

· 论著 ·

系统性红斑狼疮继发双侧肾上腺出血一例报告并文献复习

方晖东 李三祥 李 佳 李鑫华 潘 佐 刘俊峰*

内蒙古自治区人民医院泌尿外科(内蒙古泌尿外科研究所)(内蒙古 呼和浩特 010017)

【摘要】目的 提高对系统性红斑狼疮继发双侧肾上腺出血诊治、鉴别诊断，以提高临床医师对该病的认知。方法 分析1例内蒙古自治区人民医院2017年9月收治的一名系统性红斑狼疮继发双侧肾上腺出血患者临床表现及病理学特点，并复习相关文献。结果 56岁女性患者，以双侧肾上腺出血就诊，初诊为“自发性双侧肾上腺出血 红斑狼疮”，入院后病情进展迅速，昏迷后气管插管等治疗后患者死亡。结论 系统性红斑狼疮继发双侧肾上腺出血，疾病罕见，病因不明，复习资料提示早期激素冲击治疗有效。

【关键词】双侧肾上腺出血；系统系红斑狼疮；抗磷脂抗体综合征

【中图分类号】R593

【文献标识码】A

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2025.5.004

Bilateral Adrenal Hemorrhage Secondary to Systemic Lupus Erythematosus: A Case Report and Literature Review

FANG Hui-dong, LI San-xiang, LI Jia, LI XIN-hua, PAN Zuo, LIU Jun-feng*.

Department of Urology, Inner Mongolia Autonomous Region People's Hospital, Hohhot 010017, Inner Mongolia, China

Abstract: *Objective* To improve clinicians' understanding of bilateral adrenal hemorrhage secondary to systemic lupus erythematosus (SLE). *Methods* The clinical manifestations and characteristics of a patient with bilateral adrenal hemorrhage secondary to systemic lupus erythematosus admitted to the People's Hospital of Inner Mongolia Autonomous Region in September 2017 were analyzed, and the relevant literature was reviewed. *Results* A 56-year-old female patient presented with bilateral adrenal hemorrhage and was initially diagnosed as "spontaneous bilateral adrenal hemorrhage lupus erythematosus". Her condition progressed rapidly after admission, and she died after treatment such as tracheal intubation after coma. *Conclusion* Bilateral adrenal hemorrhage secondary to systemic lupus erythematosus is a rare disease, and there is no literature reference at that time leading to death. The review data suggest that early hormone shock therapy is effective.

Keywords: *Bilateral Adrenal Hemorrhage; Systemic Lupus Erythematosus; Antiphospholipid Antibody Syndrome*

系统性红斑狼疮继发双侧肾上腺出血是慢性自体免疫疾病，病因未明，认识不足，常与自发性肾上腺出血相混淆，现将我科既往收治的一名患者病例报道如下，并复习相关文献，以期提高临床医师对该病的诊疗认知。

1 临床资料

患者，女，56岁，因“左上腹痛伴恶心、呕吐1天”于2017年9月9日入院。患者1天前无明显诱因出现左上腹部不适伴有恶心、呕吐，入院时神智清楚，无发热症状，左上腹部压痛，无反跳痛，急诊胸腹部CT示：双侧胸腔积液，双肺下叶部分不张，双侧肾上腺卵圆形软组织密度影，考虑血肿，双侧的肾周及脾周积液。患者既往有关节痛、口干及低热症状。入院患者双侧肾上腺出血病因不明确，考虑为自发性出血，第一天给予观察对症治疗，患者病情尚稳定，第二天患者突发血压下降、心率加快、神智淡漠，眼睑及甲床苍白等休克表现，之后患者症状逐渐加重、神经系统出现障碍，在治疗当中，实验室检查：J免疫球蛋白G16.200g/L，抗心磷脂抗体12.70RU/mL， β_2 -糖蛋白1抗体162.26RU/ML，抗核抗体：颗粒型(1:1280)，抗SM抗体阳性，抗SSA 阳性(++++)，抗SSA-52抗体(++++)，抗SSB 阳

性(++++)，降钙素原(PCT)41.150ng/mL，考虑患者为系统性红斑狼疮、双侧肾上腺出血、肾上腺危险、休克，给予患者抗休克、类固醇激素冲击疗法及血浆置换症状未缓解后死亡。

