

· 病例报告 ·

腹痛为主的老年原发性血管炎 1 例

雷香丽, 罗湘俊*, 邹容, 张圆, 张宝文

(南华大学附属南华医院风湿免疫科, 衡阳 421001)

【关键词】 老年人; 腹痛; 血管炎

【中图分类号】 R592; R543

【文献标志码】 B

【DOI】 10. 11915/j. issn. 1671-5403. 2019. 06. 094

血管炎是一组以血管壁炎症和纤维素样坏死为主要病理表现的异质性疾病,累及大动脉及分支致慢性肉芽肿,累及中动脉致坏死性炎症,累及微小动静脉致坏死性炎症及血栓栓塞病变^[1],可为单一或多个器官受累,该病发生率低,最容易累及肺和肾脏,以胃肠病为首表现在临床较少见,在诊疗过程中易被漏诊及误诊。本文通过探讨 1 例血管炎相关性胃肠病的诊疗经过,以加深临床医师对本病的认识。

1 临床资料

患者女性,69岁,因突发双下肢斑丘疹于当地中医院住院治疗,予以抗过敏等药物治疗 2 d 后出现脐周疼痛,后出现右下腹部疼痛,呈阵发性胀痛,无畏寒、发热、咳嗽、咳痰、恶心、呕吐,无心前区疼痛及肩背部放射痛,予以解痉止痛、抗感染等对症支持治疗 2 d 后症状无明显好转。腹部 CT 示:腹腔积液,腹腔肠管水肿改变;腹部平片示:肠管少量积气;血常规:白细胞 $19.91 \times 10^9/L$,中性粒细胞 86.34%;腹腔积液常规:李凡他试验(+),不易凝固,遂拟“腹痛查因:急性阑尾炎?”于 2017-11-07 日转入我院胃肠外科进一步诊疗。否认其他既往病史。

入院查体:体温 36.5℃,口唇无发绀,口腔黏膜无出血点及溃疡,心肺无明显异常。腹部平坦,腹肌稍紧,脐周及右下腹压痛、反跳痛,肝脾肋下未及,移动性浊音阳性,肠鸣音可。四肢散在斑丘疹及疱疹,以双下肢为主,部分溃烂,无水肿。入院后完善检查。血常规:白细胞 $22.48 \times 10^9/L$,中性粒细胞 86.7%,红细胞 $5.07 \times 10^{12}/L$,血红蛋白 96 g/L,血小板 $570 \times 10^9/L$ 。血生化:总蛋白 57.30 g/L,白蛋白 30.20 g/L,尿素氮 8.21 mmol/L, C-反应蛋白 69.30 mg/L, D-二聚体 15.51 mg/L。血沉 86 mm/h。大便常规:隐血弱阳性。小便常规、病毒全套均正常。肺部 CT 示:双下肺少许渗出。全腹增强 CT 示:(1)食管下段管壁增厚;(2)空肠肠壁广泛增厚,呈水肿样改变,增强可见轻度强化,腹型紫癜;(3)腹水;(4)腹腔内、腹膜后多发淋巴结肿大。胃肠外科医师综合患者病情分析腹痛原因尚不明确,有皮疹表现,需考虑风湿免疫系统疾病,未行急诊开腹探查手术,予以头孢他

