

DOI: 10.3969/j.issn.1005-8982.2016.07.033

文章编号: 1005-8982(2016)07-0143-02

病例报告

消化道症状为主的系统性红斑狼疮 1 例报告

王祥¹, 贡建蔚¹, 马硕怡², 于忆¹, 魏丽娜¹

(1. 兰州大学第二医院 消化科, 甘肃 兰州 730030; 2. 第四军医大学西京医院, 陕西 西安 710032)

关键词: 系统性红斑狼疮; 假性肠梗阻; 恶病质
中图分类号: R593.24

文献标识码: D

系统性红斑狼疮(systemic lupus erythematosus, SLE)是一类导致多器官系统损害的自身免疫性疾病,多器官受累是其一大特点。近年来,SLE累及消化系统的相关特征逐渐引起临床医师的重视,尤其是以假性肠梗阻(intestinal pseudo-obstruction, IPO)等消化系统病变为首发或主要表现的SLE,极易误诊,进而延误治疗甚至恶化预后。本文报告1例以消化道症状为主的SLE,并复习相关文献。

1 临床资料

患者男性,15岁,因间断呕吐、腹痛、腹泻1个月余入院。于1个月前无明显诱因出现间断呕吐、腹痛、腹泻等症状,呕吐以进食后为主,腹痛为左侧腹部阵发性绞痛,每次发作时持续约20min,呕吐及腹泻后腹痛症状可缓解,否认发热、寒战,否认呕血、黑便等症状。就诊于当地医院诊断为阑尾炎,并行阑尾切除术,术后上述症状无改善。病程中患者神清,精神、饮食、睡眠差,小便量少,体重较前减轻约20kg。既往无类似症状发作史,无传染病史,无类似家族病史。入院查体:脉搏93次/min,血压83/62mmHg,体重40kg,身高160cm,体重指数15.62kg/m²,营养不良,腹平坦,未见肠型及蠕动波,剑突下及左上腹轻度压痛,无反跳痛,肝脾肋下未触及,Murphy征阴性,双肾区无叩击痛,肠鸣音减弱,2次/min,移动性浊音阴性。双下肢不肿。入院查血常规未见明显异常,生化检查:尿酸521μmol/L,尿素9.8mmol/L,钾3.13mmol/L,钠127.5mmol/L,氯92.8mmol/L,白蛋白37g/L。尿肾功能:尿β₂微球蛋白8773μg/L。尿常规:尿蛋白阳性(+),24h蛋白定量:0.78g。补体C3

0.25g/L。甲状腺功能:三碘甲状腺原氨酸T₃0.78nmol/L,游离三碘甲状腺原氨酸2.66pmol/L。红细胞沉降率无明显异常。泌尿系统超声显示,左肾积水并左侧输尿管上段扩张,腹腔积液。腹部立位片显示,腹部密度增高,腹水可能。腹部CT显示,肠腔少量积液,肠管内液体淤积。胃镜检查:①胃轻瘫;②慢性非萎缩性胃炎并胆汁反流;③反流性食管炎(D级)。肠镜检查:左半结肠炎,肠壁活检为肠壁慢性炎症。诊断为假性肠梗阻,予以补液、补充营养、促胃肠动力、保护胃黏膜、止泻等治疗,1周后患者症状缓解不明显,复查腹部立位平片显示,腹水征象,不全肠梗阻征象。

自身免疫抗体指标检查回报:抗核抗体阳性(1:100),抗RO抗体阳性(52kD),抗干燥综合征A抗原抗体(anti-sjogren's syndrome antigen A antibody,抗-SSA)阳性(60kD),抗核小体抗体49RU/ml(<20),再次追问病史,曾于3个月前出现过面部红斑,1个月前出现过口腔溃疡,经风湿科会诊后,诊断为SLE并IPO,狼疮性肾炎,建议羟氯喹0.2g/d口服,患者和家属要求出院。院外未遵医嘱服药,2周后上述症状再次加重入住风湿科。查体:心率100次/min,体重31kg,重度营养不良,恶病质状态,神清,精神极差。全身皮肤黏膜干燥粗糙,皮下脂肪明显减少,肋骨显露,腹平坦,未见肠型及蠕动波,全腹多处压痛,无反跳痛,双肾区无叩击痛,肠鸣音减弱,1次/min,移动性浊音阴性。双下肢不肿。后背及骶部多处压疮。查血常规:白细胞3.22×10⁹/L,中性粒细胞比率0.78,血红蛋白57g/L,血小板58×10⁹/L;生化检查:尿素22.1mmol/L,白蛋白23.5g/L;

收稿日期:2015-10-21

ESR 42.0 mm/h; C 反应蛋白 21.43 mg/L; 降钙素原 6.710 ng/ml。24 h 蛋白定量 0.69 g。尿常规:尿蛋白阳性(+)。粪常规:隐血试验阳性(+)。腹部平片显示不全肠梗阻征象。腹部 CT 显示腹盆腔积液,肠管内液体淤积,胆囊炎性改变,左肾及输尿管轻度积水。诊断为:SLE 并 IPO 及肾盂输尿管积水、狼疮肾炎、血液系统受累,给予甲泼尼龙 200 mg/d 联合丙种球蛋白 12.5 g/d 静脉滴注,连用 5 d 后停用丙种球蛋白,同时甲泼尼龙减量为 80 mg/d,此外,给予保护胃肠黏膜、补液、间断补充白蛋白、输血等对症治疗。2 周后,上述症状略微好转,但仍有恶心、腹痛、腹泻,予出院,并继续服用甲泼尼龙、环磷酰胺、羟氯喹。出院 2 个月后复诊消化道症状明显改善,体重 50 kg,血常规、肾功能、白蛋白、腹部立位片未见明显异常。腹部 CT 显示腹盆腔积液,腹腔肠管壁水肿,双侧输尿管壁水肿并轻度积水,抗 SSA 抗体阳性(60 kD)。

