊。华中科技大学同济医学院附属同济医院收治1例曾在当地医院误诊为“风湿性心瓣膜病”的累及主动脉瓣的多发性大动脉炎老年女性患者,现报告如下。

### 1 临床资料

患者,女,59岁。因“反复头晕、心慌、乏力6年”入院。患者6年前出现上述症状,无口干、眼干不适,无红斑、光敏、关节疼痛不适,当地医院测血压为200/50mmHg(1mmHg=0.133kPa),常规降压药物治疗。近两年来劳累后症状加重,并伴左下肢麻木无力、间歇性跛行等不适,开始间断出现夜间阵发性呼吸困难,至当地医院检查发现主动脉瓣关闭不全(aortic regurgitation, AR),诊断为“风湿性心脏病,AR”。近2个月来间断出现鼻出血,查血常规:红细胞 $2.4 \times 10^{12}/L$ ,血红蛋白71g/L,血肌酐207 $\mu\text{mol}/L$ 。前来该院心内科就诊。既往史:“链霉素”过敏。体检:体温36.7 $^{\circ}\text{C}$ ,心率85次/min,四肢血压:左上肢185/50mmHg,右上肢170/40mmHg,左下肢收缩压110mmHg,右下肢收缩压190mmHg。贫血貌,营养差。左侧颈动脉怒张,双侧颈动脉可闻及血管杂音。双下肺可闻及干性啰音。心尖搏动在锁骨中线外1.5cm,心律齐,主动脉瓣区可闻及舒张期哈气样杂音向心尖部传导,二尖瓣区可闻及收缩期2~3/6级吹风样杂音。腹主动脉及左肾区可闻及血管杂音。双上肢肱动脉搏动减弱,右足背动脉搏动较弱,左足背动脉搏动几乎不能触及。入院后,查血常规:红细胞 $2.22 \times 10^{12}/L$ ,血红蛋白72.5g/L,红细胞压积22%,白细胞、血小板正常;血生化:白蛋白30.2g/L,尿素氮12.26mmol/L,血肌酐176 $\mu\text{mol}/L$ ,血脂、C反应蛋白正常;N末端脑钠肽前体10769ng/L;尿常规:蛋白(3+);风湿全套:抗核抗体(核颗粒型)1:1000,抗SSA抗体(+),抗SSB抗体(+),抗ds-DNA抗体、抗Sm抗体、抗中性粒细胞胞浆抗体均(-);免疫全套正常;类风湿因子54.70IU/ml;

红细胞沉降率140mm/h。肾脏B超:双肾大小基本正常。心脏彩超:左心房37mm,左心室54mm,右心不大,左室射血分数62%;主动脉瓣、二尖瓣回声正常,中度关闭不全;少量心包积液。胸腹主动脉CT血管造影术如图2所示。患者入院后,予利尿(速尿和安体舒通)、扩张血管、降压(氨氯地平、倍他乐克)等治疗,心功能不全明显改善。风湿内科医师会诊考虑TA,且为活动期,建议予激素治疗。静滴甲强龙(40mg/qd)5d,并序贯强的松(40mg/qd)口服。1个月后患者红细胞沉降率下降至100mm/h。因经济困难,患者未能行主动脉瓣置换术,出院后,双下肢水肿渐有加重,患者及家属自行停用激素。乏力、胸闷、心慌逐渐加重,贫血、消瘦进一步加重,后又出现咳嗽、发热,考虑并发肺部感染,送至当地人民医院,4个月后死亡。

