

以肺动脉高压为首发症状的系统性红斑狼疮

1 例报告并文献复习

· 病例报告 ·

武加标, 任敏, 肖菁

作者单位: 213002 常州, 江苏大学附属武进医院血液风湿科

作者简介: 武加标(1980-), 男, 硕士研究生, 住院医师, 研究方向: 自身免疫病发病机理。E-mail: wjbwqr163@163.com

通讯作者: 任敏(1969-), 女, 硕士, 副主任医师, 研究方向: 自身免疫病发病机理。E-mail: minren2007@yahoo.com.cn

[关键词] 红斑狼疮; 系统性; 肺动脉高压

[中图分类号] R 593.241 [文章编号] 1674-3806(2010)08-0778-02

doi:10.3969/j.issn.1674-3806.2010.08.33

1 病例介绍

患者, 女, 42岁。因“活动时气急三月余”于2009-02-25入我院, 3个月前开始出现活动时气急, 且伴有胸闷, 常感倦怠、乏力, 但休息5~6 min后病情可自行缓解, 当时患者未给予重视, 未经诊治, 后病情有所发展, 且夜间无明显诱因下出现胸闷、气急, 遂于2009-02-24来我院就诊, 拟“肺动脉高压”收住心内科, 后转血液风湿科。患者发病以来除经常“感冒”外, 无畏寒、发热、咳嗽、咳痰, 无头晕、头痛、恶心、呕吐、胸痛, 有脱发、雷诺现象。否认高血压、糖尿病、肝炎、结核史, 否认遗传性家族疾病史。入院查体: 神志清楚, 自主体位, 全身皮肤黏膜无黄染、瘀点、瘀斑, 浅表淋巴结未及肿大, 咽无充血, 扁桃体无肿大, 两肺呼吸音粗糙, 左下肺可闻及少许湿啰音, 心率90次/min, 律整, 肺动脉瓣区第二心音亢进伴分裂, 余瓣膜区未闻及杂音, 腹平软, 肝脾肋下未触及, 移动性浊音阴性, 肠鸣音正常。双下肢无水肿, 神经系统未见异常。实验室及其辅助检查: 血常规(2009-03-06) WBC $2.70 \times 10^9/L$, RBC $3.7 \times 10^{12}/L$, Hb 102 g/L, PLT $63 \times 10^9/L$ 。大、小便常规正常, 肝肾功能均在正常值范围内。PPD实验阴性, 红细胞沉降率(ESR) 91 mm/h末, C反应蛋白(CRP) 5.08 mg/L(正常参考值0~3 mg/L), 类风湿因子(RF)检测 107 IU/ml。IgG 37.10 g/L, IgA、IgM正常, C3 0.74(0.9~1.8) g/L, C4(0.1~0.4) 0.12 g/L, 尿微量蛋白正常。咽拭子培养、中段尿培养未见异常。其他血清学及尿液检查均正常。全胸片(2009-02-26)两肺纹理增多, 右肺门稍大。胸部CT示: (1)两肺间质性改变(两肺下叶最为明显); (2)心影增大, 心包少量积液; (3)肺动脉干及其较大分支未见明显栓塞。ECG示窦性心率, 右室负荷过重。ANA谱为ANA(+), SSA-60KD(+), Sm(-), ds-DNA(-)。腹部B超未见异常。T细胞亚群示CD3 75.72%、CD4 41.26%、CD8 32.35%、CD4/CD8比值1.28。血气分析(2009-03-11) pH 7.47, PaCO₂ 28 mmHg, PaO₂ 86 mmHg, SaO₂ 97%。心超及EF示右房室增大, 重度肺动脉高压伴中度、少量肺闭, 左室舒张功能减退, 心包腔少量积液, EF 79%, 肺动脉压90 mmHg。肺功能测定

