疗对预后的影响,住院期间50例患者接受大剂量甲泼尼龙冲击治疗,部分患者还使用丙种球蛋白和联用免疫抑制剂治疗,但与预后无明显关系。激素减量过程中或停用容易出现复发,本研究复发的18例中因激素减量诱发的有9例,停用的有2例。我们发现合并恶性肿瘤对于延长生存时间是不利因素,而持续使用激素、免疫抑制剂可使患者受益,是减少相对危险度,提高生存时间的主要因素。

参考文献:

[1] Mastaglia F L, Phillips B A. Idiopathic inflammatory myopathies: epidemiology, classification, and diagnostic criteria[J]. Rheum Dis Clin North Am, 2002, 28(4): 723-741.
[2] 刘明, 刘银红, 许贤豪, 等. 影响多发性肌炎、皮肌炎患者预后的相关因素研究[J]. 中国神经免疫学和神经病学杂志, 2005, 12(3): 143-147.
[3] 王红, 丁丛珠, 张华勇, 等. 64例多发性肌炎/皮肌炎的预后及死亡因素的相关性分析[J]. 南京医科大学学报: 自然科学版, 2009, 29(4): 527-529.
[4] Bohan A, Peter J B. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts)[J]. N Engl J Med, 1975, 292(7): 344-347.
[5] Bohan A, Peter J B. Polymyositis and dermatomyositis (second of two parts)[J]. N Engl J Med, 1975, 292(8): 403-407.
[6] 宁景春, 杨晓苏, 肖波, 等. 多发性肌炎/皮肌炎临床和病理研究(附305例分析)[J]. 脑与神经疾病杂志, 2003, 11(1): 21-24.
[7] 段宏伟, 陈琳, 郭玉璞. 多发性肌炎和皮肌炎201例临床病理研究[J]. 脑与神经疾病杂志, 1997, 5(5): 259-262.
[8] 冯辉亮, 李开龙, 左洪炜. 多发性肌炎合并肾、肺、心和肝等多脏器损害1例[J]. 第三军医大学学报, 2008, 30(21): 1993, 1997.
[9] Ario A, Kautianinen H, Hakala M. Prognosis and mortality of polymyositis and dermatomyositis patients[J]. Clin Rheumatol, 2006, 25(2): 234-239.
[10] 马丽, 王丽英, 侯广庆, 等. 皮肌炎/多发性肌炎59例长期随访[J]. 中华风湿病学杂志, 2001, 5(1): 59-61.
[11] Danko K, Ponyi A, Constantin T, *et al*. Long-term survival of patients with idiopathic inflammatory myopathies according to clinical features-A longitudinal study of 162 cases[J]. Medcine(Baltimore), 2004, 83(1): 35-42.
[12] Naschitz J E, Rosner I, Rozenbaum M, *et al*. Rheumatic syndromes: clues to occult neoplasia[J]. Semin Arthritis Rheum, 1999, 29(1): 43-55.
[13] Huang Y L, Chen Y J, Lin M W, *et al*. Malignancies associated with dermatomyositis and polymyositis in Taiwan: a nationwide population-based study[J]. Br J Dermatol, 2009, 161(4): 854-860.

(**收稿**:2010-02-28;**修回**:2010-03-09)
(编辑 汪勤俭)

文章编号:1000-5404(2010)08-0845-01

个案与短篇

胰高血糖素瘤综合征1例

乔 丽,田 蓉,杨志勇,段丽娜,赵 广 (100036 北京,空军总医院皮肤科)

[关键词] 胰高血糖素瘤综合征;躯干;四肢;皮肤
[中图法分类号] R735.9 **[文献标志码]** B

胰高血糖素瘤是一种少见的胰腺内分泌肿瘤,自1927年Wilder报道该病的首例以来,至2000年国外文献仅收集到500余例[1]。本科于2009年9月收治1例胰高血糖素瘤综合征患者,现报告如下。