2 讨 论

系统性红斑狼疮(SLE)是一种累及全身多个免疫系统的慢性自体免疫疾病，系统性红斑狼疮(systemic lupus erythematosus, SLE)合并抗磷脂综合征(antiphospholipide syndrome, APS) 并不少见，但SLE合并继发性肾上腺出血较为罕见。研究发现，SLE合并APS的发病率为30%^[1]，APS静脉血栓发生率为27.6%，动脉血栓发生率为42.2%^[2]。双侧肾上腺出血(BMAH)是罕见的一种临床表现，其症状包括恶心呕吐、虚弱、昏睡、体重减轻，皮肤色素沉着和腹泻等^[3-4]。肾上腺出血临床常见于腹部外伤，自发性出血尤为罕见。诊断主要依靠影像学检查，包括超声、CT及MRI^[5-7]。我国仅有小儿爆发性脑脊髓炎败血症，产前或生产中窒息、巨大胎儿、难产及暴力性损伤,引起肾上腺出血、坏死导致急性肾上腺皮质功能衰竭的报道^[8-10]。目前双侧肾上腺自发性出血公认的发病因素包括高血压，糖尿病，心血管疾病，心房纤颤、放射治疗、

【第一作者】方晖东，男，主治医师，主要研究方向：结石与感染。E-mail: 283778455@qq.com

【通讯作者】刘俊峰，男，主任医师，主要研究方向：泌尿系结石与肿瘤。E-mail: Junfengliu-03@tom.com

和吸烟、华法林抗凝治疗等^[11], 5%的BMAH是由其他罕见的疾病引起^[12-16]。该患者疾病发生于2017年, 遗憾的是当时患者疾病进展迅速且无文献参考, 早期治疗不及时, 患者最终死亡, 当时发表病例报道也并未获得支持, 目前国内出现了少量报道^[17-19], 这些病例为单侧肾上腺出血, 双侧肾上腺出血更为凶险, 显然此病并不是独一, 这有助于提高医务人员的认识能够使患者取得更好的治疗效果。国外报道SLE继发肾上腺出血的发病机制可能与微血管损伤、免疫复合物沉积和诱导细胞凋亡有关。本例患者分析肾上腺出血原因, 首先考虑是由于SLE继发恶性抗磷脂综合征引起肾上腺静脉血栓栓塞导致肾上腺压力增加, 进而导致双侧肾上腺自发性出血^[13]; 其次认为与其解剖有明显的关系, 肾上腺有丰富的动脉供应并由一个大型中央静脉引流, 其中央静脉的纵行机束收缩时易引起局部血液循环, 促使血小板性血栓形成, 造成肾上腺坏死出血^[13-14]。此

外, 肾上腺出血还可能与应激状态有关, 应激使肾上腺皮质功能分泌增加增加, 促使肾上腺皮质血流量增加, 提升肾上腺静脉压的各种刺激因素, 包括休克时的静脉收缩, 多发的小血管的闭塞或血管分布增多也可引起患者腺体出血。

本例患者双侧肾上腺自发性出血为最初表现就诊, 后在治疗检查中发现患有系统性红斑狼疮, 复习国内文献包括本组患者, 我们认为其发病因素可能与系统性红斑狼疮有关, 但不排除其他因素导致。该病较少见, 为泌尿外科医师诊断、治疗带来困难。查阅文献认为在早期治疗中激素替代治疗仍有重要意义, 但本例患者给予类固醇激素冲击疗法及血浆置换症状仍未缓解, 考虑是由于病程进展迅速, 发生失代偿, 所以大剂量的类固醇激素治疗也难以避免死亡。所以, 对于临床发现肾上腺机能不全和肾上腺增大并提示双侧出血的患者, 应对ACA及相关抗体抗体进行检测, 及早使用类固醇激素治疗^[20-22]。

