

· 论著 ·

# 以假性肠梗阻为首发表现的重症狼疮肠系膜血管炎1例报道

刘建威\*

广东省珠海市人民医院内科培训基地(广东 珠海 519050)

**[摘要]** 目的 探讨以假性肠梗阻为首发临床表现的重症狼疮肠系膜血管炎诊断与治疗。**方法** 1例重症狼疮肠系膜血管炎患者在2021年11月于广东省珠海市人民医院就诊，分析其临床症状、影像学表现得出初步诊断。因诊断不明确，后经过进一步检查及科室讨论，从而确定最终诊断，并给予有效治疗。**结果** 女性患者31岁，因腹痛、腹胀、腹泻、呕吐入院，查体提示中上腹压痛，全腹反跳痛，肠鸣音减弱。腹部CT提示肠壁水肿，肠腔积液扩张，小肠旋转不良较肠扭转可能性大，CRP、PCT高，结合抗核抗体谱多项阳性，经科内讨论，最终诊断为：狼疮肠系膜血管炎(重症)。给予以腹腔穿刺引流、激素冲击抗炎、低分子肝素抗凝、肠内营养等治疗后，症状改善。**结论** 以假性肠梗阻为首发表现的重症狼疮肠系膜血管炎，应详细询问患者症状，完善查体，辅助检查，全面分析，早期诊断。

**[关键词]** 假性肠梗阻；重症狼疮肠系膜血管炎；系统性红斑狼疮；肠系膜炎；弥漫性腹膜炎

**[中图分类号]** R5

**[文献标识码]** A

**DOI:**10.3969/j.issn.1009-3257.2022.12.003

# Severe Lupus Mesenteric Vasculitis with Pseudointestinal Obstruction as The First Manifestation: A Case Report

LIU Jian-wei\*.

Internal Medicine Training Base, Zhuhai People's Hospital, Zhuhai 519050, Guangdong Province, China

**Abstract:** **Objective** To explore the diagnosis and treatment of severe lupus mesenteric vasculitis with pseudointestinal obstruction as the first manifestation. **Methods** One patient with severe lupus mesenteric vasculitis was presented in Zhuhai People's Hospital, Guangdong Province in November 2021. The clinical symptoms and imaging findings were analyzed to obtain the initial diagnosis. Due to the unclear diagnosis, after further examination and the discussion within our department, the final diagnosis was determined. Lastly, the patient was given effective treatment. **Results** The 31-year-old female patient was admitted to the hospital with abdominal pain, abdominal distension, diarrhea, and vomiting. Physical examination indicated upper abdominal pain and decreased bowel sounds. The abdominal CT examination suggested intestinal wall edema, expansion of intestinal lumen effusion, poor rotation of the small intestine was more likely than intestinal torsion, and CRP as well as PCT was high. Moreover, the spectrum of anti-nuclear antibody is multiple positive. After the department discussion, the revised diagnosis is lupus mesenteric vasculitis (severe). The patient was treated with peritoneal puncture and drainage, anti-inflammatory with hormonal shocks, anticoagulation with low molecular weight heparin and enteral nutrition, and then received small-dose hormone sequential maintenance treatment. Then the patient's symptoms were relieved. **Conclusion** It is patients with severe lupus mesenteric vasculitis with pseudointestinal obstruction as the first manifestation that should be asked about their symptoms in detail, to complete the physical examination, auxiliary examination. Perform comprehensive analysis to diagnose as early as possible.

**Keywords:** Pseudointestinal Obstruction; Severe Lupus Mesenteric Vasculitis; Systemic Lupus Erythematosus; Mesenteritis; General Peritonitis

## 1 资料与方法

**1.1 一般资料** 患者，女，31岁。因腹痛、腹胀、腹泻4天，加重1天入院。患者4天前因进食冷食后突发腹痛，呈阵发性绞痛，以中上腹为主，伴有腹胀、腹泻，起初为黄色软便，后逐渐排水样便，便后腹痛可稍缓解，伴活动后气促，休息后可逐渐缓解，活动耐量明显下降，伴恶心，呕吐胃内容物多次，非喷射性，伴大汗、全身乏力，无咳嗽、咳痰，无畏寒、发热等不适。遂至当地医院就诊，予对症治疗(具体不详)后未见好转。1天前患者无明显诱因上述症状加重，腹痛持续不缓解，腹泻次数增多，约10次/天，每次量不多，无发热、畏寒，无头痛、头晕等不适，遂来我院急诊就诊，收入急诊病房。既往史：有“妊娠高血压”病史(具体不详)，现未用药。虾过敏，儿童时期有药物过敏史(具体不详)，10余年前行阑尾切除术；1年余前有剖宫产史。无家族遗传史。

