

溃疡性结肠炎合并烟雾病1例

刘梅, 王红, 李红平

刘梅, 王红, 李红平, 遵义医学院附属医院消化内科 贵州省遵义市 563000

作者贡献分布: 本文写作与查阅相关文献由刘梅完成; 诊断思路及指导修改文章由王红完成; 协助诊断及治疗由李红平完成。

通讯作者: 王红, 主任医师, 563000, 贵州省遵义市大连路149号, 遵义医学院附属医院消化内科。wanghong89zy@163.com
收稿日期: 2014-11-25 修回日期: 2014-12-24
接受日期: 2014-12-31 在线出版日期: 2015-02-18

A case of ulcerative colitis complicated with moyamoya disease

Mei Liu, Hong Wang, Hong-Ping Li

Mei Liu, Hong Wang, Hong-Ping Li, Department of Gastroenterology, Affiliated Hospital of Zunyi Medical College, Zunyi 563000, Guizhou Province, China
Correspondence to: Hong Wang, Chief Physician, Department of Gastroenterology, Affiliated Hospital of Zunyi Medical College, 149 Dalian Road, Zunyi 563000, Guizhou Province, China. wanghong89zy@163.com
Received: 2014-11-25 Revised: 2014-12-24
Accepted: 2014-12-31 Published online: 2015-02-18

Abstract

Ulcerative colitis (UC) is an inflammatory bowel disease (IBD) of unknown etiology. The causes relate to a combination of multiple factors such as environmental, genetic and infectious factors, as well as the inappropriate gut immune response. The main clinical features include diarrhea, purulent stools and abdominal pain. Besides fever or a loss of weight, the patient may present with extra-intestinal manifestations like peripheral spondyloarthritis, ankylosing spondylitis and dental ulcer. However, neurological manifestations are rare. Here we report a case of ulcerative colitis complicated with moyamoya disease to improve its

awareness by clinicians.

© 2015 Baishideng Publishing Group Inc. All rights reserved.

Key Words: Ulcerative colitis; Moyamoya disease; Extra-intestinal manifestations

Liu M, Wang H, Li HP. A case of ulcerative colitis complicated with moyamoya disease. *Shijie Huaren Xiaohua Zazhi* 2015; 23(5): 881-884 URL: <http://www.wjgnet.com/1009-3079/23/881.asp> DOI: <http://dx.doi.org/10.11569/wcjd.v23.i5.881>

摘要

溃疡性结肠炎(ulcerative colitis, UC)是一种原因尚不十分清楚的肠道炎症性疾病, 目前研究表明可能与遗传、感染、环境及肠道免疫系统异常反应等因素综合作用有关。其主要临床表现为腹泻、黏液脓血便、腹痛。UC可出现发热、消瘦等全身表现及外周关节炎、口腔溃疡、强直性脊柱炎等肠外表现, 但累及神经系统者少见。本文报道UC合并烟雾病1例, 旨在提高临床医生对该病罕见肠外表现的认识。

© 2015年版权归百世登出版集团有限公司所有。

关键词: 溃疡性结肠炎; 烟雾病; 肠外表现

核心提示: 本文报道溃疡性结肠炎(ulcerative colitis)合并烟雾病1例, 通过病史及实验室、影像学、内镜等检查资料结合相关文献进行分析讨论, 以提高对该病罕见肠外表现的认识。

刘梅, 王红, 李红平. 溃疡性结肠炎合并烟雾病1例. 世界华人消化杂志 2015; 23(5): 881-884 URL: <http://www.wjgnet.com/1009-3079/23/881.asp> DOI: <http://dx.doi.org/10.11569/wcjd.v23.i5.881>

背景资料

溃疡性结肠炎(ulcerative colitis, UC)是一种常见的炎症性肠病, 其肠外表现形式多样, 但累及神经系统者罕见; 烟雾病(moyamoya disease, MMD)是一种以双侧颈内动脉远端、大脑前、中动脉近端进行性狭窄或闭塞, 同时伴随脑底异常增生的侧支血管网为特征的少见脑血管疾病, 临床表现为脑缺血或脑出血, 主要以影像学表现确诊, 手术治疗为首选治疗方式。目前UC合并MMD在国内外均鲜有报道, 其发病机制尚待进一步研究。

