

以肺动脉高压为主要表现的系统性红斑狼疮一例报告

Systemic lupus erythematosus with pulmonary hypertension as the main manifestation: a case report

黄汉超,周凤娇,黄衍寿

(广东中医药大学第一附属医院心内科,广州 510405)

[关键词] 高血压,肺性;红斑狼疮,系统性

[中图分类号] R 593.241

[文献标识码] B

[文章编号] 0258-879X(2007)02-0229-02

1 病例资料 患者,女,37岁,因“反复气促3个月,水肿1个月余,双下肢瘀斑半天”于2006-01-27入院。3个月前(当时妊娠4个月)无明显诱因下出现胸闷气促,并伴有夜间阵发性呼吸困难,但未到医院就诊。在1个月前(妊娠6个月),又出现双下肢水肿,遂到外院就诊,经心脏彩超、胸片等检查后考虑肺动脉高压(PAH),予中止妊娠以及利尿、扩张血管等处理(具体诊治不详)。出院后仍有气促及双下肢水肿,于2006-01-16到另一医院,行胸部X片、胸部CT、心脏彩超等检查发现肺动脉扩张,肺动脉压增高,考虑符合原发性肺动脉高压改变,予强心、利尿、扩血管等处理后症状有缓解,其后全身开始出现片状红色斑疹,经皮肤科会诊考虑“过敏性皮炎”,予抗过敏治疗10d未有好转,其后查自身抗体发现ds-DNA(+),ANA(+),SS-A(+),未作特殊处理。出院后仍诉胸闷心悸、气促、双下肢水肿,双下肢瘀斑面积增大。为作系统诊治而收治我院。既往体健,否认冠心病、糖尿病、风湿性心脏病、血液病等病史,否认有传染病史,无外伤史,否认有药物以及食物过敏史。

入院时体查:T 36.2℃,P 105/min,R 30/min,BP 110/90 mmHg (1 mmHg=0.133 kPa),神清,对答流利切题,半卧位,面部可见蝶形红斑,全身皮肤黏膜未见皮疹以及脱屑,未见出血点、黄染,口腔黏膜未见溃疡。颈静脉怒张,肝颈静脉回流征(+),气管居中,甲状腺无肿大。胸骨无扣痛,双肺底闻湿啰音。心界向左扩大,心率87/min,律齐,心尖部可闻及收缩期3/6级吹风样杂音,余瓣膜听诊区未闻及病理性杂音。腹胀大,无压痛及反跳痛,肝脾肋下未及,肝肾区叩击痛阴性,移动性浊音阴性,肠鸣音正常。右上肢及双下肢可见约10 cm×7 cm瘀斑,脊柱四肢无畸形,关节未见红肿,双下肢中度凹陷性水肿。舌暗淡,苔薄白,脉弦细。血常规未见异常。尿分析:尿蛋白0.75 g/L,尿隐血25/μl。大便常规+潜血试验未见异常。24 h尿蛋白定量1.76 g。血电解质:K⁺ 3.05 mmol/L。肝功能:AST 60 U/L,TB 47 μmol/L,DB 16.9 μmol/L,IB 30.1 μmol/L,尿酸829 μmol/L,LDH 278 U/L,HBDH 216 U/L,C反应蛋白33.7 mg/L。凝血四项:PT 21.65 s,INR 1.75,APTT 41.75 s,FIB 3.86 g/L。3P试验阴性。D-二聚体定量3 228.18 ng/ml,G6PD 85% (正常值75%以上)。入院心电图示:窦性心动过速,不完全性右束支传导阻滞,右心肥大,T波异常。超声心动图示:三尖瓣重度关闭不全,肺动脉瓣中度关闭不全,肺动脉中-重度高压。2006-01-29患者有发热,查胸片提示双侧少量胸腔积

液,血培养阴性,再次查免疫系列提示:ANA(+),ds-DNA(+),考虑诊断可能为系统性红斑狼疮(SLE)。

治疗:予泼尼松60 mg qd口服,配合地高辛、ACEI、利尿剂、硝酸酯类、钙离子拮抗剂等西药以及温阳活血利水的中药,1周左右患者气促、心悸等症状明显缓解,无发热,双下肢瘀斑面积明显减退,水肿较前消减,双面颊红斑稍减退,复查生化提示血K、Na均正常,血分析提示:WBC 6.4×10⁹/L,PLT 175×10⁹/L。

出院后嘱患者继续到专科门诊治疗,患者现时面部红斑以及双下肢瘀斑已消失,无水肿,无气促胸闷等情况,复查肝功能指标恢复正常,免疫指标提示ANA(+),ds-DNA(+).

