

风湿免疫病经典病例报告(4)  
主编：张奉春 执行主编：郑文洁

# 一例左上肢血压消失的患者伴蛋白尿、感染和主动脉瓣多发赘生物 大动脉炎累及心肾诊治策略

▲ 北京协和医院风湿免疫科 费允云

## 病例摘要

**主诉** 男性，39岁。主因“左桡动脉搏动减弱18年，蛋白尿3年，发热1个月”入院。

**现病史** 患者在1992年体检时发现左侧桡动脉搏动减弱，左上肢血压无法测出。

2004年初，无明显诱因头痛，测右上肢血压为180/60 mm Hg，左上肢未及。颈部血管超声：双侧颈动脉内径缩小，锁骨下动脉起始处狭窄。超声心动图：左心扩大，左室肥厚，主动脉瓣重度关闭不全，二尖瓣轻度关闭不全，主动脉窦升主动脉扩张。诊断为“大动脉炎”，未进一步诊治。

2007年就诊北京协和医院。尿常规示：尿蛋白5.0 g/L，红细胞50个/μL；红细胞沉降率81 mm/h；白蛋白30 g/L。心脏血管造影：颈动脉多发管壁增厚，管腔不规则狭窄。考虑“大动脉炎”，给予泼尼松40 mg、1次/d，缓慢减至25 mg，自行停药，环磷酰胺0.4 g、1次/周，共18个月，治疗效果不详。

2009年末，无明显诱因出现双下肢可凹性水肿，伴夜尿增多，3~5次/晚，服用利尿剂缓解水肿。

2010年2月起，间断出现夜间憋气，坐起可缓解，伴下肢水肿加重。7月查血常规正常，红细胞沉降率53 mm/h，白蛋白15.3 g/L。尿常规：尿蛋白(++++)，24 h尿蛋白16 g。血管超声：颈动脉狭窄伴流速异常，左锁骨上动脉起始部狭窄；双侧颈动脉管壁不规则增厚。肾图检查：双肾血流灌注大致正常，排泄缓慢，肾小球滤过率63.68 ml/min。8月底加用泼尼松60 mg，来氟米特10 mg、1次/d，治疗后无明显好转。4周后，每2周减用泼尼松5 mg。

入院前1个月，间断出现晨起发热，最高体温达39℃，伴畏寒、寒战，无咳嗽、咳痰、尿频、尿急等。当地间断给予头孢类抗感染治疗后暂时缓解，停药后体温复升。

患者自发病以来，记忆力较前明显下降，反应迟钝。

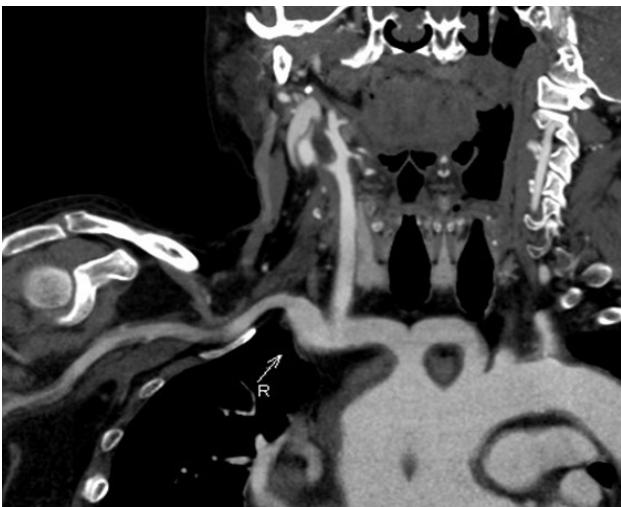


图1 颈胸动脉造影示主动脉弓、双侧锁骨下动脉、颈总动脉管壁增厚，管腔轻度变窄，可符合大动脉炎改变

近半年平地行走500 m即感双下肢疼痛无力，休息后可缓解。否认口腔、外阴溃疡，皮疹，雷诺现象，关节痛，肢端发凉，感觉异常等。

**体格检查** 血压：左上肢90/60 mm Hg，右上肢180/40 mm Hg。反应略迟钝，双下肢可见足癣、甲癣。双侧颈部及收缩期响亮杂音，左侧为著。主动脉瓣听诊区收缩期、舒张期3/6级杂音。双肱、桡动脉搏动可及，左侧较右侧弱，双侧股动脉、腘动脉、足背动脉搏动对称。周围血管征(+)、可及明显枪击音、水冲脉、毛细血管搏动征。双肺清，肝脾未及。双下肢轻度可凹性浮肿。

**辅助检查** 血常规：血红蛋白75 g/L。肝肾功能正常，白蛋白17 g/L，高脂血症。C反应蛋白50.0 mg/L，红细胞沉降率96 mm/h。补体正常。免疫指标：抗核抗体、抗盐可提取性抗原多肽抗体谱、抗中性粒细胞胞浆抗体(-)，血清冷球蛋白(+)。

头颅CT：右顶叶、左额叶、左枕叶及胼胝体压部多发小圆形亚急性期梗死；左侧脑室前角小片慢性期缺血灶。经颅多普勒：左侧颈外、颈内、锁骨下动脉及左椎动脉、双侧大脑中动脉起始部狭窄、基底动脉多发狭窄。颈胸腹血管造影：主动脉弓、双侧锁骨下动脉、颈总动脉管壁增厚，管腔轻度变窄，可符合大动脉炎改变；肺动脉主干略增宽；降

主动脉管壁多发钙化；腹主动脉管腔欠均匀。

肾脏方面：尿常规+沉渣：尿蛋白>3.0 g/L。尿潜血80个/μL，异形100%。24 h尿蛋白定量14.91 g。肾脏超声：双肾弥漫性病变。肾穿活检术后病理回报：膜增殖性肾小球肾炎。

