

A Diagnosis Case Analysis of Takayasu Arteritis with Dilated Cardiomyopathy

Yaping Zhang^{1*}, Xiuju Qin²

¹Hospital, Ocean University of China, Qingdao Shandong

²Department of Nephrology, Navy 971st Hospital, Qingdao Shandong

Email: *zhangyaping1963@126.com

Received: May 19th, 2019; accepted: June 3rd, 2019; published: June 10th, 2019

Abstract

Objective: To investigate the clinical characteristics and diagnosis of arteritis (TA) and its complications, so as to provide scientific basis for the timely treatment of arteritis. **Methods:** a 22-year-old female with renal failure as the first symptom was reviewed. **Results:** the patient had no pulse in the left upper limb, the Echocardiogram showed dilated cardiomyopathy, CT angiography showed stenosis of the left subclavian artery, severe stenosis of the left renal artery, and complete occlusion of the right renal artery. The diagnosis of aortitis with dilated cardiomyopathy was considered. **Conclusion:** The early clinical manifestations of arteritis are atypical and easy to be misdiagnosed or missed. Dilated cardiomyopathy (DCM) is a rare complication, which can easily cause congestive heart failure or sudden death.

Keywords

Takayasu Arteritis, Concurrency, Dilated Cardiomyopathy

多发性大动脉炎并扩张型心肌病案例 诊断分析

张雅萍^{1*}, 秦秀菊²

¹中国海洋大学校医院内科, 山东 青岛

²海军第971医院肾内科, 山东 青岛

Email: *zhangyaping1963@126.com

收稿日期: 2019年5月19日; 录用日期: 2019年6月3日; 发布日期: 2019年6月10日

*通讯作者。

摘要

目的：探索多发性大动脉炎(Takayasu's arteritis, TA)及并发症的临床特征及诊断，为大动脉炎的及时治疗提供科学依据。方法：回顾1例22岁女性，以肾功能衰竭为首发症状患者的临床资料，并进行文献复习。结果：患者左上肢无脉搏，超声心动图示扩张型心肌病，CT血管造影示左锁骨下动脉狭窄，左肾动脉严重狭窄，右肾动脉完全闭塞。考虑诊断为大动脉炎并扩张型心肌病。结论：大动脉炎早期临床表现不典型，极易误诊、漏诊。扩张型心肌病是其少见并发症，一旦并发，极易引起充血性心力衰竭或猝死，应引起临床工作者高度重视。

关键词

大动脉炎，并发，扩张型心肌病

Copyright © 2019 by authors and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 引言

多发性大动脉炎(Takayasu's arteritis, TA)是指主要累及主动脉及其主要分支的慢性进行性非特异性炎症，可引起不同部位动脉狭窄或闭塞，出现相应部位缺血性表现，少数也可引起动脉扩张或动脉瘤[1]，好发于青年女性。目前认为本病可能与感染、自身免疫性疾病、雌激素、遗传因素有关。大动脉炎早期临床表现不典型，极易误诊、漏诊，晚期由于器官缺血、梗死又极易造成重要器官受损。扩张型心肌病为其少见并发症，一旦并发，极易引起心力衰竭、猝死等严重后果。临床医生应高度重视，现将笔者在工作中遇到的1例大动脉炎并扩张型心肌病患者的诊治经过进行报告。

2. 临床资料

2.1. 病史资料

女性患者，22岁。大学生。主因间断胸闷、活动后呼吸困难1月，厌食并恶心呕吐1周就诊。门诊查血肌酐为 $653 \mu\text{mol/L}$ ，以“急性肾功能衰竭”收入院。患者1月以来间断出现头晕、胸闷、活动后呼吸困难。未加注意。1周前出现厌食、恶心呕吐来诊。既往曾做过扁桃体摘除术。无心脏病、高血压病史，亦无消化道、肾脏病及关节肿痛史。

2.2. 体格检查

生命体征平稳，T: 36.8°C ，R: R 20次/分，P: 90次/分(右上肢)，左上肢脉弱不易触及，血压BP: 155/85 mmHg(右上肢)，100/50 mmHg(左上肢)，175/95 mmHg(双下肢)，贫血貌，颈静脉怒张，双肺呼吸音粗，双肺底闻及湿啰音。心脏叩诊：心界稍向左下扩大。心率90次/分，律齐，胸骨左缘三四肋间闻及II/VI收缩期杂音。腹软，肝肋下2指，质软。脾未触及。无压痛及反跳痛。双肾区无扣痛，左侧肾动脉区可闻及收缩期血管杂音。双下肢轻度凹陷性水肿，双下肢足背动脉搏动减弱。

