

· 病例报告 ·

抗髓过氧化物酶抗体阳性韦格纳肉芽肿一例

孙艳玲 白鸽 白彝华 廖云娟 蒋红樱 连希艳

男, 57 岁, 1 个月前无明显诱因咳嗽, 伴白色黏痰及发热达 39.5℃, 在院外经抗生素治疗(具体不详)后症状无缓解而收住本院呼吸科。查体: T 37.0℃, BP 119/56 mm Hg, 双肺无干湿性罗音, 心腹未见异常, 双下肢不肿。辅助检查: 血气 PO₂ 61 mm Hg, PCO₂ 34 mm Hg, pH 7.4, BE 2.7 mmol/L; 血常规 WBC 8.73×10⁹/L, 中性粒细胞 0.69, RBC 3.33×10¹²/L, Hb 89 g/L; BUN 5.89 mmol/L, Scr 199 μmol/L, SUA 219 μmol/L, Alb 21.9 g/L, 血脂血糖无异常; Fib 7.34 μg/L, DD 5.3 μg/L, CRP 139 mg/L, 红细胞沉降率 130 mm/h; 痰培养示白色念珠菌; 尿常规蛋白 2+, RBC+, 尿蛋白量 1.56 g/24 h; B 超双肾大小及形态正常; 胸片及胸部 CT 未见明显异常; PET-CT 示右肺中叶内侧小结节密度增高影, 左侧上颌窦慢性炎症反应, 鼻中隔偏曲; 心脏彩超正常。抗 GBM 抗体以及抗双链 DNA 阴性。多次复查抗中性粒细胞胞质抗体: p-ANCA、c-ANCA、PR3 均阴性, 髓过氧化物酶(MPO)阳性。患者入院后经对症和支持治疗, 症状无明显好转, Scr 升高至 428 μmol/L, 尿量减至 200 ml/24 h。转入肾内科后行肾穿刺活检, 结果: 免疫荧光 IgM、C3、IgA、IgG 均阴性; 光镜下全片可见 10 个肾小球, 其中 8 个肾小球有不同程度的细胞性大新月体及球性新月体形成, 血管袢闭塞, 包曼囊结构破坏, 形成以肾小球为中心的炎细胞灶状浸润的肉芽肿, 肾间质广泛严重的炎细胞浸润, 肾小管多灶状萎缩, 见图 1。病理诊断: 新月体肾炎, 符合韦格纳肉芽肿改变。予甲泼尼龙 0.5 g 连续两次及环磷酰胺 0.6 g 治疗后, 患者 Scr 228 μmol/L, Alb 32.8 g/L, 尿蛋白微量, 尿 RBC 正常, 尿量 3000 ml/24 h, 症状好转出院, 目前随访中。

讨论 ANCA 是血管炎(AASV)血清学特异性诊断指标, 但临床阳性率仅为 64%~65%。由于目前临床大多只检测 p-ANCA、c-ANCA、MPO 和 PR3, 因此, ANCA 阴性的血管炎不能完全排除其他类型 ANCA, 如细菌渗透增强蛋白(BPI)、乳铁蛋白等。此外, 可能存在真正 ANCA 阴性的血管炎。其发病机制不明, 确诊靠病变处活组织检查^[1]。

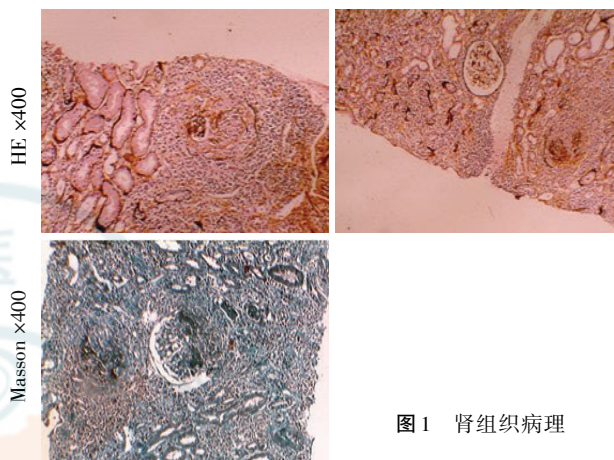


图 1 肾组织病理

本例首发表现为发热、咳嗽伴蛋白尿、血尿、Scr 升高, 既往有慢性鼻窦炎病史, 肾病理结果为肉芽肿性炎症反应, 符合诊断标准^[2]。确诊后予激素加免疫抑制剂治疗, 一般情况及相关指标好转。活动期韦格纳肉芽肿患者 90% 以上血清 c-ANCA 阳性, 静止期约 40% c-ANCA 阳性。活动期韦格纳肉芽肿患者 PR3 抗体阳性约占 70%~90%, 而 MPO 抗体阳性仅占 5%~10%^[3]。本例虽然处于活动期, 但反复检测 c-ANCA、p-ANCA 及 PR3 均阴性, 而 MPO 阳性, 最后由肾组织活检确诊, 提示组织活检有重要价值。

参 考 文 献

- [1] Adu D, Savage COS, Lockwood CM, et al. ANCA positive and ANCA negative microscopic polyarteritis. Clin Exp Immunol, 1995, 101 Suppl: 62.
- [2] Noth I, Streck ME, Leff AR. Churg - Strauss syndrome. Lancet, 2003, 361(9357): 587-594.
- [3] Seop, Stone JH. The antineutrophil cytoplasmic antibody - associated vasculitides. Am J Med, 2004, 117: 39-50.

DOI: 10.3760/cma.j.issn.1001-7097.2012.12.016

作者单位: 650101 昆明医科大学第二附属医院肾脏内科

(收稿日期: 2012-05-09)

(本文编辑: 李耀荣)