

系统性红斑狼疮/ANCA相关性血管炎重叠综合征并缺血性结肠炎1例及文献复习

杨欣怡, 刘欢欢, 余宗超, 邓志华, 胡波, 崔爽*

暨南大学附属第一医院肾内科, 广东 广州

收稿日期: 2025年1月28日; 录用日期: 2025年2月21日; 发布日期: 2025年2月28日

摘要

系统性红斑狼疮(SLE)是一种影响多个器官的全身性自身免疫疾病,其特点是免疫细胞、免疫因子和免疫途径的复杂相互作用导致各种临床表现。抗中性粒细胞胞浆抗体(ANCA)相关性血管炎(AAV)是一组以中小血管坏死性炎症和外周血中出现ANCA为特征的自身免疫综合征。SLE/AAV重叠综合征(overlap syndrome, OS)一种混合表现的炎症性疾病,具有SLE和AAV的临床特征。在极少数情况下,SLE和AAV同时发病表现出更严重的临床症状。缺血性结肠炎(IC)是一组存在血管闭塞性或非闭塞性疾病的临床综合征,以结肠供血不足为特征。本文报告了1例SLE/AAV OS伴随缺血性结肠炎患者。经过血浆置换、足量激素冲击、免疫抑制剂环磷酰胺和硫酸羟氯喹、抑酸药、生长激素抑制类药物等治疗后,患者病情缓解。

关键词

系统性红斑狼疮, ANCA相关性血管炎, 系统性红斑狼疮/ANCA相关性血管炎重叠综合征, 系统性红斑狼疮和缺血性结肠炎

A Case Report of SLE/AAV Overlap Syndrome Complicated by Ischemic Colitis: Case-Base Review

Xinyi Yang, Huanhuan Liu, Zongchao Yu, Zhihua Deng, Bo Hu, Shuang Cui*

Department of Nephrology, The First Affiliated Hospital of Jinan University, Guangzhou Guangdong

Received: Jan. 28th, 2025; accepted: Feb. 21st, 2025; published: Feb. 28th, 2025

Abstract

Systemic lupus erythematosus (SLE) is a systemic autoimmune disease that affects multiple organs

*通讯作者。

文章引用: 杨欣怡, 刘欢欢, 余宗超, 邓志华, 胡波, 崔爽. 系统性红斑狼疮/ANCA相关性血管炎重叠综合征并缺血性结肠炎 1 例及文献复习[J]. 临床个性化医学, 2025, 4(1): 968-976. DOI: 10.12677/jcpm.2025.41135

and is characterized by a complex interplay of immune cells, immune factors, and immune pathways leading to a variety of clinical manifestations. Antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitis (AAV) is a group of autoimmune syndromes characterized by necrotizing inflammation of small and medium-sized blood vessels and the presence of ANCA in the peripheral blood. Overlap syndrome (OS) is a mixed manifestation of inflammatory disease with clinical features of SLE and AAV. In rare cases, the concurrent onset of SLE and AAV results in SLE/AAV OS, which exhibits more severe clinical symptoms. Ischemic colitis (IC) is a group of clinical syndromes in the presence of vaso-occlusive or non-occlusive disorders characterized by inadequate blood supply to the colon. In this article, we report a patient with SLE/AAV OS combined with ischemic colitis. After treatment with adequate hormonal shocks, the immunosuppressants cyclophosphamide and hydroxychloroquine sulfate, plasma exchange, acid-suppressing drugs, and anti-growth hormone analogs, the patient's condition resolved.

Keywords

SLE, AAV, SLE/AAV OS, SLE and IC, SLE and IC

Copyright © 2025 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 案例

患者，女，47岁。因“乏力、颜面部及双下肢水肿2周”于2023年11月18日入院。患者于2周前出现乏力、颜面部及双下肢水肿，伴腰部疼痛、尿量减少，于当地医院就诊，查肾功能：血清肌酐 $746\text{ }\mu\text{mol/L}$ ，尿素 28.9 mmol/L ，血常规：血红蛋白 60 g/L ，尿常规：可见病理管型，泌尿系彩超未提示双肾缩小，予血液透析、尿清舒颗粒、健脾肾血片等治疗。诉近期有尿量减少，大便不畅。为进一步诊治收住我院。鼻部无明显不适，无明显皮损，无关节肿痛。既往高血压2周，否认冠心病、糖尿病等其他病史。个人史、婚育、家族史无明显异常。入院查体： $T36.6^{\circ}\text{C}$ ， $P102\text{ 次/分}$ ， $R18\text{ 次/分}$ ， $BP154/81\text{ mmHg}$ 。神清，贫血貌，颜面部及双下肢中度凹陷性水肿，双侧足底可见紫红色花斑，压之不褪色。患者住院治疗期间解鲜血便一次，约 500 ml ，伴剧烈腹痛、大汗淋漓，腹软，左下腹压痛无反跳痛。

