

• 病例报告 •

年轻女性大动脉炎致冠状动脉左主干病变 1 例*

宋学莲¹ 王帆¹ 高鹏¹ 张飞飞¹ 党懿¹ 齐晓勇¹

[摘要] 青年女性患者, 16岁, 主因胸闷、头痛4 d入院, 入院当天胸闷加重, 活动耐量下降, 并出现胸痛, 心电图为aVR导联抬高, 其余导联均显著压低。心脏彩超提示左室壁运动弥漫性减低。化验患者氧分压降低, 肌钙蛋白、C反应蛋白、D二聚体定量、血沉均升高。冠脉造影提示左主干病变, 于病变处植入1枚支架。后续完善检查, 全身大动脉CT血管造影(computed tomography angiography, CTA)显示肺动脉、肾动脉多处弥漫性管壁增厚、狭窄。患者符合大动脉炎诊断, 给予激素+免疫抑制剂+托珠单抗治疗大动脉炎及冠脉介入后抗血小板、抗凝、抑制心室重塑、利尿减轻心脏负荷、抑酸护胃等综合治疗, 患者病情好转出院。5个月随访患者无不适症状发作, 心功能恢复, 病情平稳。

[关键词] 大动脉炎; 左主干病变; 青年女性

DOI: 10.13201/j.issn.1001-1439.2023.05.014

[中图分类号] R544 **[文献标志码]** D

Left main coronary artery disease caused by arteritis in a young woman

SONG Xuelian WANG Fan GAO Peng ZHANG Feifei DANG Yi QI Xiaoyong

(Department of Cardiovascular Disease Center, Hebei General Hospital, Shijiazhuang, 050000, China)

Corresponding author: DANG Yi, E-mail: dangyiemail@126.com

Abstract The patient, a 16-year-old young female, was admitted to the hospital mainly due to chest tightness and headache for 4 days. On the day of admission, the chest tightness worsened, activity tolerance decreased, and chest pain occurred. The electrocardiogram showed elevated aVR leads, and other leads were significantly depressed. Color echocardiography showed reduced diffusion of left ventricular wall motion. Oxygen partial pressure decreased, troponin, C-reactive protein, D dimer quantification, erythrocyte sedimentation rate increased. Coronary angiography indicated left main lesion, and a stent was implanted. Computed tomography angiography(CTA) showed diffuse wall thickening and stenosis in pulmonary and renal arteries. The patient was diagnosed with Takayasu arteritis, and prescribed hormone, immunosuppressant and tozimumab and a comprehensive treatment of anti-platelet, anticoagulation, inhibition of ventricular remodeling, diuresis to reduce cardiac load after coronary intervention. The patient recovered well in follow-up of 5 months.

Key words Takayasu arteritis; left main lesion; young female

大动脉炎是一种慢性、非特异性、肉芽肿性血管炎, 属自身免疫疾病。主要累及主动脉及其分支, 如头臂干、颈动脉、椎动脉、冠状动脉、肺动脉等, 因血管内皮细胞和平滑肌细胞病变导致血管重构, 以狭窄和闭塞为主要表现。随着疾病的进展侵害到中层动脉壁, 可致动脉扩张或动脉瘤形成。本病常见于青年女性, 我们报道1例以冠状动脉左主干闭塞为首要表现, 并累及多支动脉的大动脉炎1例, 旨在提高临床对该病的认识, 减少误诊和漏诊。

1 病例资料

患者, 女性, 16岁, 学生, 主因胸闷、头痛4 d于

2021年8月14日入院, 患者入院前4 d无明显诱因出现头痛, 阵发性加重, 未予重视, 2 d前患者无明显诱因出现胸闷, 偶有胸痛, 入院当天出现胸闷、胸痛加重, 活动耐量下降。患者自幼易感冒、发热, 曾患“手足口病”, 已治愈。无反复出现口腔溃疡、外阴溃疡史。否认冠心病、糖尿病、肺部疾病等病史, 否认出血性疾病; 无传染病、外伤、手术及输血史。否认药物过敏史, 对海鲜、海带过敏。无吸烟及饮酒史。家族中母亲、外公患有高血压。其他人无相关疾病记载, 无传染病及遗传病等病史。入院后体检: 体温 35.7℃, 脉搏 88次/min, 呼吸 20次/min, 血压 93/63 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa), 神志清醒, 检查合作, 双肺呼吸音清晰, 未闻及干湿性啰音及胸膜摩擦音, 心前区无隆起, 心尖搏动位

