

# 以左眼睑下垂为首发症状的SLE一例并文献复习

李立娟<sup>1</sup>, 苏俊<sup>2\*</sup>

<sup>1</sup>大理大学临床医学院, 云南 大理

<sup>2</sup>大理白族自治州人民医院神经外科, 云南 大理

收稿日期: 2024年2月18日; 录用日期: 2024年3月12日; 发布日期: 2024年3月18日

## 摘要

SLE起病隐匿, 临床症状多样, 早期症状往往不典型。本文报告1例以左眼睑下垂为首发症状的SLE诊治经过。该患者以左眼睑下垂为首发症状, 头颅影像学检查未见异常, 重症肌无力相关抗体检测阴性, 行免疫学相关检查诊断SLE, 后经肾上腺皮质激素治疗病情控制。该例的诊治提示, 临床工作者应提高对免疫疾病的认识, 早期诊断、早期治疗, 对改善SLE患者的预后至关重要。

## 关键词

单侧眼睑下垂, 免疫异常, 系统性红斑狼疮, 病例报告

## A Case Report of SLE with Left Blepharoptosis as the First Symptom and Review of the Literature

Lijuan Li<sup>1</sup>, Jun Su<sup>2\*</sup>

<sup>1</sup>School of Clinical Medicine, Dali University, Dali Yunnan

<sup>2</sup>Department of Neurosurgery, Dali Bai Autonomous Prefecture People's Hospital, Dali Yunnan

Received: Feb. 18<sup>th</sup>, 2024; accepted: Mar. 12<sup>th</sup>, 2024; published: Mar. 18<sup>th</sup>, 2024

## Abstract

The onset of SLE is hidden, the clinical symptoms are various, and the early symptoms are often atypical. This paper reports the diagnosis and treatment of a case of SLE with left blepharoptosis

\*通讯作者。

as the first symptom. The patient had left blepharoptosis as the first symptom, no abnormality in cranial imaging examination and negative detection of myasthenia gravis-related antibodies. SLE was diagnosed by immunological examination and was controlled by corticosteroid treatment. The diagnosis and treatment of this case suggest that clinical workers should improve their understanding of immune diseases, early diagnosis and early treatment are very important to improve the prognosis of patients with SLE.

## Keywords

Unilateral Blepharoptosis, Immune Abnormality, SLE, Case Report

Copyright © 2024 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. 引言

系统性红斑狼疮(systemic lupus erythematosus, SLE)是临床上常见的自身免疫性疾病,以育龄期女性多见。发病机制复杂,病因尚未完全阐明,目前认为该病发生与遗传、免疫异常、雌激素水平、紫外线照射、某些药物以及食物、感染等多种因素有关[1] [2],引起人体 B 细胞活化,而产生大量不同类型的自身抗体,同自身内抗原结合形成免疫复合物沉积在多个部位,造成人体大量组织损害[3],从而导致临床表现多样,多数呈隐匿起病,发病可能涉及一个或多个器官,包括皮肤、肾脏、关节、血液和神经系统,并经历慢性或复发和缓解的病程[4]。眼是具有特异免疫位点的器官,临床上 SLE 患者大多伴有眼部并发症;有时 SLE 的眼部表现先于 SLE 诊断出现,若病情严重,对病情的正确判断有可能尽早诊断出 SLE,但对于不典型的眼部并发症先出现时,往往延误诊治甚至出现漏诊、误诊[5]。为提高临床医师对该病的认识和及早诊治水平,现将对近期我院收治的一例以左眼睑下垂为首发症状的 SLE 患者的临床资料进行回顾性分析,并结合相关文献进行复习,以提高对这种少见情况的认识,现报道如下。

## 2. 病史资料

### 2.1. 病史和体格检查

患者女,47岁。因“左眼上睑下垂伴四肢无力1月余”于2023年5月30日到我院神经内科就诊。患者入院前1月无明显诱因突发左眼睑下垂伴稍水肿,伴四肢无力,无发热,无眼痒、眼痛、视力下降,无眼球突出或内陷,无头晕、头痛,无肌肉酸痛、手足肿胀感、嗜睡等。患者既往身体健康,无类似家族遗传病史。入院体格检查:体温 36.6℃,脉搏 98 次/分,呼吸 20 次/分,血压 112/68 mmHg (1 mmHg = 0.133 kPa),心肺腹查体无异常。神经系统专科检查:双侧眼球无突出或下陷,左侧眼裂变小,左侧眼睑肿胀、下垂,左眼疲劳试验(+);双眼球向各方向运动灵活充分,未见眼震及复视。双侧瞳孔等大等圆,直径约 3 mm,直接间接对光反射灵敏,余查体无异常阳性体征。