2.3. 实验室检查

血常规：Hb 79 g/L(参考值：110~150 g/L)，RBC $2.64 \times 10^{12}/\text{L}$ (参考值： $3.5\sim 5.0 \times 10^{12}/\text{L}$)，WBC $10.5 \times 10^9/\text{L}$ (参考值： $4.0\sim 10.0 \times 10^9/\text{L}$)，血沉32 mm/h(参考值：0~20 mm/h)，CRP $> 80 \text{ mg/L}$ (参考值： < 10 mg/L)。

mg/L)。尿常规: 红细胞(2+) (参考值: 阴性), 尿蛋白(2+) (参考值: 阴性), 尿酮体(+) (参考值: 阴性)。肾功检查: 血肌酐 $653 \mu\text{mol}/\text{L}$ (参考值: $44\sim133 \mu\text{mol}/\text{L}$), 血尿素氮 $36.0 \text{ mmol}/\text{L}$ (参考值: $2.86\sim7.14 \mu\text{mol}/\text{L}$), 血尿酸 $510.8 \mu\text{mol}/\text{L}$ (参考值: $<357 \mu\text{mol}/\text{L}$)。氨基末端脑钠肽前体(NT-proBNP) $6645 \text{ ng}/\text{L}$ (参考值: $<100 \text{ ng}/\text{L}$), 明显升高。余各指标: 肝功, 血糖, 电解质, IgG、IgA、IgM, 磷酸肌酸肌酶, 磷酸肌酸激酶同工酶, 肌钙蛋白 T 正常, 抗心磷脂抗体, 补体 C3、C4 均正常, 抗 HCG 阴性, 抗核抗体(ANA), 抗中性粒细胞胞浆抗体(ANCA), 抗 ENA 抗体, 抗肾小球基底膜抗体均阴性。

2.4. 辅助检查

心电图: 窦性心律, 正常心电图。X-光胸片: 心胸比值 >0.5 。双侧肺水肿, 中等量胸腔积液(见图 1)。腹部超声: 右肾萎缩, 大小为 $6.3 \text{ cm} * 3.3 \text{ cm}$ (参考值: 长约 $10\sim12 \text{ cm}$; 宽 $5\sim6 \text{ cm}$; 厚 $3\sim4 \text{ cm}$), 左肾大小正常。冠状动脉血管造影(CTA): 左右冠状动脉未见明显狭窄与扩张, 管壁未见增厚及钙化。胸部 CTA: 胸腔两侧中等量积液。左锁骨下动脉近端狭窄, 短轴狭窄率 $40\% \sim 50\%$, 胸主动脉及头颈的分支血管管壁光滑, 均未见狭窄。双肺动脉未见异常。腹部及盆腔 CTA: 右肾动脉近端完全梗阻, 右肾萎缩, 多个侧枝小动脉形成维持右肾血供。左肾动脉近段及中段高度狭窄, 致左肾严重供血不足。左髂内动脉起始处囊状动脉瘤, 约 $5 * 8 \text{ mm}$ 。超声心动图: 左房左室及右房均扩大 LVDd (58 mm) (参考值: $45\sim55 \text{ mm}$), LVDs (45 mm) (参考值: $25\sim37 \text{ mm}$), LA46 mm (参考值: $19\sim33 \text{ mm}$), RA (55 mm) (参考值: $32\sim45 \text{ mm}$), 右室边界扩大(RV34 mm) (参考值: $18\sim22 \text{ mm}$), 室壁薄(IVS6 mm) (参考值: $6\sim12 \text{ mm}$), LVPW (5 mm) (参考值: $6\sim12 \text{ mm}$), 左右室壁运动均弥漫性减弱, LVEF = 38% (参考值: 正常 $>50\%$), 左室收缩及舒张功能均减低。二尖瓣, 主动脉瓣及肺动脉瓣均轻度返流, 三尖瓣轻中度返流, 轻中度肺动脉高压, 极少量心包积液。符合扩张型心肌病(见图 2)。