辅助检查：血常规：血红蛋白 52.90 g/L ($115\sim150\text{ g/L}$)，红细胞 $1.86\times10^{12}/\text{L}$ ($3.8\sim5.1\times10^{12}/\text{L}$)，血小板 $79.60\times10^9/\text{L}$ ($125\sim350\times10^9/\text{L}$)，白细胞 $4.37\times10^9/\text{L}$ ($3.5\sim9.5\times10^{12}/\text{L}$)，嗜酸性粒细胞 $0.08\times10^9/\text{L}$ ($0.02\sim0.52\times10^9/\text{L}$)。贫血组套：血清铁 $7.4\text{ }\mu\text{mol/L}$ ($7.8\sim32.2\text{ }\mu\text{mol/L}$)，转铁蛋白饱和度 19% ($20\%\sim55\%$)，总铁结合力 $39.7\text{ }\mu\text{mol/L}$ ($45\sim72\text{ }\mu\text{mol/L}$)。生化：白蛋白 24.0 g/L ($40\sim55\text{ g/L}$)，肌酐 $355.3\text{ }\mu\text{mol/L}$ ($41\sim73\text{ }\mu\text{mol/L}$)； $\text{eGFR }12.5\text{ ml/min/1.73 m}^2$ ($85\sim115\text{ ml/min/1.73 m}^2$)。尿常规：尿蛋白质 1 g/L ($0\sim0.1\text{ g/L}$)，尿红细胞 $208/\text{uL}$ ($0\sim15/\text{uL}$)，尿白细胞 $909/\text{ul}$ ($0\sim20\text{ ul/L}$)，可见管型。凝血四项：D-二聚体为 1830 ng/L ($0\sim500\text{ ng/ml}$)。血清免疫学：补体C3 764 mg/L ($900\sim1800\text{ mg/L}$)，补体C4 263 mg/L ($100\sim400\text{ mg/L}$)，ANA (化学发光法) 119 IU/ml ($0\sim40\text{ IU/ml}$)，ANA (荧光法)(+)，抗磷脂酶A2受体抗体IgG 3.12 RU/ml ($<22.00\text{ RU/ml}$)；抗dsDNA 45.6 IU/ml ($0\sim30\text{ IU/ml}$)；抗Sm抗体(-)，血管炎五项示MPO 286 AU/ml ($0\sim20\text{ AU/ml}$)，p-ANCA (+)。24小时尿蛋白定量示 662.6 mg ($0\sim150\text{ mg}$)，微量蛋白MTP 3313 mg/L ，尿量 200 ml 。心脏超声示心包少量积液。肝胆胰脾彩超示腹腔积液。泌尿系彩超：左肾大小 $52\times108\times10\text{ mm}$ ，右肾大小 $30\times94\times7\text{ mm}$ ，双肾大小正常，肾皮质回声增强，提示肾功能受损。胸部CT平扫示左肺新发炎症，心包新增少量积液，双肺散在纤维增殖条索灶，主动脉及冠状动脉粥样硬化。无痛结肠镜示距肛门约 40 cm 以下结直

肠黏膜组织稍充血, 见局部性黏膜水肿、呈紫红色, 表面有白色脓性分泌物, 未见深溃疡, 病变最宽处环周 1/2, 以乙状结肠为甚。直肠见点状红斑和糜烂(见图 1)。诊断左半结肠、直肠炎症, 警惕缺血性肠炎。乙状结肠病理诊断黏膜慢性活动性炎。

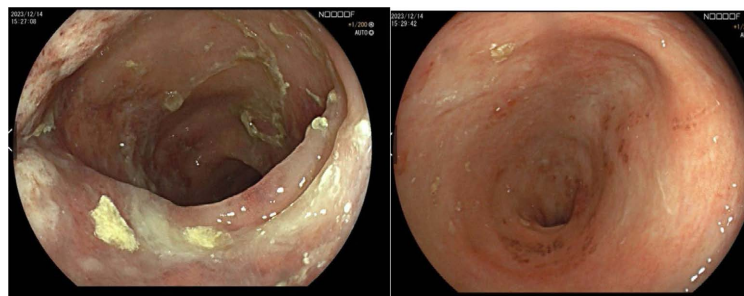


Figure 1. Colonoscopy showed localized mucosal edema with purplish red color and white purulent discharge on the mucosal surface. Colonoscopy showed punctate erythema and erosion of the rectum

图 1. 结肠镜检查显示局部粘膜水肿, 呈紫红色, 粘膜表面有白色脓性分泌物。结肠镜检查显示直肠出现点状红斑和糜烂

肾脏病理: 1) 光镜下见 57 个肾小球中 38 个肾小球球性硬化, 5 个肾小球节段性硬化。余肾小球系膜细胞和基质轻 - 中度弥漫性增生, 局灶节段性加重伴内皮细胞增生, 毛细血管襻部分受压, 未见肾小球有节段性纤维素样坏死, 可见 5 个细胞纤维性, 5 个纤维性, 1 个小细胞纤维性新月体形成。小动脉管壁增厚, 节段性玻璃样变, 内膜纤维组织增生, 管腔狭窄。

2) 免疫荧光染色见 IgG++、IgM+、C3+/-、C1q+/-呈颗粒状分布于肾小球毛细血管襻及系膜区。IgA 阴性。Fibrin、ALB、Kappa、lambda、C4c 荧光染色阴性。IgG 亚型: IgG1、IgG2、IgG3、IgG4 均阴性。