同行评议者

何向辉, 教授, 天津医科大学总医院普通外科

□ 研发前沿

有研究表明MMD是一种系统性的血管病变,既可以影响颅内血管,也可以影响颅外血管,故推测系统性血管炎为两者共同机制,但具体发病机制有待进一步研究证实。

org/10.11569/wcjd.v23.i5.881

0 引言

烟雾病(moyamoya disease, MMD)是一种进行性脑血管狭窄或闭塞性疾病,可见于儿童和成人,其病因及发病机制尚不十分明确,临床可表现为脑出血、脑缺血及头晕等不典型症状。目前主要以数字减影血管造影(digital subtraction angiography, DSA)或磁共振血管造影(magnetic resonance angiography, MRA)确诊,其内科治疗效果差,手术为首选治疗手段。溃疡性结肠炎(ulcerative colitis, UC)合并MMD这一肠外表现极其罕见,现报道1例。

1 病例报告

患者男性,38岁,因“反复腹泻、脓血便4年,再发加重3 d”入院。4年来无明显诱因出现排糊状或稀水样便,每日10次以上,有黏液脓血,伴有腹痛,多为下腹部阵发性绞痛,偶可波及全腹,多次入行肠镜及肠黏膜活检等检查提示“UC”,予相关治疗好转后出院,但期间仍反复发作。入院3 d前上述症状再发加重,腹泻10-14次/d,有明显黏液脓血便,伴有腹痛,性质同前。无腹胀、恶心呕吐、低热盗汗及关节疼痛等,以“UC”收入遵义医学院附属医院消化内科。患者精神、饮食、睡眠欠佳,自发病以来体质量减轻4 kg,小便正常。否认“肝炎、结核、伤寒”等传染病史,否认“高血压、糖尿病、血脂异常”等病史,个人史及家族史均无特殊。入院查体:体温37℃,脉搏95次/min,血压115/82 mmHg(1 mmHg = 0.133 kpa)意识清楚,语言流利,轻度贫血貌,全身皮肤黏膜干燥;心肺均无阳性体征;腹平软,脐周轻压痛,无反跳痛,肝脾未触及,未扪及包块,肠鸣音5-7次/min,神经系统(-)。入院后行肠镜(图1)及病理活检(图2)等检查诊断为:“UC”。入院后第4天,患者无明显诱因突发左侧肢体无力及不随意运动,左手持物不稳,左下肢行走拖曳,稍有言语模糊,无头痛、恶心呕吐、视物模糊及意识障碍等。查体:神清,生命体征平稳,左上肢肌力Ⅲ级、左下肢Ⅳ级,肌张力减低,巴宾斯基症可疑阳性;右侧肢体肌力及肌张力均无异常。行头颅磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)及MRA考虑Moyamoya病(图3)。

□ 创新盘点

我们查阅文献发现UC合并脑血管意外病例较多,但行脑血管检查者少,故推测该类病患中可能存在较高的误诊及漏诊率。本文报道UC合并MMD一例,旨在提高临床医生对该疾病罕见肠外表现的认识,重视相关影像学检查的诊断价值。

实验室检查:血常规:白细胞 $12.58 \times 10^9/L$ (上升),中心粒细胞绝对值 $7.93 \times 10^9/L$ (上升),血红蛋白114 g/L(下降),血小板 $328 \times 10^9/L$;大便常规:白细胞30-40/HP、红细胞3-5/HP,3次大便细菌培养(-),大便找虫卵(-);血沉:46 mm/h(上升);C反应蛋白:12 mg/L(上升);小便常规、肝肾功能、血糖、血脂、电解质、免疫及结缔组织全套、肿瘤相关抗原癌胚抗原(carcino-embryonic antigen, CEA)均未见明显异常。凝血功能示:活化部分凝血活酶时间(42.6 s)、纤维蛋白原(6.32 g/L),余未见明显异常。