2 讨论 SLE是一种累及全身各器官系统的自身免疫性疾病,多见于女性,在我国的发病率约为1/1 000,呼吸系统是其常见的受累器官之一^[1]。临床已广为报道的有狼疮肺炎、肺间质纤维化。SLE合并PAH发生率约为5%~14%,近年来有逐渐升高的趋势^[2],有关资料显示SLE并发PAH已成为SLE主要死因之一^[3]。目前认为其发病机制可能与肺血管炎症、肺间质炎等因素有关^[3-4]。

SLE合并PAH的临床表现往往隐匿,早期症状缺乏特异性,最常见症状为活动后气促,其他如慢性咳嗽、胸闷等也较多见。病情进展快,尚欠缺有效的治疗手段,一旦确诊,多数患者在2~5年内死亡。对于该病,早发现早治疗可明显地改善预后^[6-7]。有资料显示,多普勒超声检查是PAH敏感可靠、经济安全的方法^[8]。

本例患者以活动后呼吸困难,下肢水肿而被收治入院,完善相关检查后发现PAH,其后出现双下肢瘀斑,查免疫全套检查提示:ANA(+),ds-DNA(+),但未引起重视,转我院后再查免疫全套提示ANA(+),ds-DNA(+),临床资料显示^[9],ANA的敏感性为95%,特异性为65%,ds-DNA的特异性为95%,敏感性为70%,两者均阳性,对诊断SLE极有意义。结合患者有肾损害、皮肤血管炎、蝶形红斑等临床表现,符合1982年美国风湿病学会提出的关于SLE 11条诊断标准中的4条以上,考虑为SLE伴PAH,予泼尼松口服配合ACEI、强心、利尿、扩血管等西药以及中药治疗后症状改善出院。

笔者认为SLE合并PAH的发病率在逐渐上升,而且预

后差,临床医生有必要加深对该病的认识。对于原因未明的 PAH 患者特别是女性,应常规行自身免疫系列检查,伴有皮损时更应提高警惕,以免漏诊和误诊;对于 SLE 的患者,若出现活动后气促,也应常规行心脏彩超检查以及早明确是否合并 PAH,并及时进行原发病的治疗,以改善患者预后。

[参考文献]

[1] 叶任高,陆再英.内科学[M].6版.北京:人民卫生出版社,2004.
 [2] 黄子扬,林玲,许有容,等.彩色多普勒超声检测系统性红斑狼疮亚临床心脏异常[J].中华超声影像学杂志,1995,1999,4:103-105.
 [3] Burdt M A, Hoffman R W, Deutscher S L, et al. Long-term outcome in mixed connective tissue disease: longitudinal clinical and serologic findings[J]. Arthritis Rheum, 1999, 42: 899-909.
 [4] 张垣,张奉春,董怡.结缔组织病中肺动脉高压临床特点分

析[J].中华风湿病学杂志,1999,3:527.
 [5] 林晖莉.系统性红斑狼疮并肺动脉高压的研究进展[J].心血管病学进展,2004,25:480-483.
 [6] Li E K, Tam L S. Pulmonary hypertension in systemic lupus erythematosus: clinical association and survival in 18 patients[J]. J Rheumatol, 1999, 26: 1923-1929.
 [7] Shen J Y, Chen S L, Wu Y X, et al. Pulmonary hypertension in systemic lupus erythematosus [J]. Rheumatol Int, 1999, 18: 147-151.
 [8] Simonson J S, Schiller N B, Petri M, et al. Pulmonary hypertension in systemic lupus erythematosus [J]. J Rheumatol, 1989, 16: 918-925.
 [9] 中华医学会风湿病学分会. 系统性红斑狼疮诊治指南[J]. 中华风湿病学杂志, 2003, 7: 508-513.
 [收稿日期] 2006-06-13 [修回日期] 2006-12-30
 [本文编辑] 孙岩