

洞察疑点 培养“跳出框架”的临床思维

“知者不难，难者不知”，疑难病有其疑难的一面，但又具备许多征象的必然联系的特点。因此，诊断少见疑难病既要克服知识的局限性，也要克服思维的局限性。本期开始我们征集疑难病例，希望您投出宝贵病例，并从中选取一二，以飨读者。

发热一波三折 真相需细甄别

▲咸阳市中心医院呼吸内科 何小鹏

血管免疫母细胞性T细胞淋巴瘤(AITL)是一种系统性的外周T细胞淋巴瘤，临床表现呈侵袭性，常有浅表淋巴结肿

大、发热、皮疹、肝脾肿大等症状，大部分患者伴有免疫功能异常，进展快、预后差。可破坏毛细血管内皮，导致毛细血管渗透

性增加，出现毛细血管渗漏综合征(CLS)，又称Clarkson综合征，表现为特发性血浆外渗及血管塌陷性疾病。

患者女，52岁。因“咽痛、发热40余天，伴全身浮肿10余天”入院。40天前无明显诱因突然出现咽痛、发热，体温38.5℃~41℃。在院外按“扁桃腺炎”给予“多种抗菌药物”治疗20余天，效果不佳，10余天前又出现全身浮肿。2015年9月15日入咸阳市中心医院。

体格检查 T: 38.8℃，BP: 40/96 mmHg，神志清楚，精神差，额下、颌下、双侧锁骨上、腋窝、腹股沟可触及肿大淋巴结，以左锁骨上明显，最大约2×2×1 cm，压痛(+)，活动可，与周围组织无粘连。四肢皮下见大片状瘀斑，以臀部为主。四肢中度凹陷性水肿。口唇轻度紫绀，咽红肿，扁桃体Ⅱ度大，未见脓性分泌物。两肺未闻及干湿性啰音，心脏、腹部(一)。既往史6个月前诊断“过敏性紫癜”，曾服“强的松”治疗2个月，后渐停用。

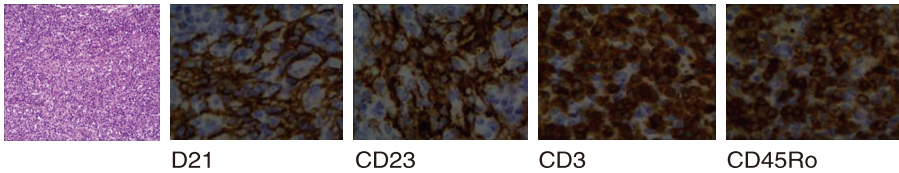
辅助检查 血常规、便常规(一) 尿蛋白(++)，24 h尿蛋白定量60 mg，肝功能：总蛋白55.1g/L，白蛋白21.5 g/L，肾功能、电解质、凝血系列、BNP、痰查抗酸杆菌、心肌酶谱正常，T-spot、支原体、衣原体、军团菌抗体、甲状腺功能全套、出血热抗体IgG、IgM、自身抗体、PANCA、CANCA、免疫球蛋白：IgG、IgM、IgA、肿瘤系列血清学标志均(一)，CRP: 79.5 mg/L，PCT: 1.06 ng/ml，ESR: 40 mm/h，D-二聚体: 8330 ug/L。浅表淋巴结超声：双侧锁骨附近、颈部、腋窝、腹股沟区多发低回声结节。四肢血管超声：未见异常。腹部及盆腔CT：胰头周围及腹膜后多发淋巴结肿大；腹主动脉周围淋巴结肿大；双侧附件正常。9月23日行左锁骨上淋巴结活检，病理示“淋巴瘤”，进一