### 2.2. 实验室及辅助资料

2023年5月30日门诊查抗核抗体谱:AnTi-ANA > 400.00 RU/ml;抗 nRNP/SM > 400.00 RU/mL;抗 SSA > 400.00 RU/mL;抗 Ro-52 > 400.00 RU/mL;抗 SSB5.89 RU/mL;抗 dsDNA87.10 IU/mL;NUC9.21 RU/mL;P0 > 400.00 RU/mL;抗 AMA-M231.19 RU/mL。2023年5月31日入住神经内科血常规:白细胞 3.9310~9/L,血小板 45410~9/L,白蛋白 28.9 g/L(参考值范围 33~55 g/L),Ca 1.91 mmol/L,血沉 44.0

MM/H (参考值范围 0~20 MM/H), IgG 20.10 g/L (参考值范围 7.0~16.0 g/L), IgA 1.46 g/L (参考值范围 0.7~4.0 g/L), IgM 0.82 g/L (参考值范围 0.4~2.3 g/L), 补体 C 30.61 g/L (参考值范围 0.8~1.6 g/L), 补体 C 40.134 g/L (参考值范围 0.2~0.4 g/L); 血清肌酐 52.1  $\mu\text{mol/L}$ , 抗核抗体谱示: AnTi-ANA > 400.00 RU/ml; 抗 nRNP/SM > 400.00 RU/ml; 抗 SSA > 400.00 RU/ml; 抗 Ro-52 > 400.00 RU/ml; 抗 dsDNA 87.10 IU/ml; PO > 400.00 RU/ml; 抗 AMA-M 231.19 RU/ml; 血尿酸: 247  $\mu\text{mol/L}$ ; 风湿系列标志物均(-)。尿常规: 尿隐血试验阳性。甲功未见异常。考虑重症肌无力可能, 但行重复神经电刺激、新斯的明试验、抗人球蛋白试验均为阴性; 眼科会诊: 患者诉近一月余来左眼睁不大伴稍水肿, 早上明显, 下午症状减轻, 同时伴四肢无力, 双眼视力无明显下降。意见: 重症肌无力可能, 建议择期再行新斯的明试验, 及完善头颅核磁检查; 不适随诊, 谢绝!给患者完善胸腺 CT: 1) 右肺中叶、左肺上叶舌段少许炎症。2) 纵隔内多发淋巴结。3) 扫及双侧腋窝多发增大淋巴结影, 请结合临床明确。头颅 MRI、TOF-MRI 检查无异常, 外送查重症肌无力抗体五项(-)。

