

运及皮肤完整性,防止损伤。口腔护理 2 次/日,并及时清除口腔分泌物,防止口腔细菌的滋生,检查口腔黏膜,重点检查有无舌咬伤。(3)心理护理和健康教育,与患者家属做好沟通,每班次与家属交代患者病情,了解家属的真实想法,消除家属的顾虑。家属探视时耐心解答家属的疑问,尽量满足家属的合理要求。对家属宣教癫痫的相关知识,让家属了解基本的癫痫日常生活的注意事项,了解常见的癫痫诱发因素和基础救护措施,树立“防病重于治病”的积极观念。

2.2 护理体会 癫痫发作不可预见,具有突发性,常常导致摔伤、烧伤、烫伤、窒息等意外伤害,后果严重,致残、致死率高。服药依从性差、心理因素、生活不规律、不良嗜好、寒冷、高温、噪音、疼痛等众多因素均易诱发癫痫发作^[7]。对有癫痫病史的患者行外科手术,要积极避免诱发因素,做好充分的术前准备,全面评估患者手术耐受力,控制好高血压、高血糖等基础疾病。综合评估烫伤创面感染、溶痂和肉芽生长情况,选取最优的手术时机和手术方式。做好患者和家属的知识宣教,及时与其沟通,重视心理护理,缓解患者紧张心情,减少或避免不良情绪的刺激,有利于预防癫痫的发作。SE 发病和脑血管病、颅脑外伤、中毒、颅内占位病变、代谢紊乱、不规则服药等多种因素相关,分析本病例资料,推断 SE 的出现与代谢紊乱、不规则服药等因素关系最大。一方面,术前禁食 12 h,禁水 6 h,术后禁食水 6 h,虽有静脉补充糖分及电解质等,但打破了患者常规的生活规律,难免引起不同程度的代谢紊乱;另一方面,术日的口服抗癫痫药物由于遵守手术需禁食、禁水的常规要求,而未能给予,导致了不规则服药的诱因出现。基于以上两方面,作者认识到 SE 的发生也非偶然,只是烫伤术后出现 SE 的情况实属

• 短篇及病例报道 • doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2016.32.048

首例,临床经验不足,预见性的准备不够充分,虽在积极的救治下,取得了满意的效果,但也给临床工作者了警醒,要重视有癫痫病史的手术患者,做好全面的准备,避免诱发因素,防止术后诱发 SE。

参考文献

- [1] 时新艳.全面惊厥性癫痫持续状态患者初始治疗失败的相关因素分析[J].中国实用神经疾病杂志,2014,17(14):77-78.
- [2] 刘永红,李力,李小宁,等.部分性癫痫间持续状态的诊治(附 3 例病例随访研究)[J].卒中与神经疾病,2013,20(1):27-28.
- [3] 申浩,常亮,管军,等.昏迷患者非惊厥性癫痫持续状态的临床特点[J].临床神经病学杂志,2013,26(3):228-230.
- [4] 武晓芳.癫痫持续状态相关危险因素分析[J].安徽医学,2015,36(6):712-714.
- [5] Neligan A,Shorvon SD.Prognostic factors,morbidity and mortality in tonic-clonic status epilepticus:a review[J].Epilepsy Res,2011,93(1):1-10.
- [6] 廖元星.癫痫持续状态患者的急救护理效果[J].中国现代药物应用,2015,9(16):190-191.
- [7] 王来利.癫痫病患者诱发因素的调查及干预效果[J].内蒙古中医药,2014,33(31):18-19.

(收稿日期:2016-06-28 修回日期:2016-08-16)

肺部受累的 IgG4 相关性疾病 1 例并文献复习

张宇¹,黄少祥¹,许建春²,张立东³

(天津市第五中心医院:1.呼吸内科;2.药剂科;3.病理科,天津 300450)

[中图分类号] R563.9

[文献标识码] A

[文章编号] 1671-8348(2016)32-4604-03

IgG4 相关性疾病是一种累及多个系统的硬化性疾病,特点为血清 IgG4 水平升高,组织中大量 IgG4 阳性浆细胞浸润,这种疾病可以局限于一个或两个器官,或者多个器官并存。最初的相关报道集中在胰腺,Yoshida 等^[1]于 1995 首先提出了自身免疫性胰腺炎(AIP)的概念,随后研究发现在 AIP 患者,血清 IgG4 水平往往显著升高,并且胰腺外病变同时存在,提出了 IgG4 相关性疾病的概念^[2-3]。近年来,国内外关于 IgG4 相关性疾病的报道逐渐增多,但肺部受累的病例仍较少。现将本院就诊的 1 例表现为肺部受累的 IgG4 相关性疾病报道如下,并对相关文献进行复习。

