

成人出血型烟雾病合并银屑病一例报道

王峰¹, 陈旺², 刘振川², 李荣²

关键词 烟雾病; 脑出血; 银屑病

中图分类号 R741; R743.4 文献标识码 A DOI 10.16780/j.cnki.sjssgncj.20200053

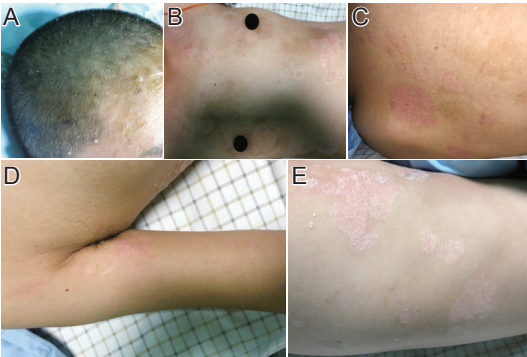
本文引用格式: 王峰, 陈旺, 刘振川, 李荣. 成人出血型烟雾病合并银屑病一例报道[J]. 神经损伤与功能重建, 2022, 17(3): 185-186.

烟雾病是一种病因未明、以双侧颈内动脉终末段与大脑前动脉、大脑中动脉起始部慢性进行性狭窄或闭塞为特征, 继发颅底异常血管网形成的一种脑血管疾病^[1]。烟雾病可合并多种疾病, 但合并银屑病罕见。1996年Kazumata等^[2]报道首例儿童烟雾病合并银屑病; 2014年江汉强等^[3]报道了首例成人缺血型烟雾病合并银屑病。本文报道一例成人首发出血型烟雾病合并银屑病患者。

1 病例资料

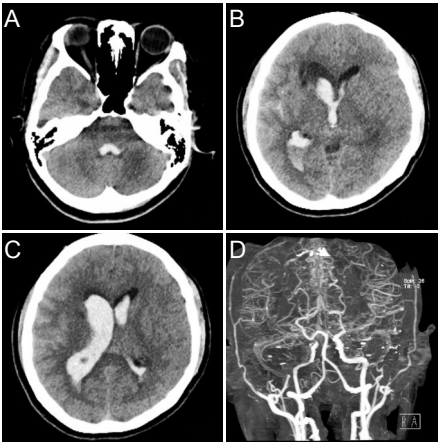
患者, 女, 35岁, 汉族。因“突发头痛伴恶心、呕吐3 h, 意识不清2 h”于2019年7月1日入院。15年前始, 患者头皮、胸背部与双侧上臂逐渐出现红斑鳞屑, 于我院皮肤科诊断为“寻常型银屑病”, 给予光疗与糖皮质激素类软膏局部外涂, 无瘙痒, 但鳞屑反复形成, 无脓疱型、红皮病型与关节病型银屑病转化; 无吸烟、饮酒史, 无口服避孕药史, 无心脏病史, 无高血压、糖尿病与高脂血症等脑血管病高危因素; 久居北方, 近3月无异地旅游史、无发热史。入院体格检查: 体温36.9℃, 脉搏89次/min, 呼吸19次/min, 血压145/80 mmHg; 浅昏迷, Glasgow昏迷评分(Glasgow coma scale, GCS)7分, 眼球结膜无充血, 压眶刺激可有痛苦表情与回避动作, 四肢肌张力正常, 双侧腓肠肌无肿胀, 双侧病理征阳性, 颈强直、项下4指; 头皮、胸背部与双侧上臂区域可见大片红斑、鳞屑(图1)。实验室检查: 血常规、凝血功能、肝肾功能、血脂、血糖、电解质、补体、自身免疫抗体、甲状腺功能等指标未见明显异常, 红细胞沉降率与C反应蛋白轻度增高。入院颅脑计算机断层扫描(computed tomography, CT)示侧脑室、第三脑室、第四脑室出血铸型, 蛛网膜下腔出血, 脑积水(图2A~C); 颅脑CT血管造影(computed tomography, CTA)示: 双侧颈内动脉终末段、双侧大脑前动脉、双侧大脑中动脉闭塞, 伴烟雾血管形成(图2D)。初步诊断为: 烟雾病; 脑室出血铸型; 蛛网膜下腔出血; 脑积水。给予侧脑室置管联合尿激酶液化引流, 术后第3天患者神志清, 颅脑CT示: 各脑室通畅, 仅侧脑室体部、后角残余少量血肿(图3); 拔除侧脑室引流管, 每天1次、连续3 d腰椎穿刺释放脑脊液降低颅内压, 减轻血红蛋白与其代谢产物对颅

脑炎性刺激。因经济极度困难, 患者与其家属决定实施内科保守治疗, 住院8 d出院, 随访3月, 患者银屑病无显著改变, 改良Rankin量表评分0分。



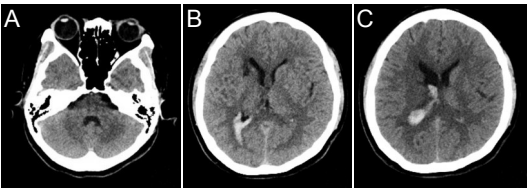
注: 头皮(A)、胸部(B)、背部(C)、右上臂(D)与右肘部(E)可见大片红斑、鳞屑