### 2.3. 诊治经过

神经内科以“左眼睑下垂伴四肢无力 1 月余”收住院, 治疗上予静脉输注人血白蛋白补充蛋白、补液、营养神经、改善循环等对症支持治疗, 疗效欠佳。结合检查及检验, 排除重症肌无力、眼部疾病、甲状腺功能异常、神经源性疾病、静脉或淋巴回流障碍、心脑血管疾病等, 考虑自身免疫性疾病所致左侧眼睑下垂后于 2023 年 6 月 6 日转入我院风湿免疫科。转科后专科查体: 左眼睑下垂肿胀, 左侧眼裂变小, 双眼球向各方向运动灵活充分, 未见眼震及复视。四肢及躯干皮肤暗红色皮疹, 平行于皮面, 按压时稍感疼痛, 无瘙痒、掉屑、破溃等; 左上第 3 磨牙缺牙, 左上第 1、2 磨牙龋齿, 左下第 1、2、3 磨牙义齿, 右上第 1 磨牙缺牙, 右下第 1、2 磨牙缺牙。双肩、双肘、双膝、双手指关节压痛, 右手拇指掌指关节及近端指间关节压痛伴肿胀, 四肢肌力正常。余查体无阳性体征。2023 年 6 月 7 日血常规示: 白细胞 4.0810~9/L; 血小板 43610~9/L; IgG 21.40 g/L (参考值范围 7.0~16.0 g/L); 补体 C 30.60 g/L (参考值范围 0.8~1.6 g/L); 补体 C 40.135 g/L (参考值范围 0.2~0.4 g/L); 白蛋白 31.1 g/L (参考值范围 33~55 g/L); 抗核抗体谱: 抗核抗体 AnTi-ANA > 400.00 RU/ml; 抗 nRNP/SM 135.93 RU/ml; 抗 SSA > 400.00 RU/ml; 抗 Ro-52 > 400.00 RU/ml; 抗核糖体 P 蛋白 > 400.00 RU/ml; 抗心磷脂总抗体 22.00 RU/ml; 抗心磷脂 IgM 抗体 20.99 RU/ml; 血沉 50.0 MM/H (参考值范围 0~20 MM/H); 尿常规: 尿隐血试验: 弱阳性; 尿蛋白: 弱阳性; 24 小时尿蛋白: UTP 361 mg/L; 24 h-UTP 487 mg/24 h。眼科检查: 双眼视力 0.8, 眼压 9~12 mmhg, 双眼 MGD 阳性, 结膜囊见分泌物, 角膜透明, 前房存, 瞳孔药物性散大, 晶体稍混浊, 眼底见视乳头边清, 色可, 血管静脉迂曲明显, A:V = 1:3, 视网膜未见出血、渗出。OCT 黄斑结构正常; 视野周边缺损, 但固始丢失率高, 建议复查。BUT 右眼大于 14 s, 左眼 2.29 S。根据欧洲抗风湿病联盟/美国风湿病学会 2019 年发布的 SLE 分类标准, 结合患者症状、体征、实验室检查结果, 且病程中有抗 dsDNA 阳性、皮疹、低补体血症、关节炎, SLEDAI-2000 评分: 8 分, 轻度活动; “系统性红斑狼疮”诊断明确。于 2023 年 6 月 9 日给甲泼尼龙 40 mg/d 连续静脉滴注 5 天冲击治疗, 冲击结束后予泼尼松片 50 mg/d 口服同时联合硫酸羟氯喹、泮托拉唑肠溶片、阿法骨化醇、碳酸钙 D3 等药物, 经治疗后患者皮疹、眼睑肿胀完全消退、关节疼痛缓解、眼睑下垂好转于 2023 年 6 月 13 日带药出院。2023 年 7 月 20 日患者返院复查: 眼球运动良好, 左眼睑下垂较前明显恢复, 双眼瞳孔对光反射灵敏。血常规示: WBC 7.95 10~9/L; NEUT% 76.40% H; LYMP%1 7.60% L; NEUT#6.0710~9/L; LYMP#1.4010~9/L; RBC 4.3710~12/L; HGB 126 g/L; PLT 34810~9/LH; IgG 15.10 g/L (参考值范围 7.0~16.0 g/L); C 30.74 g/L (参考值范围 0.8~1.6g/L); C 40.167 g/L (参考值范围 0.2~0.4 g/L); ESR 18.0 MM/H (参考值范围 0~20 MM/H); ALB 33.1 g/L (参考值范围 33~55 g/L); 尿常规未见异常。患者 SLE 病情明显好转, 右眼睑下垂明显好转。

### 3. 讨论

SLE 是一种慢性、自身免疫性弥漫性结缔组织疾病, 可累及全身多个系统[6] [7]。SLE 患者往往伴有眼部并发症, 表现多种多样, 轻重程度不一, 病情进展会影响眼球的各个部位, 但较少累及眼眶及眼周, 眶周水肿、血管炎、肌炎均有报道, 症状多有眼痒、眼痛、眼球突出或内陷、视力下降, 眼部表现为球结膜水肿、以及眼外肌的活动受限等为主[8], 而该病例中患者均无上述症状及体征, 首发症状仅表现为单纯左侧眼睑下垂伴稍水肿。

临床上, 中年人眼睑下垂多见于重症肌无力、颅内占位病变等, SLE 合并重症肌无力在临床上时有发生, 两者发病均与自身免疫异常、自身抗体产生有关, 且重症肌无力症状往往先于 SLE 症状发生[9], 80%以上的患者首发症状表现为单侧或双侧眼睑下垂和/或双眼复视[10]。我国 SLE 伴颅内动脉瘤的病例罕见, 曹思曼等(2023 年)报道了一例颅内动脉瘤并压迫右侧动眼神经引起右眼睑下垂为主要临床特点, 认为颅内动脉瘤的发生可能与 SLE 处于疾病活动期有关[11]。本例患者查重症肌无力抗体阴性、头颅影像学检查未见占位性病变及血管瘤征象, 且神经系统检查未见异常, 故排除重症肌无力、颅内占位及血管畸形导致的眼睑下垂。