3) 电镜下见 3 个肾小球中 2 个肾小球硬化, 1 个肾小球节段性硬化, 未硬化区域毛细血管内皮细胞明显空泡变性, 个别管腔内可见红细胞, 毛细血管襻开放。足突广泛融合, 少数系膜区可见少量电子致密物沉积, 上皮偶见电子致密物沉积(见图 2)。病理诊断为弥漫节段性增生和硬化性狼疮肾炎: IV-S (A/C); 不排除合并 ANCA 相关性血管炎肾损伤。

诊断分析: 患者中年女性, 病程 2 周, 临床特征如下: 1) 患者以乏力、颜面部及双下肢水肿起病; 2) 肾损害表现为急性肾炎综合征(血尿、蛋白尿伴有肌酐进行性升高), 低蛋白血症, 肾脏体积未见缩小、结构尚可; 3) 合并重度贫血及血小板降低; 4) MPO-ANCA 高滴度阳性, p-ANCA 阳性, PR3-ANCA 阴性, 抗 GBM 抗体阴性; 5) 多种自身抗体阳性(ANA, dsDNA)伴有补体 C3 下降; 6) 住院期间解鲜血便 1 次, 伴有剧烈腹痛。肾组织穿刺活检诊断为弥漫节段性增生和硬化性狼疮肾炎: IV-S (A/C); 不排除合并 ANCA 相关性血管炎肾损伤, SLEDAI 评分 23 分, 提示狼疮重度活动。其次, 根据 2022 年欧洲抗风湿病联盟/美国风湿病学会(EULAR/ACR) AAV 诊断标准, 患者 MPO-ANCA 高滴度阳性, p-ANCA 阳性; 伴大量蛋白尿、肌酐水平升高, PLT 及 Hb 水平降低, 胸部 CT 是结果示双肺散在纤维增值条索灶, 符合显微镜下多血管炎(MPA)分类标准, 伯明翰评分 26 分, 提示血管炎有明显活动。另患者住院期间出现鲜血便、剧烈腹痛, 查体: 腹软、左下腹压痛无反跳痛, 结肠镜检查结果显示诊断左半结肠黏膜组织充血, 局部性黏膜水肿、呈紫红色, 表面有白色脓性分泌物, 病变最宽处环周 1/2, 以乙状结肠为甚。直肠见点状红斑和糜烂, 符合缺血性结肠炎(IC)诊断[1], 根据患者发病特点及实验室检查结果, 考虑 IC 为继发性, 可能为系统性红斑狼疮累及消化道表现, 亦不能排除其为 AAV 的消化道表现。因此最后诊断为: 1) 系统性红斑狼疮、狼疮性肾炎 IV; 2) ANCA 相关性血管炎; 3) 继发性缺血性结肠炎。

