

以急性胃肠功能窘迫综合征为表现的狼疮危象救治体会

王飞 代冬梅 许汪斌 王英

昆明医科大学第一附属医院重症医学科, 云南昆明 650031

通信作者: 王英, Email: leedy@126.com

【摘要】 系统性红斑狼疮(SLE)是一种自身免疫性疾病,其特征是免疫失调,导致自身抗体和循环免疫复合物产生及补体系统激活,由此产生免疫介导的炎症过程,可涉及一个或多个器官系统。SLE的肠系膜血管炎病例已有多篇文献报道,但以胃肠道症状为首发的狼疮危象的相关文献报道较少,这类患者表现为一过性急性胃肠功能窘迫综合征(AGDS),CT显示有广泛肠壁水肿,并有严重低补体血症。现报告1例以AGDS为表现的狼疮危象患者的救治经过。

【关键词】 系统性红斑狼疮; 狼疮危象; 急性胃肠功能窘迫综合征

DOI: 10.3969/j.issn.1008-9691.2020.03.024

Experience of rescuing a patient with acute gastrointestinal distress syndrome as the manifestation of systemic lupus erythematosus Wang Fei, Dai Dongmei, Xu Wangbin, Wang Ying

Department of Intensive Care Unit, the First Affiliated Hospital of Kunming Medical University, Kunming 650031, Yunnan, China

Corresponding author: Wang Ying, Email: leedy@126.com

【Abstract】 Systemic lupus erythematosus (SLE) is an autoimmune disease, characterized by immune dysregulation that results in the production of auto-antibodies, generation of circulating immune complexes and activation of the complement system, leading to immune mediated inflammatory processes, which may involve one or multiple organ systems. Many reports on SLE resulting in mesentery vasculitis have been published in literatures, however, the related reports were relatively few in which the gastrointestinal symptoms were the first manifestations of the SLE crisis. The patients presented as acute gastrointestinal distress syndrome (AGDS), with extensive intestinal wall edema shown in CT and seriously low blood complement level. Now the author reports the treatment process of a case of SLE crisis with AGDS as the manifestations.

【Key words】 Systemic lupus erythematosus; Lupus crises; Acute gastrointestinal distress syndrome

DOI: 10.3969/j.issn.1008-9691.2020.03.024

系统性红斑狼疮(SLE)是一种自身免疫性疾病,其特征是免疫失调导致自身抗体和循环免疫复合物产生以及补体系统的激活,是由免疫介导的炎症过程,可能涉及一个或多个器官系统,病死率较高^[1-2]。SLE的病理特征为多种血管损伤,包括炎症性血管病变、补体过度激活、在抗磷脂综合征中发生的血栓性血管病变^[3]。虽然胃肠道并发症在SLE患者中很常见,但表现为腹痛的肠系膜血管炎发生率仅为1%~2%^[4]。SLE的肠系膜血管炎病例已有多篇文献报道,但以胃肠道为首发症状的狼疮危象的相关文献报告较少,此类患者表现为由毛细血管渗漏产生的一过性胃肠功能窘迫综合征(AGDS),CT表现为广泛肠壁水肿,经糖皮质激素免疫抑制剂治疗后快速缓解。现将本院重症医学科2018年4月收治的1例以AGDS为表现的狼疮危象患者的救治经过总结如下。

1 病例介绍

患者女性,以“阵发性腹痛4d”入院。患者4d前无明显诱因出现脐周阵发性疼痛,疼痛与体位无关,无放射痛,伴腹胀、肛门停止排气和排便,恶心、呕吐2次,呕吐物为胃内容物,量多,无呕血、胸闷、气促、关节疼痛、口腔溃疡、脱发及光过敏等症状。于当地医院治疗后无好转,本院门诊以肠系膜动脉栓塞收住胃肠外科,病程中患者无便血、黑便、发热、心悸、胸闷等症状。发病以来患者精神、饮食差,大便未

解,小便少;体温37℃;脉搏(RR)21次/min,呼吸频率(HR)74次/min;血压105/65 mmHg(1 mmHg≈0.133 kPa);一般情况可,意识清楚,双肺呼吸音粗,未闻及干湿啰音;心界不大,心律齐,各瓣膜未闻及病理性杂音;腹膨隆,未见腹壁静脉曲张和胃肠型蠕动波,脐周压痛,无反跳痛、肌紧张,移动性浊音阳性,肠鸣音2次/min;未闻及血管杂音,双下肢无水肿,生理反射存在,病理反射未引出。

