

以糖尿病酮症起病的烟雾病合并甲状腺功能亢进 1 例

李玮 王楚涵 李强 陈雅静 金鑫 刘海燕
河北大学附属医院神经内科,河北保定 071000

关键词 烟雾病;甲状腺功能亢进;糖尿病酮症

中图分类号 R581.1;R587.2

文献标识码 D

DOI 10.11768/nkjwzzzz20240425

烟雾病(Moyamoya disease, MMD)又称自发性 Willis 环闭塞症,是一种以双侧颈内动脉末端以及大脑前动脉和大脑中动脉起始部内膜增厚,管腔逐渐狭窄甚至闭塞,脑底穿支动脉代偿性扩张为特征的疾病。近年来,国内外文献相继报道了甲状腺功能亢进症患者合并烟雾病的病例,推测二者可能存在一定联系^[1]。本文分析 1 例以糖尿病酮症(diabetic ketosis, DK)起病的烟雾病合并甲状腺功能亢进患者的临床特点及诊治经过,报道如下。

患者女性,30 岁。因“恶心呕吐伴腹泻 3 d,突发意识不清 8 h”入院。2021 年 12 月 5 日无明显诱因出现恶心呕吐,2 次/d,呕吐物为胃内容物,伴腹泻黄色稀便,5 次/d,未就诊。2021 年 12 月 8 日被家人发现晕倒在厕所,意识不清,呼之不应,伴小便失禁,无抽搐、寒战、高热,当地医院查头颅 CT 未见异常。遂来河北大学附属医院,急诊以“脑梗死?”收入。既往否认高血压、糖尿病、脑血管病史,否认脑血管病、糖尿病家族史。孕 2 产 2,均为顺产。BMI 24.88 kg/m²。入院查体:T 36.0℃,P 160 次/min, R 30 次/min, BP 120/56 mmHg,指脉氧 98%。双侧甲状腺未触及肿大。双肺呼吸音粗,未闻及干湿性罗音。心率规整,未闻及杂音,腹软。神经系统查体:中昏迷,格拉斯哥昏迷评分(Glasgow coma score, GCS)E1V1M3,双侧瞳孔直径均为 2 mm,对光反射迟钝。四肢查体不能合作,疼痛刺激四肢可动。双侧腹壁反射消失。双侧膝腱反射活跃。双侧巴氏征阳性。入科后查血气分析示:pH 7.29, PCO₂ 14 mmHg, PO₂ 623 mmHg, 碱剩余 -17.5 mmol/L, 乳酸 2.4 mmol/L。指尖血糖 20.4 mmol/L,尿常规:葡萄糖+++、酮体+++;β 羟丁酸 2.1 mmol/L。糖化血红蛋白 9.7%。抗人胰岛素抗体、谷氨脱羧酶抗体均阴性。胰岛素、C 肽正常水平。甲状腺功能:三碘甲腺原氨酸(TT3) 3.07 ng/mL、甲状腺素(TT4) 17.14 μg/dL、游离三碘甲腺原氨酸(FT3) 15.81 pg/mL、游离甲状腺素(FT4) 7.77 ng/dL、促甲状腺素(TSH) 0.007 μIU/mL;甲状腺抗体:过氧化物酶抗体 42.04 IU/mL(正常范围:0~12.0),余正常。甲状腺超声示:甲状腺体积稍大,左叶厚 1.8 cm,峡部厚 0.3 cm,右叶厚 1.8 cm,腺体回声不均。腺体内血流信号丰富。头颅 MRI 示双侧额顶叶急性期脑梗死。脑血管造影检查示:大脑前动脉、大脑中动脉起始段多发狭窄,颅底有烟雾状血管形成。故诊断:①急性脑梗死(大动脉粥样硬化型);②烟雾病不排除;③甲状腺功能亢进;④

DK。积极给予稳定生命体征、开放气道、胰岛素静脉泵入降糖、补液、纠正酮症、纠正酸中毒、监测血糖、脱水降颅压、降血脂、抗血小板聚集、调节甲状腺功能等治疗。评估血管狭窄,择期给予“颅内外血管搭桥术+硬膜翻转术”治疗。定期监测甲状腺功能及服用药物。经抢救及早期康复治疗,患者改为口服降糖药,血糖控制良好,肢体功能部分恢复。