治疗: 给予连续单重血浆置换 3 次, 甲泼尼龙(250 mg qd)静脉输注 3 天, 后改为甲泼尼龙(32 mg qd),

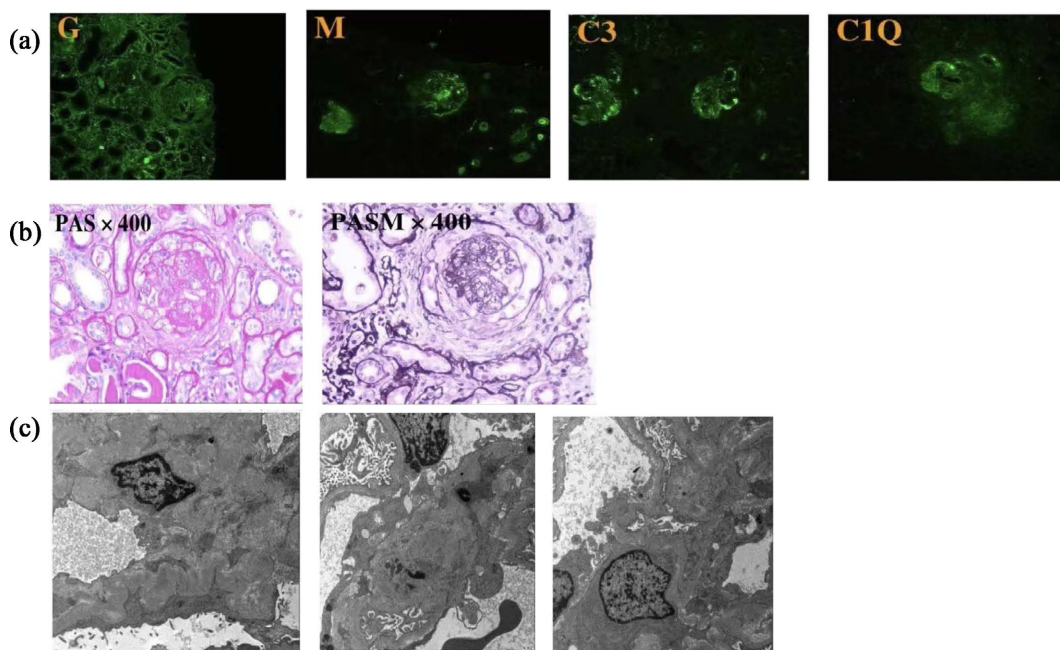


Figure 2. Renal biopsy ((a), ×400) Immunofluorescence shows granular deposition of IgG, IgM, C3, and C1q in the glomerular capillary wall and the thylakoid membrane. ((b), PAS, PASM, ×400) Light microscopy shows mild to moderate diffuse hyperplasia of the mesangial cells and stroma, endothelial cell hyperplasia, segmental hyalinization of the renal tubular arterioles, proliferation of fibrous tissue in the endothelium, and narrowing of the lumen. ((c), ×5000) Electron microscopy shows no significant thickening of the glomerular basement membrane, extensive fusion of pedicles, a few small electron dense deposits in a few areas of the thylakoid membranes, and occasional electron dense deposits in the subepithelium

图 2. 肾活检((a), ×400)免疫荧光显示 IgG、IgM、C3、C1q 颗粒状沉积于肾小球毛细血管壁和系膜。((b), PAS, PASM, ×400)光镜下显示系膜细胞和基质轻度至中度弥漫性增生, 内皮细胞增生, 肾小管动脉节段性透明化, 内膜纤维组织增生, 管腔狭窄。((c), ×5000)电子显微镜显示肾小球基底膜无明显增厚, 足突广泛融合, 少数系膜区有少量电子致密沉积, 上皮下偶有电子致密沉积

1 周后减为甲泼尼龙(16 mg qd), 每 2 周减 1 片; 环磷酰胺(400 mg, 600 mg)静脉输注 2 天, 硫酸羟氯喹片(200 mg bid)口服; 2 周后给予环磷酰胺(400 mg)静脉输注 1 天, 单重血浆置换 3 次, 奥曲肽(4 ml/h)静脉泵入 3 天, 奥美拉唑(5 ml/h)静脉泵入 1 天, 奥美拉唑(10 ml/h)静脉泵入 4 天。辅以禁食、降压、抗感染、护胃、血液透析等对症治疗。患者症状好转出院。

随访: 患者 2 周后返院行静脉输注环磷酰胺(400 mg), 并予甲泼尼龙(12 mg qd)口服, 硫酸羟氯喹(200 mg qd)口服, 辅以降血压、促红、血液透析等治疗。5 周后再次返院予甲泼尼龙(8 mg qd), 硫酸羟氯喹(200 mg qd)口服, 吗替麦考酚酯(0.5g bid)口服, 辅以降血压、护胃、血液透析等治疗。患者最近一次返院复查(2024 年 10 月 23 日) SLEDAI 评分 14 分, 狼疮中度活动; 伯明翰评分 14 分, 血管炎无活动性; 粪便潜血阴性。给予硫酸羟氯喹(200mg qd)口服 7 天, 后改为 100 mg qd、甲泼尼龙(8 mg qd)口服, 辅以降血压、促胃动力、血液透析等治疗。最近一次肌酐 564 $\mu\text{mol/L}$ (41~73 $\mu\text{mol/L}$), eGFR7.1 ml/min/1.73m² (85~115 ml/min/1.73m²)。尿蛋白质 0.5 g/L (0~0.1 g/L); 尿红细胞为 10/uL (0~15/uL), 未见管型尿。补体 C3 528 mg/L (900~1800 mg/L), ANA(化学发光法) 291 IU/ml (0~40 IU/ml), ANA (荧光法) (+), 抗 dsDNA 151.3 IU/ml (0~30 IU/ml), MPO 降到基线水平以下, p-ANCA 转阴。24 小时蛋白尿 461.0 mg/24 h (0~150 mg/24 h), 微量蛋白 MTP 922 mg/L, 尿量 500 ml)。患者住院及随访期间肌酐及血红蛋白变化见图 3、图 4。

