

■ 技术·思维

一例以腹痛、腹泻为首发症状的系统性红斑狼疮

□孙艳 张金平 郑庆芬 文/图



腹部增强CT检查

患者为女性,19岁,因“间断腹痛、腹泻1个多月,再发4天”入院。患者1个多月前吃火锅后出现中腹部剧烈疼痛,呈持续性绞痛,伴恶心、呕吐,呕吐物为胃内容物,腹泻,稀水样便,4次/天~5次/天,无黏液、脓血便,无发热、皮疹。患者就诊于当地医院消化科。腹部CT(计算机断层成像)检查结果提示:肠壁增厚、腹腔积液(少量)。患者被诊断为急性肠炎,接受抗感染、止痛等治疗,1周后病情好转。4天前,患者进食辛辣、生冷食物后再次出现剧烈腹痛,伴腹胀、乏力。当地医院医生给予保护胃黏膜、止痛治疗,患者的腹痛好转,但仍有腹胀、暖气、乏力。腹部彩超检查结果提示:腹腔积液。

为寻求进一步诊治,患者来到郑州大学第一附属医院就诊。

在郑州大学第一附属医院,患者做了一系列检查。综合患者的检查结果,在排除感染、肿瘤和其他结缔组织疾病后,我们明确诊断为:1.系统性红斑狼疮轻度系膜增生性狼疮性肾炎;2.狼疮性肠系膜血管炎;3.多浆膜腔积液。依据系统性红斑狼疮疾病活动度评分(系统性红斑狼疮DAI)标准,我们判断患者的总分>10分,疾病处于活动期。

对于这名患者,我们进行了鉴别诊断。她以腹痛、腹泻伴恶心、呕吐为首发症状,早期需要与急性肠胃炎、急性胰腺炎等消化系统疾病相鉴别。急性肠胃炎多是由于细菌、病毒和寄生虫等感染引起的肠胃黏膜急性炎症。患者常有不洁食物及生冷、辛辣、刺激性食物进食病史,临床起病急,表现为腹痛、腹泻、恶心、呕吐、发热等症状。患者的初期表现与急性肠胃炎极其相似,但在对症治疗后反复发作,且出现腹腔积液,提示诊断尚存疑问,需要进一步明确。我们分析如下:青年女性、多浆膜腔积液,待排除自身免疫性疾病,按此诊疗思路进行相关检查后,明确诊断为系统性红斑狼疮。急性胰腺炎也常因暴饮暴食诱发,急性发病,表现为腹痛伴恶心、呕吐等,但是患者的血清淀粉酶、脂肪酶不高,腹部CT检查提示胰腺形态无异常。

我们给予甲泼尼龙1.0克,静脉滴注,每天1次,连用3天,冲击治疗,以控制疾病活动度、诱导缓解。之后,改为泼尼松45毫克/天,口服;羟氯喹片,0.2克,早晚各1次,口服;他克莫司片,1毫克,早晚各1次,口服,辅以保护胃黏膜、补钙等治疗。

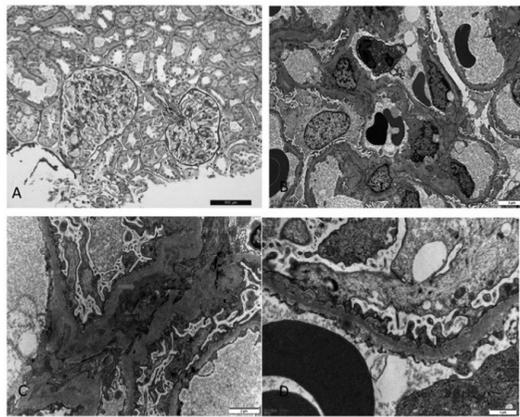
经糖皮质激素+他克莫司诱导缓解治疗,患者的腹痛、腹泻明显好转,彩超检查提示胸腹水减少,出院。出院后,患者按医嘱口服泼尼松、他克莫司、羟氯喹维持治疗,门诊复查提示病情稳定。