影像学检查:胸部X线、腹部彩超、颈动脉及心脏彩超均未见异常;头颅MRI及MRA考虑MMD(图3)。

诊疗:针对重度UC予美沙拉嗪、康复新液、泼尼松龙,同时予左氧氟沙星抗感染、泮托拉唑预防激素所致胃黏膜出血等不良反应;在患者出现脑梗症状后予以依达拉奉、银杏达莫改善脑循环,拜阿司匹林片口服抗血小板聚集、预防血栓形成。经上述治疗后患者黏液脓血便、腹泻腹痛症状缓解,1 wk后脑梗症状明显改善。继而调整激素使用方案;经治疗20 d后患者无腹痛、腹泻及液黏脓血便,左侧肢体无力症状好转,查体:体温、脉搏及血压正常,腹部体征(-),左上肢Ⅴ级,左下肢Ⅳ级肌张力可,巴宾斯基症阴性。建议患者继续行手术治疗,但其拒绝,故予以出院。

2 讨论

该患者最突出的临床症状为反复发作之腹泻和便血,既往针对UC治疗有效,结肠镜下表现为全结肠病变及息肉形成,活检结果支持UC,结合患者排便次数、体温、脉搏、血沉等化验结果,同时排除感染性肠炎、恶性肿瘤等疾病后诊断为“UC(慢性复发型、重度、全结肠、活动期)”。患者入院后行头颅MRA表现为双侧颈内动脉、大脑前动脉闭塞,左侧大脑中动脉狭窄,右侧闭塞,双侧大脑动脉环周围可见异常血管网,为典型MMD之影像学表现。进一步结合患者年龄、无相关病史、临床表现,并排除动脉硬化、脑肿瘤等可能病因,可诊断为“MMD”。

MMD是一种以双侧颈内动脉(internal carotid artery, ICA)远端、大脑前(middle cerebral artery, MCA)、中动脉(anterior cerebral

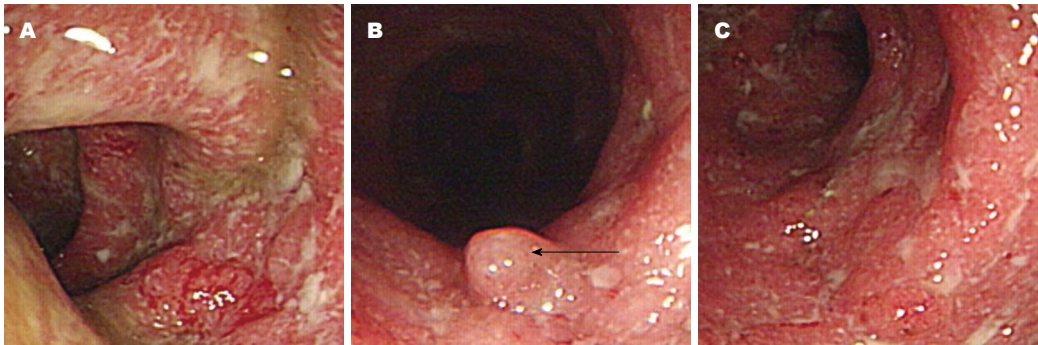


图 1 肠镜下所见. A: 结肠可见广泛的充血水肿、糜烂, 表面覆白苔及分泌物, 质脆, 易出血; B: 距肛门约30 cm见一约0.4 cm × 0.4 cm的半球型息肉; C: 结肠肠壁可见广泛糜烂及浅溃疡.

应用要点
对于无脑血管基础疾病的UC患者出现神经系统症状或体征者, 应高度警惕该病, 结合影像学资料明确诊断, 并予以手术治疗, 以降低脑血管意外再发可能性.

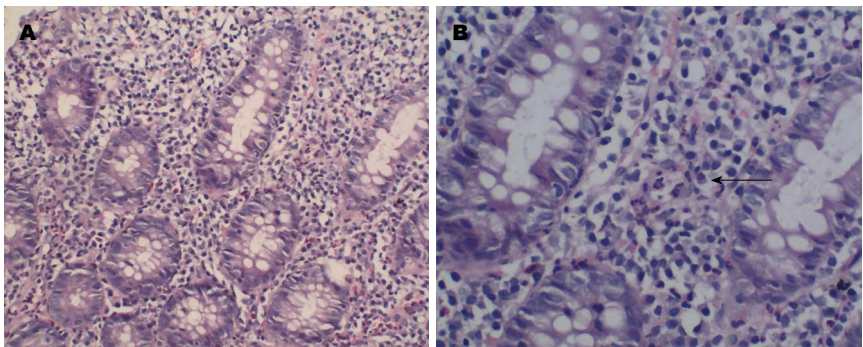


图 2 结肠黏膜病理活检. A: 结肠黏膜呈慢性炎症改变, 伴急性炎症(HE × 20); B: 大量中性粒细胞、淋巴细胞, 少数嗜酸性粒细胞浸润(HE × 40).