2. 讨论

SLE 和 AAV 是常见的自身免疫性疾病, 有一些共同的症状, 如关节炎和皮肤病变, 以及肾脏受累。

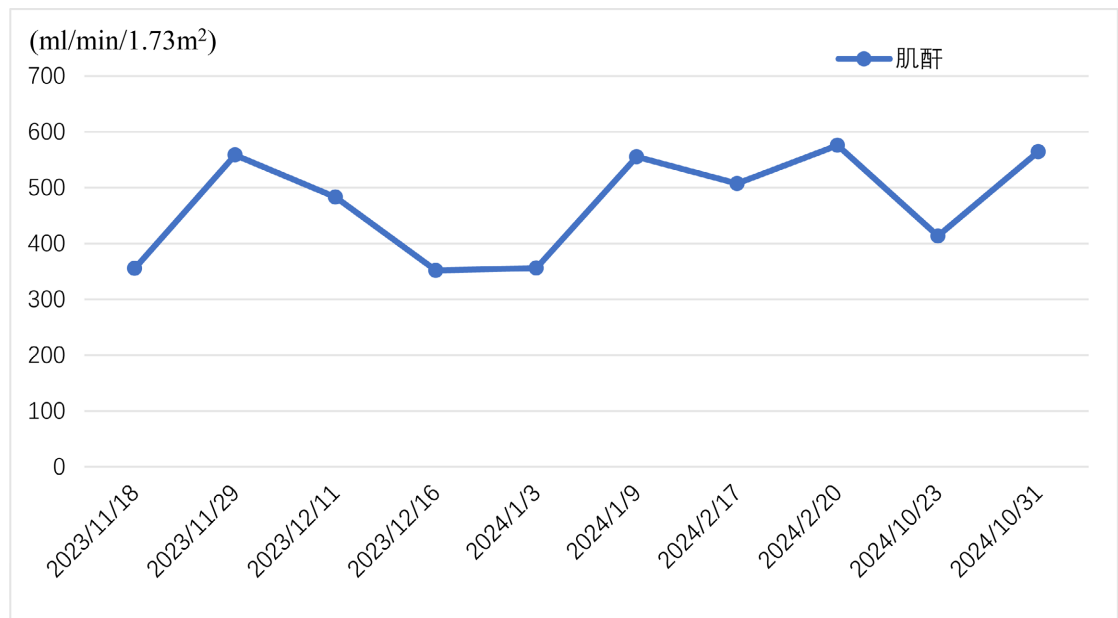


Figure 3. Changes of creatinine levels in patients during hospitalization and follow-up
图 3. 患者住院及随访期间肌酐水平变化

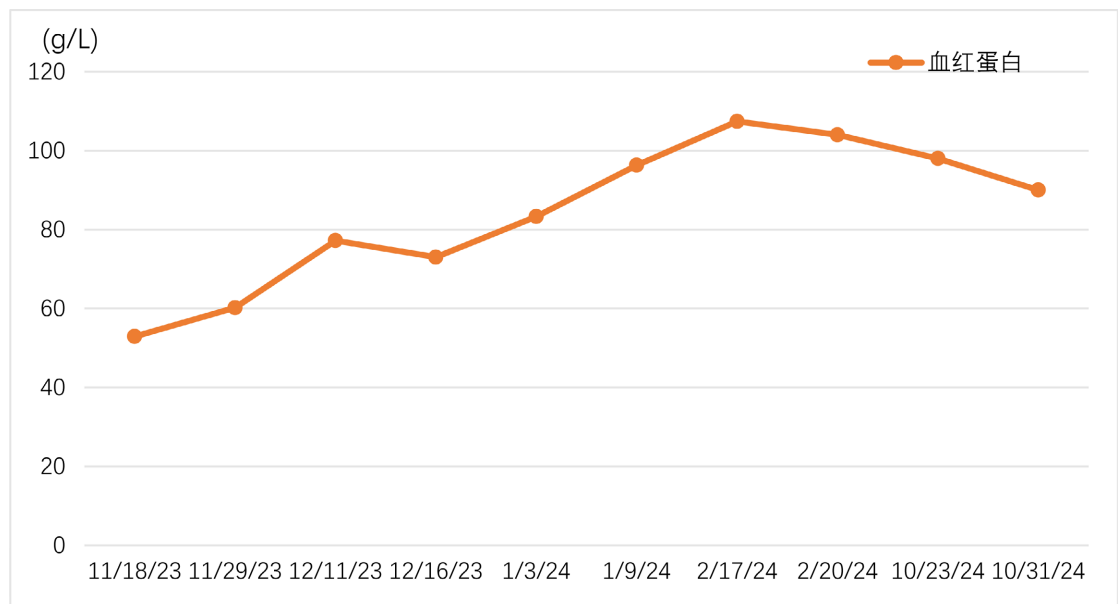


Figure 4. Changes of hemoglobin levels in patients during hospitalization and follow-up
图 4. 患者住院及随访期间血红蛋白水平变化情况

在大多数情况下，这两种疾病可以通过人口学特征、自身抗体谱和肾脏病理来区分，但一些患者可能有重叠模式，导致所谓的 SLE/AAV OS [2]，发生率仅 2% [3]，临床表现通常较重，可伴有快速进展性肾小球肾炎(RPGN)和肺部病变[2] [4]，也可累及其他系统[2]，多见于 40 岁左右的女性。

SLE 和 AAV 均可造成肾脏损害，但两者肾脏病理表现完全不同。IV 狼疮光镜下肾小球呈现局灶节段/球性硬化；LN 光镜下 AAV 光镜下肾小球出现节段性纤维蛋白坏死、大小不等(大新月体和小新月体)和新旧不一(细胞性、细胞纤维性和纤维性新月体)，小动脉壁纤维化，内膜增厚，管腔狭窄，患者光镜下

除了硬化的肾小球外,还可见新月体呈多样性,小动脉壁增厚。LN 免疫荧光肾小球中 IgG、IgM、IgA、C3、C4、C1q 和纤维蛋白均可高强度沉积[5],称“满堂亮”现象;而 AAV 免疫荧光肾小球中各种免疫球蛋白和补体阴性,有寡免疫复合物性新月体肾小球肾炎之称[6],患者免疫荧光肾小球 IgG 阳性, IgM、C3、C1q 呈弱阳性, IgA、C4c 阴性,即免疫复合物及补体沉积均较弱。IV 型狼疮电镜下在系膜区、内皮下、上皮和基底膜内都有大块高电子致密物;AAV 电镜下多数不能发现电子致密物,患者电镜下仅少数系膜区可见少量电子致密物沉积,上皮偶见电子致密物沉积,未见内皮下、基底膜电子致密物。故患者不能除外合并 ANCA 相关性血管炎肾损伤。

