

小儿系统性红斑狼疮合并胰腺炎 1 例

邢凯慧 党西强 薄涛

(中南大学湘雅二医院儿科, 湖南 长沙 410011)

[中图分类号] R593.24⁺1; R657.5⁺1 [文献标识码] E [文章编号] 1008-8830(2012)12-0991-02

患儿,男,8岁,因双手指尖脱屑5个月,反复水肿4个月,加重7d入院。5个月前,患儿无明显诱因出现双手指端黑斑,继而出现脱屑,无其他特殊不适。4个月前,患儿无明显诱因出现双足背麻木、水肿,面部日光照射后出现红痒,当地医院予以甲基强的松龙抗炎后症状缓解。3个月前,患儿出现双眼睑水肿,不伴尿少及双下肢水肿,仍有面部日照后红痒,予“速尿”利尿消肿,效果不明显。入院前7d,患儿出现双眼红肿,外院考虑诊断眼睑肿胀、过敏性结膜炎,予泼尼松抗炎、抗过敏治疗。2d前,患儿出现全身水肿,伴腹痛、腹胀、呕吐。其疾病过程中未出现少尿、尿频、尿急、尿痛。

入院体查:T 37.4℃,P 99次/min,R 30次/min,BP 95/65 mm Hg。急性重病容,双下肢皮肤干燥,双手指尖、腰部皮肤有脱屑,左颈部扪及花生米大小淋巴结,活动可,无粘连,双眼睑中度水肿,咽部充血,扁桃体I°肿大,心肺无异常,腹部膨隆,腹围72 cm,无腹壁静脉曲张,肝右肋下4.5 cm,脾未触及,腹壁移动性浊音阳性,肾区无叩击痛。实验室检查:除入院时血常规示白细胞偏高外,多次复查均正常,大便常规正常,小便常规示尿蛋白0.3~1.0 g/L,电解质多次低钠、低钾、低氯,EB病毒抗体IgM阳性,甘油三酯升高(3.89 mmol/L),胆固醇升高(7.46 mmol/L),血沉升高(51 mm/h),AFP < 30 μg/L,PPD试验、PPD抗体IgM、IgG均为阴性,补体C3降低(<0.18 g/L)、C4降低(<0.06 g/L),抗b2糖蛋白1抗体检测结果为92 RU/mL,抗磷脂抗体检测结果为阴性,结缔组织全套抗SSA、SSB阳性,复查结缔组织全套抗SSA、SSB、抗Rib阳性,血寄生虫全套阴性,狼疮全套ANA 1:80(均质型)阳性,复查ANA 1:40(均质型)阳性,腹水常规、生化、三大染色均正常,24 h尿蛋白定量151.0 mg,结核斑点试验阴性,尿淀粉酶

升高(1207.9 U/L),血清淀粉酶升高(269.9 U/L)。腹部彩超示肝脏右肋下48 mm、腹腔积液、双侧胸腔积液、心包积液;心脏彩超示三尖瓣轻度反流,少量心包积液,左室功能正常;全腹部CT示肝左叶可见点状高密度影,胰腺局部肿大,轮廓不规则,双肾包膜下少量水样低密度影,胸腔及腹腔较多水样低密度影,腹膜后多个淋巴结影;骨髓细胞学检查未见明显异常;肾脏病理检查:免疫荧光镜检显示:IgG(-)、IgA(3+)、IgM(2+)、C1q(2+)、C3(2+)、Fb(2+)、C4(2+)、胶原四阳性。光镜下可见15个肾小球,其中1个肾小球全球硬化,其余14个肾小球肿胀增大,球内细胞数明显增多,系膜细胞局灶增生,系膜基质局灶阶段增多,部分肾小球有渗出,系膜区可见嗜复红物的沉积,肾小球基底膜未见明显异常,肾小管明显空泡变性,刷状缘脱落明显,少量肾小管萎缩,间质可见轻度水肿、纤维化与炎性浸润,血管明显炎性病变;电镜下可见2个肾小球,系膜基质增生,内有不规则团块状电子致密物,基底膜200~300 nm,其上皮侧及内皮下均可见散在的电子致密物。足突广泛融合,微绒毛化。间质水肿,肾小管上皮细胞萎缩,胶原纤维增生。病理类型为狼疮性肾炎IV-S

诊断:(1)系统性红斑狼疮;(2)狼疮性肾炎;(3)急性胰腺炎。予以大剂量甲基强的松龙+环磷酰胺双冲击治疗(甲基强的松龙500 mg×3 d,环磷酰胺250 mg×2 d,2周1次),给予生长抑素治疗胰腺炎(思他宁2.1 mg×7 d,持续24 h泵入)。患儿水肿明显消退,双手脱屑好转,腹胀、腹痛、呕吐等症状消失,血清淀粉酶转阴。出院后口服泼尼松(45 mg Qd)晨起顿服,继续环磷酰胺规律冲击治疗。

讨论:本例患儿有光敏病史,指端脱屑,胸腔、腹腔、心包积液,蛋白尿,结缔组织全套抗SSA、SSB两次阳性,抗Rib阳性,狼疮全套ANA 1:80、1:40

(均质型)阳性,抗b2糖蛋白1抗体检测结果为92 RU/mL,抗磷脂抗体检测结果为阴性,肾脏病理检查病理类型为狼疮性肾炎IV-S,可确诊系统性红斑狼疮,狼疮性肾炎;患儿有腹痛、腹胀、呕吐,尿淀粉酶1207.9 U/L,血清淀粉酶269.9 U/L,腹水,全腹部CT示胰腺局部肿大,可确诊急性胰腺炎。