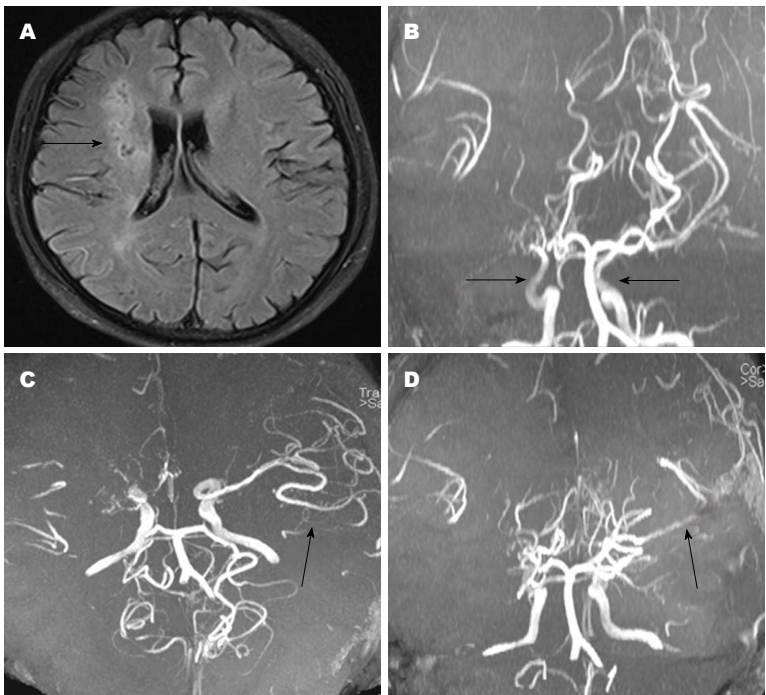


图 3 头颅MRI+MRA. A: 头颅MRI上见右侧额叶、颞叶半卵圆中心区大片脑梗死; B: 头颅MRA上颈内动脉双侧显影较淡, 管腔细小; C: 双侧大脑前动脉闭塞, 基底节出现烟雾状异常血管网; D: 右侧大脑中动脉闭塞, 左侧大脑中动脉见管壁毛糙, 管腔狭窄. MRI: 磁共振成像; MRA: 磁共振血管造影.

artery, ACA)近端进行性狭窄或闭塞, 同时伴随脑底异常增生的侧支血管网为特征的少见脑血管疾病, 日本学Suzuki等^[1]于1969年首次发现并根据其脑血管造影所表现出的形态将其命名为“MMD”. 该病在世界各地均有发病的报道, 但以东亚特别是日本多发, 有两个

发病高峰: 5-9岁儿童以脑缺血、痴呆和智力低下为主, 而45-49岁成人以脑出血多见^[2]. 但我国研究资料显示两者均以脑缺血多见, 且脑出血主要发生于成年人^[3], 这与日本、韩国等国报道相异. 对于MMD的发病机制国内外有相当多的研究, 但目前尚不十分明确, 可

同行评价
UC合并MMD的个案虽已有报道, 但本病例较为完整的影像资料对提高临床医生认识UC的肠外表现有一定价值。

能与遗传、免疫、环境及肠道免疫系统异常反应等多种因素综合作用有关。家族性MMD的遗传方式为伴有不完全外显率的常染色体显性遗传, 近期日本学者Morito等^[4]研究证实了*RNF213*(环指蛋白213)为MMD的易感基因, 这就解释了约10%的MMD患者具有显著的地区高发病率和家族性聚集的流行病学特点。除此之外, 大部分还可能与炎症及免疫因素相关, 目前常见合并MMD的病例包括: 镰状细胞贫血、再生障碍性贫血、系统性红斑狼疮、抗心磷脂综合征、肾炎综合征及自身免疫性甲状腺疾病等^[5], 其机制与感染、循环免疫复合物沉积、细胞因子(如碱性成纤维细胞生长因子、转化生长因子- β 1、血小板衍生生长因子、血管内皮生长因子)分泌异常相关^[6]。MMD主要以头部MRA、DSA等影像学检查确诊, 其内科治疗效果较差, 首选手术治疗, 主要术式包括直接搭桥术、间接搭桥术及两者结合术式。