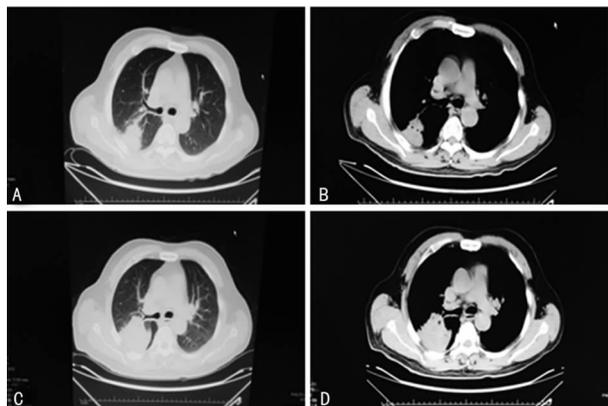
1 临床资料

患者,男,68 岁,主因“间断咳嗽、痰中带血 5 个月,加重 3 d”于 2015 年 3 月 29 日收入本院。患者 5 个月前无明显诱因出现咳嗽,伴有少量白痰,痰中间断带有少量鲜红色血丝,无发热、胸痛及活动后气喘。于 2014 年 11 月 2 日行胸 CT 示:右上肺可见团块影,边界不清,其内可见含气支气管及空泡,周围可见磨玻璃影,见图 1A、B。考虑感染性病变,给予“莫西沙星”抗感染治疗 1 个月,症状好转,未再咳嗽及咯血,复查胸 CT 右上肺团块影无明显缩小,于本院行 B 超引导下经皮肺活检

病理提示:肺组织炎性改变,未见肿瘤细胞及肉芽肿等特征性改变,故未再进一步治疗。3 d 前患者无明显诱因再次咳嗽、伴有少量白痰,带有少量鲜红色血丝,无发热及胸痛等,再次门诊复查胸 CT:右肺上叶团块影,较前病变范围进展,见图 1C、D。为进一步诊治收入我科。发病以来患者饮食、睡眠好,二便正常,体质量无明显变化。患者既往体健,既往有吸烟史 30 年,平均 10 支/天。否认粉尘接触史及特殊化学物质接触史。体格检查无阳性体征。

入院后初步考虑肺部感染性疾病,给予“头孢唑肟”抗感染治疗,并进一步检查血常规白细胞为 $8.978 \times 10^9/L$,中性粒细胞%(N%)为 66%,血红蛋白(Hb)为 118 g/L,单核细胞绝对值 $0.604 \times 10^9/L$;红细胞沉降率为 58 mm/h;C-反应蛋白为 31.5 mg/L;血气分析正常,尿常规及便常规未见异常、肺部肿瘤标志物 5 项(糖基类抗原 19-9、糖基类抗原 125、癌胚抗原、神经元特异性烯醇化酶、非小细胞肺癌相关抗原)均正常;风湿免疫全项及抗中性粒细胞胞质抗体(ANCA)正常;混合淋巴细胞培养+干扰素测定未见异常。进一步行支气管镜镜检查镜下未见明显异常,肺泡灌洗液培养阴性,支气管刷检涂片抗酸染色阴性、未见真菌、未见肿瘤细胞。甲状腺功能未见异常。

腹部 B 超:轻度脂肪肝,胆囊结石,双肾微小囊肿,脾脏未见异常。给予抗感染治疗后患者未再咯血,仍间断咳少量白黏痰。2 周后联合病理科医师再阅肺组织病理图片:镜下可见较多浆细胞,高度可疑 IgG4 相关性疾病。进一步外院(天津市第一中心医院)检测血清 IgG 亚型示血 IgG4 3 960 mg/L(正常范围 80~1 400 mg/L),提示明显增高。病理组织送检外院(北京协和医院病理科)进一步免疫组化:IgG4 为 50 个/HPF,见图 2。