系统性红斑狼疮是一种以多器官多系统损害,体内有多种自身抗体为特征的自身免疫性疾病,多见于女性。约25%~50%^[1]的患者有消化系统症状,但合并急性胰腺炎者很少见,文献报告为0.85%~8.20%^[2-5]。近年来,陆续有报道成年患者合并急性胰腺炎,多见于女性,出现本身疾病活动度高和多系统受累,预后差,死亡率高^[6-8]。有研究显示系统性红斑狼疮合并急性胰腺炎病死率为29.3%,而急性重症胰腺炎病死率更高,达68.4%^[8]。

目前系统性红斑狼疮并发急性胰腺炎的机制尚不清楚,已有研究发现可能与以下因素有关^[8-14]:(1)胰腺组织的血管炎:由于循环免疫复合物沉积于胰腺血管壁引起;(2)微血栓形成及抗磷脂综合征相关的血管病变;(3)抗胰腺自身抗体的损害;(4)糖皮质激素等药物的不良反应;(5)病毒感染等。

系统性红斑狼疮危重患儿常易发生多器官功能损害。有报道2003~2009年间25例死亡的危重症患儿中,经病理解剖发现13例存在胰腺损害^[15]。2005年法国报道过1例13岁女童患有系统性红斑狼疮合并急性胰腺炎,其以关节痛和不适起病,接着出现了腹痛、全身性水肿等症状,应用糖皮质激素及环磷酰胺冲击治疗后病情好转^[16]。本例系统性红斑狼疮合并急性胰腺炎的儿童病例目前在国内的报道中尚属首例。

[参 考 文 献]

[1] 蒋明, Yu D, 林孝文, 朱立文. 中华风湿病学[M]. 北京: 华夏出版社, 2004: 916-919.
[2] Derk CT, DeHoratius RJ. Systemic lupus erythematosus and acute pancreatitis: a case series[J]. Clin Rheumatol, 2004, 23(2): 147-151.

[3] Pascual-Ramos V, Duarte-Rojo A, Villa AR, Hernández-Cruz B, Alarcón-Segovia D, Alcocer-Varela J, et al. Systemic lupus erythematosus as a cause and prognostic factor of acute pancreatitis[J]. J Rheumatol, 2004, 31(4): 707-712.
[4] Saab S, Corr MP, Weisman MH. Corticosteroids and systemic lupus erythematosus pancreatitis: a case series[J]. J Rheumatol, 1998, 25(4): 801-806.
[5] Reynolds JC, Inman RD, Kimberly RP, Chuong JH, Kovacs JE, Walsh MB. Acute pancreatitis in systemic lupus erythematosus: report of twenty cases and a review of the literature[J]. Medicine (Baltimore), 1982, 61(1): 25-32.
[6] 朱建国. 系统性红斑狼疮并急性胰腺炎6例临床分析及文献复习[J]. 吉林医学, 2010, 31(35): 6435-6437.
[7] 陈伟光, 史群. 系统性红斑狼疮并急性胰腺炎15例临床分析[J]. 中国实用内科杂志, 2005, 25(6): 520-521.
[8] 白琼, 赵金霞, 邓晓莉, 汪宇鹏, 刘湘源. 系统性红斑狼疮合并急性胰腺炎2例并文献分析[J]. 军医进修学院学报, 2011, 32(1): 84-87.
[9] Penalva JC, Martinez J, Pascual E, Palanca VM, Lluís F, Peiró F, et al. Chronic pancreatitis associated with systemic lupus erythematosus in a young girl[J]. Pancreas, 2003, 27(3): 275-277.
[10] Swol-Ben J, Bruns CJ, Muller-Ladner U, Hofstadter F, Link J, Hechenrieder C, et al. Leukoencephalopathy and chronic pancreatitis as concomitant manifestations of systemic lupus erythematosus related to anticardiolipin antibodies[J]. Rheumatol Int, 2004, 24(3): 177-181.
[11] Le Thi Huong D, Papo T, Laraki R, Wechsler B, Blétry O, Chapelon C, et al. Pancreatitis in systemic lupus erythematosus. Review of the literature apropos of 5 cases[J]. Rev Med Interne, 1994, 15(2): 89-94.
[12] Al-Mayouf SM, Majeed M, Al-Mehaidib A, Alsuhailani H. Pancreatic pseudocyst in paediatric systemic lupus erythematosus[J]. Clin Rheumatol, 2002, 21(3): 264-266.
[13] Singh R, Saunders B, Scopelitis E. Pancreatitis leading to thrombotic thrombocytopenic purpura in systemic lupus erythematosus: a case report and review of literature[J]. Lupus, 2003, 12(2): 136-139.
[14] Langlet P, Karmali R, Deprez C, Brandelet B, Kleynen P, Dratwa M, et al. Severe acute pancreatitis associated with peliosis hepatis in a patient with systemic lupus erythematosus[J]. Acta Gastroenterol Belg, 2001, 64(3): 298-300.
[15] 刘芳, 祝益民, 陈卫坚, 胥志跃, 卢秀兰, 杜玉开. 危重患儿合并胰腺损害13例报告[J]. 中华儿科杂志, 2011, 49(1): 4-9.
[16] Perrin L, Giurgea I, Baudet-Bonneville V, Deschênes G, Bensman A, Ulinski T, et al. Acute pancreatitis in paediatric systemic lupus erythematosus[J]. Acta Paediatr, 2006, 95(1): 121-124.

(本文编辑: 邓芳明)