

Cronkhite-Canada综合征1例

齐鑫, 刘敬军

背景资料
Cronkhite-Canada综合征(Cronkhite-Canadasyndrome, CCS)是Cronkhite和Canada于1955年首先报道的一组临床综合征。迄今全球报道CCS不多于500例, 75%来自于日本。

齐鑫, 刘敬军, 大连市中心医院消化内镜二室 辽宁省大连市116000
作者贡献分布: 本文写作和查阅相关文献由齐鑫完成; 诊断思路及指导修改文章由刘敬军完成。
通讯作者: 刘敬军, 主任医师, 116000, 辽宁省大连市沙河口区西南路826号, 大连市中心医院消化内镜二室。
shenyangLjj@163.com
电话: 0411-84412001
收稿日期: 2014-08-12 修回日期: 2014-10-29
接受日期: 2014-11-04 在线出版日期: 2014-12-18

A case of Cronkhite-Canada syndrome

Xin Qi, Jing-Jun Liu

Xin Qi, Jing-Jun Liu, Department of Digestive Endoscopy (Division II), Dalian Municipal Central Hospital, Dalian 116000, Liaoning Province, China
Correspondence to: Jing-Jun Liu, Chief Physician, Department of Digestive Endoscopy (Division II), Dalian Municipal Central Hospital, 826 Xi'nan Road, Shahekou District, Dalian 116000, Liaoning Province, China. shenyangLjj@163.com
Received: 2014-08-12 Revised: 2014-10-29
Accepted: 2014-11-04 Published online: 2014-12-18

Abstract

Cronkhite-Canada syndrome is a rare clinical entity, and it is easily diagnosed because of its special manifestations, although the pathogenesis of this syndrome is not clear yet. The present case was diagnosed based on clinical characteristics and colonoscopic findings. After treatment with 5-aminosalicylic acid (5-ASA) and supportive treatment, the patient recovered. Clinicians should raise their awareness of this condition.

© 2014 Baishideng Publishing Group Inc. All rights reserved.

Key Words: Cronkhite-Canada syndrome; Colonoscopy; Polyp

Qi X, Liu JJ. A case of Cronkhite-Canada syndrome. *Shijie Huaren Xiaohua Zazhi* 2014; 22(35): 5576-5578 URL: <http://www.wjgnet.com/1009-3079/22/5576.asp> DOI: <http://dx.doi.org/10.11569/wcjd.v22.i35.5576>

摘要

Cronkhite-Canada综合征(Cronkhite-Canada's

syndrome, CCS)临床少见, 表现特殊, 诊断不难。但病因至今尚未明确。本例患者经肠镜检查及临床特点发现病灶, 予以口服5-氨基水杨酸(5-aminosalicylic acid)及对症支持治疗后病情好转出院。为临床医生拓宽思路, 积累经验。

© 2014年版权归百世登出版集团有限公司所有。

关键词: Cronkhite-Canada综合征; 肠镜; 息肉

核心提示: Cronkhite-Canada综合征(Cronkhite-Canada's syndrome)虽临床少见, 但诊断不难, 确诊后可予以口服激素及对症支持治疗缓解病情。

齐鑫, 刘敬军. Cronkhite-Canada综合征1例. 世界华人消化杂志 2014; 22(35): 5576-5578 URL: <http://www.wjgnet.com/1009-3079/22/5576.asp> DOI: <http://dx.doi.org/10.11569/wcjd.v22.i35.5576>

0 引言

Cronkhite-Canada综合征(Cronkhite-Canada's syndrome, CCS)是一类临床上不常见的消化系统疾病, 以胃肠道多发息肉和一些外胚层的改变为主, 具有多种临床表现, 且有恶变倾向的一类综合征。目前为止国际上对该种疾病的报道不超过500例。近期大连市中心医院消化内镜二室通过肠镜、临床表现及病理发现1例CCS患者, 现报道如下。