A、B:2014 年 11 月 2 日肺窗及纵隔窗;C、D:2015 年 3 月 27 日肺窗及纵隔窗。

图 1 入院前与入院时胸部 CT 平扫图像

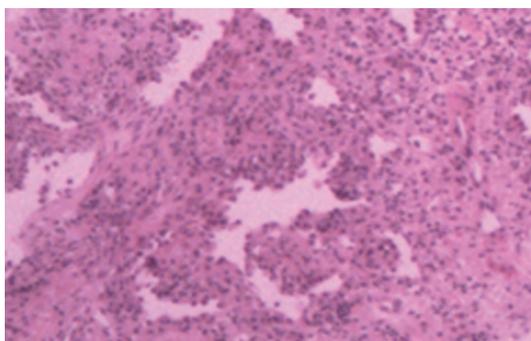


图 2 肺部活检组织病理图片(HE,10×10)



图 3 治疗 2 个月后胸部 CT 平扫图像

结合血清学、病理学资料,故 IgG4 相关性疾病诊断成立。患者无眼部、腹部不适,浅表淋巴结未见肿大,血清脂肪酶、淀粉酶未见异常,腹部 B 超脾脏未见异常,甲状腺功未见异常,考虑肺部受累的 IgG4 相关性疾病。2015 年 6 月 4 日给予泼尼松片 55 mg/d 口服治疗 2 周,随后减量至 50 mg/d 治疗 2 周,1 月后复查 IgG 亚型示血 IgG4 2 650 mg/L,较前下降。此后每周泼尼松减量 5 mg,减量至 30 mg/d 时减量速度减慢,为每 2 周减量 5 mg。2 个月后(2015 年 8 月 6 日)复查胸 CT 右上肺团块影较前明显吸收,见图 3。目前为泼尼松 20 mg/d,并继续随访。

2 讨 论

2.1 IgG4 相关性疾病流行病学 IgG4 相关性疾病是一种全身性疾病,表现为广泛的 IgG4 阳性浆细胞浸润,进而导致组织纤维化和硬化。该病好发于中老年患者,国外学者研究发现诊断时的平均年龄为 60 岁,男性的发病率为女性的 3 到 4 倍^[4-5]。Wang 等^[6]报道了 1 例 24 岁女性产褥期发生的 IgG4 相关性疾病,这种情况较为少见。IgG4 相关性疾病可以累及多个器官,胰腺是最常见的受累器官,其他包括胆道系统、唾液腺、眶周组织、肾脏、肺、淋巴结、脑膜、主动脉、乳腺、前列腺、甲状腺、心包和皮肤。相应临床表现变化很大,取决于受累的器官,可以有梗阻性黄疸、恶心、呕吐、腹痛、血尿等,也可以无明显临床症状。单纯肺部受累较为少见,国外一个横断面研究发现,IgG4 相关性疾病患者中 14% 有肺或胸膜的病变^[5]。结合本例患者,从初始发病至明确诊断经历半年多时间,给予足量足疗程抗感染治疗后胸部影像学仍继续进展,并反复出现痰中带血,进一步 B 超引导下经皮肺活检病理检查排除肺部恶性肿瘤,免疫组化及血清 IgG4 检测最终明确诊断。考虑本病为少见病,临床医师缺乏对疾病的认识,针对国内外相关文献进行复习并总结,加强对本病的了解,能避免再次误诊、漏诊、延误患者治疗。

2.2 IgG4 相关性疾病肺部受累的临床表现 患者症状可表现为咳嗽、咯血、发热、劳力性呼吸困难和胸痛等,甚至有些患者无呼吸道症状。Tan 等^[7]报道了 1 例患者咳嗽、咯血 2 个月,发热 1 个月,初始诊断为继发性肺结核,但四联抗结核治疗无效,经皮肺穿刺活检后病理诊断为 IgG4 相关疾病。国外一项横断面研究表明,19% 的 IgG4 相关性疾病患者患有过敏性疾病,如支气管哮喘,鼻窦炎或过敏性鼻炎^[8]。此外日本学者研究发现,IgG4 相关性疾病患者合并肿瘤的概率约为 10.4%,包括肺癌^[9]。可见 IgG4 相关性疾病肺部受累症状并不典型,均缺乏特异性,不易与呼吸道的常见病如肺结核、肺癌等相鉴别,甚至有与常见疾病合并存在的情况,依靠临床表现容易造成误诊、漏诊。

