

综上所述,经外侧裂-岛叶入路显微手术治疗高血压基底节区脑出血的疗效较好。该方法可以及时和较为彻底地清除血肿,进而降低颅内压、减少血肿对周围神经组织的损伤。但是,该术式对外科医师的手术操作技术要求较高,故丰富的临床手术经验和娴熟的显微手术技术是该手术方式获得理想治疗效果的基础和关键。

参考文献

[1] 张琦祺,高俊鹏,蔡定芳. 大黄治疗脑出血急性期的临床观察[J]. 中国临床医学,2011,18(3):293-295.

[2] LUGER S, WITSCH J, DIETZ A, et al. Glial fibrillary acidic protein serum levels distinguish between intracerebral hemorrhage and cerebral ischemia in the early phase of stroke[J]. Clin Chem,2017,63(1):337-385.

[3] BOULOUIS G, DUMAS A, BETENSKY R A, et al. Anatomic pattern of intracerebral hemorrhage expansion; relation to CT angiography spot sign and hematoma center

[J]. Stroke,2014, 45(4): 1154-1156.

[4] HORI S, KASHIWAZAKI D, AKIOKA N, et al. Repeat bypass surgery for intracranial hemorrhage 30 years after indirect bypass for moyamoya disease[J]. No Shinkei Geka, 2014,42(4): 347-353.

[5] 陈开来,季卫阳,庞明志,等. 显微手术治疗急性期高血压性基底节区脑出血的疗效[J]. 中国临床医学,2014, 21(4): 413-414.

[6] 冯三平,冯继,周益民,等. 大脑中动脉与岛叶的显微解剖[J]. 中华神经外科杂志,2009, 25(1):76-78.

[7] 梁鹏,刘祥玉,武宏杰,等. 岛叶形态结构特点、毗邻关系及相关入路的解剖学研究[J]. 中华神经医学杂志, 2010,9(1): 82-86.

[8] POTTS M B, CHANG E F, YOUNG W L, et al. Transsylvian-transinsular approaches to the insula and basal ganglia: operative techniques and results with vascular lesions[J]. Neurosurgery, 2012,70(4): 824-834.

[本文编辑] 姬静芳

DOI:10.12025/j.issn.1008-6358.2018.20171044

以食管溃疡为主要表现的系统性硬化症1例报告

徐蓓莉,蔡瑜,王剑,张顺财*
复旦大学附属中山医院消化科,上海 200032

[关键词] 食管溃疡; 系统性硬化症; 临床表现
[中图分类号] R 593.25 [文献标志码] B

Esophageal ulcers secondary to systemic sclerosis:case report

XU Bei-li,CAI Yu, WANG Jian, ZHANG Shun-cai*
Department of Gastroenterology, Zhongshan Hospital, Fudan University, Shanghai 200032, China

[Key Words] esophageal ulcers;systemic sclerosis; clinical manifestation

系统性硬化症(systemic sclerosis,SSc)是一种累及多系统的结缔组织病,以皮肤增厚和纤维化以及内脏器官(如胃肠道、心、肺、肾脏等)结构功能异常为特征^[1]。由于临床表现多样,SSc常被误诊为其他系统疾病。本研究探讨以食管溃疡为主要表现的1例SSc病例,以提高临床对该病的认识。

1 病例资料

1.1 病史 患者女性,53岁,因“反复反酸、烧心5年余伴吞咽困难半年”于2017年8月16日入院。患者5年前无明显诱因下出现反酸、胸骨后烧灼感,饱餐后显著,外院胃镜检查示反流性食管炎伴食管

溃疡,给予质子泵抑制剂(PPI)类药物治疗,症状好转后停药。4年前患者症状再发,复查胃镜示食管瘢痕期,此后患者根据烧心症状间断服用抑酸药物。半年前,患者出现进食梗阻感,症状逐渐加重,发展至饮水亦觉吞咽困难。患者于入本院前2周在外院行胃镜检查,显示距门齿32 cm处食管狭窄,内镜无法通过,狭窄周围见片状溃疡及瘢痕;肠镜检查至末端回肠,未见明显异常。2017年8月为进一步明确食管溃疡原因收住我院。仔细询问病史,患者冬季有手足雷诺现象,否认指末溃疡、活动后胸闷气促、干咳、关节肿痛、皮疹、光敏、手指颜面僵硬感、腹痛、腹泻等症状。患者睡眠、二便可,胃纳减退,近3个月体质量下降约1.5 kg。患者既往有缺铁性贫血病史,否认其他慢性病史;否认结核、肝炎病史;否认嗜烟、嗜酒等不良嗜好。已婚,育子女,已绝经。

1.2 体格检查 神清气平,贫血貌。全身皮肤、巩膜无黄染,睑结膜略苍白,无杵状指。颜面可见明显皮纹,双手指皮肤稍硬,指端皮温凉。两肺呼吸音清,未闻及明显干湿啰音。心率70次/min,律齐,各瓣膜区未闻及病理性杂音。腹部平软,无压痛、反跳痛,肝脾肋下未触及,肠鸣音4次/min。四肢、脊柱无畸形,活动自如。神经系统检查阴性。