图1 患者银屑病典型皮损



注: 颅脑CT示第四脑室(A)、第三脑室(B)与侧脑室(C)出血铸型、脑积水; 颅脑CTA(D)示双侧颈内动脉终末段、双侧大脑前动脉、双侧大脑中动脉闭塞, 伴烟雾血管形成

图2 发病时颅脑CT及CTA影像学表现



注: 第四脑室(A)、第三脑室(B)、侧脑室(C)脑脊液通畅, 侧脑室后角(B)、体部(C)残余少量血肿

图3 拔出侧脑室引流管后颅脑CT影像学表现

作者单位

1. 青岛大学第十一临床医学院神经内科

山东 临沂 276000

2. 临沂市人民医院神经内科

山东 临沂 276000

收稿日期

2020-01-10

通讯作者

李荣

qzy671875@163.com

2 讨论

烟雾病的诊断主要依赖形态学特征与排除伴发疾病,仍缺乏分子标志物的确诊;尽管数字减影脑血管造影(digital subtraction angiograph, DSA)一直是诊断烟雾病的必备条件,但其有创性、辐射性与高医疗费用支出限制了基层医院对烟雾病的识别,然而 DSA 仍是制定手术方案的必要检查^[1]。该患者经颅脑 CTA 证实具有烟雾病典型形态学特征,青年女性、无脑血管病高危因素,可排除动脉粥样硬化性大血管闭塞致烟雾综合征;此外,该患者近期无热带和亚热带旅行史,无感染征象,可排除钩端螺旋体动脉炎致烟雾综合征。该患者烟雾病首发临床表型为出血型,限于脑血流重建术对降低出血型烟雾病复发出血风险的研究较少^[4,5],疗效需进一步高级别研究证实,此外,患者家庭经济困难,遂未实施血流重建术,因此未进一步实施 DSA 评估。

根据最新中华医学会皮肤性病学分会银屑病病学组制定的 2018 版银屑病诊断标准,该患者典型部位头皮、胸背部与双肘上臂出现典型红斑鳞屑皮疹,符合“寻常型银屑病”诊断^[6]。

烟雾病病因与发病机制尚不清楚,熟悉烟雾病的合并疾病有助于探索烟雾病的发病机制与鉴别烟雾综合征。烟雾病除可合并神经纤维瘤病、甲状腺功能亢进、颅咽管瘤、结核性动脉炎、系统性红斑狼疮等^[7],亦有较多少见合并病逐渐被报道,如白塞氏病^[8]、银屑病^[2,3]。本文报道为首例成人首发出血型烟雾病合并银屑病,再次提示自身免疫性疾病可能参与烟雾病的发生、发展、演变。烟雾病的遗传易感基因定位于 17q25^[9];银屑病为多基因控制的遗传病,全基因组范围共发现 10 个易感基因位点,其中银屑病易感基因(psoriasis susceptibility, PSORS)2 位点亦定位于 17q^[10,11];因此,进一步研究二者基因间关系可辅助认知

两种疾病间的关联,进而明确此类患者是烟雾病合并银屑病还是银屑病继发形成烟雾综合征。

烟雾病的诊疗一直面临严峻挑战,全基因组分析可能改变烟雾病与烟雾综合征的认知,基因靶向治疗亦可能为烟雾病带来革命性转变。

参考文献

[1] 烟雾病和烟雾综合征诊断与治疗中国专家共识编写组. 烟雾病和烟雾综合征诊断与治疗中国专家共识(2017)[J]. 中华神经外科杂志, 2017, 33: 541-547.

[2] Kazumata K, Kuroda S, Houkin K, et al. Moyamoya disease with precocious puberty and pustular psoriasis[J]. Childs Nerv Syst, 1996, 6: 339-342.

[3] 江汉强, 雷宇, 倪伟, 等. 成人烟雾病合并银屑病一例[J]. 中华神经科杂志, 2014, 47: 587-589.

[4] Jiang H, Ni W, Xu B, et al. Outcome in adult patients with hemorrhagic moyamoya disease after combined extracranial-intracranial bypass[J]. J Neurosurg, 2014, 5: 1048-1055.

[5] Liu XJ, Zhang D, Wang S, et al. Clinical features and long-term outcomes of moyamoya disease: a single-center experience with 528 cases in China[J]. J Neurosurg, 2015, 2: 392-399.

[6] 中华医学会皮肤性病学分会银屑病专业委员会. 中国银屑病诊疗指南(2018 简版)[J]. 中华皮肤科杂志, 2019, 52: 223-230.

[7] Scott RM, Smith ER. Moyamoya disease and moyamoya syndrome[J]. N Engl J Med, 2009, 12: 1226-1237.

[8] 马召玺. 白塞病合并烟雾病一例[J]. 中华神经科杂志, 2012, 45: 530.

[9] Kamada F, Aoki Y, Narisawa A, et al. A genome-wide association study identifies RNF213 as the first Moyamoya disease gene[J]. J Hum Genet, 2011, 1: 34-40.

[10] Patrick MT, Stuart PE, Raja K, et al. Genetic signature to provide robust risk assessment of psoriatic arthritis development in psoriasis patients[J]. Nat Commun, 2018, 1: 4178.

[11] Loft ND, Skov L, Rasmussen MK, et al. Genetic polymorphisms associated with psoriasis and development of psoriatic arthritis in patients with psoriasis[J]. PLoS One, 2018, 2: e0192010.

