

或腹部淋巴肿大^[2]。有研究报道,肿瘤细胞可在脊柱的硬膜内积聚,临床诊断是多为疾病晚期,并常伴有 B 组症状(特别是高热)^[3]。多项研究结果表明,ALK 阳性的 ALCL 患者预后好于 ALK 阴性的患者,此外,IPI 评分是判断 ALCL 预后的一项重要重要独立因素,评分越高,预后越差。该病例,确诊时即为Ⅲ期 B 组,IPI 评分为 3 分,危险度分层为中高危组。考虑到患者疾病分期较晚,IPI 评分较高,且患者疾病进展迅速,但患者病理结果提示 ALK 为阳性,如早期进行积极治疗,可能会获得良好预后。最终,结合患者及其家属意愿后选择终止妊娠,并于引产后第 10 天开始进行 ECHOP 方案化疗,化疗 8 个疗程后进行干扰素维持治疗,现患者进入随访阶段,一般情况良好。

妊娠合并 NHL 较少见,近年来,发展中国家,妊娠合并 NHL 的病例报道累计仅有 100 例,其中主要为弥漫大 B 细胞淋巴瘤^[4]。目前,大多数淋巴瘤的病因尚不明确,但已经证实某些病毒或细菌感染与淋巴瘤的发病机制密切相关,有一项研究证明,334 例新诊断的淋巴瘤患者和 1 041 例对照人群血清学评价以前是否存在乙型或丙型肝炎病毒感染,结果提示在淋巴瘤中乙型或丙型肝炎病毒血清阳性明显增高^[5]。本例患者乙肝标志物提示 HBsAg、HBeAg 及抗 HBC 阳性,乙肝 DNA 定性(+),定量为 2.14E+07 IU,属于高危人群。

由于妊娠合并淋巴瘤发病早期临床表现与非孕女性相似,常常会延误疾病的诊断,此外,为了避免胎儿受到辐射影响而拒绝影像学检查,也是导致疾病延误诊断的主要原因,该患者起病时以食欲缺乏、乏力、低热、多汗为主要症状,误以为是妊娠相关表现而未予以重视,导致疾病延误诊断。淋巴瘤的确诊有赖于病理活检,而孕妇在现代局部麻醉或全身麻醉水平下行活检手术,相对安全,不会导致流产风险增高。本例患者在孕期即行活检明确诊断为 ALK 阳性 ALCL,有利于尽早进行积极有效的治疗。

妊娠合并 NHL 预后较差,根据淋巴瘤病理学亚型(惰性、侵袭性、强侵袭性)及孕期(早、中晚期)的不同,选择不同的治疗策略。惰性 NHL 合并妊娠,可以在严密监护下待孕中晚期再行处理,而侵袭性和强侵袭性 NHL,虽然 CHOP 或 R-CHOP 等其他方案化疗是相对安全有效的选择^[6],但疾病本身的侵袭性及治疗潜在的不良反应随时会危及母儿双方:(1)化疗药物可能导致自发性流产、新生儿畸形及肿瘤;(2)疾病本身及放化疗所导致的严重骨髓受抑,随时可能危及母体及胎儿。妊娠合并淋巴瘤,确诊后是否需立即终止妊娠,目前尚无统一论;且引产不仅涉及医疗本身,还涉及社会、法律、伦理等一系列的问题^[7]。因此,需要综合考虑疾病本身、产科情况、患者及其家属等多方面的因素,权衡利弊,选择最佳的治疗方案。结合本例患者,虽然其疾病本身进展迅速,且为 T 细胞来源,但其免疫组化提示 ALK 为阳性,如积极治疗,其预后较其他类型 NHL 相对较好^[8]。此外,有文献报道,如果尽早进行

积极有效的治疗,血液系统的肿瘤较之实体瘤有更大的治愈的可能^[9]。本利患者结合产科情况,客观、详细地与患者及其家属解释相关治疗选择的利弊,并充分尊重患者自主权,最终采取治疗性引产,术后积极完善相关影像学检查,完善疾病分期并积极给予规律化疗,现患者已获得缓解,门诊随访一般情况良好。

综上所述,妊娠合并 ALK 阳性 ALCL 临床发病率低,诊断时分期即较晚,多数伴有 B 组症状,且病情进展迅速,需综合考虑疾病本身、产科情况、患者及其家属等多方面的因素,权衡利弊,选择最佳的治疗方案。此外,ALK 阳性 ALCL 预后较好,合并妊娠患者,如终止妊娠,早期进行规律化疗,可能有利于患者预后。

参考文献

[1] 沈志祥,朱雄增. 恶性淋巴瘤[M]. 北京:人民卫生出版社,2003:799-823.