### 2 讨论

TA是一种慢性非特异性炎症性血管疾病,主要累及主动脉及其主要分支。目前TA的诊断多采用1990年美国风湿病学会的分类标准:(1)发病年龄 $\leq 40$ 岁(40岁前出现症状或体征);(2)肢体间歇性运动障碍:活动时1个或多个肢体出现逐渐加重的乏力和肌肉不适,尤以上肢明显;(3)肱动脉搏动减弱:一侧或双侧肱动脉搏动减弱;(4)血压差 $>10$ mmHg:双侧上肢收缩压差 $>10$ mmHg;(5)锁骨下动脉或主动脉杂音:一侧或双侧锁骨下动脉或腹主动脉闻及杂音;(6)血管造影异常:主动脉一级分支或上下肢近端的大动脉狭窄或闭塞,病变常为局灶或节段性。且不是由动脉硬化、纤维肌发育不良或类似原因引起。符合上述6项中的3项者可诊断本病<sup>[1]</sup>。本例患者满足了其中4条,TA(广泛型)可明确。

#### 2.1 多发性大动脉炎诊断的年龄问题

TA多发于年轻女性,30岁前发病约占90%,40岁后较少发病。目前诊断TA的3种标准:1990年美国风湿病学会的分类标准、1995年Shoa等修正的Ishikawa标准以及2001年中国医学科学院阜外医院郑德裕和刘力生教授拟定的中国人群诊断标准<sup>[1-3]</sup>,都纳入了“发病年龄 $\leq 40$ 岁:40岁前出现症状或体征”这条标准。

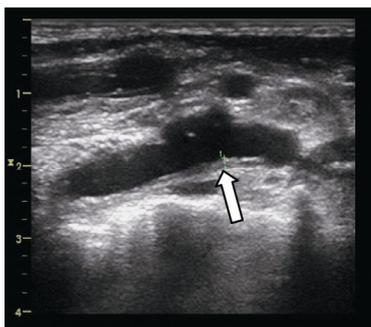


图1 主动脉血管彩超

Figure 1 Ultrasound gram of aorta  
主动脉根部扩张, 主动脉内膜增厚(标尺示内膜厚度17mm)

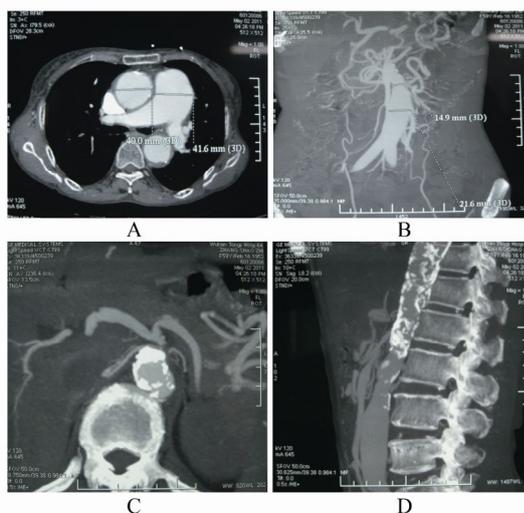


图2 胸腹主动脉血管CT成像

Figure 2 CT angiography of thoracic and abdominal aorta  
升主动脉及腹主动脉瘤样扩张[直径分别为40mm(A)、22mm(B)], 腹腔干及肠系膜上动脉近段狭窄并腹腔多发侧支循环血管形成(B)。双肾动脉起始部钙化并稍狭窄(C), 主动脉见广泛钙化(D)。左心扩大

但邓小虎等<sup>[4]</sup>研究发现, 虽然女性患者发病年龄平均为(24±9)岁, 然而有13.2%的患者发病年龄>40岁, 表明40岁以上发病的TA并非少见。Sharma等<sup>[5]</sup>和Hoffman<sup>[6]</sup>也认为“发病年龄≤40岁: 40岁前出现症状或体征”这条标准可能导致疾病的漏诊。诊断标准中的年龄划分有助于大家对TA临床特点的认识, 但具体到每个患者则不能拘泥于此限制。本例患者起病年龄在53岁, 6年后仍处于血管炎症活动期。由于根据年龄的原则轻易地排除了TA的诊断, 同时忽略了仔细的体格检查和进一步的血管造影检查, 在当地医院先后被误诊为“高血压心脏病”及“风湿性心脏病”。TA的临床诊断依然存在挑战, 尤其在疾病早期。在一项研究中, 20%的患者初始症状随访3年后才获得诊断<sup>[7]</sup>。如当地医院对此例患者进行长期的随访, 对避免误诊将有极大裨益。