*基金项目: 河北省医学科学研究课题计划(No: 20220820)

¹河北省人民医院心血管内科(石家庄, 050000)

通信作者: 党懿, E-mail: dangyiemail@126.com

于左锁骨中线第 V 肋间内 0.5 cm, 心率 88 次/min, 律整齐, 心音尚可, A2<P2, 腹肌软, 无压痛、反跳痛及肌紧张, 肝脾未触及肿大, 肝肾区无叩击痛, 双下肢无水肿。

患者入院后血气分析提示, 氧分压 87.90 mm-Hg, 肌钙蛋白 T 为 0.881 ng/mL, C 反应蛋白为 14.00 mg/L, D 二聚体定量 0.66 mg/L (正常值<0.55 mg/L), 血沉 36 mm/h (正常<20 mm/h), 空腹血糖 6.07 mmol/L, 总胆固醇 2.82 mmol/L, 甘油三酯 0.54 mmol/L, 高密度脂蛋白 0.82 mmol/L, 低密度脂蛋白 1.86 mmol/L。血液分析、尿液分析、甲功 6 项、降钙素原、结核感染 T 细胞、呼吸道病原体谱 (IgM 抗体)、人巨细胞病毒核酸定量、乙肝、丙肝、HIV、梅毒检测未见异常。自身抗体如抗核抗体、抗核抗体谱、抗 ds-DNA 抗体、狼疮抗凝物两项、抗磷脂抗体两项、抗人球蛋白试验、血管炎筛查、类风湿因子、抗链球菌溶血素 O 均为阴性; 针刺试验阴性。

心电图如图 1 所示, aVR 导联抬高, 其余导联均显著压低。心脏彩超提示左室射血分数 (EF) 40%, 左室壁运动弥漫性减低, 左右心功能严重受损, 肺动脉高压 (71 mmHg)。头颅 MRI、MRA、下肢深静脉彩超未见异常。冠脉造影提示左主干严重狭窄, 见图 2a。全身大动脉 CT 血管造影 (computed tomography angiography, CTA) 显示左肺动脉主干管壁增厚、管腔轻度狭窄; 左肺上叶、舌叶肺动脉管壁增厚、管腔闭塞; 右肺上叶尖段、后段肺动脉管壁增厚、管腔闭塞; 主动脉弓管壁环形增厚, 见图 3。右肾动脉主干及一级分支管管壁增厚、狭窄, 右肾实质大部强化程度低于左肾实质, 见图 4。主动脉弓造影未见异常, 全身 PET-CT 提示大血管均未见异常高代谢, 无活动性炎症, 心肌明显高代谢, 心肌存在缺血表现。

结合病史、体检及影像学检查, 最终明确诊断为多发性大动脉炎、急性非 ST 段抬高型心肌梗死。肺动脉闭塞、右肾动脉狭窄。根据 2022 年 ACR/EULAR 大动脉炎分类标准^[1], 年龄≤60 岁, 有影像学依据为必要条件, 其他临床条件中: 女性, +1 分; 心绞痛或缺血性心痛, +2 分; 上肢/下肢活动不利, +2 分; 血管杂音, +2 分; 上肢脉搏减弱, +2 分; 颈动脉异常, +2 分; 双上肢收缩压差≥20 mmHg, +1 分。其他影像学标准中: 受影响的动脉数量: 1 条动脉, +1 分; 2 条动脉, +2 分; ≥3 条动脉, +3 分。对称动脉成对受累, +1 分; 腹主动脉受累伴肾脏或肠系膜受累, +3 分。确诊标准: 上述 10 项条目, 得分≥5 分可确诊大动脉炎。该病例满足女性、心绞痛或缺血性心痛、受影响的动脉数量≥3 条动脉 (冠状动脉、肺动脉、肾动脉), 得分为 6 分, 符合大动脉炎诊断。患者有胸痛症