临床讨论

系统性红斑狼疮是一种以致病性自身抗体和免疫复合物形成引起器官、组织损伤的自身免疫性疾病,以女性多见,尤其是20岁~40岁的育龄期女性。在临床上,患者常存在多系统受累,表现复杂多样,早期症状往往不典型。患者以关节炎、皮疹、发热、肾脏受累等为主要表现,可为诊治提供线索。但是,相较于这些常见的临床表现,消化系统受累未得到重视,美国风湿病学会推荐的系统性红斑狼疮分类标准也没有把消化系统表现列入其中。

究其原因,我们考虑有以下因素:1.系统性红斑狼疮患者的消化系统受累没有皮肤、肾脏等其他器官受累常见。消化系统症状无特异性,腹部体征不明显或不典型,临床上容易被忽视。2.系统性红斑狼疮患者也可能合并肠道感染或者药物所致的胃肠道不良反应。3.有的以腹痛、腹泻等胃肠道受累为首发症状的患者通常首诊于消化科、急诊科等,而非风湿免疫科。有的非风湿免疫科首诊医师对系统性红斑狼疮的认识和鉴别水平有待提高。

文中的患者在当地医院消化科就诊,未被明确诊断。系统性红斑狼疮可以影响消化系统的各个部位。消化系统受累,会出现狼疮性肠系膜血管炎、假性肠梗阻、蛋白丢失性肠病、乳糜泻、胰腺炎、自身免疫性肝炎、原发性胆汁性胆管炎等疾病。如果系统性红斑狼疮诊治不及时,可导致肠缺血、肠穿孔、脓毒症等并发症,甚至危及生命。



肾脏穿刺活检病理

系统性红斑狼疮合并消化系统受累时可出现腹痛、腹泻、恶心、呕吐、腹胀等多种胃肠道症状,这些症状缺乏特异性,初期易被诊断为急性肠胃炎、急性阑尾炎、肠梗阻等疾病。

系统性红斑狼疮导致的消化系统症状多由于狼疮性肠系膜血管炎所致。狼疮性肠系膜血管炎是引起急性腹痛的主要原因。在疾病活动期,狼疮性肠系膜血管炎的发病率更高,可累及消化系统的任何部位,被肠系膜上动脉支配的空肠和回肠最容易受累,其次是结肠和十二指肠,而直肠有丰富的侧支循环,较少受累。

狼疮性肠系膜血管炎的病因不清楚,其病理生理学基础为自身抗体引起的免疫复合物沉积在血管中,导致血管炎和肠系膜血管缺血,引起肠道缺血。病理学检查是诊断狼疮性肠系膜血管炎的“金标准”,但活检取材通常难以获得。因此,临床上诊断狼疮性肠系膜血管炎的主要依据是临床表现、腹部增强CT检查等。腹部增强CT检查的典型特征包括节段性肠管扩张、小肠壁增厚水肿、肠系膜血管增多和充盈增粗等。如果观察到肠壁增强扫描后呈靶形征和肠系膜血管梳

齿征,高度提示狼疮性肠系膜血管炎。

文中患者的腹部增强CT检查提示小肠壁节段性增厚,治疗后复查显示原有肠道的异常影像变化包括小肠壁增厚和水肿均消失,腹水被吸收。在患者的小肠镜检查中,我们观察到小肠黏膜基本正常,未见糜烂及溃疡性病变。

系统性红斑狼疮的首要治疗目标是获得系统症状和器官损害的缓解。由于文中的患者存在多浆膜腔积液,狼疮性肠系膜血管炎、肾脏损害、24小时尿蛋白总量>3克以及血液三系细胞减少,因此我们判断疾病处于中重度活动期。在诱导缓解期给予甲泼尼龙3克冲击治疗,以尽快控制病情。在系统性红斑狼疮活动期,激素联合1种~2种免疫抑制剂,可更好地控制病情,保护重要脏器的功能,减少复发,以及减少激素的需要量及其副作用。羟氯喹可在诱导缓解及维持治疗中长期应用。

综上所述,以腹痛、腹泻等为首发症状的系统性红斑狼疮患者早期不易识别,需要我们提高警惕,拓宽诊疗思路。

(作者供职于郑州大学第一附属医院)

■ 临床笔记

扁桃体是一对长在人体咽部的腺样体组织。可是,前几天我竟然在一名患者的直肠发现了扁桃体。这究竟是怎么回事?