1.3 生化免疫检查 血常规:红细胞计数 $5.03 \times 10^9/L$,Hb 95 g/L,Hct 33.1%,白细胞计数 $9.92 \times 10^9/L$,中性粒细胞 88.1%,血小板计数 $187 \times 10^9/L$ 。尿常规、肝肾功能、血沉、C反应蛋白、出凝血功能、D-二聚体、甲状腺功能、肿瘤标志物(AFP、CEA、CA19-9、CA125)均正常。结核感染T细胞斑点试验(T-SPOT)阴性(A孔0,B孔0)。IgG4、IgG、IgM、IgA、补体C₃正常,补体C₄ 0.15 g/L(正常值0.16~0.38 g/L), κ 轻链 1.37 g/L, λ 轻链0.89 g/L;抗核抗体(ANA,着丝点)1:100,ds-DNA阴性。抗可溶性抗原抗体(ENA)谱:抗着丝点抗体(ACA,+),抗核糖核蛋白(RNP)抗体、抗拓扑异构酶-I(Sci-70)抗体阴性。抗心磷脂抗体、抗平滑肌抗体、抗线粒体抗体、抗中性粒细胞胞质抗体、类风湿因子(RF)、抗环瓜氨酸肽抗体(CCP)阴性。HBsAg、人类免疫缺陷病毒(HIV)、快速血浆反应素试验(RPR)阴性。氨基末端脑钠肽前体(NT-proBNP) 124.5 pg/mL。

1.4 内镜及影像学检查 胃镜检查:齿状线糜烂,上方见溃疡瘢痕样改变,胃镜可通过,未感明显阻

力。内镜诊断:重度食管炎伴轻度食管狭窄。病理:(食管下段)黏膜急慢性炎伴黏膜糜烂,溃疡形成,另见成片炎性肉芽组织。食管测压:食管蠕动消失,食管下括约肌(LES)静息压偏低。胸部CT:纵隔淋巴结稍肿大,双上肺多发斑片条索影,部分可见蜂窝影。小肠CT(平扫+增强):未见明显异常。心脏超声:轻度肺动脉高压(43 mmHg,1 mmHg=0.133 kPa),左室射血分数(LVEF)为62%。

1.5 诊断 根据患者临床表现、体格检查及辅助检查结果,诊断为SSc,予以PPI及莫沙必利治疗,并转风湿免疫科进一步诊治。

2 讨论

食管溃疡的确切发病率仍不明确,内镜检出率为0.9%~2%^[2]。病因主要有胃食管反流病(gastroesophageal reflux disease,GERD)、感染性食管炎、化学性损伤(吞服腐蚀剂或某些药物)、医源性(放射性、内镜治疗)损伤、嗜酸性粒细胞性胃肠炎、恶性肿瘤以及自身免疫性疾病(如克罗恩病、白塞病、硬皮病)等。文献^[3-5]报道,56%~79%的食管溃疡由GERD引起。食管溃疡的主要症状为胸骨后疼痛,常伴反酸、烧心或吞咽困难,严重时并可发出血、梗阻和穿孔,其所在食管位置对于诊断有指导意义。该患者已有5年反复的酸反流病史,入院后复查胃镜,见齿状线糜烂伴上方溃疡瘢痕样改变,病理结果符合慢性炎症改变,未见嗜酸性粒细胞计数升高,考虑溃疡愈合期。结合病史及检查结果,不考虑感染性、化学性、医源性食管炎、嗜酸性粒细胞性胃肠炎、恶性肿瘤、食管克罗恩病引起的食管溃疡。患者PPI治疗效果有限,且近半年来进食梗阻感进行性加重,属食管性吞咽困难,因此从食管管腔因素、食管内在因素、食管动力障碍、腔外压迫及功能性吞咽困难等方面进行诊断。我院胃镜评估不支持食管管腔狭窄及腔外压迫所致吞咽困难,结合患者有长期雷诺现象,体格检查见皮纹增多,指端皮肤变硬,ANA、ACA阳性,高度怀疑SSc继发食管动力障碍可能。进一步行食管测压,结果示食管蠕动消失,LES静息压偏低,影像检查示存在肺动脉高压、间质性肺病,符合2013年美国风湿病学会和欧洲抗风湿病联盟(ACR/EULAR)SSc诊断标准,结合患者仅远端皮肤受累,最终诊断为局限性皮肤型SSc(limited cutaneous systemic