状、心电图表现、心肌酶升高, 冠状动脉造影证实左主干严重狭窄, 符合急性非 ST 段抬高型心肌梗死诊断。肺动脉闭塞、右肾动脉狭窄诊断依据如动脉 CTA 所示。

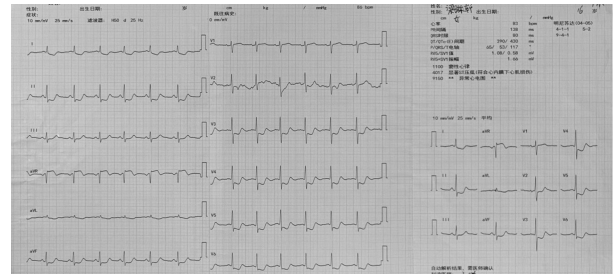
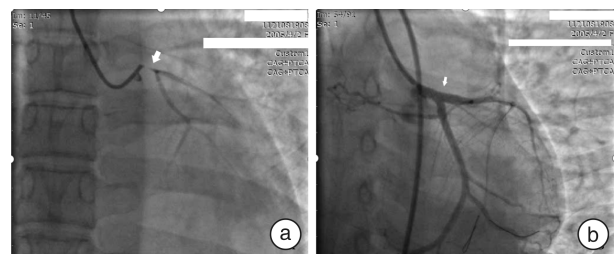
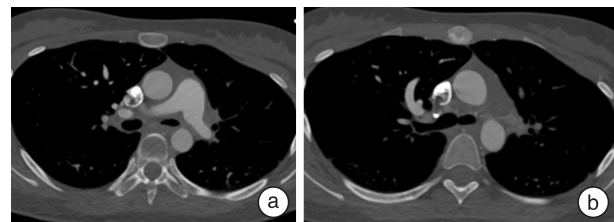


图 1 入院心电图
Figure 1 Admission ECG

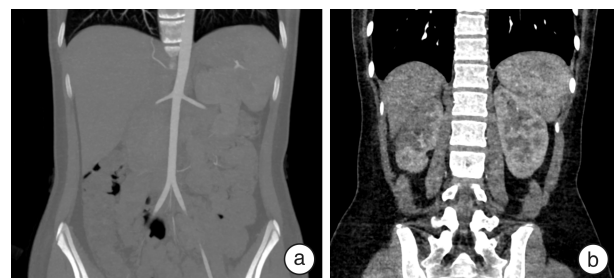


a: 左主干严重狭窄; b: 植入支架后狭窄解除。
图 2 冠脉造影结果



a: 左肺动脉主干腔轻度狭窄; b: 右肺上叶尖段、后段肺动脉管壁增厚。

图 3 肺动脉 CTA 结果
Figure 3 Results of pulmonary artery CTA



a: 右肾动脉主干管腔较左侧均变细; b: 右肾实质强化程度低于左肾实质。

图 4 肾动脉 CTA 结果
Figure 4 CTA results of renal artery

该病例鉴别诊断:①冠状动脉粥样硬化导致的心肌梗死,冠状动脉粥样硬化多见于男性,常伴有高血压、高血脂、糖尿病、吸烟、家族史等危险因素,冠脉造影及腔内影像可鉴别。②先天性主动脉狭窄,以男性多见,狭窄部位常位于动脉导管韧带附近且呈环状,一般无其他动脉受累表现。③结节性多动脉炎,该病多伴有发热、血沉增快及脉管炎等表现,但多集中于内脏小动脉,与大动脉炎表现不同。④纤维肌性结构不良,多累及肾动脉,呈串珠样改变,主动脉很少受累。

患者入院行冠脉造影后在血管内超声指导下于左主干植入支架 1 枚,如图 2b 所示,术后给予抗血小板、抗凝、抑制心室重塑、利尿减轻心脏负荷、抑酸护胃治疗,并应用糖皮质激素+免疫抑制剂+托珠单抗(雅美罗)治疗大动脉炎。

经以上综合治疗,患者病情好转出院,每月定期输注雅美罗。出院 5 个月随访,患者无不适症状,复查心电图如图 5 所示,心脏超声提示 EF 69%,室壁运动未见明显异常,PASP 43 mmHg,病情平稳。

