

· 短篇 ·

以肺栓塞为主要表现的抗磷脂综合征1例报告

湖北省中医院老年病科 (湖北 武汉 430061)

张 雄

【关键词】肺栓塞; 抗磷脂综合征

【中图分类号】R593.2

【文献标识码】D

DOI: 10.3969/j.issn.1009-3257.2016.04.024

抗磷脂综合征,是指机体内抗磷脂抗体增高引起的一组临床疾病的总称。临床表现有反复血栓形成、习惯性流产、血小板减少、肾脏系统损害及神经、精神症状等^[1]。本组疾病发病率、认知率较低,且在大部分医院无相应检测手段,早期诊断存在一定难度。现报告1例抗磷脂综合征患者,以肺栓塞为主要表现,伴有血液、肾脏、呼吸等多系统损害,结合文献资料复习,以加深对本组疾病的认识。

1 病例资料

患者,男,21岁。因“胸痛伴发热一周”入院。一周前,患者出现两侧前胸部疼痛,呼吸、咳嗽时疼痛加重。间断低热,活动后呼吸稍促。无明显咯血、盗汗、皮疹等症状。既往史:既往有左下肢股总静脉血栓病史。查体:体温37.8℃,急性病容,双侧第四、五前肋部压痛;双下肺可闻及少许湿性啰音。HR:98次/分,律齐,无杂音。双下肢无肿胀。胸部CT示双侧支气管疾患伴两下肺感染,两侧胸膜腔积液。血液分析:白细胞:7.70G/L,血小板:20.3G/L。凝血全套:PT:13.6秒,APTT:78.2秒,D-二聚体:2.51ug/ml(0-1.5ug/ml)。ENA全套:Sm、SSA、SSB、ds-DNA阴性。尿常规:尿隐血(2+),尿蛋白(3+)。初步诊断:1.支气管肺炎,胸腔积液;2.血小板减少症;3.蛋白尿待查;4.下肢静脉血栓。入院后给予头孢曲松钠、亚胺培南抗感染治疗,症状无明显改善。患者有下肢静脉血栓病史,D-二聚体增高,有肺动脉栓塞可能。行肺动脉CTA检查(见图1)提示:右肺中叶肺动脉分支内可见低密度充盈缺损影,考虑动脉栓塞可能。转入协和医院呼吸内科,给予哌拉西

林、拜复乐、血小板悬液等治疗。PET-CT提示:胸6、腰2椎体及右侧髂骨代谢减低,多为良性病变(骨梗死),左肺下叶少许感染。患者再发肺栓塞可能性大,予行下腔静脉滤器植入术。

青年患者,全身多系统损害,存在蛋白尿、血小板减少、肺部感染、深静脉血栓、肺栓塞、骨梗死等,考虑自身免疫系统疾病可能性较大,红斑狼疮细胞(-),抗心磷脂抗体(+),血小板抗体(PAIgG)(+)。骨髓穿刺细胞学提示:1.幼红细胞比值偏高,2.巨核细胞成熟障碍。结合患者临床表现及辅助检查,诊断为“抗磷脂综合征”,转入风湿免疫科进一步治疗。

患者诊断为“抗磷脂综合征,重度血小板减少”,需给予糖皮质激素、丙种球蛋白冲击治疗^[1]。先后给予丙种球蛋白20g/d、氢化泼尼松50mg/d、地塞米松40mg/d治疗,逐渐减量并调整为强的松片口服,10mg/d剂量维持;并给予环孢素、达那唑片及特比奥等药物治疗。常规给予钙尔奇、盖三淳防治骨质疏松治疗。血小板逐渐恢复后,给予华法林片治疗,维持剂量为2.5mg,隔日一次。

经上述治疗后,患者胸痛、发热症状逐渐改善,血小板数量逐渐增加。随访三个月后,复查抗心磷脂抗体转阴,血小板恢复正常范围,尿蛋白阴性。现随访两年余,患者一般情况良好,无明显不适表现,仍在随访观察中。



图1 肺动脉CTA: 右肺中叶肺动脉可见低密度充盈缺损影(箭头标示)