步免疫组化染色确定为“AITL”。

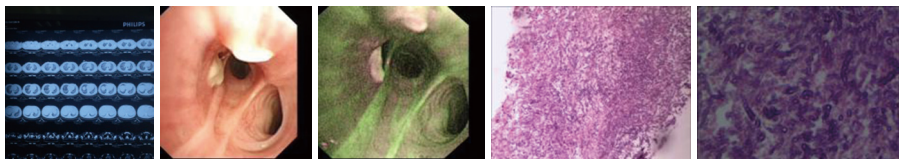
诊治经过 入院后给予抗感染对症治疗，第3天体温逐渐下降，间断波动在37.5℃左右，但全身水肿逐渐加重，以脸部及背部最明显，且出现呼吸困难。给输注人血白蛋白，在治疗过程中尽管大量使用利尿剂，患者仍然水肿明显，眼睑水肿致眼睛不能睁开，四肢肿胀，躯干皮肤肿胀处有渗液。伴有明显的呼吸困难，呼吸频数。给予进行床旁CRRT。于9月22~24日CRRT共滤出液体10000 ml。水肿有所减轻、呼吸困难较前好转，逐渐撤除了呼吸机。随着病理结果回报，诊断得到确定。严重的水肿考虑为AITL所导致的CLS。

确定诊断 (1)血管免疫母细胞性T细胞淋巴瘤四期；(2)CLS；(3)血小板减少症；(4)过敏性紫癜；(5)口腔黏膜炎。

9月23日“左锁骨上淋巴结活检”，病理结果“淋巴瘤可能”



9月25日免疫组化示：血管免疫母细胞性T细胞淋巴瘤



10月9日CT示：支气管镜下坏死物HE及PSA染色可见大量曲霉菌菌丝

病例讨论

发热病因复杂，需要反复寻找诊断线索，仔细甄别。淋巴瘤是引起不明原因发热

的一个重要因素。肺曲霉菌感染是血液系统疾病化疗后常见的肺部感染之一。CLS

属于AITL常见的并发症，胶体液的使用和连续血液净化是其治疗的重要手段。

意想不到的年轻男性纵膈巨大肿块

▲中南大学湘雅二院 罗曼

绒毛膜上皮癌并不只有女性才会出现，且并不都原发于生殖系统。因此，全身包括外生殖器的体格

检查很重要。患者以咳嗽、咯血等呼吸道症状起病，肺部CT明确提示双肺病变，因此会注重肺部的体

格检查，而外生殖器的体格检查是内科医生常常忽略的，有时甚至当病理明确诊断后才想到去完善。

患者男性，26岁，未婚，主诉“咳嗽、咯血20余天，加重2周”，于2016年8月11日入我院。7月中旬开始无明显诱因出现咳嗽、咯少量白色黏痰，活动后加重，伴气促，晨起时痰中带鲜红色血丝。1周后因受凉，咳嗽、咯血较前加重，每天咯血2~3次/日，血量小于10ml。外院行肺部CT示胸骨后大血管前间隙软组织肿块影、两肺多发结节状影。予以青霉素类抗生素抗感染治疗后症状无明显缓解。既往史、个人及家族史均无特殊。

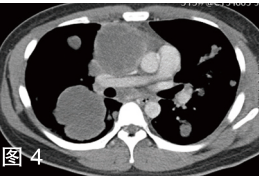
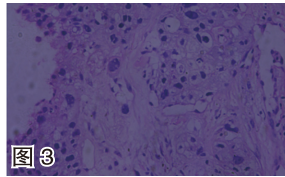
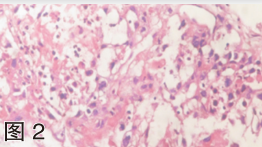
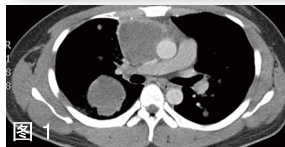
体格检查 T: 37.0℃，P: 90次/分，R: 21次/分，BP: 140/83 mmHg，SpO₂: 96%（未吸氧）。急性病容，神志清楚，精神尚可，口唇无发绀，无颈静脉怒张，全身浅表淋巴结未触及肿大，双肺呼吸音清晰，未闻及干湿性啰音及胸膜摩擦音，心腹查体无阳性体征，双下肢无水肿。