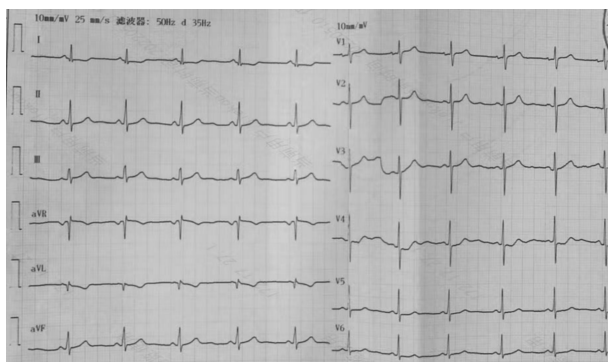


图 5 随访心电图大致正常

Figure 5 The ECG was generally normal during follow-up

2 讨论

大动脉炎是一种罕见病,亚洲发病率最高且好发于女性^[1],其病因及发病机制目前尚不清楚,涉及到感染、易感基因、细胞和体液免疫机制和信号通路异常表达等多个方面。目前该病的诊断主要基于临床表现和受累血管的影像特征。一般根据病变部位分为 4 种类型^[2]:头臂动脉型、胸腹主动脉型、广泛型、肺动脉型。以头臂动脉和广泛型多见。大动脉炎累及冠状动脉的发生率约为 10%,大多数患者表现为劳力型胸痛、胸闷或急性心肌梗死^[3]。既往亦有文献报道肺动脉未见受损,而以两肺弥漫性间质性改变为首表现的大动脉炎等罕见病例^[4]。部分胸腹主动脉型病例因锁骨下动脉、肾动脉同时受累,导致肾动脉狭窄引起的继发性高血压被锁骨下动脉狭窄引起的双上肢血压假性正常掩盖,从而延误诊治^[5]。

临床上广泛采用 1990 年美国风湿病学会制定的大动脉炎诊断标准^[6]:发病年龄 ≤ 40 岁、跛行或运动障碍、脉搏减弱或消失、双上肢血压差 > 10 mmHg、锁骨下动脉或主动脉杂音、动脉血管造影示主动脉一级分支或上下肢近端的大动脉局灶或节段性狭窄或闭塞,符合上述 6 项中的 3 项者可确诊。但是该病例仅符合其中 2 项,并不能据此标准确诊,这一结果一度对我们的诊断造成很大困扰。我们首先考虑了常见的冠心病或多发动脉硬化,但是患者为青年女性,血糖、血脂、血压等均在正常范围,因此排除了先天性、家族性高脂血症或糖尿病引起年轻人早发冠心病或多发动脉硬化的可能。然后我们鉴别了可能导致年轻女性多发主动脉病变的其他疾病,如先天性主动脉狭窄、结节性多动脉炎、纤维肌性结构不良,不能除外 1990 年诊断标准的局限性,同时结合 Peter Grayson 等分享的 2022 年版血管炎分类标准,至此得以使该病例明确诊断,并给予及时治疗。

大动脉炎的典型病理改变为炎性细胞浸润富含弹性纤维的动脉壁外膜和中膜,出现急性渗出性、慢性及肉芽肿性改变,导致管壁增厚、管腔狭窄甚至闭塞^[7]。早期临床表现缺乏特异性,故影像学检查对该病的诊断、病灶分布以及监测疾病的活动非常重要^[8]。超声检查简便易行,由于操作简单易行,可显示病变血管形态、血流内流速,但因其受操作者的主观因素及操作水平影响有一定的局限性。CT 可很好地显示管腔狭窄,血管造影是判断血管的金标准。基于超声技术的超微血管成像技术,能观察壁内新生血管情况,多用于颅外血管的探查^[9]。PET-CT 通过显像剂反映组织或病变的糖代谢情况,追踪到炎性细胞,可及早发现受累血管部位并监测疾病的活动性^[10]。

大动脉炎为慢性血管进展性疾病,对已确诊患者应进行长期随访,动态观察动脉受累情况。该病例中对于受累的冠脉左主干病变已植入支架治疗,需警惕病变进展出现支架内再狭窄或其他部位病变。该患者目前坚持糖皮质激素联合免疫抑制剂、托珠单抗治疗,病情控制良好,但减量或停药可能导致复发。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参考文献

- [1] Pedreira AL, Santiago MB. Association between Takayasu arteritis and latent or active Mycobacterium tuberculosis infection; a systematic review [J]. Clin Rheumatol, 2020, 39(4): 1019-1026.
- [2] Keser G, Aksu K, Direskeneli H. Takayasu arteritis: an update [J]. Turk J Med Sci, 2018, 48(4): 681-697.
- [3] Yang Y, Tian T, Yang K, et al. Outcomes of percutaneous coronary intervention and coronary artery bypass grafting in patients with Takayasu arteritis [J]. Int J Cardiol, 2017, 241(8): 64.