1 病例报告

患者, 女, 54岁, 因明显脱发10年, 间断腹部疼痛2年加重伴腹泻1 mo来大连市中心医院就诊。患者于10年前出现明显脱发, 未特殊处置, 2年前出现腹部疼痛, 自行口服多种止痛、止泻药物治疗(具体不详), 近1 mo来疼痛加重并伴腹泻, 每次为黄色稀糊状便。10年前因胃平滑肌瘤行胃大部切除术。患者近1年体重质量下降近13 kg。入院查体: 头发、眉毛稀疏, 体型瘦小, 营养欠佳, 心肺无阳性体征; 肝脏、脾脏未触及; 双手、足指(趾)甲萎缩脱落; 双下肢皮肤色

同行评议者
姚登福, 教授, 南通大学附属医院



图 1 CCS结肠镜下表现. A: CCS息肉常为无蒂息肉或广基息肉, 呈草莓状、珊瑚状、结节状或不规则状; B: CCS息肉息肉大小不等, 弥漫分布; C: CCS胃肠道皱襞黏膜的增厚及充血水肿, 肠腔变窄. CCS: Cronkhite-Canada综合征.



图 2 CCS病理切片HE染色表现($\times 200$). CCS: Cronkhite-Canada综合征.

素沉着, 伴轻度凹陷性水肿. 入院后行血常规检查提示: 血红蛋白: 93 g/L, 血钾: 3.00 mmol/L, 总钙: 1.94 mmol/L, 总蛋白: 44.38 g/L、白蛋白: 21.3 g/L, 便潜血阳性. 胃镜检查示: 残胃炎. 结肠镜检查示(图1): 末段回肠黏膜弥漫充血、水肿, 覆白色分泌物, 可见结节状隆起, 取活组织2块, 回盲瓣亦受累及; 全结肠及直肠见大小不等息肉样隆起, 较大者约3.0 cm \times 3.5 cm, 口侧息肉弥漫密集分布, 肛侧息肉散在分布, 息肉表面黏膜可见糜烂, 息肉密集处肠黏膜充血、水肿、大量黏液附着, 肠腔变窄(图1). 病理提示: 符合增生性息肉, 部分腺体增生活跃(图2). 入院后第5天经会诊讨论后确诊为Cronkhite-Canada综合征. 予以口服5-氨基水杨酸(5-aminosalicylic acid, 5-ASA)及对症支持治疗后病情好转出院.

2 讨论

CCS是Cronkhite和Canada于1955年首先报道的一组临床综合征. 迄今全球报道CCS不多于500例, 75%来自于日本. CCS以胃肠道多发息肉和一些外胚层的改变为主. 其中外胚层改变主要表现为指(趾)甲萎缩、脱发、色素沉着, 色素分

散于四肢、手掌、足底、颜面、口唇等. 国内有文献[1]报道, CCS患者常伴有味觉减退, 41%患者首先以味觉减退就诊. 另外, 有些患者常伴有典型的消化系症状, 如: 腹痛、腹泻、食欲不振、纳差、水肿等症状[2]. 患者长时间腹泻, 肠黏膜弥漫病变, 可造成失蛋白性肠病, 导致低蛋白血症, 长期腹泻又引起外胚层的营养缺少, 从而加重了指(趾)甲萎缩、毛发脱落.

胃肠道的息肉是CCS息肉的主要部分. 息肉大小不等, 弥漫分部, 息肉常为无蒂息肉或广基息肉, 呈草莓状、珊瑚状、结节状或不规则状, 表面充血水肿、糜烂, 还伴有胃肠道皱襞黏膜的增厚及充血水肿等特点. CCS典型的组织学改变为炎性增生性息肉、腺瘤性或幼年性息肉(错构瘤), 具有腺体囊状扩张、囊内大量黏液、炎性细胞浸润、间质明显水肿等特征. Jenkins等[3]研究报道, 息肉表面覆有正常的柱状吸收上皮, 扩张的囊壁和肠膜隐窝被覆未分化的杯状细胞和陷凹细胞, 腺体分泌物流入固有膜间隙, 导致腺体水肿, 固有层的水肿又进一步阻塞腺体的正常分泌, 导致腺体扩张, 从而形成广基息肉. 国外文献[4]报道, 锯齿状腺瘤和结肠癌之间存在基因修饰的关联, 即CCS增生性息肉导致锯齿状腺瘤, 最终导致结肠癌的形成. 国外报道[5], 本病合并胃肠道恶性肿瘤的约13%, 恶变率低, 但仍具有潜在恶变的可能性. 因此, CCS是消化系肿瘤的癌前病变, 需要定期随访.