[2] Falini B, Pileri S, Zinzani PL, et al. ALK + lymphoma: clinico-pathological findings and outcome [J]. Blood, 1999,93(8):2697-2706.

[3] Novello M, Lauriola L, Della Pepa GM, et al. ALK-positive anaplastic large cell lymphoma presenting as intradural spinal mass: first reported case and review of literature[J]. Neuropathology, 2013,33(4):418-423.

[4] Froesch P, Belisario-Filho V, Zucca E. Hodgkin and non-Hodgkin lymphomas during pregnancy[J]. Recent Results Cancer Res, 2008,178(1):111-121.

[5] Okan V, Yilmaz M, Bayram A, et al. Prevalence of hepatitis B and C viruses in patients with lymphoproliferative disorders[J]. Int J Hematol, 2008,88(4):403-408.

[6] Chakravarty EF, Murray ER, Kelman A, et al. Pregnancy outcomes after maternal exposure to rituximab[J]. Blood, 2011,117(5):1499-1506.

[7] Morice P, Uzan C, Uzan S. Cancer in pregnancy: a challenging conflict of interest[J]. Lancet, 2012,379(9815):495-496.

[8] Lee DY, Lee JJ, Kim JY, et al. (18)F-FDG PET in patients with primary systemic anaplastic large cell lymphoma: differential features according to expression of anaplastic lymphoma kinase [J]. Nucl Med Mol Imaging, 2013,47(4):249-256.

[9] Brenner B, Avivi I, Lishner M. Haematological cancers in pregnancy[J]. Lancet, 2012,379(9815):580-587.

(收稿日期:2016-08-27 修回日期:2016-11-25)

• 短篇及病例报道 • doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2017.07.049

月经性气胸 1 例及文献复习

李书清, 姜海英, 李 冰, 卢温民, 王 珏, 靳 义
(河北医科大学附属衡水市人民医院心胸外科, 河北衡水 053000)

[中图分类号] R655.3 [文献标识码] C [文章编号] 1671-8348(2017)07-1006-02

月经性气胸(catamenial pneumothorax, CPTX)是自发性气胸的特殊类型,临床少见,常反复发作在月经周期。30 岁以

作者简介:李书清(1970—),副主任医师,本科,主要从事胸外科疾病的诊治研究。

上女性多发。现将本科收住的 1 例 CPTX 患者的诊治情况报道如下。

1 临床资料

患者,女,33 岁,间断性胸痛、胸闷、气短 1 年入院。1 年前患者开始无明显诱因出现右侧胸痛、胸闷、气短,当时行胸部 CT 诊断:右侧气胸。予胸腔穿刺和胸腔闭式引流后气胸治愈。此后每月月经后即发作右侧气胸,均经上述方式治疗痊愈。临床考虑为 CPTX。曾口服避孕药、孕激素等治疗,效果欠佳。X 线胸片及胸部 CT 示右侧气胸。入院查体:体温 36.9℃,脉搏 108 次/分,呼吸 22 次/分,血压 129/93 mm Hg;呼吸稍促,被动半卧位,神志清晰,气管左偏,甲状腺不大。双肺呼吸音存在,右侧呼吸音明显减弱,可闻及少量湿罗音,左肺呼吸音较清晰无啰音。心率 108 次/分,心律规整。腹平软,无压痛、反跳痛及肌紧张,肝脾未触及,全腹未触及包块;叩鼓音,移动性浊音阴性;肠鸣音正常存在。经准备后在全身麻醉下行胸腔镜下右肺病变切除加右侧胸膜摩擦固定术,术中发现胸膜腔多处粘连,分离粘连带后,发现右肺表面散在黄褐色结节及大量纤维素样沉积物,局部肺组织实变增厚,未发现明显肺大疱。仔细切除右肺表面所有异常结节病变。术中未发现膈肌病变。行右侧壁层胸膜摩擦,并胸膜腔注射高渗葡萄糖 200 mL(50%葡萄糖 100 mL+10%葡萄糖 100 mL 混合液)以促进胸膜粘连固定,防止气胸复发。术后病理诊断:右上叶肺组织实变伴气肿,符合宫内膜异位症。手术后随访约 1 年,气胸未复发。