IC 是肠壁血液灌注不良或回流受阻所致的结肠缺血性病变,最早由 Boley 等于 20 世纪 60 年代提出,而后 Marston 等根据临床表现及肠镜的严重程度将其分为三种类型:1) 一过型:通常只累及黏膜及黏膜下层,仅有轻度肠壁缺血性改变,症状较轻,部分患者可自发缓解;2) 狭窄型:病变累及肌层,往往容易引起慢性炎症导致肠道狭窄,肠镜下可见结肠壁显著水肿、溃疡、增厚,严重时可发生肠梗阻;3) 坏疽型:深达肌层及浆膜层,容易出现肠壁坏死、穿孔,病情较重,进展快速[7]。原发性 IC 多见于 > 60 岁的老年人,其主要危险因素包括动脉硬化、心肌梗塞、慢性心力衰竭与心律失常等[8]。IC 在年轻人中也可发生,多见于继发于自身免疫性疾病、药物、高凝状态等。SLE 及 AAV 都是多系统多器官受累的自身免疫性疾病, SLE 血管病变表现为小血管的坏死性血管炎, AAV 基本病理表现为小血管壁的炎症和坏死,两者累及腹腔小血管时可出现缺血性结肠炎。IC 是 SLE 的罕见并发症,多是因为广泛的血管炎导致大肠小血管循环受损而导致结肠缺血。回肠和空肠容易受到影响(80%~85%),而结肠及直肠则较少累及,其中结肠受累更为罕见(0.2%),重症可发生缺血性结肠炎甚至结肠坏死[9]。20%~30% 的 AAV 患者会出现胃肠道受累,引起局部或弥漫性的消化道改变,如溃疡、黏膜下水肿、出血、麻痹性肠梗阻、肠系膜缺血、穿孔[10]。AAV 引起的 IC 更为罕见,国内外仅有一篇文献报道,由嗜酸性肉芽肿性多血管炎(EGPA)引起的 IC,腹部症状轻微,结肠镜显示广泛的结肠缺血性病变[11]。

IC 本身缺乏有诊断意义的实验室指标,部分患者可有外周血白细胞升高、大便隐血阳性,但并无特异性。有资料显示,D-二聚体升高可出现在急性期,当 D-二聚体 > 3.17 mg/L 时特异度及敏感度均较高,具有一定的诊断价值[12]。CT 增强扫描可见肠壁增厚、靶征、齿梳征,部分患者可见肠腔扩张或狭窄等,肠镜下表现多为节段性分布,可见肠黏膜充血、水肿,部分黏膜坏死、脱落,形成溃疡,严重者可发生肠壁透壁性坏死[13]。病理多为非特异性改变,可有黏膜及黏膜下水肿、炎性细胞浸润、小血管内纤维素样改变及血栓形成等。根据既往研究报道,对于胃肠道受累的血管炎,内镜检查重要的特征为缺血性小肠、结肠炎和溃疡,但内镜下活检诊断的灵敏度很低[14],LATU 等[15]研究再次证明了这一点。怀疑血管炎急性发作引起胃肠道受累时,应谨慎使用内镜评估,因为缺血的肠道更容易穿孔。需要内镜检查时,应尽可能减少注气量,以免过度扩张导致结肠穿孔。急性发作时的结肠镜表现通常包括黏膜水肿、易碎,红斑,以及散在分布的苍白区域。更严重的疾病表现为黏膜紫绀,并散布出血性糜烂或线性溃疡。在缺血性结肠炎的慢性期,可见黏膜萎缩和肉芽组织区域。受累区域活检可能会显示非特异性改变,如出血、隐窝破坏、毛细血管血栓形成、肉芽组织伴隐窝脓肿,以及假性息肉。活检缺血后狭窄部位可见广泛的透壁性纤维化和黏膜萎缩。应注意,内镜活检的深度不能全层。因此消化内镜检查结合胃肠道影像学表现可以帮助医生早期诊断,并建立治疗方案。

本例患者有明确的 SLE/AAV OS 史,实验室检查 MPO-ANCA 高滴度阳性, p-ANCA 阳性,自身抗体阳性(ANA、dsDNA)伴有补体 C3 下降,肾脏病理确诊 LN,但并不能排除合并 AAV 导致的肾损伤。入院前有排便次数减少,住院期间突发腹痛、便血症状,肠镜提示左半结肠黏膜组织稍充血,见局部性黏膜水肿、呈紫红色,表面有白色脓性分泌物,直肠见点状红斑和糜烂,符合 SLE/AAV OS 导致 IC 的诊断。目前,国内外鲜见 SLE/AAV OS 继发 IC 的报道,但 SLE [9] [16]-[19]或 AAV [11]均可累及胃肠道,