入院初步诊断:腹痛原因待查(肠系膜血栓待排)。经胃肠外科行胃肠减压、抗感染、抗凝等对症支持治疗4d后,患者腹痛、腹胀加重,出现腹泻、气促。经本科会诊后转重症医学科治疗。转科当日增强CT显示:①腹腔肠壁广泛增厚水肿,空肠、回肠、回盲部、升结肠及直肠受累,大量腹腔积液;②胆囊体积增大;③双侧胸腔积液,双肺下叶受压不张,双下肺少许渗出;④腹腔血管未见充盈缺损。诊断性腹腔穿刺抽出淡黄色腹腔积液。入重症医学科后诊断仍未明确,完善相关实验室检查,结果见表1。风湿免疫相关检查显示:抗线粒体抗体(AMA)阳性;抗核抗体(ANA)滴度160,抗双链DNA抗体152 kU/L,抗核小体抗体84 kU/L,抗组蛋白抗体98 kU/L,抗SS-A/R060 kd抗体247 kU/L,抗着丝点SS-A/R052 kd抗体18 kU/L,抗SS-B/La抗体244 kU/L,补体C3 0.45 g/L,补体C4 0.13 g/L。符合1997年美国风湿病学会(ACR)推荐的SLE诊断标准^[5],加之患者有肠系膜血

表 1 1例以急性胃肠功能窘迫综合征为表现的狼疮危象患者入院 9 d 内实验室检查

时间	WBC($\times 10^9/L$)	Hb(g/L)	PLT($\times 10^9/L$)	ESR(mm)	Cr($\mu\text{mol/L}$)	Alb(g/L)	CRP(mg/L)	PCT(ng/L)	尿蛋白
入院 1 d	8.87	146	152		51.3	29.6	6.8	0.09	-
入院 2 d	7.71	125	152	14	63.0	29.6	6.4		-
入院 3 d	8.09	152	174		55.1	29.2			+++
入院 4 d	5.75								-
入院 5 d	4.03								-
入院 6 d	4.00	139	174		50.9	25.7	3.2	0.04	+
入院 7 d	3.25	122	168		42.6	29.4			-
入院 8 d	3.88	123	174		32.3	31.2			+
入院 9 d	5.05	126	178						-

注:WBC为白细胞计数,Hb为血红蛋白,PLT为血小板计数,ESR为红细胞沉降率,Cr为肌酐,Alb为白蛋白,CRP为C-反应蛋白,PCT为降钙素原;-代表阴性,+代表阳性,+++代表强阳性,空白代表无此项

管炎表现,诊断为SLE、狼疮危象。

治疗方案:经静脉滴注甲泼尼龙和环磷酰胺、静脉注射免疫球蛋白(IVIG)治疗5d后,患者腹痛、腹胀、腹泻明显好转,复查CT示腹腔肠壁水肿明显减轻,腹腔积液明显减少。患者病情好转后口服醋酸泼尼松片维持,随访至今无复发。

2 讨论

本例患者诊断符合1997年美国风湿病学会(ACR)推荐的SLE诊断标准^[5];排除中枢神经系统感染及药物、电解质紊乱、高血压、尿毒症等引起的脑病,其他原因引起的心肌炎,急性肾功能不全,严重血小板减少($PLT < 20 \times 10^9/L$),严重粒细胞缺乏($< 0.1 \times 10^9/L$),病毒感染、药物引起的严重肝损害^[5];并经CT证实有肠系膜血管炎表现,可诊断为狼疮危象。经甲泼尼龙、IVIG、环磷酰胺治疗后患者肠壁水肿消退,病程中未出现肠梗阻、肠穿孔或肠出血等并发症。最终诊断为SLE危象、AGDS。此外,本例患者病情迅速好转,对类固醇治疗反应较好。SLE血管病变可分为炎症性和血栓性,前者包括毛细血管炎,后者包括血栓形成,血栓形成常发生于磷脂抗体阳性患者中。患者抗磷脂抗体阴性,增强CT排除了肠系膜血栓形成,有严重低补体血症^[6]。查阅文献显示,补体的过度激活可诱导中性粒细胞与内皮黏附,损伤内皮细胞,使毛细血管通透性增加,毛细血管渗漏导致器官组织水肿^[7]。目前SLE的确切机制尚不明确,大部分学者认为发生的可能机制是患者血管壁容易受到炎症和非炎症损伤攻击,免疫复合物沉积在某处血管壁上,可导致补体激活,毛细血管通透性增加产生水肿,导致血管炎和血栓形成。如果此病理过程不停止,就会出现严重出血、梗死和穿孔等并发症,补体过度激活是SLE患者产生血管炎的关键机制^[8]。