入院后间断发热，最高温度38.5℃，伴畏寒，无明显寒战。两次血培养回报为血链球菌。经胸壁超声：感染性心内膜炎可能性大。经食道超声：主动脉瓣无冠瓣增厚，左室流出道面可见11×10 mm中等大小团块状回声，活动度小。二尖瓣前后叶稍增厚，左室流出道可见2条状中等强度回声，大小分别为7.6×4.2 mm、5.8×3.1 mm。

**诊断** 大动脉炎、感染性心内膜炎和膜增殖性肾小球肾炎。

**治疗** 入院后予罗氏芬2 g、1次/d抗感染治疗，复查血培养(-)。予泼尼松50 mg、1次/d，联合环磷酰胺0.2 g、隔日1次，雷公藤20 mg、3次/d治疗。后因白细胞计数下降暂停环磷酰胺，之后加用吗替麦考酚酯0.5 g、2次/d，同时应用环磷酰胺0.4 g、每10~14 d一次。治疗6周复查24 h尿蛋白为8.24 g。考虑患者诊断明确，存在外科手术绝对指征，但手术风险极大，建议患者择期行手术治疗心脏病变。与患者及家属交待病情后，家属要求暂缓手术，出院观察。

## 诊治思考

患者病程18年，受累血管广泛，大动脉炎诊断较明确。红细胞沉降率、C反应蛋白均明显增高，提示病情仍处活动期。入院后积极治疗，复查炎症指标恢复正常，评估大动脉炎控制稳定。病程中出现大量蛋白尿，

低蛋白血症，符合肾病综合征，肾穿刺提示“膜增生性肾小球肾炎”。近期出现发热，查体可及心脏杂音，声象图提示“左室流出道，主动脉瓣上均可见多发的赘生物”，符合感染性心内膜炎诊断。



费允云 副教授

## 大动脉炎可致膜增生性肾小球肾炎

大动脉炎是一种主要影响主动脉及其主要分支的慢性进行性血管炎。文献显示，少部分大动脉炎患者可在肾脏继发淀粉样变，出现肾病综合征表现，但多为血清淀粉样物质A沉积于肾脏局部所致，血清蛋白电泳及免疫固定电泳一般不存在单克隆蛋白。

大动脉炎累及肾脏主要表现为肾血管性高血压和(或)缺血性肾病。大动脉炎合并肾小球疾病常见为系膜增殖性肾小球肾炎/IgA肾病，其次为膜增生性肾小球肾炎等。膜增生性肾小球肾炎分为原发和继发性肾小球肾炎，并以继发性因素多见，包括感染、肿瘤、免疫疾病等。

本例患者有自身免疫性疾病大动脉炎，合并感染性心内膜炎，均可导致膜增生性肾小球肾炎的继发性因素。此外，自身免疫性疾病和感染性心内膜炎均可继发冷球蛋白血症，也可引起膜增生性肾小球肾炎。

## 大动脉炎病程长或更易合并肾脏病变

作者总结文献关于大动脉炎合并肾脏病变病例(17例)的临床特点发现，近3/4患者大动脉炎的病程超过10年，男女比例为4:13。多数患者在激素联合免疫抑制剂治疗1年内蛋白尿得到控制，肾功能稳定在正常范围。

北京协和医院总

结了160例大动脉炎患者中6例合并肾小球疾病患者，平均年龄为35.5±10.0岁，均有下肢水肿症状，其中3例出现大量蛋白尿，2例出现轻度肾功能损害，1例患者肾穿刺病理为膜增生性肾小球肾炎，接受糖皮质激素+环磷酰胺治疗6个月后完全缓解。

## 病情稳定后限时行心脏手术

文献报道，大动脉炎合并主动脉瓣反流发生率约3%~25%，其主要机制为大动脉炎累及瓣膜，瓣膜增厚、变形引起反流，其次为大动脉炎累及主动脉根部，导致根部扩张，从而引起反流。

本例患者存在升主动脉、主动脉根部增宽，同时合并主动脉瓣重度反流。在瓣膜病变的基础上，由于长期低蛋白血症和免疫抑制治疗，患者免疫功能低下合并感染，出现感染性心内膜炎。

对于大动脉炎合并心脏瓣膜病，文献主要推荐手术治疗，但强调应在疾病稳定期进行，防止术后出现心血管相关并发症，如机械瓣脱

落、吻合口瘘、感染风险高等。

本例患者“感染性心内膜炎”诊断明确，但糖皮质激素用量较大，外科手术风险大，建议静脉注射抗生素6~8周。若短期内无法手术，建议持续口服抗生素至手术清除病灶。近期患者出现夜间平卧时憋醒，活动后气促明显，考虑主动脉瓣关闭不全致心衰症状加重。心功能不全、瓣膜巨大赘生物均为明确的手术指征，但需确保大动脉炎病情不活动；此外，严重低蛋白血症影响术后伤口愈合、生长，推测术后感染及感染性心内膜炎复发风险高。

## 病例启示

郑文洁主任医师：这是一个诊断明确的多发大动脉炎患者，突出的特点是肾脏和心脏受累。大动脉炎影响这两个器官相对少见，在诊断和治疗中要加以重视和鉴别。患者诊治初期即有大量蛋白尿，肾脏受累，但不规范治疗及患者依从性较差，使肾脏病变未得到有效控制。长期低蛋白血症、不规则激素免疫抑制剂的使用，使其在心脏瓣膜病变的基础上合并感染性心内膜炎。治疗应双管齐下，在积极抗感染同时加强激素免疫抑制剂的治疗，创造手术条件，限期手术治疗。