



栏目主编 栗占国
本期执行主编 王天

病例分享

主诉 女性，31岁，主因“左上肢无脉、颈部疼痛8年，加重伴胸痛1个月”入院。

现病史 8年前无明显诱因出现发热, 体温最高40℃, 无寒战、发冷, 伴头颈部疼痛, 左侧为著。当地医院就诊, 发现左上肢无脉, 血压测不出, 左侧颈动脉杂音, 无皮疹、关节痛、口腔溃疡、外阴溃疡, 无雷诺现象, 无口干、眼干、腹泻、腹痛, 无光过敏, 有右眼视物模糊, 情绪激动或生气后晕厥, 持续十余秒后自行好转。无复视、视野缺损。此后头颈部疼痛、左上肢疼痛多于活动时出现, 休息后可缓解, 伴双下肢间歇性跛行。3年前无明显诱因出现头颈部疼痛及上肢乏力加重。1个月前无明显诱因出现心悸、胸痛, 持续5~20 min不等可自行缓解, 胸痛时伴左头颈部、下颌、

牙、肩背部疼痛，活动或情绪激动时可诱发，自测血压右上肢 70~80/30~50 mmHg，左上肢血压测不出，伴左下肢乏力、间歇性跛行加重。为进一步诊治收入院。

既往史 剖宫产术后
3年。

体格检查 双肺呼吸音清, 未闻及干湿啰音。心率 106 次/min, 律齐, 肺动脉瓣可闻及收缩期 1/6~2/6 吹风样杂音, P2 亢进, 未闻及心包摩擦音。右上肢肱动脉、桡动脉搏动减弱, 左上肢肱动脉、桡动脉搏动不能触及。右侧颈动脉、锁骨下动脉可闻及 3/6 级收缩期杂音, 左侧颈动脉、锁骨下动脉、左侧股动脉闻及可闻及 2/6~3/6 级收缩期杂音, 脊柱旁均可闻及收缩期杂音, 腹主动脉、肾动脉可闻及 2/6 级收缩期杂音。双足背动脉搏动弱, 难以触及。

辅助检查 血常规正常;尿常规:尿蛋白(++),24 h尿蛋白422 mg/d;生化:

TG 2.10 mmol/L、TCHO 3.06 mmol/L、HDL-C 1.42 mmol/L、LDL-C 2.07 mmol/L, 免疫球蛋白、补体 C3、C4 均正常。ESR 30 mm/h; hsCRP 18.14 mg/L。ANA(-), ds-DNA(-)。ANCA(-)。

心脏超声：左室射血分数 69%，主动脉瓣轻度反流。锁骨下动脉超声：双锁骨下动脉可见弥漫增厚，右侧最厚约 0.16 cm，左侧最厚约 0.15 cm。右侧锁骨下动脉起始血流束变细，直径狭窄率 52%。右侧锁骨下动脉远段可见血流束多处不规则变细，直径狭窄率 55%。左侧锁骨下动脉起始段血流束宽约 0.26 cm，直径狭窄率 62%。左侧锁骨下动脉远段可见血流束多处不规则变细，最细处宽约 0.17 cm，直径狭窄率 58%。双髂静脉仅髂外静脉远心段可见、双下肢静脉通畅。双下肢动脉超声：左侧股总动脉全程内中膜弥漫性增厚，直径狭窄率

约 57%。右侧股总动脉全程内中膜弥漫性增厚,直径狭窄率约 63%。右侧胫后动脉全程内径纤细,远段管腔结构显示不清,彩色血流束宽约 0.07 cm。右侧胫前动脉远段管腔内透声差,其内仅见星点状血流信号。左侧股总动脉 PSV 59 cm/s,左侧胫后动脉远段 33 cm/s,左侧胫前动脉远段 32 cm/s,右侧股总动脉 111 cm/s,右侧胫后动脉远段 13 cm/s。冠脉 CTA:冠状动脉开口及近段管腔多发狭窄,右冠为著,升主动脉、降主动脉弥漫性管壁不规则增厚并钙化。

