

量并延迟随访时间。

### [ 参 考 文 献 ]

- [1] 刘荣梅,王玉清,高孟秋,等.青海省耐多药肺结核病危险因素病例对照研究[J].临床肺科杂志,2015(4):592.
- [2] 曹兆兰,李铁成,赵丽.耐药肺结核患者抗结核药物不良反应发生情况分析[J].实用心脑血管病杂志,2016,24(10):104.
- [3] 刘玉松,刘月红.支气管镜局部注射联合免疫治疗对耐药肺结核的临床疗效及机体免疫改善作用[J].湖南师范大学学报(医学版),2017,14(4):151.
- [4] 靳成娟,杜建,杨怀盛,等.中国人群肺结核发病危险因素的荟萃分析[J].军事医学,2014(5):355.

- [5] MAGEE MJ, BLOSS E, SHIN SS, *et al.* Clinical characteristics, drug resistance, and treatment outcomes among tuberculosis patients with diabetes in Peru[J]. *Int J Infect Dis*, 2013, 17(6): e404.
- [6] 魏娇.护肝药对抗结核药物性肝损害患者的预防作用评价[J].抗感染药学,2016(6):1298.
- [7] 吴渊,廖雁,欧阳国栋.2014-2015年顺德地区耐药与非耐药肺结核患者的流行病学特征分析[J].实用预防医学,2016,23(7):832.
- [8] 杨文婷,廖江荣,张先明,等.贵州省119例肺结核耐药的危险因素分析[J].贵州医科大学学报,2016,41(3):326.

( 本文编辑 周洋 )

[ 文章编号 ] 1000-2200(2018)08-1111-02

· 个案报道 ·

## 原发性巨球蛋白血症误诊 1 例

黄冬云,许文景,张旭东

[ 关键词 ] 原发性巨球蛋白血症;免疫球蛋白;误诊

[ 中图分类号 ] R 55

[ 文献标志码 ] B

DOI:10.13898/j.cnki.issn.1000-2200.2018.08.044

病人男,60岁,因腹痛8年入院。入院后体格检查:体温36.5℃,脉搏100次/分,呼吸28次/分,血压80/40 mmHg。神志清楚,精神极度萎靡,发育正常,体型消瘦,重度贫血貌。推入病房,查体合作。心率100次/分,律齐,未及病理性杂音。辅助检查:白细胞 $7.3 \times 10^9/L$ ,血红蛋白54 g/L,红细胞 $2.52 \times 10^{12}/L$ ,血小板 $486 \times 10^9/L$ ,血清总蛋白36.6 g/L,白蛋白14.6 g/L,球蛋白22 g/L,白球比例0.7,凝血酶原时间14 s,凝血酶原标准化比值1.07,活化部分凝血活酶时间43.3 s,凝血酶时间17 s,纤维蛋白原4.47 g/L,D-二聚体0.68  $\mu\text{g}/\text{mL}$ ,抗凝血酶Ⅲ62%;FT3 2.26 pmol/L,FT4 11.3 pmol/L,TSH 0.825 mIU/L,C反应蛋白54.96 mg/L,红细胞沉降率96 mm/h,血清叶酸1.83 ng/mL,维生素B<sub>12</sub>454.5 pg/mL,血清铁40  $\mu\text{g}/\text{dL}$ ,可溶性转铁蛋白受体0.6 mg/dL。全腹部增强CT示腹部小肠肠管改变,考虑炎症肠病、克隆氏病待排;结肠扩张积液,考虑不完全性肠梗阻;腹腔及腹膜后、双侧腹股沟多发小淋巴结显影。胸部增强CT示右肺下叶

支气管炎,食管下段-贲门区黏膜增厚并管腔略扩张,食管裂孔疝待排。头颅增强CT示脑供血不足。胃镜下胃黏膜未见异常,十二指肠球部黏膜萎缩变平,降部黏膜增厚,颗粒改变,散在粗大白色斑块,水平部见0.5 cm息肉1枚,表面光滑;空肠近端至远端有类似改变,病变表现由重变轻,病理示(乙状结肠)管状腺瘤,伴上皮轻度异型。全结肠未见器质性病变,大量脓性分泌物。病理示黏膜慢性炎症,腺体轻度异型。心电图未见异常,心脏超声示左心室顺应性减低。根据病人为中年男性,慢性腹痛、腹泻伴重度营养不良,消化内镜见十二指肠降部黏膜增厚,散在白色粗大斑块,延至远端空肠类似改变,病变由重变轻,临床考虑whipple病可能。肠镜检查发现小肠肠壁扩张拟诊为炎症性肠病所致的继发性小肠淋巴管扩张症,鉴于病人小肠病变范围较大,不考虑手术,予以全胃肠外营养,左氧氟沙星0.5 g每天1次静脉滴注,1周后改为头孢克肟0.1 g每天2次口服抗感染,匹维溴铵片解痉镇痛,先后输注白蛋白10 g $\times$ 20 d,输注浓缩红细胞及其他对症支持治疗,但病人症状未见改善,且各项检查指标如白蛋白及血红蛋白出现进一步下降。