导致缺血性结肠炎，见表 1。大多数 SLE/AAV 并发 IC 的患者为中年女性群体，其临床表现呈现多样性，尽管如此，腹痛与血便这两项核心症状在所有病例中均普遍存在。免疫学特性依然保留了 SLE/AAV 的典型特征。通过全腹部增强 CT，可以观察到肠壁增厚、血肿现象，部分严重病例甚至出现消化道穿孔。结肠镜下结肠与直肠呈现糜烂、水肿、出血灶、溃疡以及坏死，这些表现均符合缺血性病理改变。治疗方案主要是应用激素与免疫抑制剂，这些药物是针对 SLE/AAV 的标准疗法。对于 IC 而言，主要采取对症治疗策略，并在必要时辅以抗生素或考虑手术治疗。继发于自身免疫性疾病的 IC，治疗主要包括两大要点。第一是治疗原发疾病，基本治疗药物为糖皮质激素，酌情加用免疫抑制剂、生物制剂；二是治疗胃肠道症状。本例患者我们给予了血浆置换、大剂量糖皮质激素冲击、环磷酰胺、禁食抑酸等治疗，患者的肠炎症状改善，未再次出现血便、腹痛等症状。

Table 1. Summary of the literature references regarding SLE/AAV and ischemic colitis
表 1. 有关 SLE/AAV 并发 IC 的文献参考摘要

序号	性别	年龄 (岁)	临床表现	免疫学特征	全腹部增强 CT	结肠镜	治疗
1 [9]	女	49	慢性不全梗阻	抗 ds-DNA 抗体(+)	乙状结肠肠壁增厚，呈双轨征	乙状结肠粘膜充血、水肿、肥厚、糜烂	足量激素、环磷酰胺
2 [16]	女	39	腹痛，血管炎，休克，腹腔内大出血，直肠穿孔	ANA、抗 ds-DNA 抗体 (+)、低 C3、低 C4	直肠腔不规则，盆腔直肠周围有肿块或血肿	直肠壁缺血，并伴有血肿	腹腔穿刺引流，左下直肠和髂内血管选择性栓塞，直肠切除术和结肠造口术，激素冲击，硫酸羟氯喹
3 [17]	女	44	剧烈腹痛，全腹压痛，板状腹	低 C3、C4，抗 ds-DNA IgG(+)	消化道穿孔，广泛分布的严重肠壁增厚	/	足量激素，急诊手术
4 [18]	男	32	腹痛，血便	ANA、抗 smith 抗体、抗 ds-DNA 抗体(+)	/	直肠乙状结肠交界处至脾曲黏膜炎症，伴接触性出血和不规则状溃疡	抗生素、激素
5 [19]	女	41	呕吐，逐渐加重的腹痛，便血	狼疮抗凝物 (+)	降结肠和乙状结肠增厚	重症结肠炎，横结肠远端坏死，降结肠水肿	急诊手术，激素，硫唑嘌呤
6 [11]	女	58	乏力，食欲不振，大便带血，双下肢紫癜	/	/	广泛的缺血性结肠病变	足量激素，环磷酰胺

IC 主要易患因素包括血管因素、医源性因素、病理性肠腔压力增加或肠道手术史、药物相关、结肠灌注压下降和高凝状态[20]。本例患者 IC 可能是由于 SLE、AAV 免疫系统疾病累计结肠血管，导致血管炎改变；合并便秘，后腹泻，增加了肠腔压力，造成肠黏膜血供减少；并且血压较高引起肠系膜动脉粥样硬化，粥样硬化致管腔狭窄，导致微小血栓形成，从而肠壁供血减少，共同引起 IC。

综上，本文报告了一例由 SLE、AAV 和 IC 组成的罕见病例，该病例表现为 IV-S (A/C)狼疮肾炎，MPO-ANCA 阳性，p-ANCA 阳性，并伴有结肠缺血性炎症。然而，在此之前 SLE/AAV OS 的消化系统表现未经报道。IC 与 SLE/AAV OS 之间可能存在关联，但此前并未得到证实。结肠镜是诊断 IC 的关键，

早期行结肠镜检查可明确诊断, 实现早治疗, 改善患者预后。

知情同意

该病例报道已获得病人的知情同意。

利益冲突声明

所有作者声明无利益冲突

基金项目

国家自然科学基金(崔爽, 82000686)、广州市科技计划项目(崔爽, 202201010253), 暨南大学第一临床医学院护理科研专项基金(2022217)的和中央高校基本科研基金(余宗超, 21624316)。