体格检查：体温：36.6°C，脉搏：122次/分，呼吸：28次/分，血压：134/99mmHg。神志清楚，精神一般，查体合作。呼吸促，双肺呼吸音粗，双肺未闻及明显干湿性啰音。心律齐，各瓣膜听诊区未闻及病理性杂音。腹软，稍膨隆，无肠形蠕动波，中上腹压痛，全腹反跳痛，未扪及包块，肝脾肋下未及，肝区叩痛可疑阳性。肠鸣音减弱，2次/分。四肢肌力、肌张力正常，生理反射存在，双侧病理征阴性。双下肢无明显水肿。

辅助检查：我院急诊抢救室：全腹CT平扫(图1A~图1C)：腹部多组小肠(空肠为主)、降结肠及乙状结肠肠壁水肿，肠腔积液扩张。

左下腹近回盲部肠管似呈旋涡状改变，考虑小肠旋转不良较肠扭转可能性大。肠系膜脂肪间隙密度增高、模糊，考虑弥漫性腹膜炎可能。腹、盆腔大量积液。右侧附件区可疑囊性灶。左肾稍高密度结节，复杂性囊肿可能。双侧胸腔少量积液。双肺散在纤维增殖灶。双侧骶髂关节面密度增高，考虑致密性骶髂关节炎。

**1.2 方法** 根据患者现病史、症状、体征，完善相关检查，确定初步诊断，并积极治疗。患者症状未见改善，继续进一步检查，明确鉴别诊断，后经过科室内讨论，修正诊断，并且及时给出治疗方案。

## 2 结 果

**2.1 初步诊断** 患者入院后完善相关检查：全腹部CT增强：十二指肠-空肠远段肠壁明显增厚水肿、肠管积液扩张，对比2021年11月19日CT，扩张小肠范围向空肠远段进展；扩张-正常肠管移行处小肠走行欠规整，请结合临床除外肠扭转或腹内疝；降结肠、乙状结肠肠壁轻度水肿；左侧输卵管壁稍增厚，性质待定；腹、盆腔大量积液；腹、盆腔大量渗出，炎症可能；右侧附件区可疑稍低密度灶；双侧骶髂关节炎；双侧胸腔少量积液。右下肺动脉可疑充盈缺损，肺动脉栓塞可能，建议进一步肺动脉CTA检查。结合患者症状、体征、辅助检查及普外科会诊意见，目前考虑缺血性肠病可能性大，完善诊断性腹腔穿刺，2021年11月20日胸腹水生化：乳酸脱氢酶LDH546U/L。腹水常规、腹水癌胚抗原、腹水涂片找抗酸杆菌：未见异常。CA125 58.90U/mL。2021年11月21日肠系膜上