出院后病人就诊于北京协和医院,进一步检查发现血清蛋白免疫固定电泳上出现一典型的Kappa轻链单克隆峰,提示单克隆免疫球蛋白IgM,血清中

[ 收稿日期 ] 2015-05-26 [ 修回日期 ] 2017-03-22

[ 作者单位 ] 苏北人民医院 老年医学科,江苏 扬州 225001

[ 作者简介 ] 黄冬云(1980-),女,硕士,副主任医师。

[ 通信作者 ] 许文景,副主任医师。E-mail:xwj0817@126.com

单克隆免疫球蛋白 IgM 30 g/L(正常值 0.5 ~ 2.2 g/L);红细胞沉降率 56 mm/h;凝血酶原时间 27 s,凝血酶时间 30 s,活化的部分凝血活酶时间 50 s,纤维蛋白原 4.9 g/L。因血液黏稠度高,检验过程中发现血液呈凝胶状态,且腹泻不严重情况下输注白蛋白后白蛋白不升高,考虑需排除血液病态反应。行骨髓穿刺,骨髓涂片中见淋巴细胞比值明显增高,成熟的红细胞呈缙钱状排列,全片可见有淋巴细胞样浆细胞浸润;细胞质着色异常,较多的细胞质呈嗜碱性,并出现典型的异常淋巴细胞,糖原染色有球状阳性颗粒,细胞核染色细致,核内有 1 ~ 2 个核仁。细胞核周围淡染区不明显,可见少量空泡。小肠 X 线检查示黏膜水肿,吸收不良。小肠镜下活检:空肠黏膜固有膜及黏膜下层淋巴管扩张明显(见图 1)。病人临床表现为腹痛、脂肪泻、与肝肾病变不相关的严重低蛋白血症。小肠镜检查提示淋巴管扩张,高黏滞血症,贫血,血清蛋白免疫固定电泳提示单克隆 IgM 显著升高,并结合骨髓像表现,诊断为原发性巨球蛋白血症所致继发性小肠淋巴管扩张症。予苯丁酸氮芥 4 mg/d + 泼尼松 60 mg/d 口服等对症治疗 1 周,病人腹痛腹泻症状消失,贫血及低蛋白血症改善,复查血白细胞  $9.5 \times 10^9/L$ ,血红蛋白 90 g/L,红细胞  $3.28 \times 10^{12}/L$ ,血小板  $337 \times 10^9/L$ ;总蛋白 42.1 g/L,白蛋白 23.8 g/L,球蛋白 22.1 g/L,白球蛋白比值 1.1,血清蛋白免疫固定电泳 IgM 下降至 21 g/L,血黏度达到基本正常后出院。

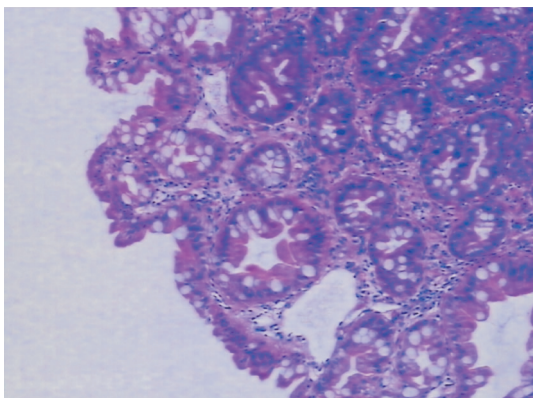


图1 小肠镜下活检:空肠黏膜固有膜及黏膜下层淋巴管扩张明显

**讨论** 原发性巨球蛋白血症由淋巴细胞及浆细胞无限制地恶性增殖,血液中出现大量单克隆巨球蛋白(IgM)为特征的 B 淋巴细胞恶性病变,属浆细胞病的一种<sup>[1]</sup>。在临床上极为少见,发病机制至今不详,多见于老年病人,病程进展缓慢,浆细胞浸润骨髓,血细胞生成受到抑制,继而出现贫血<sup>[2]</sup>。血中出现大量单克隆高分子巨球蛋白 IgM,抑制机体正常抗体产生,降低淋巴细胞转换功能,继发引起小肠淋巴管扩张<sup>[3]</sup>。

误诊原因主要有:(1)本病属于罕见病,临床经验不足;(2)病人症状不典型,以消化道症状如腹痛、腹泻、贫血、低蛋白血症为首发症状,因继发小肠淋巴管扩张导致免疫球蛋白不高,只注意局部的症状体征,缺乏全面系统的思考分析,未能联想到血液系统疾病;(3)因思路窄导致辅助检查不全面,忽视了必要的医技检查如免疫球蛋白电泳、全血黏度及骨髓穿刺术;(4)不重视检查治疗效果。病人在本医院曾行钡餐、结肠镜及腹腔镜检查见小肠肠管扩张,予输注白蛋白、抗贫血治疗无效,未从中进一步查找原因,以至于长时间误诊。(5)基层医院检查设备不完善,小肠镜及淋巴管造影检查技术有限。综上,遇到类似疾病时应尽量做全面检查,除血常规、网织红细胞、骨髓涂片外,还应做血清蛋白电泳、免疫球蛋白定量、骨髓活检、血液黏滞度、本周蛋白等检查,以及时明确诊断,及早实施正确的治疗方法,从而减少误诊误治。

#### [ 参 考 文 献 ]

- [1] GERTZ MA. Waldenström macroglobulinemia: 2015 update on diagnosis, risk stratification, and management[J]. Am J Hematol, 2015, 90(4):346.
- [2] OZA A, RAJKUMAR SV. Waldenström macroglobulinemia: prognosis and management[J]. Blood Cancer J, 2016, 6: e391.
- [3] KASI PM, ANSELL SM, GERTZ MA. Waldenström macroglobulinemia [J]. Clin Adv Hematol Oncol, 2015, 13(1):56.

( 本 文 编 辑 周 洋 )