讨论 本例患者为青年卒中,病前否认高血压、糖尿病史,表现为急性神经功能缺损,梗死部位为双侧大脑动脉末梢供血区,责任灶灶可解释其神经功能缺损多由特殊病因而起,包括烟雾病、甲状腺功能亢进、脑血管炎、自身免疫性疾病等。通过筛查,本患者的发病原因与甲状腺功能亢进、烟雾病、糖尿病相关,故对其发病机制进行分析。

MMD 是以颈内动脉末端及大脑前动脉、中动脉起始段慢性进行性狭窄或闭塞为特征,并继发引起特征性的颅底新生异常血管网的疾病^[2]。MMD 合并甲状腺功能亢进的病例少见,由 Kushima 等^[3]在 1991 年首次报道。甲状腺功能亢进症以 Graves 病最为常见,该病的特征性自身抗体是 TSH 受体抗体(TSH receptor antibody, TRAb)^[4,5]。

有关烟雾病合并甲状腺功能亢进的机制尚未明确。可能与以下方面有关:①免疫学异常可能为二者发病的原因。Malik 等^[6]报道,甲状腺功能亢进患者经过激素和血浆置换治疗后,症状明显好转,烟雾状血管改变有所改善。Ohba 等^[7]报道 T 细胞介导免疫反应参与烟雾综合征的发病。而 T 细胞的功能与甲状腺功能亢进密切相关。②遗传因素。Tokimura 等^[8]报道了 2 例母女均患甲状腺功能亢进合并 MMD,母亲表现为脑出血,女儿表现为脑梗死。提示其共同的遗传基础可能是发病机制之一。③甲状腺功能亢进的高凝状态也可能参与了 MMD 的发病过程。Lee 等^[9]研究发现甲状腺功能亢进患者甲状腺毒症期间凝血因子Ⅷ水平会不同程度增高,从而导致高凝状态。④ TT4 水平的升高增加了血管壁对交感神经系统的敏感性,导致交感神经支配的颈内动脉末端痉挛狭窄或闭塞^[10]。

DK 或糖尿病酮症酸中毒(diabetic ketoacidosis, DKA)是糖尿病患者最常见的急性并发症,病情危重且发展迅速,容易合并心跳骤停、低血容量性休克、严重低钾血症、横纹肌溶解等并发症^[11-13]。DK 或 DKA 是大部分 1 型糖尿病患者的首诊表现。而 2 型糖尿病患者在应激、感染、停用降糖药等

诱因下亦可能发生 DK 或 DKA^[14]。根据 2020 版中国 2 型糖尿病防治指南^[15],此病例无糖尿病家族史,糖尿病抗体阴性,经口服降糖药后血糖控制良好,支持 2 型糖尿病诊断。

有多项研究证实,甲状腺功能亢进与糖尿病之间存在联系,大部分甲状腺功能亢进患者均存在糖耐量减退的现象,还有部分患者出现合并高胰岛素血症或高血糖症,最终发展为糖尿病。究其原因,可能是因为甲状腺功能亢进可通过促进肠道葡萄糖的吸收、肝糖的输出等多种机制来升高血糖,从而加速 DKA 的发生^[16]。

本病例为青年女性,否认既往糖尿病史及家族史,体型肥胖(体重指数 24.88 kg/m²),平时未正规体检及查体。发病时表现为严重的 DKA,为容量不足状态。患者存在烟雾病,表现为双侧颈内动脉末、大脑中动脉及大脑前动脉狭窄,并伴网状侧枝血管形成。患者同时存在甲状腺功能亢进,平时未就诊及干预。此次体液的大量丢失加上原本狭窄的脑血管导致了急性脑梗死的发生。患者意识障碍、交感神经兴奋、电解质平衡紊乱掩盖了病情。