基本正常。下唇黏膜活检组织示腺泡及导管周围见以淋巴细胞浆细胞为主的炎细胞散在灶性浸润, 2个浸润灶淋巴细胞细胞数>50个。诊断: 系统性红斑狼疮; 继发干燥综合征, 肺动脉高压。住院期间诊治经过: 在心内科给予调节微循环、降压、改善心功能治疗, 但症状无缓解; 转入我科后给予氢化泼尼松注射液 60 mg q 12 h $\times 6$ d, 同时予抑酸护胃对症治疗, 环磷酰胺 0.8 g 冲击治疗, 万艾可 1#qd 控制肺动脉高压, 适时补钾, 后复查血钾正常, 病情明显好转激素减量后出院。

2 讨论

2.1 肺动脉高压(pulmonary arterial hypertension, PAH)在风湿性疾病中最常见于混合性结缔组织病和硬皮病, 在系统性红斑狼疮(SLE)患者以PAH为首发症状很少见但却存在严重的并发症, 而SLE相关PAH(systemic lupus erythematosus-associated pulmonary arterial hypertension, SLE-PAH)的诊疗和早期干预近年已成为学者研究的焦点。SLE-PAH发病机理是表现为多重效应, 包括(1)疾病本身的血管炎; (2)外周血管的雷诺现象引起的血管痉挛; (3)免疫复合物的沉积; (4)肺间质纤维化; (5)肺小血管收缩、舒张因子失衡, 综合结果引起的肺血管闭塞和重建^[1]。研究表明雷诺现象不仅是SLE的致病危险因素和疾病严重的标记^[2], 而且和SLE-PAH息息相关^[3,4], 而本例患者存在的雷诺现象恰恰促成了PAH的发生发展, 而且当SLE本身的血管炎病变累及内脏时, 会发生管壁胶原纤维增生硬化, 后者又加重PAH的进展, 导致恶性循环, 使疾病预后较差。

2.2 随着人们对PAH认识的深入, 被诊断为SLE-PAH的患者逐年增多, 关于PAH的诊断, 心脏彩超对评估患者心脏结构改变和功能状态是有重要作用, 尽管存在假阳性, 但仍成为筛查PAH不可或缺的重要方法。右心导管术被认为是诊断的“金”标准, 对于PAH的治疗当前有3条通路: NO途径(西地那非、吸入NO)、前列环素途径(依前列醇)和内皮素途径(波生坦、安贝生坦)^[5], 我们对该患者选择西地那非(万艾可)1粒 qd。通过住院期间的用药, 我们观察患者的胸

闷、气急症状有所好转,但并不能排除用大剂量激素+环磷酰胺方案控制病情活动后使其症状缓解,Hanta 等^[6]研究西地那非 25 mg,2 次/d,1 个月后发现对 SLE-PAH 并未有明显疗效^[6]。而目前研究发现静脉滴注环磷酰胺(intravenous cyclophosphamide, IVCYC)可有效降低 SLE-PAH 的肺动脉压^[7,8],本例患者在应用 IVCYC 时控制了原发病,缓解了患者的症状但并未降低 PAH,可能与以下因素有关:(1)CTX 一次用量不足未达到累计剂量;(2)由于 SLE 继发了干燥综合征后使得 PAH 更难于控制。

2.3 PAH 在 SLE 及其他结缔组织病中不仅决定着疾病预后因素,而且造成患者严重并发症。从本例患者的诊治情况看,PAH 发生在 SLE 继发干燥综合征的患者并不多见,目前随着 SLE 生存期的延长,加上免疫抑制剂的应用和感染并发症的有效控制,PAH 可能成为导致死亡率增高的重要原因。据此,临床医生对于以 PAH 为首发的患者,在排除其他原因后,心电图、心脏彩超、肺功能检查必不可少,右心导管检查和 6 分钟步行距离试验是确诊 PAH 的可靠标准,尽管后者在许多医院并未开展。另外同样重要的是及时查 ANA、ENA 谱,ANA+抗 ds-DNA 滴度(间接免疫荧光法),免疫球蛋白、C3、C4,防止早期不典型 SLE 的临床漏诊。