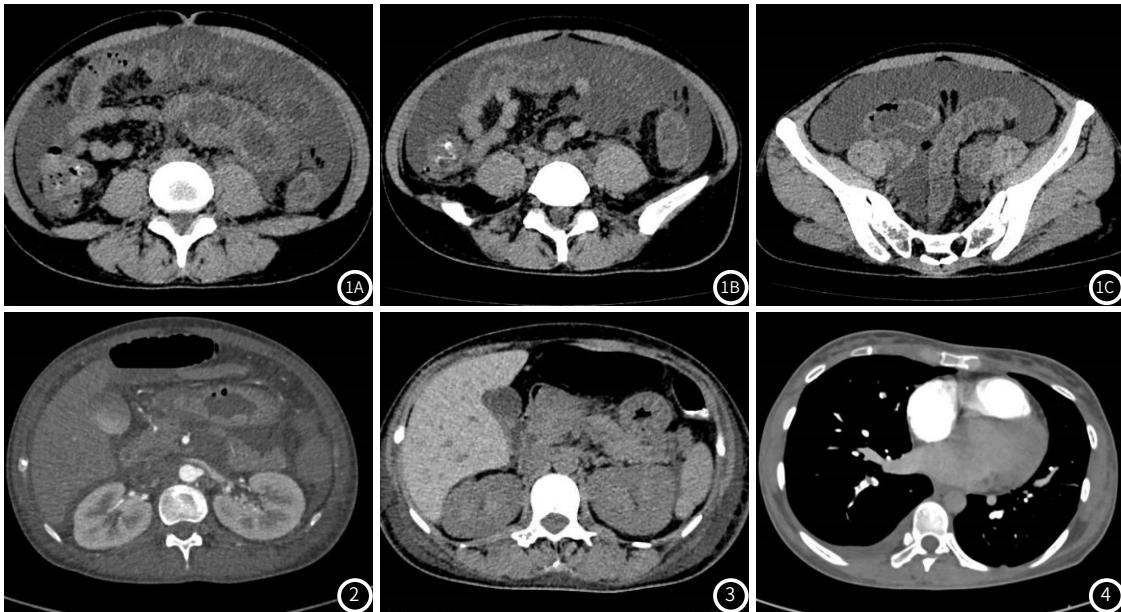
【第一作者】刘建威，男，住培医师，主要研究方向：风湿免疫病。E-mail: javik\_lau@163.com

【通讯作者】刘建威

动、静脉CT成像(图2):肠系膜上动、静脉CT血管成像未见明显异常。回肠末段、升结肠及回盲部粘膜层异常强化,考虑炎症性肠病可能性大。小肠及结肠肠管壁增厚,水肿,并肠管扩张积液、腹、盆腔积液。左侧输尿管壁稍增厚。胆囊高密度影,考虑造影剂排泄残留。右下肺动脉可疑栓塞;双侧胸腔积液。2021年11月21日术

前八项:乙肝表面抗体100.92(阳性)mIU/mL。蛋白C、蛋白S测定(金域检验)未见明显异常。

**2.2 治疗** 入院后予腹腔穿刺引流,暂予禁食、胃肠减压、解痉等治疗,积极查找病因。



**2.3 修正诊断,确定最终诊断** 2021年11月22日特种蛋白八项:C-反应蛋白29.9mg/L,免疫球蛋白G9.69g/L,免疫球蛋白M0.50g/L,补体30.43g/L,补体40.09g/L。2021年11月22日血沉83mm/h。2021年11月23日铁蛋白定量196.50ng/mL。2021年11月22日ANA、ds-DNA、ENA(十三项):抗核抗体阳性1:1000,ANA核型核均质型,抗nRNP/Sm抗体阳性,抗Sm抗体阳性,抗SS-A抗体阳性,抗核小体抗体阳性,抗组蛋白抗体阳性,抗核糖体P蛋白抗体阳性。2021年11月23日狼疮抗凝物质筛查(金域检验):狼疮初筛/狼疮确认1.26,狼疮抗凝物确定试验,凝固法41.0秒,狼疮抗凝物初筛试验1,凝固法51.7秒。2021年11月22日血管炎三项(PR3、MPO、GBM)阴性。结合患者目前病情,经科内讨论,修正诊断:1、系统性红斑狼疮,狼疮肠系膜血管炎(重症),假性肠梗阻,狼疮性肾炎;2、弥漫性腹膜炎。

**2.4 给出治疗方案** 给予甲泼尼龙1000mg冲击3天(11月22日至11月24日)抗炎、低分子肝素抗凝等治疗。2021年11月24日全腹CT平扫(图3):现片显示十二指肠-空肠远段肠壁未见明显增厚水肿,局部肠管稍扩张,对比2021年11月21日CT,较前明显改善;降结肠、乙状结肠肠壁轻度水肿,较前明显改善;左侧输尿管壁可疑增厚,请结合增强检查;腹、盆腔积液较前减少;腹、盆腔渗出,炎症可能;右侧附件区可疑稍低密度灶;结肠内高密度影,考虑造影剂残留;左肾钙化斑;腹部皮下软组织水肿;双侧胸腔少量积液,较前稍增多;双侧骶髂关节改变,致密性骨炎可能。复查CT可见肠壁水肿及肠管扩张均已明显改善,考虑治疗有效,11-25日起予序贯泼尼松片(5mg/片),每天一次维持。患者肠道功能已逐渐恢复,肠鸣音较前活跃,予以肠内营养支持。2021-11-28抗心磷脂抗体三项定性、β2糖蛋白I抗体阴性。2021-12-04全腹部CT+肺动脉CT成像(图4):右后下肺动脉分支内少许血栓可能,请结合临床及复查。双侧胸腔少量积液。腹、盆腔少量积液。双侧附件区稍低密度灶,考虑生理性卵泡,随诊。左肾复杂性囊肿可能。双侧骶髂关节异常改变,考虑致密性骶髂关节炎。患者一般情况可,无特殊不适,复查结果较前均有明显好转,诊断为:重症狼疮肠系膜血管炎,出院。