## 2.2 多发性大动脉炎累及主动脉瓣及二尖瓣

本病例中TA累及主动脉瓣及二尖瓣, 致瓣膜关闭不全。TA合并AR并非罕见, 文献报道发生率在2.2%~20.0%<sup>[8,9]</sup>。可能的机制是TA直接累及升主动脉, 使主动

脉瓣环扩大及瓣叶交界分开, 也可直接累及升主动脉及主动脉瓣产生纤维化及增厚<sup>[10]</sup>; 亦有人认为是由于血管病变及继发的高血压所致。本例患者超声和血管CT检查显示升、降主动脉管壁多处明显增厚、回声不均、钙化, 提示动脉炎改变, 主动脉瓣返流, 均与报道的表现相符合。至于二尖瓣的病变, 较之合并的主动脉瓣病变更少见<sup>[9]</sup>。血管炎症可能同时累及主动脉瓣和二尖瓣<sup>[10]</sup>, 但也可能二尖瓣关闭不全是继发于AR所导致的左心室扩大, 并非炎症直接累及二尖瓣所致<sup>[11]</sup>。

TA作为一种临床上较为少见的疾病, 若累及心脏和肾脏等导致靶器官功能不全则预后不良。对于TA的诊断不应拘泥于诊断标准中年龄的限制; 升主动脉炎可扩展累及主动脉瓣致其关闭不全, 一旦出现心力衰竭则预后不佳, 主动脉瓣置换术是治疗的有效措施<sup>[10]</sup>, 手术前后的激素治疗同样十分重要; 仔细的体检和进一步的血管造影以及后期的随访有助于避免误诊和漏诊。另外, 此例患者根据风湿全套检测结果, 不能完全排除干燥综合征, 只是因经济等实际因素未能行腮腺发射单光子计算机断层扫描及活检完全明确, 对今后类似病例的诊断有一定借鉴意义。

## 【参考文献】

- [1] 中华医学会风湿病分会. 大动脉炎诊断及治疗指南[J]. 中华风湿病学杂志, 2011, 15(2): 119-120.
- [2] Shanna BK, Jain S, Suri S, *et al*. Diagnostic criteria for Takayasu arteritis[J]. Int J Cardiol, 1996, 54(Suppl): S141-S147.
- [3] 郑德裕, 刘力生. 大动脉炎[A]//刘力生. 高血压[M]. 北京: 人民卫生出版, 2001: 973-985.
- [4] 邓小虎, 黄 烽. 大动脉炎159例回顾性临床分析[J]. 中华风湿病学杂志, 2006, 10(1): 39-43.
- [5] Sharma BK, Siveski-Iliskovic N, Singal PK. Takayasu arteritis may be underdiagnosed in North America[J]. Can J Cardiol, 1995, 11(4): 311-316.
- [6] Hoffman GS. Takayasu arteritis: lessons from the American National Institutes of Health experience[J]. Int J Cardiol, 1996, 54(1): 83-88.
- [7] Johnston SL, Lock RJ, Gornpels MM. Takayasu arteritis: a review[J]. J Clin Pathol, 2002, 55(7): 481-486.
- [8] 郑德裕, 王 静, 谢晋湘, 等. 大动脉炎合并主动脉瓣关闭不全[J]. 中华心血管病杂志, 1989, 17(1): 21-22.
- [9] 蒋雄京, 陈轶琨, 吴海英, 等. 大动脉炎对心脏瓣膜的影响[J]. 中国循环杂志, 1999, 14(5): 301-302.
- [10] Hattori T, Sakai A, Ihashi K, *et al*. Mitral and aortic valve replacement associated with aortitis syndrome: a case report[J]. Kyobu Geka, 1994, 47(12): 1016-1019.
- [11] 谢 敏, 汪道文. 大动脉炎累及心脏32例临床分析[J]. 临床内科杂志, 2004, 21(5): 319-321.

(编辑: 王雪萍)