SLE 以突发单侧眼睑下垂伴水肿为首发症状的病例临床少见, 易误诊及漏诊, 延误治疗, 近年来文献多为个案报道, 引起眼睑下垂及水肿机制尚不明确。孙瑛(2003 年)报道了一例相似的病例, 经 SLE 系统诊治后突发眼睑下垂, 考虑患者出现眼睑下垂可能与羟氯喹的不良反应、SLE 疾病活动、血管病变所致, 但未明确病因。果海(1999 年)认为眼睑、球结膜水肿考虑与结缔组织粘液水肿, 纤维蛋白样变性和坏死性血管炎有关[12]。张永文(2009 年)报道了一例以眼睑及面部肿胀为首发症状的 SLE, 考虑其机制可能与 SLE 炎症反应及血管异常有关, 由于免疫复合物沉积或抗体直接侵袭血管壁及继发的血栓使官腔变窄, 导致局部组织缺血和功能障碍, 且强调了眼睑下垂、水肿是 SLE 的一个罕见表现, 认为其与局部或全身性毛细血管渗透所致, 与心衰和肾病综合征无关[13]。有学者认为, 盘状红斑狼疮部分病例只有眼睑受累, 需要通过皮肤活检才能得出明确的诊断, 受累皮肤有基底细胞层的水肿变性和真表皮交界部的带状免疫球蛋白类沉积物(狼疮带) [14]。本病例眼睑下垂、水肿机制不明, 诊断存在缺陷。若及时给患者行眼睑皮肤活检, 可帮助进一步明确发病机制。

SLE 发病隐匿, 临床过程、进展速度及严重程度个体差异大, 眼部表现也大不相同, 累及眼睑、眶周尤为少见, 因此临床上可能会遇到以眼睑下垂、眼睑水肿首诊的 SLE 患者, 这对于神经科、眼科、风湿免疫科等医生都是新的挑战, 各科接诊医生应提高自身免疫疾病的认识, 尽可能做到详询病史, 仔细查体, 早期发现微小病变, 并及时与相关指标与免疫疾病相联系, 尽早诊治, 避免延误病情。因此, 应对所有不明原因可疑的自身免疫性眼部疾病患者, 皆进行与 SLE 相关的系统检查, 评估病情, 及早诊治。尽管对各科接诊医生而言存在一些挑战和问题, 但尽早诊治在自身免疫疾病中至关重要, 未来随着各科接诊医生对自身免疫性疾病的早期发现及科学技术的不断进步和研究的深入, 相信在诊疗领域中会有更广阔的前景并能为自身免疫疾病的治疗带来新的突破和希望。

### 参考文献

- [1] 李若洁, 叶冬青. 系统性红斑狼疮的全基因组关联研究进展[J]. 中华疾病控制杂志, 2011, 15(7): 614-618.
- [2] 胡东艳, 李明. 系统性红斑狼疮病情活动相关因素的研究[J]. 中华皮肤科杂志, 2003(1): 21-24.
- [3] Rai, R., Chauhan, S.K., Singh, V.V., *et al.* (2016) RNA-Seq Analysis Reveals Unique Transcriptome Signatures in Systemic Lupus Erythematosus Patients with Distinct Autoantibody Specificities. *PLOS ONE*, **11**, e0166312. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0166312>
- [4] Durcan, L., O'dwyer, T. and Petri, M. (2019) Management Strategies and Future Directions for Systemic Lupus Erythematosus in Adults. *Lancet*, **393**, 2332-2343. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(19\)30237-5](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(19)30237-5)

- [5] 李静, 高莹莹. 系统性红斑狼疮的眼部表现及治疗进展[J]. 中华临床医师杂志(电子版), 2011, 5(12): 3581-3584.
- [6] 谢长好, 李志军. 系统性红斑狼疮的诊断与治疗[J]. 中华全科医学, 2020, 18(4): 527-528.
- [7] 席海英. 系统性红斑狼疮患者临床发病特点分析[J]. 中国实用医药, 2011, 6(31): 71-72.
- [8] Palejwala, N.V., Walia, H.S. and Yeh, S. (2012) Ocular Manifestations of Systemic Lupus Erythematosus: A Review of the Literature. *Autoimmune Diseases*, 2012, Article ID 290898. <https://doi.org/10.1155/2012/290898>
- [9] 莫蓉, 刘卫彬, 邱力, 等. 重症肌无力胸腺切除术后伴发系统性红斑狼疮一例报道[J]. 中国神经免疫学和神经病学杂志, 2014, 21(6): 447.
- [10] 常婷. 中国重症肌无力诊断和治疗指南(2020 版) [J]. 中国神经免疫学和神经病学杂志, 2021, 28(1): 1-12.
- [11] 曹思曼, 文军, 宋广梅, 等. SLE 伴颅内动脉瘤致右眼睑下垂一例[J]. 新医学, 2023, 54(1): 75-79.
- [12] 果海. 以眼睑水肿为突出表现的系统性红斑狼疮 1 例[J]. 中国实用内科杂志, 1999(4): 39.
- [13] 张永文, 沈思钰, 蔡辉. 以眼睑及面部肿胀为首发症状的系统性红斑狼疮 1 例[J]. 山西医科大学学报, 2009, 40(6): 567-568.
- [14] 张炜. SLE 的眼眶周围水肿[J]. 国外医学皮肤病学分册, 1984(1): 34.