### 3 讨论

针对系统性红斑狼疮来说,本质上属于一种自身免疫性疾病,它可以对全身的器官系统,都造成非常大的损害,比如肾脏、皮

肤、肺部、血液系统、消化系统、神经系统等<sup>[1]</sup>。根据相关调查能够了解到,超过50%的病人,都会有消化系统症状的发生,比如说,恶心、呕吐,腹痛,腹泻,便血,肛门停止排气、排便,腹腔积液等,临床中最常见的是急腹症,而导致这种症状出现的原因,主要是由于发生了重症狼疮肠系膜血管炎(LMV)<sup>[1]</sup>。该患者因腹痛、腹胀、腹泻、呕吐入院,查体中上腹压痛,全腹反跳痛,肠鸣音减弱,急诊查腹部CT提示肠壁水肿,肠腔积液扩张,小肠旋转不良较肠扭转可能性大,CRP、PCT高,结合症状、体征,辅助检查,考虑肠梗阻待排、炎症性肠病待排,未给予特殊鉴别。后结合患者目前病情,抗核抗体阳性1:1000,ANA核型核均质型,抗nRNP/Sm抗体阳性,抗Sm抗体阳性,抗SS-A抗体阳性,抗核小体抗体阳性,抗组蛋白抗体阳性,抗核糖体P蛋白抗体阳性。2021年11月22日血管炎三项(PR3、MPO、GBM)阴性。经科内讨论,修正诊断:1、系统性红斑狼疮,狼疮肠系膜血管炎(重症),假性肠梗阻,狼疮性肾炎;2、弥漫性腹膜炎<sup>[2]</sup>。

针对重症狼疮肠系膜血管炎(LMV)来说,从本质上讲,属于系统性红斑狼疮的一种并发症,通常情况下,是可以通过糖皮质激素得以改善,但是在起病过程中,它的隐蔽性非常高,很可能被误诊,而误诊的可能性高达72.7%,如此说来,就可能会对治疗造成一定的影响。如果这种疾病,无法获得及时的医治,死亡率非常高,高达53%<sup>[3]</sup>。此外,部分SLE以LMV为首要症状,进一步加大了诊断的难度<sup>[1]</sup>。

根据指南及相关文献<sup>[1,4]</sup>,患者目前病情需大剂量激素冲击治疗,目前大剂量激素冲击治疗三天(11月22日至11月24日)后,症状较前明显好转,11月24日复查CT可见肠壁水肿及肠管扩张均已明显改善,考虑治疗有效,11月25日起改小剂量甲强龙40mg qd序贯,现患者腹痛、腹胀、腹泻经激素抗炎、抑酸护胃、利尿、抗感染、补液等对症支持治疗后,症状较前改善,胃肠功能逐渐好转,出院<sup>[4]</sup>。

针对假性肠梗阻(IPO)来说,本质上属于一种临床综合征,通常情况下,它会表现出肠梗阻的各种症状,但不会表现出机械性肠梗阻<sup>[5]</sup>。对于将IPO作为首发症状的SLE病人,在发病的过程中,具有发病急的特点,并且还会表现出各种消化系统症状,比如说,腹痛、呕吐以及便秘等等,病程相对较长,病人在进行就诊的过程中,常常会出现体重明显下降的现象<sup>[6-7]</sup>。IPO腹痛的特点与机械性肠梗阻不同,通常情况下,疼痛的部位主要是脐周,或者全腹,并且主要是持续性胀痛,绞窄性疼痛相对较少,

(下转第18页)