文献也报告了数例系统性红斑狼疮患者在狼疮活动过程中出现可逆性低氧血症的情况,病理生理学是狼疮活动导致肺毛细血管渗漏综合征,狼疮活动控制后氧合指数很快回升,符合急性呼吸窘迫综合征(ARDS)的诊断标准,故认为是狼疮所并发的ARDS^[9]。文献也报道了一类SLE患者,经历了严重意识障碍、癫痫发作、短暂失明,磁共振成像(MRI)证实顶叶和枕叶的水肿,经过3d激素、免疫抑制剂治疗,随着补体水平回升,意识障碍,癫痫发作,失明完全恢复,因此认为这类患者经历了可逆性后部白质脑病,因脑部毛细血管渗漏综合征引起,所以把此类患者命名为急性脑功能窘迫综

合征(ACDS)。Kishimoto等^[10]进一步指出,SLE患者出现消化道症状,广泛肠壁水肿,无肠系膜血栓形成,经免疫抑制剂、激素治疗后很快缓解,定义为AGDS。

尽管SLE并发ARDS、ACDS、AGDS的机制尚不完全清楚,Kishimoto等^[10]建议狼疮危象患者应警惕并发ARDS、ACDS的风险,同时本研究报告的AGDS也需引起警惕。认识上述综合征有利于SLE患者的早期诊断和及时治疗,避免发生严重并发症。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参考文献

- [1] Boumpas DT, Austin HA, Fessler BJ, et al. Systemic lupus erythematosus: emerging concepts. Part 1: Renal, neuropsychiatric, cardiovascular, pulmonary, and hematologic disease [J]. *Ann Intern Med*, 1995, 122 (12): 940-950. DOI: 10.7326/0003-4819-122-12-199506150-00009.
- [2] Boumpas DT, Fessler BJ, Austin HA, et al. Systemic lupus erythematosus: emerging concepts. Part 2: Dermatologic and joint disease, the antiphospholipid antibody syndrome, pregnancy and hormonal therapy, morbidity and mortality, and pathogenesis [J]. *Ann Intern Med*, 1995, 123 (1): 42-53. DOI: 10.7326/0003-4819-123-1-199507010-00007.
- [3] Belmont HM, Abramson SB, Lie JT. Pathology and pathogenesis of vascular injury in systemic lupus erythematosus, interactions of inflammatory cells and activated endothelium [J]. *Arthritis Rheum*, 1996, 39 (1): 9-22. DOI: 10.1002/art.1780390103.
- [4] Sultan SM, Ioannou Y, Isenberg DA. A review of gastrointestinal manifestations of systemic lupus erythematosus [J]. *Rheumatology (Oxford)*, 1999, 38 (10): 917-932. DOI: 10.1093/rheumatology/38.10.917.
- [5] 中华医学风湿病学分会. 系统性红斑狼疮诊治指南(草案) [J]. *中华风湿病学杂志*, 2003, 7 (8): 508-513. DOI: 10.3760/j.issn:1007-7480.2003.08.017.
- [6] Chinese Society of Rheumatology. Guidelines for diagnosis and treatment of systemic lupus erythematosus (draft) [J]. *Chin J Rheumatol*, 2003, 7 (8): 508-513. DOI: 10.3760/j.issn:1007-7480.2003.08.017.
- [7] Kaneko Y, Hirakata M, Suwa A, et al. Systemic lupus erythematosus associated with recurrent lupus enteritis and peritonitis [J]. *Clin Rheumatol*, 2004, 23 (4): 351-354. DOI: 10.1007/s10067-004-0882-y.
- [8] Kaushik S, Federle MP, Schur PH, et al. Abdominal thrombotic and ischemic manifestations of the antiphospholipid antibody syndrome: CT findings in 42 patients [J]. *Radiology*, 2001, 218 (3): 768-771. DOI: 10.1148/radiology.218.3.r01fe43768.
- [9] Schuerholz T, Leuwer M, Cobas-Meyer M, et al. Terminal complement complex in septic shock with capillary leakage: marker of complement activation? [J]. *Eur J Anaesthesiol*, 2005, 22 (7): 541-547. DOI: 10.1017/s0265021505000931.
- [10] Sánchez-Guerrero J, Reyes E, Alarcón-Segovia D. Primary antiphospholipid syndrome as a cause of intestinal infarction [J]. *J Rheumatol*, 1992, 19 (4): 623-625.
- [11] Kishimoto M, Nasir A, Mor A, et al. Acute gastrointestinal distress syndrome in patients with systemic lupus erythematosus [J]. *Lupus*, 2007, 16 (2): 137-141. DOI: 10.1177/0961203306075739.

(收稿日期: 2019-07-18)