2 讨论

系统性红斑狼疮是一种有多系统损害的慢性自身免疫性疾病,血清具有以抗核抗体、抗 SSA 抗体为代表的多种自身抗体^[1-2]。临床症状多样,早期症状往往不典型,以消化道症状为主的患者较为罕见且极易被误诊^[3-4],同时合并输尿管肾盂积水及血液系统损害者更为罕见,该类患者抗 SSA 抗体阳性率高于单纯 SLE 患者^[2]。SLE 累及血液系统多与自身抗体的产生有关,而 SLE 患者发生 IPO 的病因尚不清楚,部分学者通过病理检查或尸体检查结合临床提出 SLE 患者发生 IPO 是由于肠道血管炎导致的肠道平滑肌损伤和蠕动功能异常^[1],也有学者通过术后病理检查发现有些 SLE 合并 IPO 患者并不出现血管炎的表现^[5]。侯勇等^[6]报道 SLE 合并慢性假性肠梗阻的患者极易出现肾输尿管积水(91.7%),两者有明显的相关性,患者出现补体下降和腹水的几率亦高。还有学者报道 SLE 同时合并 IPO 和胆道扩张的病例,即肠道和胆道的平滑肌同时受累^[7]。综合以上报道,推测 IPO 是 SLE 患者发生平滑肌广泛受累的表现之一, IPO 和单纯性肾盂输尿管积水、胆道扩张等均是 SLE 内脏平滑肌受累在不同器官的表现,可以单独或合并出现,其病因可能是原发性肌肉损害,也可能是继发于血管炎的平滑肌损伤。本例患者肠壁活检并未看到血管炎的表现,而在肠壁及输尿管壁受累的同时,出现胆囊壁的伤害,所以本例患者 SLE 并发的平滑肌的损害多考虑与原发平滑肌损害有

关。SLE 并发平滑肌损害的具体机制尚需进一步的研究来证实。

以消化道症状为主的 SLE 的治疗仍以激素及免疫抑制剂为主,同时应特别加强支持治疗,尽量避免不必要的手术干预^[2,4-5,7]。本例患者经给予甲泼尼龙联合丙种球蛋白及环磷酰胺、羟氯喹等治疗后,消化道症状明显改善,血常规和肾功能也恢复正常,但是辅助检查提示肾输尿管积水依然存在,结局与侯勇等^[6]报道一致。本例患者治疗 2 个月后复查抗 SSA 抗体依然阳性,且滴度无明显变化,与相关文献报道 SLE 合并 IPO 时抗 SSA 抗体阳性率升高一致,但目前文献缺乏治疗后该指标变化情况的追踪报道^[2,6]。SLE 合并 IPO 患者抗 SSA 抗体阳性率及其滴度变化与疗效判断的相关性尚需多中心大样本的进一步研究。

综上所述,消化系统作为 SLE 可累及的多器官系统损害之一,其机制尚不十分清楚,可能和内脏平滑肌受累有关。以 IPO 等消化系统表现为主的 SLE 极易被误诊。为防止延误诊治导致病情恶化,对类似患者早期完善抗 SSA 抗体等自身免疫指标检查,早期使用糖皮质激素规范化治疗尤为关键。

参 考 文 献:

- [1] Mok MY, Wong RW, Lau CS. Intestinal pseudo-obstruction in systemic lupus erythematosus: an uncommon but important clinical manifestation[J]. *Lupus*, 2000, 9(1): 11-18.
- [2] Xu N, Zhao J, Liu J, et al. Clinical analysis of 61 systemic lupus erythematosus patients with intestinal pseudo-obstruction and/or ureterohydronephrosis: a retrospective observational study[J]. *Medicine (Baltimore)*, 2015, 94(4). DOI: 10.1097/MD.0000000000000419.
- [3] Khairullah S, Jasmin R, Yahya F, et al. Chronic intestinal pseudo-obstruction: a rare first manifestation of systemic lupus erythematosus[J]. *Lupus*, 2013, 22(9): 957-960.
- [4] Garcia López CA, Laredo-Sánchez F, Malagón-Rangel J, et al. Intestinal pseudo-obstruction in patients with systemic lupus erythematosus: a real diagnostic challenge[J]. *World J Gastroenterol*, 2014, 20(32): 11443-11450.
- [5] Hill PA, Dwyer KM, Power DA. Chronic intestinal pseudo-obstruction in systemic lupus erythematosus due to intestinal smooth muscle myopathy[J]. *Lupus*, 2000, 9: 458-463.
- [6] 侯勇,张卓莉,于孟学,等. 系统性红斑狼疮并发慢性假性肠梗阻[J]. *北京医学*, 2005, 27(7): 402-404.
- [7] Kansal A, Jain A, Thenozhi S, et al. Intestinal pseudo-obstruction associated with biliary tract dilatation in a patient with systemic lupus erythematosus[J]. *Lupus*, 2013, 22(1): 87-91.

(申海菊 编辑)