一名54岁的女性患者20多天前因为上腹部间断性胀痛,到当地医院就诊。她在门诊做了胃肠镜检查,结果提示慢性浅表性胃炎伴糜烂、会厌部囊肿。结肠镜检查提示:横结肠息肉(扁平息肉)、直肠黏膜下肿物(距肛门约2厘米)。为寻求进一步治疗,患者来到驻马店市中心医院就诊。

接诊之后,我告诉患者及其家属,横结肠息肉可能是腺瘤,切除后定期复查就可以,而直肠病变生长在黏膜下层,很可能是神经内分泌肿瘤,而神经内分泌肿瘤即便直径小于1厘米,也有3%的淋巴转移风险,需要做盆腔磁共振和超声内镜检查,在排除淋巴转移后才可以通过结肠镜微创手术完整切除。

患者的盆腔磁共振检查未见淋巴转移。超声内镜检查见直肠远端一处黏膜层和黏膜下层低回声影,测量横断面大小5.4毫米×2.4毫米,比较符合神经内分泌肿瘤的表现。

结肠镜下,使用圈套器高频电切除横结肠息肉并送检。

由于直肠病变比较小,我建议将内镜下黏膜剥离术改为多环黏膜切除术。在征得患者及其家属的同意后,我进行手术,术中顺利完整切除病变,暴露肌层组织,在创面使用钛夹闭合。切下来的组织标本被送至病理科做病理检查。

病理检查结果提示:淋巴组织反应性增殖。这让我感到意外。因为直肠黏膜下层起多是神经内分泌肿瘤,可是这次半点儿神经内分泌肿瘤的成分都没有。建议做免疫组化检查,进行远程病理会诊。

在等待患者的免疫组化检查结果时,我一边查资料,一边思考:会不会是直肠淋巴瘤?

终于,免疫组化检查结果出来了,不支持淋巴瘤,仍考虑直肠淋巴瘤组织反应性增殖。远程病理会诊结果:考虑直肠淋巴瘤组织增生(直肠扁扁桃体)。

我曾看到一篇文章,描述了一例直肠良性淋巴瘤增生病例的内镜表现、内镜超声表现、组织形态学和免疫表型等。总结一下就是:

- 1.直肠扁扁桃体是一种很罕见的良性病变,但必须与黏膜相关淋巴瘤淋巴瘤等其他病变相鉴别。
- 2.内镜下直肠扁扁桃体主要表现为无蒂病变,大小不一,但可能表现为息肉状肿块。
- 3.直肠扁扁桃体的颜色通常比神经内分泌肿瘤的颜色稍淡。
- 4.直肠扁扁桃体的表现类似于神经内分泌肿瘤。这个患者既不是淋巴瘤,也不是神经内分泌肿瘤,而是直肠扁扁桃体,内镜下切除病变就可以了。

(作者供职于驻马店市中心医院)

罕见的直肠扁扁桃体

□宋红杰

相关链接

内镜黏膜下剥离术是近几年治疗早期胃肠道肿瘤的一项技术。这是一种微创技术,主要是通过胃镜对病灶进行剥离。该手术的操作相对复杂,但是对患者的伤害较小,既可治疗早期胃肠道肿瘤,同时又可保留器官。

对于早期肠癌,采用内镜下黏膜剥离术治疗,仅需要把发生癌变的肠黏膜切除,就可达到治疗目的。如果做腹腔镜手术或者开刀,就必须把有肿瘤的肠管都切除,切除后再把剩余的肠管接起来,这样肠道就会少了一截。

内镜下黏膜剥离术最大的优点就是保留器官,不用切除肠道、不用切除胃,也能达到治疗早期癌变的目的。其效果可以说与外科手术完全一样。当然,只有对早期的病变采用这种治疗方法,才能有比较好的效果。

■ 临床提醒

一种需要早期关注与治疗的癫痫性脑病:婴儿痉挛症

□刘榴

乐乐(化名)今年1岁多,因每天抽搐10余次,整体发育较同龄孩子明显落后,来到郑州大学第五附属医院就诊。在该院,她接受了1个疗程的促肾上腺皮质激素治疗,后续要进行康复治疗。