sclerosis, lcSSc)。

SSc 是一种系统性疾病,患病率(50~300)/百万人^[6],好发于女性,平均发病年龄 35~50 岁。该病早期以皮肤损害为主,多以雷诺现象为首发症状,少数患者以内脏疾病起病。虽然 SSc 累及消化道常见,但一半以上患者无症状^[7-8]。基于中国人群的研究^[9]发现,43.9%的 SSc 患者存在胃食管反流(gastroesophageal reflux, GER),但仅 2.9%的患者因此首诊。食管动力障碍是导致 GER 的主要原因,以食管蠕动消失或幅度收缩、LES 压力偏低或缺失^[10]为特点,与硬皮病累及食管平滑肌有关,是最常发生的皮肤外表现(83%)^[8,11]。SSc 相关反流可引起食管下段齿状线糜烂,严重者可出现食管下段溃疡改变,形态多样,覆白苔,与单纯 GERD 难以鉴别。而 SSc 相关 GER 患者食管溃疡检出率目前未明确。本例患者反复发生食管下段溃疡,黏膜损伤明显,而皮肤损害不显著,以致按 GERD 诊治,效果不佳。目前,对于 SSc 的治疗尚缺乏有效手段。早期诊断、评估靶器官功能并进行临床分型有助于后续治疗选择。指南^[12-13]推荐,针对 GER 和吞咽困难,建议使用 PPI 或 H₂ 受体阻滞剂(可联合促胃肠动力药物)治疗,患者可能须要长期用药。多项研究^[14-15]证实,早期给予 PPI 治疗可减少 GER 相关间质性肺病的发生。

荟萃分析^[16]指出,SSc 标准化死亡率约为年龄和性别匹配人群的 4 倍,死亡原因多与肺纤维化、肺动脉高压或心脏因素有关。SSc 起病隐匿、多系统累及、高致残率、高死亡率,须引起多学科临床医师关注。临床医师应提高对 SSc 的认识,重视病史询问的重要性,做到早识别、早诊断,及时评估内脏受累、疾病进展情况,为患者治疗争取宝贵的时间。

参考文献

- [1] 林果为,王吉耀,葛均波.实用内科学[M].15 版.北京:人民卫生出版社,2017:2360.
- [2] 许国铭,李兆申.上消化道内镜学[M].上海:上海科学技术出版社,2003:263.
- [3] 潘秀.175 例良性食管溃疡的临床分析[D].大连:大连医科大学,2014.
- [4] 任丽楠,郭晓钟,于莎莎,等.96 例食管溃疡的病因分析[J].胃肠病学和肝病杂志,2015,24(11):1376-1379.
- [5] RANTANEN T K, SIHVO E I, RÁSÁNEN J V, et al. Esophageal ulcer as a cause of death: a population-based study. mortality of esophageal ulcer disease[J]. Digestion, 2015,91(4):272-276.
- [6] CHIFFLOT H, FAUTZL B, SORDER C, et al. Incidence and prevalence of systemic sclerosis: a systematic literature review[J]. Semin Arthritis Rheum, 2008, 37(4):223-235.
- [7] 胥魏,袁凤红,王磊,等.系统性硬化症累及上消化道的临床特征及影响因素分析[J].中国临床医学,2017,24(6):892-899.
- [8] 胥魏,张缪佳.硬皮病消化系统受累临床表现及诊治进展[J].中国临床医学,2016,23(4):519-523.
- [9] 刘心娟,李梦涛,田庄,等.系统性硬化病患者发生胃食管反流症状的病例对照研究[J].中华风湿病学杂志,2012,16(7):453-457.
- [10] YARZE J C, VARGA J, STAMPFL D, et al. Esophageal function in systemic sclerosis: a prospective evaluation of motility and acid reflux in 36 patients [J]. Am J Gastroenterol, 1993, 88(6):870-876.
- [11] MARANGONI R G, ROCHA L F, DEL RIOA P, et al. Systemic sclerosis sine scleroderma: distinct features in a large Brazilian cohort [J]. Rheumatology (Oxford), 2013, 52(8):1520-1524.
- [12] KOWAL-BIELECKA O, FRANSEN J, AVOUAC J, et al. Update of EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis [J]. Ann Rheum Dis, 2017, 76(8):1327-1339.
- [13] DENTON C P, HUGHES M, GAK N, et al. BSR and BHRP guideline for the treatment of systemic sclerosis [J]. Rheumatology (Oxford), 2016, 55(10):1906-1910.
- [14] GYGER G, BARON M. Gastrointestinal manifestations of scleroderma: recent progress in evaluation, pathogenesis, and management[J]. Curr Rheumatol Rep, 2012, 14(1):22-29.
- [15] ZHANG X J, BONNER A, HUDSON M, et al. Association of gastroesophageal factors and worsening of forced vital capacity in systemic sclerosis [J]. J Rheumatol, 2013, 40(6):850-858.
- [16] ELHAI M, MEUNE C, AVOUAC J, et al. Trends in mortality in patients with systemic sclerosis over 40 years: a systematic review and meta-analysis of cohort studies [J]. Rheumatology (Oxford), 2012, 51(6):1017-1026.

【本文编辑】 姬静芳