诊断 据美国风湿病学会 1990 年大动脉炎分类标准, 该患者诊断为大动脉炎 (广泛型)。

治疗 予足量激素口服联合环磷酰胺治疗,冠脉动脉病变广泛,且合并外周血管受累,暂不考虑介入治疗,可予以扩冠、降压、抗凝等对症支持治疗,并心内科随诊。

01 发病年龄 ≤ 40 岁;

02

活动时一个或
肢体出现乏力
活动症状加重

06 动脉粥样硬化：主动脉一级分支或大动脉狭窄或闭塞，病变局限灶或节段性，动脉硬化、纤维化不良等原因引起

图2 1990年美国风湿病学会分类标准
(符合任意3项可诊断大动脉炎)

03 一侧或双侧房室传导阻滞

05 一侧或双侧锁骨下动脉或腹主动脉狭窄或闭塞

04 血压差 $> 10 \text{ mmHg}$
双侧上臂收缩压

治疗首选糖皮质激素

治疗通常首选糖皮质激素。急性活动期可用泼尼松 30~60 mg/d，一次或分次口服，当症状减轻、ESR 和 CRP 下降，逐渐减至最低有效维持量。免疫抑制剂适合于糖皮质激素疗效差、病情反复活动、激素减量的患者，也可与糖皮质激素合用，提高疗效，减少激素剂量及不良反应。TNF- α 拮抗剂、IL-6 抑制剂、抗 CD20 单抗等生物制剂也可有效控制大动脉炎。对肾动脉狭窄所致的肾性高血压，可

行血管重建术。患侧肾脏已明显萎缩，肾功能严重受损或肾动脉分支病变广泛者，行肾切除术。

该病属于慢性、进行性血管病变，预后主要取决于并发症及高血压程度。由于受累动脉的侧支循环非常丰富，大多数患者预后较好，可参加一般工作。据报道，无并发症的患者95%可生存15年以上。死亡原因主要是脑出血、肾衰、心衰、急性心肌梗死、主动脉夹层和假性动脉瘤破裂。

诊治思考

大动脉炎好发于青年女性

大动脉炎是指主动脉及其分支,慢性进行性炎症引起的血管不同部位狭窄或闭塞,少数患者可出现动脉扩张或动脉瘤。病因未明,主要累及主动脉、主动脉弓及其分支、升主动脉、腹主动脉、锁骨下动脉、肾动脉、肺动脉等,为全层动脉炎。早期血管壁淋巴细胞、浆细胞浸润,偶见中性粒细

胞及多核巨细胞,内膜增厚,引起血管阻塞。随之,中层弹力纤维及平滑肌断裂、坏死,内膜增厚纤维化,中外膜缩窄,导致动脉管腔狭窄和闭塞,并可形成动脉瘤。

该病好发于青年女性,男女比例为1:8~9,发病高峰年龄为30岁,可急性发作,发热、肌痛、关节痛、食欲减退、厌食、

体重减轻等，部分患者呈隐匿性起病，直至血管狭窄、闭塞才出现症状。主要根据血管累及部位进行分类（图1）。

大动脉炎急性炎症期常有轻度贫血、白细胞升高、ESR 增快、CRP 阳性、丙种球蛋白升高。ESR 和 CRP 是反映病情活动的重要指标。胸部 X 线检查可有心脏扩大表现。血管造