2 讨 论

上皮样血管内皮瘤(epithelioid hemangioendothelioma, EHE)是一种起源于血管内皮细胞的罕见肿瘤，发病率低于百万分之一<sup>[1]</sup>，为低至中等恶性血管肿瘤，有潜在转移能力<sup>[2]</sup>。该肿瘤可发生于全身多器官，以软组织(四肢)、骨骼<sup>[3]</sup>、肝脏和肺脏为主<sup>[1]</sup>。但肺部单独发生EHE十分罕见。1975年，该病首次由Dail和Liebow<sup>[4]</sup>提出，由于病灶侵犯邻近小血管和小气道，故命名为血管内细支气管肺泡瘤。1982年，Weiss和Enzinger将其更名为EHE<sup>[5]</sup>，2015年WHO肺肿瘤分类将EHE归为低至中等恶性血管肿瘤<sup>[2]</sup>。

目前肺EHE的相关研究中，女性患者约占80%<sup>[6]</sup>，好发年龄40岁左右<sup>[6]</sup>，缺乏典型临床表现，约半数无任何症状，多体检时发现；部分患者出现咳嗽、咳痰、呼吸困难等症状，偶伴胸痛、胸腔积液<sup>[7]</sup>，少数患者可出现咯血、贫血等症状。该病发病机制尚未明确，一种假说是基于EHE的细胞分子遗传学研究，有报道<sup>[8]</sup>称单核细胞趋化蛋白-1可刺激内皮细胞血管生成，促进肿瘤的发展；另一种假说是慢性巴尔通体氏杆菌感染可诱发恶性血管肿瘤形成<sup>[9]</sup>。

肺EHE的CT影像学特点：(1)位置：双肺随机分布，较多为沿着支气管及血管束的走行分布；(2)大小和数量：双肺可呈多发大小不等结节，直径约1.0~2.0cm，也可呈孤立肿块型，直径达5.0cm<sup>[10]</sup>；(3)形态：边界多清晰，也可见磨玻璃影、小叶间隔增厚等表现，部分可见“分叶”征；(4)密度：多均匀，可发生钙化；(5)增强CT：病灶轻度强化，部分呈延迟性强化<sup>[11]</sup>；(6)其他：若侵犯胸膜，可出现胸腔积液、胸膜增厚等。本例患者呈双肺多发直径小于2.0cm结节，最大者位于右肺上叶，沿支气管及血管束走行，边界清晰，见分叶征，密度均匀，增强CT呈轻度延迟性强化。

肺EHE的临床及影像表现缺乏特异性，术前多被误诊。应与以下疾病鉴别：(1)肺癌：老年吸烟者多见，CT上多见“毛刺”征、“分叶”征、“空泡”征、“胸膜凹陷”征等恶性征象，增强CT呈中度强化。(2)转移瘤：有原发恶性肿瘤病史，多发肺结节呈随机分布、大小不等，边缘清楚等表现，病灶进展迅速。(3)结节病：双肺多发小结节，沿支气管血管束周围的淋巴管走行分布，以双上肺多见，多可伴有对称性肺门淋巴结肿大。

综上所述，肺EHE的影像表现及临床症状缺乏特异性，确诊需依赖组织病理及免疫组化(CD31、CD34、ERG和Fli-1作为血管内皮标志物<sup>[12]</sup>)。当肺内出现单发或多发结节，边界清晰，病灶沿小支气管及血管走行，且病灶进展缓慢时，应考虑此病可能。

参考文献

- [1] Shiba S, Imaoka H, Shioji K, et al. Clinical characteristics of Japanese patients with epithelioid hemangioendothelioma: A multicenter retrospective study [J]. BMC Cancer, 2018, 18(1): 993.

[2] Travis W D, Brambilla E, Nicholson AG, et al. The 2015 world health organization classification of lung tumors: Impact of genetic, clinical and radiologic advances since the 2004 classification [J]. Thorac Oncol, 2015, 10(9): 1243-1260.

[3] 方三高, 陈娟娟, 向国喜. 骨血管内皮瘤2例 [J]. 罕少疾病杂志, 2003, 10(4): 59.