乐乐到底得了什么病,一天要抽搐那么多次?原来,她得的是婴儿痉挛症。婴儿痉挛症是一种相对少见的癫痫性脑病。

婴儿痉挛症是婴幼儿期特有的一种癫痫综合征,约占婴幼儿期严重癫痫的50%,90%以上的患儿在1岁内发病,起病高峰年龄为4个月~6个月。34.5%~68%的存活患儿可有严重的智力缺陷、运动发育迟缓、神经发育障碍、听力损害

和认知功能损害。

婴儿痉挛症的临床表现包括屈曲型(点头、弯腰、屈肘、曲髋等)发作、伸展型(头后仰、两臂伸直、伸膝等)发作和混合型(部分肢体伸展、部分肢体屈曲)发作。其中,屈曲型发作最为常见。

屈曲型发作的一般临床特征有:

- 1.颈部、躯干、四肢肌肉持续性强直性痉挛。
- 2.通常发作持续时间短。
- 3.这种痉挛每天可能会发生多次,可达几十次。
- 4.发作时间多在初睡和醒醒阶段。
- 5.症状可不典型,伴有局限性发作。
- 6.随着年龄的增长,痉挛

发作次数有减少趋势。

6.多数伴有运动发育迟缓及认知功能障碍,还有可能出现认知问题、行为异常和情绪不稳定。

婴儿痉挛症的脑电图特征表现为典型的高峰节律紊乱:各脑区杂乱的极高幅棘波、慢波组成混合波形,之后广泛性电压降低,伴或不伴快波活动;弥散性不规则中-高波幅慢波伴大量杂乱、无序、多灶、不对称的棘波。

治疗前的视频脑电图:异常脑电图。发作间期:1.背景活动慢,各导见少量中-高波幅θ波。2.醒/睡期各导见大量中-高幅混合波夹杂多量杂乱多灶性尖波、棘波、同步或非同步发放,呈高度失律样改变。发作

期:表现为痉挛发作样脑电改变,考虑婴儿痉挛症。

治疗后的视频脑电图:异常脑电图。发作间期:1.背景活动慢,各导以低-中幅θ波、δ混合波为主。2.醒/睡期各导见多量高-极高幅尖波、棘波、尖慢波、棘慢波、多棘慢波、多灶性放电。发作期:表现为痉挛发作样脑电改变。与之前的脑电图对比,可发现背景活动有所好转,异常数量明显减少,波幅有所降低。

婴儿痉挛症的病因目前尚不完全清楚,已知病因超过200种,目前认为遗传、脑发育畸形、围生期脑损伤、遗传代谢性疾病、神经皮肤综合征等因素都可能引起该病。如何治疗婴儿痉挛症?

婴儿痉挛症属于难治性癫痫,但是通过合理用药,可以控制部分患儿的临床发作,早期干预对改善此类患儿的预后极为重要。目前,抗癫痫药物被广泛用于控制癫痫的发作和减轻痉挛。

医生通常会根据患儿的年龄、病情和症状的严重程度,制订个体化治疗方案。促肾上腺皮质激素和糖皮质激素是中国及美国首选的一线治疗药物。药物治疗可通过减少病理兴奋性过度放电,提高婴儿正常组织的兴奋阈值,来控制痉挛的发作。

经过治疗,乐乐目前恢复良好。

(作者供职于郑州大学第五附属医院)

征稿

科室开展的新技术,在临床工作中积累的心得体会,在治疗方面取得的新进展,对某种疾病的治疗思路……本版设置的主要栏目有《技术·思维》《医技在线》《临床笔记》《临床提醒》《误诊误治》《医学影像》等,请您关注,并期待您提供稿件。

稿件要求:言之有物,可以为同行提供借鉴,或有助于业界交流学习;文章可搭配1张~3张医学影像图片,以帮助读者更直观地了解技术要点或效果。

电话:16799911313
投稿邮箱:337852179@qq.com
邮编:450046
地址:郑州市金水东路河南省卫生健康委8楼医药卫生报社总编室