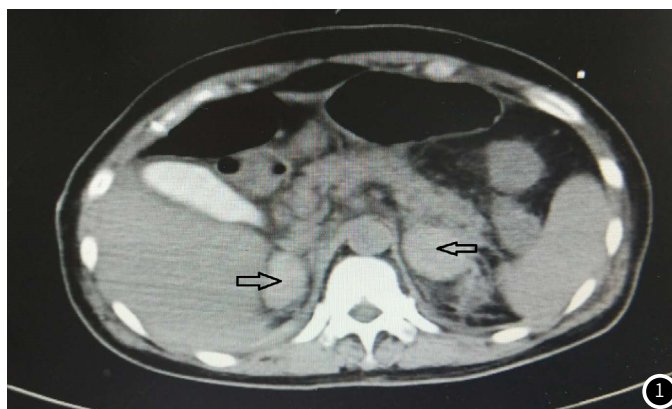


图1 双侧肾上腺出血患者CT平扫检查图片, 箭头所示双侧肾上腺出血。

参考文献

- [1] Cervera R, Espinosa G. Update on the catastrophic antiphospholipid syndrome and the "CAPS Registry" [J]. *Semin Thromb Hemost*, 2012, 38 (4): 333-338.
- [2] 陈晓微, 申艳, 孙传银, 等. 抗磷脂综合征174例临床特点及与欧洲数据比较分析[J]. *中华风湿病学杂志*, 2010, 14 (6): 394-397.
- [3] 王敏, 邱雪婷, 王端, 等. 抗磷脂抗体综合征引发原发性肾上腺皮质功能不全的临床应对[J]. *中华内分泌代谢杂志*, 2021, 37 (9): 830-835.
- [4] Abdulla MC, Alungal J, Hashim S, et al. SLE presenting as multiple hemorrhagic complications [J]. *Lupus*, 2015, 24 (10): 1103-1106.
- [5] 倪安, 郭波, 周林昌. 肾上腺出血的诊断与治疗-附17例报告[J]. *系统医学*, 2018, 3 (13): 85-86, 89.
- [6] 韩宗宝, 李希, 梁子懿, 等. CT增强扫描及核磁共振对肾上腺肿瘤的定位与定性诊断价值[J]. *中国CT和MRI杂志*, 2024, 22 (12): 124-127.
- [7] 金佳熙, 张盼. 肾上腺血管瘤CT及MRI征象分析[J]. *中国CT和MRI杂志*, 2024, 22 (12): 132-134.
- [8] 张韩珉, 胡波, 付庆明, 等. 新生儿肾上腺出血30例临床分析[J]. *中国新生儿科杂志*, 2013, 28 (4): 249-251.
- [9] 高新营, 陈飒英. 新生儿肾上腺出血2例报告及文献复习[J]. *中日友好医院学报*, 2015, 29 (5): 290-291.
- [10] 李洁, 乔林霞, 王华, 等. 新生儿肾上腺出血14例的临床分析[J]. *南通大学学报(医学版)*, 2018, 38 (1): 72-73.
- [11] Sanford Z, Nanjundappa A, Annie FH, et al. Adrenal hemorrhage in a patient anticoagulated with apixaban with antiphospholipid syndrome [J]. *Cureus*, 2019, 11 (7): e5108.
- [12] Xu J, Zhou Q, Jiang N, et al. Bilateral adrenal hemorrhage revealed antiphospholipid syndrome in a male patient: benefit from comprehensive treatment [J]. *Curr Med Res Opin*, 2018, 34 (12): 2165-2168.
- [13] Fukui S, Iwamoto N, Tsuji S, et al. Diffuse alveolar hemorrhage emerging one week after starting high-dose corticosteroid therapy for granulomatosis with polyangiitis (GPA) with systemic lupus erythematosus (SLE) [J]. *Intern Med*, 2015, 54 (20): 2681-2686.
- [14] Aldaajani H, Albahrani S, Saleh K, et al. Bilateral adrenal hemorrhage in antiphospholipid syndrome. Anticoagulation for the treatment of hemorrhage [J]. *Saudi Med J*, 2018, 39 (8): 829-833.
- [15] Heller T, Bergholtz M, Martin F, et al. Bilateral adrenal hemorrhage occurring two times in primary antiphospholipid syndrome (APS). Anticoagulation as treatment of hemorrhage [J]. *Dtsch Med Wochenschr*, 2002, 127 (33): 1695-1698.
- [16] WH Yong, YC Kon, C Rajasoorya, et al. Bilateral adrenal haemorrhage and Evans syndrome as the initial presentation of antiphospholipid syndrome from systemic lupus erythematosus [J]. *The Endocrinologist*, 2010, 20 (2): 66-68.
- [17] 余洁, 马明磊, 刘艺文, 等. 抗磷脂抗体综合征致急性原发性肾上腺皮质功能不全1例并文献复习[J]. *中国医刊*, 2020, 55 (4): 372-375.
- [18] 王玉华, 张国华, 张令令, 等. 系统性红斑狼疮合并自发性肾上腺出血1例[J]. *北京大学学报(医学版)*, 2019, 51 (6): 1178-1181.
- [19] 高辉, 姚海红, 安媛, 等. 抗磷脂抗体综合征合并肾上腺血肿一例[J]. *中华风湿病学杂志*, 2017, 21 (8): 556-557.
- [20] Kovacs KA, Lam YM, Pater JL. Bilateral massive adrenal hemorrhage. Assessment of putative risk factors by the case-control method [J]. *Medicine*, 2001, 80 (1): 45-53.
- [21] Rao RH, 罗椒衍. 双侧肾上腺大量出血的早期觉察与治疗[J]. *国外医学内科学分册*, 1990, 17 (9): 405-407.
- [22] Cervera R, Rodríguez-Piñó I, Espinosa G. The diagnosis and clinical management of the catastrophic antiphospholipid syndrome: a comprehensive review [J]. *J Autoimmun*, 2018, 92: 1-11.

(收稿日期: 2024-01-22) (校对编辑: 韩敏求)