道德声明

暨南大学附属第一医院科研伦理委员会批准了本研究(批准号: KY-2024-160)。患者在知情同意的情况下同意将其纳入病例报告, 其匿名信息将在本文中公布。

参考文献

- [1] 刘斌. 经结肠镜确诊的缺血性结肠炎的特征性分析[J]. 中国医疗器械信息, 2021, 27(18): 168-169.
- [2] Khorolsky, C., Castellano, A., Comstock, D., Brinster, N.K., See, S.Y. and Garner, B.F. (2018) Systemic Lupus Erythematosus and Antineutrophilic Cytoplasmic Antibody-Associated Vasculitis Overlap Syndrome Complicated by Subarachnoid Hemorrhage: Case-Based Review. *Rheumatology International*, **38**, 2329-2335. <https://doi.org/10.1007/s00296-018-4169-z>
- [3] Amann, K. (2017) Do Ancas Make the Difference in Lupus Nephritis? *Kidney International*, **92**, 1048-1050. <https://doi.org/10.1016/j.kint.2017.07.011>
- [4] Maldonado Martin, M., Rivas Becerra, B. and Vega Cabrera, C. (2023) Síndrome de solapamiento lupus eritematoso sistémico y vasculitis ANCA. *Medicina Clínica*, **160**, 48-49. <https://doi.org/10.1016/j.medcli.2022.08.016>
- [5] Kewalramani, R. and Singh, A.K. (2002) Immunopathogenesis of Lupus and Lupus Nephritis: Recent Insights. *Current Opinion in Nephrology and Hypertension*, **11**, 273-277. <https://doi.org/10.1097/00041552-200205000-00002>
- [6] Boudhabhay, I., Delestre, F., Coutance, G., Gnemmi, V., Quemeneur, T., Vandenbussche, C., et al. (2021) Reappraisal of Renal Arteritis in Anca-Associated Vasculitis: Clinical Characteristics, Pathology, and Outcome. *Journal of the American Society of Nephrology*, **32**, 2362-2374. <https://doi.org/10.1681/asn.2020071074>
- [7] Marston, A., Pheils, M.T., Thomas, M.L. and Morson, B.C. (1966) Ischaemic Colitis. *Gut*, **7**, 1-15. <https://doi.org/10.1136/gut.7.1.1>
- [8] Fernández, J.C., Calvo, L.N., Vázquez, E.G., García, M.J.G., Pérez, M.T.A., Silva, I.M. and Seara, J.F. (2010) Risk Factors Associated with the Development of Ischemic Colitis. *World Journal of Gastroenterology*, **16**, 4564-4569. <https://doi.org/10.3748/wjg.v16.i36.4564>
- [9] 朱佩君, 薛静. 系统性红斑狼疮合并缺血性结肠炎 1 例[J]. 中国实用内科杂志, 2020, 40(9): 786-788.
- [10] 席月, 刘东屏. 以脓血便为首发症状的抗中性粒细胞胞浆抗体相关性血管炎一例报道并文献复习[J]. 中国全科医学, 2018, 21(6): 748-752.
- [11] Ueda, Y. and Shimada, K. (2023) Extensive Ischaemic Colitis-like Colonic Lesions in Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis. *Modern Rheumatology Case Reports*, **8**, 150-152. <https://doi.org/10.1093/mrcr/rxad029>
- [12] Ludwig, D., Tilman, M.S., Andreas, D., Siemens, B.A., Zwaan, M., Schmucker, G., et al. (1998) Title. *Digestive Diseases and Sciences*, **43**, 1362-1367. <https://doi.org/10.1023/a:1010788532195>
- [13] 吕愈敏. 缺血性肠病的诊治[J]. 中国消化内镜, 2008(6): 13-18.
- [14] Vallat, M., Vallat, J.M., Julien, J., et al. (1977) Periarthritis Nodosa with Fatal Liver and Gallbladder Involvement. Arterio-Graphic Aspects. *La semaine des hopitaux*, **53**, 1953-1954.
- [15] Latus, J., Koetter, I., Fritz, P., Kimmel, M., Biegger, D., Ott, G., et al. (2013) Gastrointestinal Involvement in Granulomatosis with Polyangiitis and Microscopic Polyangiitis: Histological Features and Outcome. *International Journal of Rheumatic Diseases*, **17**, 412-419. <https://doi.org/10.1111/1756-185x.12203>

-
- [16] Hadi, Y.B., Lindsay, J., Naqvi, S.F.Z. and Al-Jaroushi, H. (2020) Systemic Lupus Erythematosus Presenting with Ischemic Proctitis and Abdominal Compartment Syndrome. *Case Reports in Gastrointestinal Medicine*, **2020**, 1-5. <https://doi.org/10.1155/2020/5723403>
- [17] Matsumoto, Y., Wakabayashi, H., Otsuka, F., Inoue, K., Takano, M., Sada, K., *et al.* (2011) Systemic Lupus Erythematosus Complicated with Acute Myocardial Infarction and Ischemic Colitis. *Internal Medicine*, **50**, 2669-2673. <https://doi.org/10.2169/internalmedicine.50.5966>
- [18] Lee, J.R., Paik, C.N., Kim, J.D., Chung, W.C., Lee, K. and Yang, J.M. (2008) Ischemic Colitis Associated with Intestinal Vasculitis: Histological Proof in Systemic Lupus Erythematosus. *World Journal of Gastroenterology*, **14**, 3591-3593. <https://doi.org/10.3748/wjg.14.3591>
- [19] Richardson, S.C., Willis, J. and Wong, R.C.K. (2003) Ischemic Colitis, Systemic Lupus Erythematosus, and the Lupus Anticoagulant: Case Report and Review. *Gastrointestinal Endoscopy*, **57**, 257-260. <https://doi.org/10.1067/mge.2003.51>
- [20] 刘晓, 谢鹏雁. 缺血性结肠炎的发病机制及危险因素[J]. 中国医刊, 2010, 45(9): 26-27.