2.3 IgG4 相关性疾病肺部影像学 国外有学者将 IgG4 相关性肺疾病的影像学分为以下基本类型:结节或者肿块(实性结节或者磨玻璃密度结节)、肺泡间质型(蜂窝状改变、支气管扩张、散在磨玻璃样改变)、血管束集征^[10-11]。此外还有学者研究发现,所有患者均有肺门和纵隔淋巴结肿大^[12]。胸膜疾病的发生率约为 24%,有时胸腔积液是惟一的肺部表现,甚至可以表现为弥漫性结节状胸膜增厚,不易与恶性间皮瘤相鉴别^[11-14]。本病例的影像学表现为肺部肿块伴有磨玻璃阴影,符合上述影像学特点。

2.4 IgG4 相关性疾病组织病理学 组织病理学检查是诊断 IgG4 相关性疾病的关键。特征性的组织学包括大量的 IgG4 阳性浆细胞浸润、不同程度的纤维化、闭塞性静脉炎、动脉炎^[10]。有学者提出了 IgG4 相关性肺疾病病理诊断标准:一个(或至少有两个高度提示诊断 IgG4 相关性肺疾病)特征性的组织学特征:显著的淋巴细胞和浆细胞浸润、席纹状纤维化、闭塞性静脉炎,IgG4 阳性浆细胞大于 50 个/高倍视野,IgG4 阳性浆细胞/IgG 阳性浆细胞大于 40%^[15-16]。但目前 IgG4 相关性疾病的诊断大多依照 2011 年日本学者提出的诊断标准^[17],该诊断标准包括(1)临床检查发现一个或多个器官出现弥漫性/局限性肿胀或肿块;(2)血清 IgG4 ≥ 1 350 mg/L;(3)组织病理学检查显示:①显著的淋巴细胞、浆细胞浸润和纤维化,② IgG4 阳性浆细胞浸润:IgG4 阳性浆细胞大于 10 个/HPF,IgG4 阳性浆细胞/IgG 阳性浆细胞大于 40%。符合(1)+(2)+(3)为确定诊断,符合(1)+(3)为疑似诊断,符合(1)+

(2)为可能诊断。本病例 IgG4 阳性浆细胞为 50 个/HPF,符合 IgG4 相关疾病诊断标准。

2.5 IgG4 相关性血清学检查 多数 IgG4 相关性疾病患者表现出高水平的血清 IgG4,但血清 IgG4 升高水平不足以确诊本病,同时约 20% 的 IgG4 相关性疾病患者血清 IgG4 水平可在正常范围内,因此,血清 IgG4 水平正常也不能排除此诊断。我国学者通过对 160 例 IgG4 相关性疾病患者研究发现,132 例患者血清 IgG4 高于 1 350 mg/L^[18],同时发现采用 IgG4 1 575 mg/L 可以更好地区分是否是 IgG4 相关性疾病,有别于国外学者的研究数值 1 350 mg/L。近年逐渐有研究发现肺泡灌洗液(BALF)中 IgG4 水平升高。徐传辉等^[19]研究发现在风湿病相关间质性肺疾病(RD-ILD)中,BALF 中的 IgG4 水平升高^[19],提示 IgG4 相关疾病中,BALF 中的 IgG4 水平有可能帮助我们诊断本病,但具体诊断价值仍有待确定。

2.6 IgG4 相关性疾病的治疗 糖皮质激素是 IgG4 相关性疾病治疗的主要药物,但目前方案尚不是十分确切。部分患者采用泼尼松剂量为每日 0.6 mg×体重(kg),通常在两到四周的治疗后可以观察到治疗效果。2~4 周后开始逐步减量,维持数月^[20]。但有些患者激素减量过程中出现复发,因此一些免疫抑制剂逐渐应用于临床,包括硫唑嘌呤、麦考酚酯、甲氨蝶呤等^[21]。目前临床缺乏统一的治疗方案,长期随访仍十分有必要。