1 临床资料

患者男性,79岁。躯干、四肢红斑、糜烂、渗出伴瘙痒3个月,加重1个月,于2009年9月收入院。患者3个月前无诱因前胸、上臂出现散在黄豆至花生米大小红斑、小红丘疹,伴糜烂、渗出,瘙痒明显。数日后局部出现散在水疱、脓疱,当地医院诊断为"湿疹",给予口服及外用药物治疗(具体用药不详),病情未得到控制。近1个月来病情明显加重,体质量下降。既往患"前列腺增生、泌尿系结石"20余年,未治疗;患"脑梗死"、"脑萎缩"10余年;患"高血压"多年,间断口服药物维持治疗;否认"冠心病"、"糖尿病"等慢性系统性疾病史;否认"肝炎"、"结核"等传染病史,否认家族中有类似病史。

皮肤科检查:眶周、躯干、四肢可见广泛片状红斑、糜烂、渗出,为淡黄色清亮液体,伴少量脓液,表面少量脱屑和黄色结痂,Nikolsky征阳性,未见明显水疱、脓疱,口腔黏膜、肛门及外生殖器未见异常(图1A、B)。



A:面部皮损;B:躯干、四肢皮损
图1 胰高血糖素瘤综合征患者的皮肤表现

实验室检查:血常规示白细胞14.6×10^9/L,嗜中性粒细胞11.4×10^9/L,比例78.4%,余基本正常;生化全套示:空腹血糖7.8 mmol/L,余基本正常;尿糖阴性。空腹胰高血糖素318.2 pg/ml(正常值<200 pg/ml)。腹部B超:脂肪肝、左肾囊肿;肿瘤全套无异常。

组织病理:表皮内明显水肿,表皮角化过度伴角化不全,海绵性水肿及Kogoj微脓疡,表皮内可见有角化不良细胞,真皮乳头及浅层水肿,血管扩张,见有较多嗜酸性粒细胞(图2)。PET-CT检查结果:胰腺体部结节状占位性病变。

最终诊断:胰高血糖素瘤综合征。

[通信作者] 乔 丽,电话:(010)66726645,E-mail:winhp2006@yahoo.com.cn

(下转849页)

脑电活动无明显差异,而在创伤性脑损伤后,APOE对脑电活动的影响即表现出差异来。国外及我们的研究都发现APOE对脑电活动存在调节作用,而这种调节作用在缺氧、衰老、创伤等病理状态的诱发作用下会产生差异。那么,在病理状态下APOE基因所调控的相应蛋白的表达发生了怎样的变化,又通过什么样的路径导致不同基因型患者产生不同的电生理变化,目前尚不清楚,还需要进一步的研究。

参考文献:

[1] Han X. The role of apolipoprotein E in lipid metabolism in the central nervous system[J]. Cell Mol Life Sci, 2004, 61(15): 1896-1906.
[2] Mauch D H, Nagler K, Schumacher S, *et al*. CNS synaptogenesis promoted by glia-derived cholesterol[J]. Science, 2001, 294(5545): 1354-1357.
[3] Han X, Cheng H, Fryer J D, *et al*. Novel role for apolipoprotein E in the central nervous system. Modulation of sulfatide content[J]. J Biol Chem, 2003, 278(10): 8043-8051.
[4] Ponomareva N V, Korovaitseva G I, Rogaev E I. EEG alterations in non-demented individuals related to apolipoprotein E genotype and to risk of Alzheimer disease[J]. Neurobiol Aging, 2008, 29(6): 819-827.
[5] Yu Y W, Lin C H, Chen S P, *et al*. Intelligence and event-related potentials for young female human volunteer apolipoprotein E epsilon4 and non-epsilon4 carriers[J]. Neurosci Lett, 2000, 294(3): 179-181.
[6] Kitamura H W, Hamanaka H, Watanabe M, *et al*. Age-dependent enhancement of hippocampal long-term potentiation in knock-in mice expressing human apolipoprotein E4 instead of mouse apolipoprotein E[J]. Neurosci Lett, 2004, 369(3): 173-178.
[7] 林斌, 孙晓川, 张晓冬, 等. ApoE基因多态性与动脉瘤性蛛网膜下腔出血后早期脑功能改变的相关性[J]. 第三军医大学学报, 2010, 32(7): 700-703.
[8] 江涌,孙晓川,夏玉先,等. 载脂蛋白E基因多态性与颅脑损伤的相关性[J]. 中华创伤杂志, 2005, 21(7): 520-523.
[9] Weisgraber K H, Rall S C Jr, Mahley R W. Human E apoprotein heterogeneity. Cysteine-arginine interchanges in the amino acid sequence of the apo-E isoforms[J]. J Biol Chem, 1981, 256(17): 9077-9083.
[10] Davignon J, Gregg R E, Sing C F. Apolipoprotein E polymorphism and atherosclerosis[J]. Arteriosclerosis, 1988, 8(1): 1-21.
[11] Sun X C, Jiang Y. Traumatic brain injury: prognostic factors and genetic influence[M]//Zhang J H. Advancements in Neurological Research. Kerala: Research Signpost, 2008: 121-140.
[12] McCarron M O, Weir C J, Muir K W, *et al*. Effect of apolipoprotein E genotype on in-hospital mortality following intracerebral haemorrhage[J]. Acta Neural Scand, 2003, 107(2): 106-109.
[13] Lendon C L, Harris J M, Pritchard A L, *et al*. Genetic variation of the APOE promoter and outcome after head injury[J]. Neurology, 2003, 61(5): 683-685.
[14] Millar K, Nicoll J A, Thornhill S, *et al*. Long term neuropsychological outcome after head injury: relation to APOE genotype[J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2003, 74(8): 1047-1052.
[15] 江涌, 孙晓川, 夏玉先,等. 载脂蛋白E基因型及启动子区多态性与颅脑损伤病情发展的相关性研究[J]. 中国神经精神疾病杂志, 2006, 32(5): 431-435.
[16] Jiang Y, Sun X C, Xia Y, *et al*. Effect of APOE polymorphisms on early responses to traumatic brain injury[J]. Neurosci Lett, 2006, 408(2): 155-158.
[17] 贺绪智,孙晓川,但炜,等. 载脂蛋白E基因多态性与轻-中型脑损伤急性期脑电图改变的相关性[J]. 中华创伤杂志,2008,24(8): 619-623.