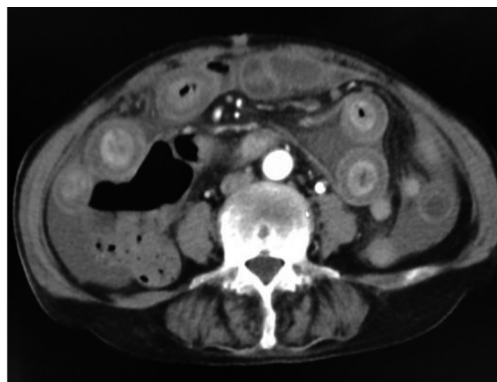
啶抗感染、间苯三酚解痉止痛、兰索拉唑护胃、地塞米松抗炎等治疗。于 2017-11-08 全院大会诊。诊断考虑:(1)腹痛待查?腹型紫癜?变异性血管炎?(2)坏疽性脓皮病?患者于 2017-11-09 出现双眼及头皮胀痛,腹部疼痛较前加重,伴咳嗽、咳痰、胸闷、气促、呼吸困难、心悸、乏力、纳差不适,遂转入我院重症医学科。复查白细胞 $21.45 \times 10^9/L$,中性粒细胞 93.7%,血红蛋白 58 g/L, C-反应蛋白 60.10 mg/L,白蛋白 27.90 g/L,肾功能、心肌酶谱、电解质大致正常。D-二聚体 25.46 mg/L,脑钠肽 1 374 pg/ml,降钙素原 0.30 ng/ml。床旁 B 超示:双侧胸腔积液、腹腔少量积液、额部及枕部隆起处皮下组织未见明显肿块及积液声像。肺部 CT 示:双肺渗出性病变更较前明显增多伴双肺下叶阶段性肺实变影,双侧胸腔少量积液。HLA-B27、抗环瓜氨酸肽抗体、抗心磷脂抗体、抗链球菌溶血素“O”及类风湿因子检测结果均为阴性,风湿全套、甲功三项、免疫五项、血管炎四项、免疫固定电泳结果均正常。患者加用免疫球蛋白,加强抗感染治疗,结合多系统受累,于 2017-11-12 因考虑血管炎转入我院风湿免疫科治疗。立即予以甲泼尼龙琥珀酸钠 40 mg,静滴,1 次/d。于 2017-11-13 行骨穿检查示:骨髓增生明显活跃,增生性贫血。皮肤活检示:真皮浅层血管周围炎症细胞浸润,可见淋巴细胞及中性粒细胞。复查血管炎四项未见异常;结核感染 T 淋巴细胞检测和结核菌素纯蛋白衍化物试验无反应。半乳糖甘露聚糖 0.43 μg/L,真菌(1,3)-β-D-葡聚糖(G 试验)283 pg/ml,请呼吸内科会诊后给予氟康唑抗真菌治疗。于 2017-11-20 和 2017-12-01 分别给予环磷酰胺 0.4 g 静滴抑制免疫,患者未诉咳嗽、咳痰、胸闷、气促、腹痛、头痛、纳差等,皮肤破溃已基本结痂,于 2017-12-06 办理出院。院外继续醋酸泼尼松片 30 mg,口服,1 次/d(1 个月后逐渐减量);环磷酰胺 0.8 g,静滴,每月 1 次(共 6 个月),随访至今患者病情平稳。

2 讨论

血管炎是一组以血管壁炎症和纤维素样坏死为共同病理变化、多器官系统受累为临床表现的自身免疫性疾病^[2,3],



A



B

图1 腹部增强CT结果

Figure 1 Results of abdominal enhanced CT

A: upper abdomen; B: mid-abdomen.

常累及肺、肾、皮肤、胃肠道、骨骼、肌肉、中枢神经系统和五官^[4,5]。研究发现血管炎累及胃肠道时可引起胃肠血管损伤和胃肠黏膜微血管血栓形成,症状从轻微(恶心、呕吐、腹痛、腹泻、血便等)到严重(消化道出血、消化道穿孔、肠梗阻、肠缺血和肠坏死、肠套叠等)不等^[6]。其中腹部绞痛是最常见的临床表现,多位于脐周或下腹,可呈游走性,有少数表现为转移性右下腹痛,易被误诊为急性阑尾炎^[7-9]。胃肠镜检查可见黏膜弥漫红斑、瘀点、水肿、沿黏膜皱襞环形分布的出血性糜烂和溃疡,病理检查多为肉芽肿或非肉芽肿性动脉炎、坏死性动脉炎和白细胞破碎性血管炎,CT可见肠壁增厚、缺血和坏死^[6]。外科急腹症可表现为急性阑尾炎、急性胰腺炎、腹膜炎、肠穿孔、肠缺血或梗死、肠梗阻^[6]。本例患者主要以皮疹为首发临床表现,继而出现腹痛,表现为突发脐周疼痛、转移性右下腹疼痛,呈阵发性胀痛,血常规示白细胞、中性粒细胞比例、血沉及C-反应蛋白水平高,腹部CT示肠壁增厚、腹腔积液,李凡他试验(+)等表现,极易误诊为急性阑尾炎。