参考文献

- [1] Yoshida K, Toki F, Takeuchi T, et al. Chronic pancreatitis caused by an autoimmune abnormality[J]. Dig Dis Sci, 1995,40(7):1561-1568.
- [2] Kamisawa T, Okamoto A. Autoimmune pancreatitis: proposal of IgG4-related sclerosing disease[J]. J Gastroenterol, 2006,41(7):613-625.
- [3] Hamano H, Kawa S, Horiuchi A, et al. High serum IgG4 concentrations in patients with sclerosing pancreatitis[J]. N Engl J Med, 2001,344(10):732-738.
- [4] Khosroshahi A, Stone JH. A clinical overview of IgG4-related systemic disease[J]. Curr Opin Rheumatol, 2011,23(1):57-66.
- [5] Zen Y, Nakanuma Y. IgG4-related disease: a cross-sectional study of 114 cases[J]. Am J Surg Pathol, 2010,34(12):1812-1819.
- [6] Wang J, Zeng Y, Gu Y, et al. IgG4-related lung disease manifested as pneumonia in puerperium: a case report[J]. Int J Clin Exp Pathol, 2015,8(3):3312-3315.
- [7] Tan H, Li H, Hu Y, et al. A case of solely lung-involved IgG4-related disease mimicking tuberculosis [J]. Heart

Lung, 2015,44(2):161-164.

- [8] Sekiguchi H, Horie R, Aksamit TR, et al. Immunoglobulin G4-related disease mimicking asthma[J]. Can Respir J, 2013,20(2):87-89.
- [9] Yamamoto M, Takahashi H, Tabeya T, et al. Risk of malignancies in IgG4-related disease[J]. Mod Rheumatol, 2012,22(3):414-418.
- [10] Ryu JH, Sekiguchi H, Yi ES. Pulmonary manifestations of immunoglobulin G4-related sclerosing disease[J]. Eur Respir J, 2012,39(1):180-186.
- [11] Zen Y, Inoue D, Kitao A, et al. IgG4-related lung and pleural disease: a clinicopathologic study of 21 cases[J]. Am J Surg Pathol, 2009,33(12):1886-1893.
- [12] Matsui S, Hebisawa A, Sakai F, et al. Immunoglobulin G4-related lung disease: clinicoradiological and pathological features[J]. Respirology, 2013,18(3):480-487.
- [13] Choi JH, Sim JK, Oh JY, et al. A case of IgG4-Related disease presenting as massive pleural effusion and thrombophlebitis[J]. Tuberc Respir Dis(Seoul), 2014,76(4):179-183.
- [14] Choi IH, Jang SH, Lee S, et al. A case report of IgG4-Related disease clinically mimicking pleural mesothelioma [J]. Tuberc Respir Dis(Seoul), 2014,76(1):42-45.
- [15] Deshpande V, Zen Y, Chan JK, et al. Consensus statement on the pathology of IgG4-related disease[J]. Mod Pathol, 2012,25(9):1181-1192.
- [16] Ahn JH, Hong SI, Cho DH, et al. A case of IgG4-Related lung disease presenting as interstitial lung disease[J]. Tuberc Respir Dis(Seoul), 2014,77(2):85-89.
- [17] Umehara H, Okazaki K, Masaki Y, et al. Comprehensive diagnostic criteria for IgG4-related disease (IgG4-RD), 2011[J]. Mod Rheumatol, 2012,22(1):21-30.
- [18] 李萍, 陈华, 吴庆军, 等. 血清 IgG4 检测在 IgG4 相关性疾病诊断中的临床意义[J]. 中华检验医学杂志, 2014, 37(8):593-596.
- [19] 徐传辉, 周德训, 朱雷, 等. 肺泡灌洗液 IgG4 检测在风湿病相关间质性肺疾病中的临床意义[J]. 中华风湿病学杂志, 2012,16(12):830-832.
- [20] Kamisawa T, Shimosegawa T, Okazaki K, et al. Standard steroid treatment for autoimmune pancreatitis[J]. Gut, 2009,58(11):1504-1507.
- [21] 汤雯. IgG4 相关性疾病[J/CD]. 中华临床医师杂志(电子版), 2012,6(24):8285-8288.

(收稿日期:2016-04-23 修回日期:2016-06-06)

• 短篇及病例报道 • doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2016.32.049

子宫上皮样滋养细胞肿瘤病例报道并文献复习

李雪峰, 陈琼[△]

(重庆市巴南区人民医院妇产科 401320)

[中图分类号] R737.33

[文献标识码] C

[文章编号] 1671-8348(2016)32-4606-03

上皮样滋养细胞肿瘤(epithelioid trophoblastic tumour,

ETT)是妊娠滋养细胞肿瘤(Gestational Trophoblastic neoplasia)