虽然CCS诊断不难. 但病因至今尚未明确. CCS是非遗传性疾病, 据报道[6], CCS息肉处Ig4阳性细胞数目增多, 高滴度的抗核抗体, 故可能有免疫机制参与, 且CCS患者常合并甲状腺疾病, 干燥综合征等自身免疫性疾病. 砷中毒可损害外胚层与黏膜, CCS的生化异常影响上皮变化, 继而使生长因子释放及合成衰竭. 因此, 缺

相关报道

Jenkins报道, CCS增生性息肉导致锯齿状腺瘤, 最终导致结肠癌的形成. Yashiro报道, CCS合并胃肠道恶性肿瘤的约13%, 是癌前病变, 需定期随访.

应用要点

胃肠镜检查提示息肉大小不等, 弥漫分布, 息肉常为无蒂息肉或广基息肉, 呈草莓状、珊瑚状、结节状或不规则状, 表面充血水肿、糜烂, 还伴有胃肠道皱襞黏膜的增厚及充血水肿等特点且伴有外胚层的改变应高度警惕CCS.

同行评价
CCS以胃肠道多发息肉和一些外胚层的改变为主,全球报道<500例,且3/4来自于日本.本文对引起临床医师的重视有一定的价值.

乏生长因子、砷中毒也是本病诱因.

CCS治疗上主要应用糖皮质激素缓解病情,纠正全身营养状况以及腹泻、腹痛等消化系状况,预防感染,提高患者治疗信心. CCS的预后较差,若未癌变也因感染、营养不良等并发症在短期死亡,5年生存率较低,女性患者预后会更差.

3 参考文献

- 1 Hamilton SR, Liu B, Parsons RE, Papadopoulos N, Jen J, Powell SM, Krush AJ, Berk T, Cohen Z, Tetu B. The molecular basis of Turcot's syndrome. *N Engl J Med* 1995; 332: 839-847 [PMID: 7661930]
- 2 钱可大. Cronkhite-Canada综合征. *中国实用内科杂志* 2000; 20: 80-81
- 3 Jenkins D, Stephenson PM, Scott BB. The Cronkhite-Canada syndrome: an ultrastructural study of pathogenesis. *J Clin Pathol* 1985; 38: 271-276 [PMID: 3973050 DOI: 10.1136/jcp.38.3.271]
- 4 Yashiro M, Kobayashi H, Kubo N, Nishiguchi Y, Wakasa K, Hirakawa K. Cronkhite-Canada syndrome containing colon cancer and serrated adenoma lesions. *Digestion* 2004; 69: 57-62 [PMID: 14755154]
- 5 Nagata J, Kijima H, Hasumi K, Suzuki T, Shirai T, Mine T. Adenocarcinoma and multiple adenomas of the large intestine, associated with Cronkhite-Canada syndrome. *Dig Liver Dis* 2003; 35: 434-438 [PMID: 12868681 DOI: 10.1016/S1590-8658(03)00160-9]
- 6 Sweetser S, Ahlquist DA, Osborn NK, Sanderson SO, Smyrk TC, Chari ST, Boardman LA. Clinico-pathologic features and treatment outcomes in Cronkhite-Canada syndrome: support for autoimmunity. *Dig Dis Sci* 2012; 57: 496-502 [PMID: 21881972 DOI: 10.1007/s10620-011-1874-9]

编辑 郭鹏 电编 都珍珍