UC是一种常见的炎症性肠病, 其主要临床表现为腹泻、黏液脓血便、腹痛。常见的肠外表现包括发热、消瘦、外周关节炎、口腔溃疡、强直性脊柱炎等, 但累及神经系统者少见。截至目前国内外仅有4例UC并发MMD的文献报道^[7-10], 其机制可能与系统性血管炎相关, 具体有待进一步研究。在此病例中, 综合考虑患者先有反复发作的UC病史, 而后出现神经系统症状, 从“一元论”的诊疗思路考虑, 我们更加倾向于MMD为UC之极其罕见肠外表现。另外, 我们查阅相关文献, 发现UC并发脑出血及脑梗死的病例报道较多, 均将其病因归于腹泻及脱水造成的血液高凝状态, 但其中行头部MRA或DSA的病例极少, 即意味着UC合并脑血管意外的患者中可能存在着极高的漏诊率及误诊率, 而若仅

以脑血管意外行保守治疗效果差, 再出血或再发梗塞之风险高。除此之外, 已有的文献报道提及, 此类患者行脑血管手术后UC治疗效果较前要好, 复发率降低。因此我们希望借此病例报道提高临床工作者对该病罕见肠外表现的认识, 对于UC(尤其是重度、活动性)患者需密切注意有无神经系统症状, 一旦出现建议行头部MRA或DSA等检查明确诊断, 如若为MMD则需及时手术治疗以减少复发、提高患者生存率及生活质量。

3 参考文献

- 1 Suzuki J, Takaku A. Cerebrovascular "moyamoya" disease. Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain. *Arch Neurol* 1969; 20: 288-299 [PMID: 5775283]
- 2 Fukui M, Kono S, Sueishi K, Ikezaki K. Moyamoya disease. *Neuropathology* 2000; 20 Suppl: S61-S64 [PMID: 11037190]
- 3 高山, 倪俊, 黄家星, 黄一宁, 汪波. 烟雾病临床特点分析. *中华神经科杂志* 2006; 39: 176-179
- 4 Morito D, Nishikawa K, Hoseki J, Kitamura A, Kotani Y, Kiso K, Kinjo M, Fujiyoshi Y, Nagata K. Moyamoya disease-associated protein myosin/RNF213 is a novel AAA+ ATPase, which dynamically changes its oligomeric state. *Sci Rep* 2014; 4: 4442 [PMID: 24658080 DOI: 10.1038/srep04442]
- 5 Touho H, Yamada Y, Kuroiwa T, Hara Y, Hosoi S, Hara T. [Clinical study of acute brain swelling during operation for moyamoya disease]. *No Shinkei Geka* 2010; 38: 1097-1101 [PMID: 21160101]
- 6 张正善, 段炼, 杨伟中, 关良. 烟雾病的病因研究. *中国卒中杂志* 2008; 3: 488-492
- 7 Shanahan P, Hutchinson M, Bohan A, O'Donoghue D, Sheahan K, Owens A. Hemichorea, moyamoya, and ulcerative colitis. *Mov Disord* 2001; 16: 570-572 [PMID: 11391762]
- 8 Xinmei Z, Yan C. Nephrotic syndrome and Moyamoya syndrome in a patient with ulcerative colitis. *Inflamm Bowel Dis* 2012; 18: E798-E800 [PMID: 21987371 DOI: 10.1002/IBD.21850]
- 9 王继恒, 闫伟, 曹建彪, 韩英. 溃疡性结肠炎合并烟雾病1例报道. *胃肠病学与肝病学杂志* 2010; 19: 184-186
- 10 马振华. 并发肾病综合征及烟雾病的溃疡性结肠炎1例. 杭州: 浙江大学, 2011

编辑: 郭鹏 电编: 都珍珍