2.5. 诊断及治疗

患者, 1) 年轻女性(22岁); 2) 左上肢脉搏弱不易触及; 3) 双上肢血压差 $>10 \text{ mmHg}$; 4) 左侧肾动脉区可闻及血管杂音; 5) 动脉造影异常, 左锁骨下动脉近端狭窄, 双侧肾动脉狭窄。符合 1990 年美国风湿病学会(ACR)制定的大动脉炎诊断标准的 5 条。综合病史、实验室检查及各项辅助检查, 修正诊断: 1) 大动脉炎并发扩张型心肌病; 2) 急性肾功能衰竭; 3) 急性心功能衰竭。因患者 CRP 高, 活动性血管炎存在, 给予口服强的松 $60 \text{ mg}/\text{日}$, 同时降压、强心、透析等治疗, 病情稳定后出院, 嘱患者定期复查, 待活动性血管炎消退后考虑介入治疗。

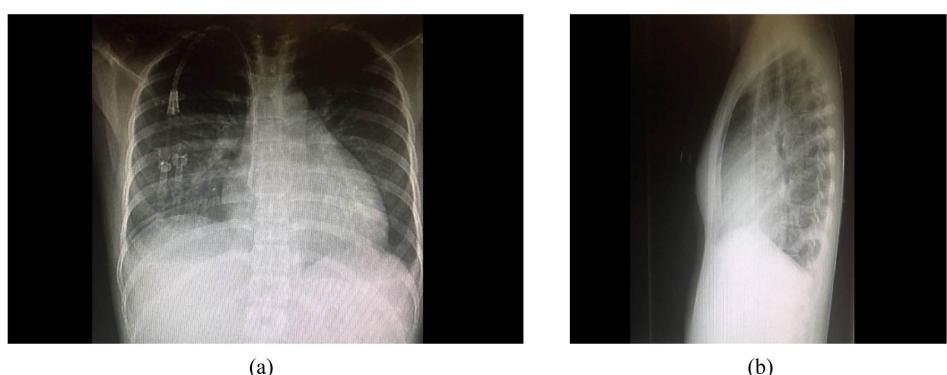


Figure 1. Chest X-ray slice (positive position (a), lateral position (b)). Note: The cardiothoracic ratio was >0.5 , bilateral pulmonary edema, moderate amount of pleural effusion, and the position of dialysis catheter was normal