血管炎起病常不典型,临床表现多种多样,缺乏特异性,以消化道症状首发的血管炎相关性胃肠病极易在临床被误诊。万三红等^[10]认为所有疑似血管炎的确诊需包括以下基本检查:血常规、C-反应蛋白、血沉、尿常规、肾功能、胸部CT。抗中性粒细胞胞浆抗体(antineutrophil cytoplasmic antibodies, ANCA)组合是诊断血管炎、判定病情活动、预测复发的重要血清学指标,但其阴性并不能排除血管炎可能^[2,11],组织病理活检是诊断血管炎的金标准^[12]。由于肠道浅表黏膜活检难以获得特征性征象,且用于鉴别血管炎和炎症性肠病的敏感性较低,有学者认为可通过肠外组织活检和(或)动脉造影诊断^[13],多器官系统受累可协助诊断。该病例有皮疹、腹痛等临床表现,白细胞及中性粒细胞、C-反应蛋白及血沉等多项炎症指标高、血红蛋白偏低、肺部CT示渗出性病变、抗感染治疗效果欠佳,病情进展迅速,出现眼痛、头痛、腹部疼痛较前加重,咳嗽、咳痰、胸闷、气促、呼吸困难、心悸、乏力、纳差不适,合并血红蛋白较前进行性下降、多浆膜腔积液、肺部病变较前明显进展,完善腹部血管CTA、全腹CT、头颅CT、心电图检查排除消化系统、神经系统、肌肉系统等原发基础疾病,我们考虑到血管炎所致多系统受累可能,结合

皮肤活检结果显示血管周围炎症细胞浸润,完善肿瘤标志物、骨扫描、骨髓穿刺、抗人球蛋白试验、病毒全套、风湿全套、免疫五项等排除实体肿瘤、血液系统疾病、病毒感染、其他风湿免疫疾病等继发性血管炎,诊断本病例为原发性血管炎。

原发性血管炎好发于中老年男性,治疗分诱导缓解、维持缓解、复发治疗。通过诱导缓解治疗控制急性炎症反应、缓解脏器损伤、促进患者康复,在整个治疗过程中最重要,常使用糖皮质激素(足量或冲击后足量等方案)联合细胞毒药物等其他免疫抑制剂治疗^[14]。后续维持小剂量糖皮质激素和(或)不良反应小的免疫抑制剂治疗,既可改善患者预后又可避免疾病复发^[15]。本病例患者为老年女性,皮肤、消化、呼吸等系统受累,病情进展快,肺部病变严重,住院期间予以甲泼尼龙琥珀酸钠 40 mg,静滴,1次/d,环磷酰胺 0.4 g,静滴,1次/周,共2次(累计每月剂量为0.8 g),结合患者营养状况差、免疫力低下合并多种感染,联合补充人血白蛋白加强营养支持、人免疫丙种球蛋白提高免疫,患者症状较前明显改善,进一步证实本病例诊断及治疗准确。

总之,临床患者出现多系统受累时我们应考虑血管炎疾病可能,因其是一种累及全身多系统器官的疾病,首发临床表现缺乏特异性,极易误诊及漏诊,进展迅速且病情凶险,我们需提高对该疾病的认识,尽量做到早诊断、早治疗。感染,特别是肺部感染,是血管炎早期重要的死亡原因,在治疗中我们总结了以下经验:考虑患者使用激素及免疫抑制剂治疗方案,需完善结核感染T淋巴细胞检测和结核菌素纯蛋白衍化物试验以排除结核及真菌感染,建议加强口腔护理预防二重感染;密切监测炎症指标,及时复查肺部CT,如出现感染征象或并发感染,及时加用有效抗感染药物积极控制感染,必要时输注人丙种球蛋白提高机体免疫力、人血白蛋白加强营养支持等改善患者的预后。

【参考文献】

- [1] 孙旭, 张立民. ANCA相关性血管炎误诊1例[J]. 风湿病与关节炎, 2017, 6(12): 69-70. DOI: 10.3969/j.issn.2095-4174.2017.12.017.