超声诊断上腔静脉综合征 1 例

赵妮¹ 胡运¹ 孟欣¹ 白炜¹ 周洁丽¹ 张诗倩¹

[摘要] 本文报道 1 例先天性心脏病(室间隔和房间隔缺损)术后半年出现面部及双上肢浮肿的患儿,评估符合上腔静脉综合征,患儿经上腔静脉血栓清除术后顺利出院。但术后 1 个月余患儿再次面部浮肿,复查超声出现上腔静脉中远段管腔局限性狭窄,遂行上腔静脉重建的介入支架植入术,患儿转危为安。

[关键词] 上腔静脉综合征;梗阻;水肿;血栓;先天性心脏病;超声心动图

DOI:10.13201/j.issn.1001-1439.2023.05.015

[中图分类号] R541.3 **[文献标志码]** D

A case of superior vena cava syndrome diagnosed by echocardiographic evaluation

ZHAO Ni HU Yun MENG Xin BAI Wei ZHOU Jieli ZHANG Shiqian

(Department of Ultrasound, Xijing Hospital, the First Affiliated Hospital of Air Force Medical University, Xi'an, 710032, China)

Corresponding author: MENG Xin, E-mail: mxfmumu@163.com

Abstract This article reported that the case of a child developed facial and upper extremity edema half a year after the congenital heart disease(ventricular septal defect and atrial septal defect). The patient was diagnosed as superior vena cava syndrome, and then he was discharged successfully after removal of superior vena cava thrombosis. However, more than 1 month after surgery, the child had facial edema again. The patient was diagnosed with limited stenosis of the middle and distal segments of the superior vena cava, and the reconstruction of the superior vena cava was performed. Finally, the child survived the crisis.

Key words superior vena cava syndrome; obstruction; edema; thrombosis; congenital heart disease; echocardiography

1 病例资料

患儿,男性,1岁,平素易感冒,反复多次肺部感染。既往基因检测提示染色体异常。曾于 2022 年 2 月就诊于本院,以先天性心脏病(先心病):膜周型室间隔缺损;下腔混合型房间隔缺损;肺动脉高压收缩压 66 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa);二尖瓣关闭不全收治入院后,行室间隔及房间隔修补术,二尖瓣成形术,术后恢复良好,顺利出院。

出院半年后,患儿又因面部浮肿和双上肢浮肿近 1 个月余再次收治入院。体检:体温 36.9℃,脉搏 129 次/min,呼吸 26 次/min,血压 112/61 mmHg。营养不良,慢性病容,体检不合作。面部浮肿,眼睑水肿,上半身明显肿胀,口唇无发绀,全身皮肤黏膜未发现黄染,头颅无畸形。听诊心率 132 次/min,触诊心尖搏动未触及震颤及心包摩擦感,心脏浊音界向左侧扩大,心前区未闻及杂音。

院前检查:①会诊超声心动图:房间隔及室间隔修补术后,上腔静脉血栓形成(完全性);左无名

¹空军军医大学西京医院超声科(西安,710032)
通信作者:孟欣,E-mail:mxfmumu@163.com

引用本文:赵妮,胡运,孟欣,等.超声诊断上腔静脉综合征 1 例[J].临床心血管病杂志,2023,39(5):403-406. DOI: 10.13201/j.issn.1001-1439.2023.05.015.

[4] 叶亮,孙丽华,谷伟,等.以间质性肺炎为首诊的多发性大动脉炎一例[J].中华结核和呼吸杂志,2020,43(4):369-370.
[5] 耿明慧,张伟,林海霞,等.广泛型大动脉炎伴双肾动脉狭窄并发心力衰竭 1 例[J].临床心血管病杂志,2022,38(5):423-426.
[6] Arend WP, Michel BA, Bloch DA, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Takayasu arteritis[J]. Arthritis Rheum, 1990,33:1129-1134.
[7] Saadoun D, Vautier M, Cacoub P. Medium-and large-vessel vasculitis[J]. Circulation,2021,143(3):267-282.

[8] Maz M, Chung SA, Abril A, et al. 2021 American College of Rheumatology/Vasculitis Foundation Guideline for the management of giant cell arteritis and Takayasu arteritis[J]. Arthritis Rheumatol, 2021, 73(8):1349-1365.
[9] 陈敏,高洁,牛慧敏,等. SMI 评估多发性大动脉炎颈动脉增厚管壁内新生血管治疗前后的变化[J].临床心血管病杂志,2021,37(2):161-166.
[10] 王蕊,张极峰,李萍. 18F-FDG PET/CT 在多发性大动脉炎应用中的研究进展[J].中国中西医结合影像学杂志,2022,20(1):85-88.

(收稿日期:2022-12-30)