图 1. X-光胸片(正位(a), 侧位(b))。注: 心胸比值 >0.5 , 双侧肺水肿, 中等量胸腔积液, 透析导管位置正常

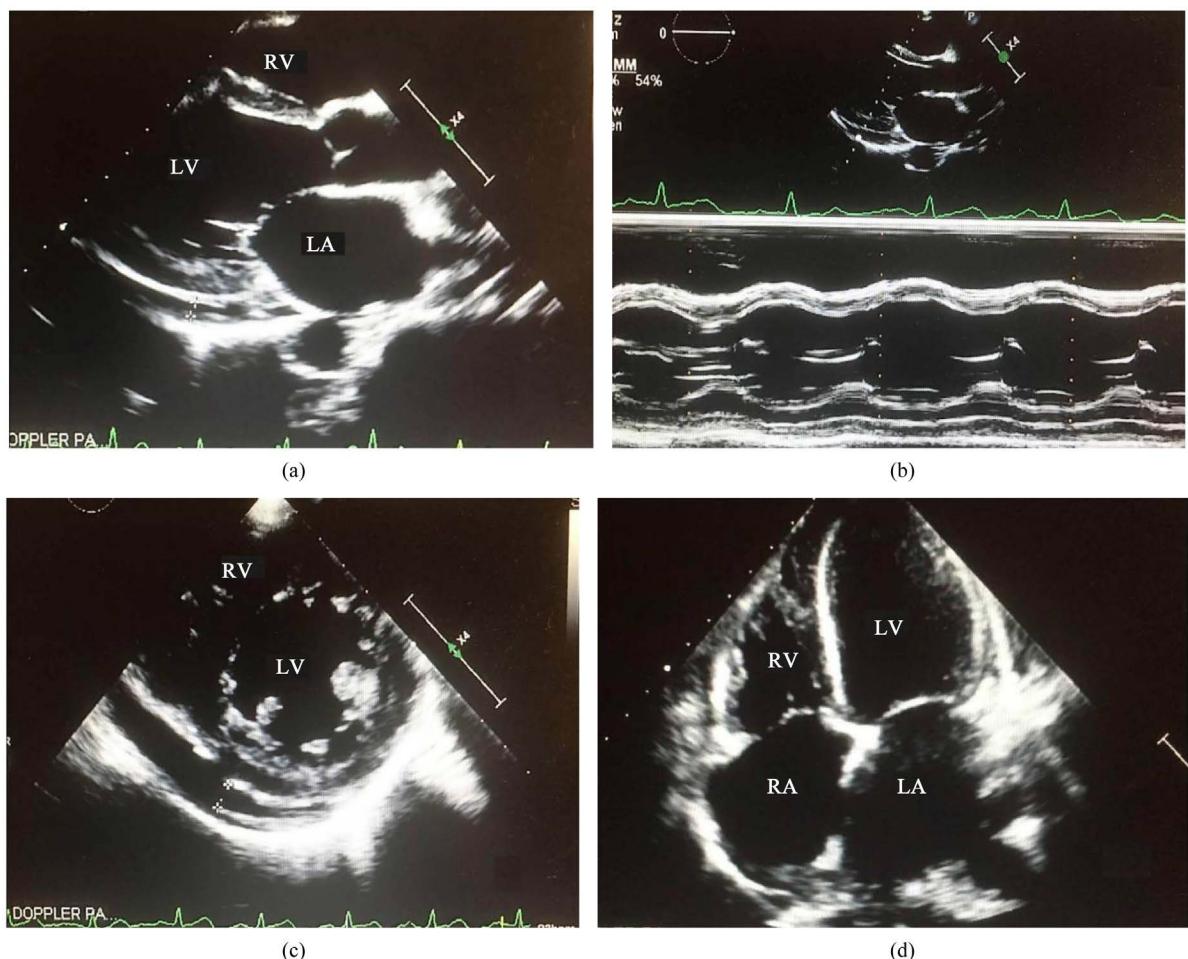


Figure 2. Echocardiogram. Note: (a): long axial view of the parasternal left ventricle; (b): shows that m-mode ultrasound shows that the left ventricular wall motion is diffusely weakened; (c): short axial view of the left ventricle; (d): four-chamber view of the apex of the heart all showed enlargement of each ventricle and thinning of the ventricular wall
图2. 超声心动图。注: (a) 胸骨旁左室长轴切面、(c) 左室短轴切面、(d) 心尖四腔心切面均示各心腔扩大, 室壁变薄。(b)为M型超声示左室壁运动均弥漫性减弱

3. 讨论

大动脉炎(Takayasu's arteritis, TA)又称无脉症, 1905 年由日本学者 Mikito Takayasu 及同行们最先描述和发现。是一种累及大中动脉的少见病[2] [3] [4] [5]。20~30 岁亚洲年轻女性为主要发病人群。

本病的临床表现分为二期[2]。早期: 急性大血管炎期。此期无特异性, 相当长的一段时间内可能仅出现乏力、体重减轻、盗汗、低烧、肌肉关节痛及贫血等不典型症状, 因此常延误诊断及治疗。晚期: 无脉期, 大血管狭窄或梗阻, 出现缺血的症状和体征。特征性的表现为脉弱或无脉(84%~96%的患者), 血管杂音(80%~94%的患者), 高血压(33%~83%的患者), 肺动脉病变(14%~100%的患者) [2]。TA 心血管系统受累的表现主要为心肌病变, 瓣膜病变, 主动脉根部病变, 冠状动脉病变, 或缩窄性心包炎。扩张型心肌病在本病中实则较少见, 仅占 5%。引起扩张型心肌病的原因目前认为有肾动脉狭窄继发性高血压, 原发心肌炎, 冠状动脉病变。

本病例符合 1990 年美国风湿协会(ACR)制定的 TA 的诊断标准[6] [7] [8], 超声心动图示扩张型心肌病。临床表现上, 患者在短期内, 病情迅速进展到严重的心力衰竭阶段, 而其心力衰竭无法用轻度高血

压来解释；超声心动图和冠脉 CTA 检查也排除了瓣膜病和冠状动脉病变，因此，考虑该患者的心肌病变是由多发性大动脉炎累及心肌引起的，而且基本患者经激素治疗后，病情好转的可能也支持上述推测。