Sun X, Zhang LM. One case of ANCA associated vasculitis was

- misdiagnosed[J]. *Rheum Arthritis*, 2017, 6(12): 69-70. DOI: 10.3969/j.issn.2095-4174.2017.12.017.
- [2] 陈香美. 肾脏病学[M]. 北京: 人民军医出版社, 2015: 145-152. Chen XM. *Nephrology* [M]. BeiJing: People's Military Medical Publishing House, 2015: 145-152.
- [3] 何强, 邵丽娜. 老年抗中性粒细胞胞浆抗体相关性血管炎的诊疗特点[J]. *中国实用内科杂志*, 2014, 34(12): 1167-1171. DOI: 10.7504/nk2014110209. He Q, Shao LN. Diagnostic and therapeutic characteristics of anti-neutrophil cytoplasmic antibody related vasculitis in the elderly patients[J]. *Chin J Pract Inter Med*, 2014, 34(12): 1167-1171. DOI: 10.7504/nk2014110209.
- [4] Kubaisi B, Abusamra K, Foster CS. Granulomatosis with polyangiitis (Wegener's disease): an updated review of ocular disease manifestations[J]. *Intractable Rare Dis Res*, 2016, 5(2): 61-69. DOI: 10.5582/iridr.2016.01014.
- [5] 陈健华, 刘知陶, 李寅环. 嗜酸性肉芽肿性多血管炎2例[J]. *实用医学杂志*, 2017, 33(22): 3848-3850. DOI: 10.3969/j.issn.1006-5725.2017.22.046. Chen JH, Liu ZT, Li YH. Two cases of eosinophilic granulomatous vasculitis[J]. *J Pract Med*, 2017, 33(22): 3848-3850. DOI: 10.3969/j.issn.1006-5725.2017.22.046.
- [6] 吕健, 李孟军, 孙强. 血管炎相关性胃肠病研究进展[J]. *胃肠病学*, 2012, 17(7): 443-446. DOI: 10.3969/j.issn.1008-7125.2012.07.015. Lyu J, Li MJ, Sun Q. Advances in study on vasculitis associated gastrointestinal disease[J]. *Chin J Gastroenterol*, 2012, 17(7): 443-446. DOI: 10.3969/j.issn.1008-7125.2012.07.015.
- [7] 任田, 陈卫昌. 血管炎的胃肠道表现[J]. *胃肠病学*, 2018, 23(2): 65-69. DOI: 10.3969/j.issn.1008-7125.2018.02.001. Ren T, Chen WC. Gastrointestinal manifestations of vasculitis[J]. *Chin J Gastroenterol*, 2018, 23(2): 65-69. DOI: 10.3969/j.issn.1008-7125.2018.02.001.
- [8] Fan Z, Tian X, Pan J, *et al.* Terminal ileitis induced by Henoch-Schonlein purpura that presented as acute appendicitis: a case report[J]. *Medicine (Baltimore)*, 2015, 94(5): e492. DOI: 10.1097/MD.0000000000000492.
- [9] 刘梦丹, 罗贵, 赵玉荣, 等. 误诊为出血性肠炎的成人IgA血管炎1例[J]. *解放军医学院学报*, 2017, 38(9): 871-873. DOI: 10.3969/j.issn.2095-5227.2017.09.017. Liu MD, Luo G, Zhao YR, *et al.* Adult IgA vasculitis characterized by gastrointestinal involvement misdiagnosed as hemorrhagic enteritis: a case report and literature review[J]. *Acad J Chin PLA Med Sch*, 2017, 38(9): 871-873. DOI: 10.3969/j.issn.2095-5227.2017.09.017.
- [10] 万三红, 王雪, 李洪军. ANCA相关性血管炎1例临床分析[J]. *中国实验诊断学*, 2017, 21(9): 1635-1636. DOI: 10.3969/j.issn.1007-4287.2017.09.056. Wan SH, Wang X, Li HJ. Clinical analysis of a case of ANCA associated vasculitis[J]. *Chin J Lab Diagn*, 2017, 21(9): 1635-1636. DOI: 10.3969/j.issn.1007-4287.2017.09.056.
- [11] 罗经宏. ANCA相关性血管炎1例[J]. *新医学*, 2016, 47(12): 851-853. Luo JH. A case of anti-neutrophil cytoplasmic antibody associated vasculitis[J]. *J New Med*, 2016, 47(12): 851-853.
- [12] Csernok E, Moosig F. Current and emerging techniques for ANCA detection in vasculitis[J]. *Nat Rev Rheumatol*, 2014, 10(8): 494-501. DOI: 10.1038/nrrheum.2014.78.
- [13] Gong EJ, Kim DH, Chun JH, *et al.* Endoscopic findings of upper gastrointestinal involvement in primary vasculitis[J]. *Gut Liver*, 2016, 10(4): 542-548. DOI: 10.5009/gnl15198.
- [14] 曾玲玲, 胡章学. ANCA相关性小血管炎诱导缓解治疗进展[J]. *中国中西医结合肾病杂志*, 2015, 16(1): 85-87. Zeng LL, Hu ZX. Induced remission therapy progress of ANCA associated vasculitis[J]. *Chin J Integr Tradit West Nephrol*, 2015, 16(1): 85-87.
- [15] 王一妃, 孙颖. 免疫抑制剂在原发性小血管炎治疗中的应用[J]. *中国实用医药*, 2017, 12(13): 123-125. DOI: 10.14163/j.cnki.11-5547/r.2017.13.068. Wang YF, Sun Y. Application of immunosuppressive agents in the treatment of primary vasculitis[J]. *Chin Pract Med*, 2017, 12(13): 123-125. DOI: 10.14163/j.cnki.11-5547/r.2017.13.068.

(编辑: 王彩霞)