辅助检查 入院后血、尿、大便常规、肝肾功能无明显异常；血沉: 42 mm/h；C反应蛋白15.60 mg/dl；肿瘤相关抗原：人绒毛膜促性腺激素(β-HCG) 29.1 MIU/ML，癌抗原125(CA125) 70.12 KU/L，余项正常；免疫球蛋白、抗核抗体谱、血管炎抗体、抗ENA抗体、类风湿因子、结核感染T细胞斑点实

验、G试验、GM试验均阴性。肺部CT平扫+增强(8月12日)示(图1)：前上纵膈占位、双肺多发结节及肿块。8月22日病理结果(图2)：镜下见坏死组织中少量核增大的细胞，可疑恶性肿瘤，建议重新活检。此时完善尿妊娠试验阳性，性激素检查提示异常，并再次进行生殖系统体格检查，发现患者双侧乳房轻度肿大，左侧睾丸萎缩。

8月26日病检结果(图3)示：恶性肿瘤，肿瘤细胞体积大，大部分胞浆丰富透明，胞核圆形，可见明显核仁及病理性核分裂，个别细胞呈合体状，肿瘤细胞与血管关系密切。免疫组化：HCG(小+)，Ki67(约60%~70%+)，CK-Pan(+), P40(灶性+)，AFP、PLAP、CD30、CD117、Vimentin、TTF-1均(-)。结合临床、影像及免疫组化考虑绒毛癌。复查肺部CT平扫+增强(9月2日)示(图4)：纵膈占位、双肺多发结节及肿块病变考虑生殖细胞瘤并多发肺内转移，病变较前明显进展。乳腺、腋窝、腮腺、阴囊、腹股沟、颈部彩超(9月1日)示：双侧颈部、左侧锁骨上窝、右侧腹股沟区多个淋巴结声像，左侧附睾头囊肿(睾丸无病灶)。

诊断 纵膈原发性绒毛膜上皮癌(肺内多发转移 III b期 高危组)。



病例讨论

第一，绒毛膜上皮癌并不只有女性才会出现，且并不都原发于生殖系统。其分为两种类型：(1)妊娠性绒癌：发生在生育年龄的女性；(2)非妊娠性绒癌：极少见，男性可出现，好发年龄为20~40岁，原发灶可在生殖系统内或生殖系统外。

第二，全身包括外生殖器的体格检查很重要，而常被内科医生忽略，甚至当病理明确诊断后才想到去完善。

第三，每一项异常的检查结果都应仔细分析，全面考虑。患者入院时所查β-HCG升高数倍，应考虑到绒癌而进行性激素及绒癌相关免疫组化检查。

第四，对于纵膈巨大肿块伴双肺多发病灶的年轻男性患者，应考虑到原发性纵膈绒癌的可能。

呼吸专栏编委会

名誉主编：钟南山 王辰

指导专家：

林江涛 康健 白春学
沈华浩 陈荣昌 孙铁英
陈良安 王娟 代华平

执行主编：

白冲 黄克武 李海潮
王玮 宋元林 应颂敏
张琅 冯靖 陈亚红

编委(按姓氏拼音排序)：

边玛措 蔡志刚 曹孟淑
陈成 陈虹 陈娟
陈磊 陈燕 陈湘琦
范晔 郭强 郭岩斐
何晓琳 何志义 何志明
胡毅 季颖群 解立新
李和权 李敏超 李燕明
刘晶 刘国梁 刘维佳
刘先胜 卢文菊 卢献灵
马德东 孟莹 苗丽君
庞敏 苏楠 苏欣
孙加源 唐昊 田庆
王琪 王凯 王佳烈
王晓平 王效静 吴司南
肖丹 邢西迁 徐金富
许小毛 叶小群 翟振国
詹庆元 张静 张晓菊
赵俊 赵丽敏 周为
周林福 朱玲