

【科普】手脚无力竟是风湿病惹的祸？

台州市立医院 5天前



这是一个发生在七年前的故事了

故事的主人公是陈阿姨。三个月前，陈阿姨因为反复咳嗽、气喘，先在呼吸内科就诊，常规治疗根本就无效，随后又出现了双下肢“过敏性紫癜”样皮疹。去看了皮肤科，结果皮疹还没好，接着出现了发热、双手腕和足踝部关节肿大疼痛、四肢麻木和无力，双手手腕上抬及足背曲都困难，尤其是左侧。于是陈阿姨赶紧去神经内科就诊，结果直接就住院了。住院一查：发现左眼偏盲；头颅CT提示：全组副鼻窦炎；胸部CT：两肺间质性改变。其他该做的检查一个也没落下，各种血液化验、头颅核磁共振、骨髓穿刺、脑脊液穿刺，一番检查下来，排除普通感染以及恶性肿瘤疾病，有了两个重要发现：

嗜酸性粒细胞	绝对值： $6.04 \times 10^9 / L \uparrow$ 百分比： $40\% \uparrow$	$0.02 \sim 0.52 \times 10^9 / L$ $0.4 \sim 8\%$
MPO-ANCA (抗中性粒细胞胞浆抗体)	1053.0 AAU/ML $\uparrow$	正常值 <120

各种会诊，最终诊断水落石出：元凶竟然是一种少见的风湿性疾病——**嗜酸性肉芽肿性血管炎**（原名变应性肉芽肿性血管炎），因其在1951年Churg和Strauss两位医生首次描述，又称Churg-Strauss综合征。是主要累及中、小动脉的系统性血管炎的一种类型，较为罕见，它有三个显著的病理组织学特点，即坏死性血管炎、组织嗜酸性粒细胞浸润、和血管外肉芽肿。可累及鼻窦、肺、皮肤、神经系统、心脏、胃肠道、肾脏等多个脏器，其中绝大多数患者存在哮喘和（或）变应性鼻炎。该病与肉芽肿性血管炎（韦格纳肉芽肿）以及显微镜下多血管炎又合称为ANCA相关性血管炎。

这到底是一种什么样的疾病呢？



这么说吧：我们都知道人体所有的器官都由各种大大小小的血管每天不停歇地供应氧气和养分，同时带走二氧化碳和其他代谢产生的垃圾；就如同每个城市都有充足的生活用水供应和通畅的下水道排污一般。而患有血管炎的病友，就是供应相应器官的血管发生了故障，没有了充足的供养，就出现了相应的脏器功能障碍，自然也就表现为多种多样的症状和体征。

陈阿姨所患的嗜酸性肉芽肿性血管炎，就是这一大类疾病（总称系统性血管炎）中的一种。

嗜酸性肉芽肿性血管炎诊断有以下几个特点：

1. 支气管哮喘。
2. 白细胞分类中血嗜酸性粒细胞 $>10\%$ 。
3. 单发性或多发性单神经病变或多神经病变。
4. 游走性或一过性肺浸润。
5. 鼻窦病变。
6. 血管外嗜酸性粒细胞浸润。

陈阿姨几乎全中标了。经过评估，陈阿姨情况较为严重，其中神经系统损害表现的最明显。而神经系统损害是人体中所有重要器官中功能恢复最慢的。所幸的是陈阿姨就诊及时，诊断迅速，经过治疗后，大约1年，四肢麻木逐渐缓解，四肢活动完全恢复，激素也减少至每天1片半的维持剂量。



在这一年平稳的康复之路上，陈阿姨有3件事做的非常到位：

1. 按医嘱服药，不随便减停激素及免疫抑制剂——保疗效
2. 每月一次随访——监测疾病活动及药物副反应
3. 每天开心运动——良好心态，功能康复

转眼7年过去了，陈阿姨的病从来没有反复过，目前3-6个月随访一次，日常生活也过得有滋有味。



回顾此次临床诊治，不是每一位系统性血管炎病友都有陈阿姨这么幸运。因为此病的低知晓率，高误诊、漏诊率，极易错过最佳治疗时间窗，甚至患者病情发展到尿毒症、呼吸衰竭、多器官功能衰竭才辗转至风湿科，此时最佳治疗时间可能错过，徒留遗憾。



风湿免疫科可以给大家提个醒，若同时出现2-3种情况，可到风湿免疫科就诊：

1. 反复发热；
2. 紫癜样皮疹；
3. 咳嗽、咳血、气喘呼吸困难，呼吸科规范治疗效果不佳；
4. 关节肿痛；
5. 肢体麻木、疼痛、无力；
6. 蛋白尿、血尿、血肌酐快速上升；
7. 眼、耳鼻等红肿、肿块；
8. 反复发生血栓事件；
9. 血抗中性粒细胞胞浆抗体（ANCA）阳性。



供稿 | 风湿免疫科 蒋琼



台州市立医院微信公众平台



敬畏生命 追求卓越



台州市立医院眼科中心公众平台



敬畏生命 追求卓越