结合文献和本病例患者,对于颅底血管狭窄或闭塞的年轻女性,无论是否存在甲状腺功能亢进症状,都有必要进行甲状腺功能检查,及早发现病因,积极对症治疗。确诊后,除对症治疗脑梗死外,应合理调整 TT4 水平至正常范围,定期监测,避免 TT4 水平的波动,防止脑梗死的加重。糖尿病发病隐匿,部分患者以 DK 起病,起病急,病情重,本病例患者同时合并多种疾病,导致了急性较大面积脑梗死的发生。对于高危患者应定期筛查,是预防急性性脑卒中的关键。

参 考 文 献

1 冯嵩,韩光魁,张浩,等.烟雾病合并甲状腺功能亢进:两例报道[J].中华神经外科疾病研究杂志,2016,15(5):457-458.
2 倪俊,高山,段炼,等.甲状腺功能亢进症合并烟雾综合征[J].中国卒中杂志,2008,3(7):477-480.
3 Kushima K,Satoh Y,Ban Y,et al. Graves thyrotoxicosis and moyamoya disease[J]. Can J Neurol Sci,1991,18(2):140-142.

4 中华医学会,中华医学会杂志社,中华医学会全科医学分会,中华医学会《中华全科医师杂志》编辑委员会,内分泌系统疾病基层诊疗指南编写专家组.甲状腺功能亢进症基层诊疗指南(2019 年)[J].中华全科医师杂志,2019,18(12):1118-1128.
5 邱惠琼,何小玉,余学锋,等.甲状腺功能亢进症合并肺血栓栓塞 1 例[J].内科急危重症杂志,2021,27(4):345-349.
6 Malik S,Russman AN,Katramados AM,et al. Moyamoya syndrome associated with Graves' disease;a case report and review of the literature[J]. J Stroke Cerebrovasc Dis,2011,20(6):528-536.
7 Ohba S,Nakagawa T,Murakami H. Concurrent Graves' disease and intracranial arterial stenosis/occlusion; special considerations regarding the state of thyroid function etiology and treatment [J]. Neurosurg Rev,2011,34(3):297-304.
8 Tokimura H,Tajitsu K,Takashima H,et al. Familial moyamoya disease associated with Graves' disease in a mother and daughter(Two case reports)[J]. Neurol Med Chir,2010,50(8):668-674.
9 Lee R,Sung K,Park YM,et al. A case of Moyamoya disease in a girl with thyrotoxicosis[J]. Yonsei Med J,2009,50(4):594-598.
10 张爱玲,冯来会,藏文举,等.甲状腺功能亢进症合并烟雾综合征临床分析(附二例报道)[J].中华神经医学杂志,2014,13(2):197-199.
11 张艺,王建宁,黄秋霞,等.糖尿病酮症酸中毒患者应用体外复苏的急救护理[J].中华急危重症护理杂志,2021,2(2):175-177.
12 李萍,孔媛,梁琳琅.高血糖高渗状态和糖尿病酮症酸中毒合并横纹肌溶解综合征 1 例[J].内科急危重症杂志,2019,25(3):261-264.
13 代新春,潘磊,项楚涵,等.糖尿病酮症酸中毒致心肌损伤 1 例并文献复习[J].内科急危重症杂志,2023,29(4):349-352.
14 刘宏霞,李贵梅,周泳雯,等.糖尿病酮症或酮症酸中毒起病的成人新诊断糖尿病患者临床特征及分型诊断[J].中华医学杂志,2019,99(18):1369-1374.
15 中华医学会糖尿病学分会.中国 2 型糖尿病防治指南(2020 年版)[J].中华糖尿病杂志,2021,13(4):315-409.
16 E Sol,C Morillas,S Garzn,et al. Association between diabetic ketoacidosis and thyrotoxicosis[J]. Acta Diabetol,2002,39(4):235-237.

(2022-02-08 收稿 2024-04-27 修回)

《内科急危重症杂志》2025 年各期重点号

第 1 期	消化系统疾病	第 2 期	血液性疾病	第 3 期	神经及感染性疾病
第 4 期	肾脏及内分泌疾病	第 5 期	呼吸系统疾病	第 6 期	心血管疾病