影可见主动脉及其分支受累部位的血管腔狭窄或狭窄后扩张,动脉瘤形成,甚至管腔闭塞。

目前诊断一般采用1990年美国风湿病学会的分类标准(图2),主要与先天性纤维肌性发育不良、动脉粥样硬化、血栓性闭塞性脉管炎、白塞病、结节性多动脉炎等疾病鉴别。

大动脉炎累及冠脉较少见,但可导致严重临床后果。有研究表明,临床凡有外周动脉病变的青年患者,尤其是女性,如反复发生胸闷、胸痛,要警惕大动脉炎累及冠脉的可能。

心电图可提供心肌梗死或缺血的证据,但心电图正常不能排除冠脉受累。大动脉累及冠脉是多见于左主干或右冠脉开口和冠脉近段狭窄,冠脉中远段病变亦不少见,但多合并开口及近段病变。据受累冠脉病理解剖特点,冠脉损伤可分为:I型,冠脉口及冠脉近段狭窄或闭塞;II型,弥漫性或局限性冠脉炎症损伤;III型,冠脉瘤。其中,I型最为常见,罕见冠脉瘤形成。大动脉炎累及冠脉患者常伴有外周血管病变,但亦有单纯冠脉受累的个案报道。

大动脉累及冠脉与大动脉炎合并冠状动脉粥样硬化性心脏病可通过以下鉴别：前者心脏症状发作年龄较早，较少合并动脉硬化危险

因素,冠脉造影提示病变多位于冠脉开口及近段,呈均匀挛缩样变细;后者尽管年轻时有外周血管病变,但心脏症状出现年龄较晚,且多合并动脉硬化危险因素,造影结果多为偏心性狭窄。

超声心动图可发现心、肌梗死或冠脉严重受累所致的左室壁节段性运动异常,但阳性率有待提高。临床有胸闷、胸痛等症状的大动脉炎患者均要考虑冠脉受累可能,应及早行冠脉CT或冠脉造影确诊,以免延误治疗。因病变多位于冠脉开口,且狭窄可能十分严重,造影中如操作不当有可能导致猝死。

冠脉受累患者保守治疗预后往往很差,多死于心脏事件,应尽早行血运重建。手术时机应尽量避免在炎症活动期。对于有急性冠脉综合征的患者,无论是否处于活动期,都应及早行血运重建,避免发生心脏意外,但必须辅以糖皮质激素或免疫抑制剂治疗。

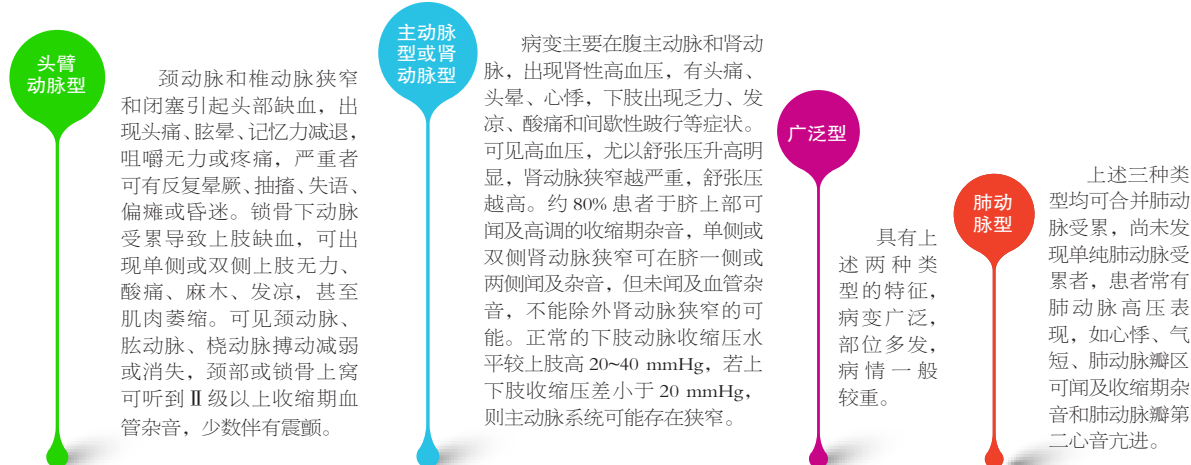


图 1 大动脉炎分类