作者简介: 张 雄,男,老年病学专业,主治医师,主要研究方向:老年呼吸系统及心脑血管疾病等。
通讯作者: 张 雄

2 讨 论

抗磷脂综合征,是一种非炎症性自身免疫性疾病,可分为原发性和继发性两种类型。原发性者病因尚不明确,继发性者常见于系统性红斑狼疮、类风湿性关节炎等疾病^[2]。临床表现包括:(1)动静脉血栓形成,如下肢深静脉;肾脏、颅内、骨骼、肺动脉等;(2)习惯性流产,因胎盘血管血栓形成导致胎盘功能不全;(3)血小板减少症;(4)肾功能损害,肾脏动静脉血栓或狭窄,可引起肾功能异常、蛋白尿等;(5)皮肤、粘膜病变,如网状青斑、皮肤结节等;(6)神经、精神症状,如偏头痛、舞蹈病、癫痫等。

肺栓塞是临床上胸痛症状的常见病因,血栓多来源于下肢深静脉或腹腔盆腔较大静脉^[3]。典型病例可出现“胸痛、咯血、呼吸困难”症状,其他症状包括:咳嗽、咳痰、发热、晕厥等^[4]。D-二聚体检测对肺栓塞诊断敏感性较高,肺动脉CTA检查有确诊意义^[4]。本例患者以“胸痛、发热”入院,结合D-二聚体增高及肺动脉CTA表现,虽缺乏典型的呼吸困难、咯血症状,“肺栓塞”诊断成立。

本例患者主要病史特点为:(1)年轻男性患者;(2)多发性血栓形成:下肢静脉血栓,肺动脉栓塞,骨梗死;(3)重度血小板减少;(4)肾脏受损:血尿、蛋白尿;(5)呼吸系统受累;(6)抗心磷脂抗体、血小板抗体阳性。参照《抗磷脂综合征诊断和治疗指南》^[1],抗磷脂综合征诊断明确;而“肺栓塞”成为疾病的主要临床表现。

本例患者抗磷脂综合征最终确诊,并取得满意疗效,但诊疗过程值得思考和总结。(1)“一元论”的诊断原则。“一元论”要求我们最好能用一种主要疾病来解释多种临床表现。自身免疫性疾病,因抗原抗体复合物广泛沉积于血管壁,可导致全身多器官损

害^[5]。因此,对多系统损害的青年患者,常需考虑免疫性疾病的可能。(2)多学科综合诊疗的必要性。随着医学技术的不断发展,临床分科逐渐细化,专科医师对其他学科的某些疑难病、少见病知之甚少,难以满足疑难、危重患者的综合诊疗需求。本例患者以肺栓塞为主要表现,多就诊于呼吸内科,大多数医生对“抗磷脂综合征”缺乏了解。多学科联合会诊,可较大程度提高疑难疾病的诊疗水平。(3)实验室检测手段的重要性。医学诊疗技术的进步,离不开医学影像、检验技术的发展和推动。本例疾病最终确诊,肺动脉CTA、抗心磷脂抗体、血小板抗体等检测手段至关重要。我院未开展抗磷脂抗体、血小板抗体等相关检测,客观上延误了疾病的早期诊断。

作为临床医生,需要提高对肺栓塞、抗磷脂综合征等疾病的认识。对于多系统损害的青年患者,要考虑到自身免疫性疾病的可能。尽早进行相关抗体检测,结合文献资料检索,综合分析,做到早诊断、早治疗,取得良好疗效,减少漏诊和误诊率。

参考文献

- [1] 中华医学会风湿病学分会. 抗磷脂综合征诊断和治疗指南[J]. 中华风湿病学杂志,2011,15(6):407-410.
- [2] 刘文兵,方快发,谭立夫. 抗磷脂抗体综合征并肺栓塞心脏血栓1例[J]. 罕少疾病杂志,2006,13(3):62.
- [3] 张朝霞,金亚彤. 心脏超声测量肺动脉收缩压对急性肺动脉栓塞的诊断价值[J]. 罕少疾病杂志,2014,21(2):33.
- [4] 陆再英,钟南山. 内科学[M].北京:人民卫生出版社,2010:81-82.
- [5] 陈慰峰. 医学免疫学[M].北京:人民卫生出版社,2004:45-52.

【收稿日期】2016-04-07