(收稿:2009-11-02;修回:2009-11-26)
(编辑 龙 亮)

(上接845页)

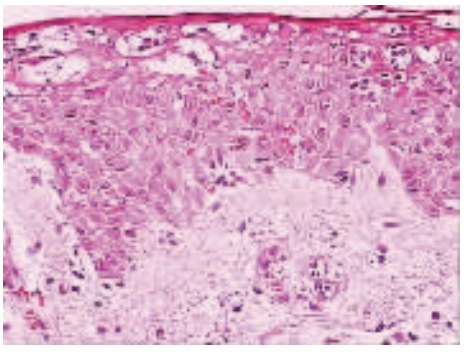


图2 胰高血糖素瘤综合征皮肤组织病理变化 (HE ×400)

2 讨论

胰高血糖素瘤是胰岛A细胞肿瘤,肿瘤细胞可分泌过量的胰高血糖素,是一种罕见性疾病,本病患病率为0.01/100万~0.1/100万[2]。有学者[3]将胰高血糖素瘤产生的一系列典型症状群(如轻度糖尿病、迁移性坏死性皮炎、舌炎、口角炎、贫血和体质量减轻)命名为胰高血糖素瘤综合征,并将其分为3种类型:①有皮肤综合征的胰高血糖素瘤,有典型的坏死性红斑;②无皮肤综合征的胰高血糖素瘤,仅有轻度糖尿病,血浆胰高血糖素浓度升高;③有多种综合征的胰高血糖素瘤。坏死游走性红斑是胰高血糖素瘤特征性表现,发生率68%~90%,特征性病理表现是表皮上部突然坏死松解,形成裂隙或水疱。一旦出现皮疹,多数已伴肿瘤转移。诊断需除外其他升高胰高血糖素的疾病如肢端肥大症、慢性肾炎、肝硬化等。胰高血糖素瘤增长很慢,手术切除是最有效方法。

参考文献:

[1] Chastain M A. The glucagonoma syndrome: a review of its features and discussion of new perspectives[J]. Am J Med Sci, 2001, 321(5): 306-320.
[2] Ruttman E, Kloppel G, Bommer G, *et al*. Pancreatic glucagonoma with and without syndrome. Immunocytochemical study of 5 tumour cases and review of the literature[J]. Virchows Arch A Pathol Anat Histol, 1980, 388(1): 51-67.
[3] McGavran M H, Unger R H, Recant L, *et al*. A glucagon-secreting alpha-cell carcinoma of the pancreas[J]. N Engl J Med, 1966, 274(25): 1408-1413.

(收稿:2009-12-29;修回:2010-01-27)
(编辑 王 红)