[4] Dail D H, Liebow A G, Gmelich J T, et al. Intravascular, bronchiolar, and alveolar tumor of the lung (IVBAT). An analysis of twenty cases of a peculiar sclerosing endothelial tumor [J]. Cancer, 1983, 51(3): 452-464.

[5] Weiss S W, Enzinger F M. Epithelioid hemangioendothelioma: A vascular tumor often mistaken for a carcinoma [J]. Cancer, 1982, 50(5): 970-981.

[6] Thway Khin, Mentzel Thomas, Perrett Conal M, et al. Multicentric visceral epithelioid hemangioendothelioma, with extremity dermal deposits, unusual late recurrence on the nasal bridge, and TFE3 gene rearrangement [J]. Hum Pathol, 2018, 72: 153-159.

[7] 刘德祥, 郭真真, 陈汉威, 等. 肺上皮样血管内皮瘤的CT诊断(2例报告与文献复习) [J]. 罕少疾病杂志, 2010, 17(3): 29-32.

[8] Tanas M R, Sboner A, Oliveira AM, et al. Identification of a disease-defining gene fusion in epithelioid hemangioendothelioma [J]. Sci Transl Med, 2011, 3(98): 98ra82.

[9] Mascarelli P E, IredeLL J R, Maggi R G, et al. Bartonella species bacteremia in two patients with epithelioid hemangioendothelioma [J]. Clin Microbiol, 2011, 49(11): 4006-4040.

[10] 林航, 程远大, 张春芳. 肺上皮样血管内皮瘤的研究进展 [J]. 中国肺癌杂志, 2019, 22(7): 470-476.

[11] 刘硕, 黄娟, 邵兵, 等. 肺上皮样血管内皮瘤的临床及CT表现 [J]. 实用放射学杂志, 2018, 34(7): 1026-1028.

[12] 韩静, 魏建国, 高献争, 等. 肺上皮样血管内皮瘤18例临床病理学观察 [J]. 中华病理学杂志, 2020, 49(6): 550-555.

(收稿日期: 2022-04-03)  
(校对编辑: 阮 靖)

- [4] Huang D F, Chen W S. Lupus-associated intestinal vasculitis [J]. NEJM, 2009, 361(3):e3.
- [5] Zhang F, Zhang J, Zhou L, et al. Intestinal pseudo-obstruction as the initial manifestation of systemic lupus erythematosus [J]. AM J EMERG MED, 2019, 37(1):176. e1-176. e2.
- [6] Álvarez-Perdomo L C, Pedraza-Atahualpa P A, Mondragón-Cardona Á E, et al. An unusual case of intestinal pseudo-obstruction presenting in an adolescent with juvenile-onset systemic lupus erythematosus: A diagnostic challenge [J]. Egypt Rheumatol, 2018, 40(3):213-216.
- [7] Billiauws L, Cohen M, Cazals-Hatem D, et al. Small intestine motility disorders: Chronic intestinal pseudo-obstruction [J]. J Visc Surg, 2022, 159(1S):S22-S27.
- [8] 康天, 赵莉, 张旭辉等. 以神经症状为首发系统性红斑狼疮患者烟酸缺乏症1例 [J]. 临床合理用药杂志, 2017, 10(29):160.
- [9] Lazopulos C Q, Orozco M, Balderramo D. Small-vessel intestinal vasculitis as an initial manifestation of systemic lupus erythematosus [J]. Dig Liver Dis, 2018, 50(10):1096.
- [10] 李嗣钊. 以假性肠梗阻为首发表现的系统性红斑狼疮1例临床分析 [D]. 中国协和医科大学, 2008.

参考文献

- [1] 医脉通. 首诊误诊率高达72.7%,你需要掌握狼疮性肠系膜血管炎的诊治 [EB/OL].  
[https://news.medlive.cn/gi/info-progress/show-172681\\_137.html](https://news.medlive.cn/gi/info-progress/show-172681_137.html). 2020-09-23
  - [2] Hermann G. Intussusception secondary to mesenteric arteritis:Complication of systemic lupus erythematosus in a 5-year-old child[J]. JAMA, 1967, 200(1): 74-75.
  - [3] Koster M J, Warrington K J. Vasculitis of the mesenteric circulation[J]. Best Pract Res Clin Ga, 2017, 31(1): 85-96.

(收稿日期: 2022-06-07)  
(校对编辑: 阮 靖)