2.4 有研究发现 SLE-PAH 的患者 2 年内病死率超过 50%,Chung 等^[9]曾对 SLE-PAH 和原发性肺动脉高压的预后分析表明前者预后更差。SLE-PAH 患者病情较重、预后欠佳、病死率高,而以 PAH 为首发的 SLE 临床表现大多表现轻微、无症状或者被掩盖^[9],这些症状的无特异性导致临床的误诊^[10]。

参考文献

- 1 Cheng TO. Pulmonary hypertension in systemic lupus erythematosus [J]. Mayo Clin Proc, 1999, 74(8):845.

- 2 Molina J, Lucero E, Luluaga S, et al. Systemic lupus erythematosus-associated pulmonary hypertension: good outcome following sildenafil therapy[J]. Lupus, 2003, 12(4):321-323.
- 3 Li EK, Tam LS. Pulmonary hypertension in systemic lupus erythematosus: clinical association and survival in 18 patients[J]. J Rheumatol, 1999, 26(9):1923-1929.
- 4 Mukerjee D, Yap LB, Ong V, et al. The myth of pulmonary Raynaud's phenomenon: the contribution of pulmonary arterial vasospasm in patients with systemic sclerosis related pulmonary arterial hypertension[J]. Ann Rheum Dis, 2004, 63(12):1627-1631.
- 5 Huisman AM, Vreugdenhil SA, Van Paassen HC, et al. Treatment of pulmonary arterial hypertension[J]. N Engl J Med, 2005, 352(3):308-309.
- 6 Hanta I, Demir M, Akpınar O, et al. Is sildenafil effective in secondary pulmonary hypertension due to systemic lupus erythematosus? A case report[J]. Clin Rheumatol, 2005, 24(6):671-672.
- 7 Gonzalez-Lopez L, Cardona-Munoz EG, Celis A, et al. Therapy with intermittent pulse cyclophosphamide for pulmonary hypertension associated with systemic lupus erythematosus[J]. Lupus, 2004, 13(2):105-112.
- 8 Tanaka E, Harigai M, Tanaka M, et al. Pulmonary hypertension in systemic lupus erythematosus: evaluation of clinical characteristics and response to immunosuppressive treatment [J]. J Rheumatol, 2002, 29(2):282-287.
- 9 Chung SM, Lee CK, Lee EV, et al. Clinical aspects of pulmonary hypertension in patients with systemic lupus erythematosus and in patients with idiopathic pulmonary arterial hypertension[J]. Clin Rheumatol, 2006, 25(6):866-872.
- 10 Pope J. An update in pulmonary hypertension in systemic lupus erythematosus-do we need to know about it? [J]. Lupus, 2008, 17(4):274-277.

[收稿日期 2010-04-20][本文编辑 谭毅 吕文娟(见习)]

普罗帕酮与胺碘酮合用治疗预激综合征并严重心力衰竭 1 例的 10 年随访观察

· 病例报告 ·

廖晓明, 廖进宝

作者单位: 362400 福建,安溪县人民医院

作者简介: 廖晓明(1974-),男,大学本科,学士,主治医师,研究方向:心血管和神经内科疾病诊治。E-mail:LXM2502@163.com

[关键词] 普罗帕酮; 胺碘酮; 预激综合征; 心力衰竭

[中图分类号] R 541.6 [文章编号] 1674-3806(2010)08-0779-02

doi:10.3969/j.issn.1674-3806.2010.08.34

1 病例介绍

患者女,47 岁,因劳累心悸,气喘 2 年,加重 10 d 于 1997-09-04 入院。查体:T 36.3℃,HR 196 次/min,R 26 次/

min,BP 110/70 mmHg。二尖瓣面容,呼吸困难,唇绀,颈静脉怒张。心尖搏动弥散,心浊音界向两侧扩大。房颤律,心尖部闻及隆隆样舒张期杂音和Ⅲ/6 级吹风样杂音。双肺呼吸