TA 并发心肌损害多见于病变血管广泛受累的III型(广泛型)，而并发扩张型心肌病实属罕见[9]。国外报道 TA 并发扩张性心肌病达 2%~5% [10]，王春林(2017) [11]等报道近 20 年 TA 患者心脏病变情况，结果发现 TA 并发扩张型心脏病仅为(0.75%)，这可能与早期国内超声尚未普及，临床忽视 TA 并发心脏病变有关。TA 并发扩张性心肌病的患者极易出现心力衰竭，且发病年龄相对偏小，发病隐匿、病情重、恶化快，一旦出现心力衰竭，治疗效果相对较差。但若能早期诊断，经糖皮质激素和免疫抑制剂治疗，则可有效控制疾病的发展，避免并发扩张性心肌病以及导致的心力衰竭。所以，临床应早期完善超声心动图检查、冠状动脉及肺动脉造影检查，积极全面地评估 TA 患者的心脏情况。在评估心脏功能方面，超声心动是一项无创伤、方便、敏感、特异的检查，甚至可以发现亚临床心脏病变，包括心肌受累，故推荐 TA 患者定期做心脏超声检查，以便更早发现心肌病变，采取综合治疗措施，改善患者预后。

TA 的治疗内科以糖皮质激素和免疫抑制剂联合药物治疗为主。本例患者经强的松 60 mg/日、透析治疗及对症治疗，病情稳定后出院。手术治疗原则是在脏器功能尚未丧失时进行动脉重建。

参考文献

- [1] 胡盛寿, 王水云. 阜外心血管外科手册[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2006, 337-343.
- [2] Tann, O.R., Tulloh, R.M.R. and Hamilton, M.C.K. (2008) Takayasu Disease: A Review. *Cardiology in the Young*, **18**, 250-259. <https://doi.org/10.1017/S1047951108002060>
- [3] Joseph, D., Joshi, P., Bajpai, P., Sharma, P. and Jha, R.K. (2013) Unusual Presentation of Takayasu Arteritis as Dilated Cardiomyopathy in Young Male. *Journal of Evolution of Medical and Dental Sciences*, **2**, 189-193. <https://doi.org/10.14260/jemds/242>
- [4] Patra, S., Mandikal, U., Mahimaiha, J., et al. (2014) Dilated Cardiomyopathy Being the Presenting Manifestation of Takayasu Arteritis and Treated with Renal Angioplasty. *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery*, **5**, 620-622. <https://doi.org/10.1177/2150135114535271>
- [5] Conkar, S., Mir, S., Sözeri, B., Bulut, K. and Çınar, C. (2016) Evaluation and Therapy in Four Patients with Takayasu's Arteritis. *Saudi Journal of Kidney Diseases and Transplantation*, **27**, 164-169. <https://doi.org/10.4103/1319-2442.174205>
- [6] Arend, W.P., Michel, B.A., Bloch, D.A., et al. (1990) The American College of Rheumatology 1990 Criteria for the Classification of Takayasu Arteritis. *Arthritis Rheumatism*, **33**, 1129-1134. <https://doi.org/10.1002/art.1780330811>
- [7] 董徽, 蒋雄京. 大动脉炎的诊断和治疗[J]. 临床药物治疗杂志, 2012, 10(1): 34-40, 56.
- [8] 袁燕芳, 李梅梅, 张建忠, 等. 多发性大动脉炎 1 例报告并文献复习[J]. 中国医药导报, 2014, 11(10): 72-74.
- [9] 钟华, 朱卫国, 林雪, 等. 大动脉炎合并心肌病变临床分析[J]. 中华全科医师杂志, 2014, 13(11): 929-932.
- [10] Yadav, M.K., Leeneshwar, H. and Jai, R.P. (2006) Pulseless Cardiomyopathy. *J. Assoc. Physicians India*, **54**, 814-817.
- [11] 汪春林, 黄向阳, 袁奇, 杨冬妹. 大动脉炎患者心脏损害的超声心动图特点分析[J]. 安徽医学, 2017, 38(10): 1285-1287.

知网检索的两种方式：

1. 打开知网首页 <http://kns.cnki.net/kns/brief/result.aspx?dbPrefix=WWJD>

下拉列表框选择：[ISSN]，输入期刊 ISSN：2164-540X，即可查询

2. 打开知网首页 <http://cnki.net/>

左侧“国际文献总库”进入，输入文章标题，即可查询

投稿请点击：<http://www.hanspub.org/Submission.aspx>

期刊邮箱：md@hanspub.org