2 讨 论

月经来潮前后 3 d 内发生气胸,反复发作超过 3 个月者即可诊断为 CPTX,CPTX 最早由 Mauler 等^[1]于 1958 年报道。1972 年由 Lillington^[2]正式命名为 CPTX。CPTX 占女性自发性气胸的 1.5%~2.5%^[3]。其发病机制尚不完全确定,通常认为与以下 3 种原因有关^[4]:(1)患者发生子宫内位膜异位症,异位内膜组织播散到胸膜腔或肺脏表面种植并不断堆积,引起脏胸膜破裂而发生气胸;(2)月经期宫颈黏液栓缺如,气体进入腹腔,再经膈肌缺损进入胸膜腔引起气胸;(3)月经期前列腺素水平升高,气管或血管收缩,致小气道或肺泡破裂引起气胸。治疗方式可根据病情轻重可采取保守、胸穿、胸腔引流及手术治疗。对于气胸反复发作作者应外科手术手术治疗。手术宜在月经期间进行,这样容易发现异位子宫内位膜组织。手术原则为:切除肉眼可见的所有胸膜异位病灶,以去除病灶来源,防止异位内位膜组织进一步播散。检查膈肌是否存在病变,包括膈肌微孔及

膈肌子宫内位膜异位组织,行膈肌缺损修补及病变切除。因 CPTX 复发率^[5],为预防复发,可行胸膜摩擦和(或)药物固定术,为达到稳定的胸膜固定效果,药物可胸膜腔注射高渗葡萄糖。对于不能耐受手术或术后复发者,可以应用激素治疗。激素治疗包括口服避孕药、孕激素、雄激素衍生物或促性腺激素释放激素激动剂(GnRHa)治疗。其中 GnRHa 是天然促性腺激素释放激素的同工异质体,可以产生药物性去势作用,使异位内膜萎缩,治疗效果较好^[6]。激素治疗并不能根治病变,停药会气胸可复发,激素还存在一定不良反应,尤其对于生育需求者。目前胸腔镜手术因微创、清晰、视野放大等优点,已成为治疗 CPTX 的主要治疗方法。手术不仅可以达到确切的治疗效果,还在于能够确诊,避免治疗的相对盲目性。多次发作气胸的患者,因既往肺泡破裂导致的胸膜腔粘连往往较严重,增加了手术进胸的困难,同时肺表面粘连带或纤维素沉着过多导致术中难以发现异位内膜病变的部位,造成病变漏切,增加了气胸复发风险。所以作者建议对于临床考虑为 CPTX 的患者,若能耐受手术,建议早期采取手术治疗。

参考文献

[1] Maurer ER, Schaal JA, Mendez FL. Chronic recurring spontaneous pneumothorax due to endometriosis of the diaphragm[J]. J Am Med Assoc, 1958, 168(15): 2013-2014.

[2] Lillington GA. Catamenial pneumothorax [J]. JAMA, 1972, 219(10): 1328-1332.

[3] 陈琳,刘琨. 月经性气胸的诊断与治疗[J]. 心肺血管病杂志, 2003, 30(1): 77-78.

[4] Schoenfeld A, Ziv E, Zeelel Y, et al. Catamenial pneumothorax—a literature review and report of an unusual case [J]. Obstetr Gynecol Surg, 1986, 41(1): 20-24.

[5] Ciriaco P, Negri G, Libretti L, et al. Surglcal treatment of catamenial pneumothorax; a single centre experience[J]. Interact Cardiol Vasc Thorac Surg, 2009, 8(3): 349-352.

[6] Espauella J, Annengol J, Bella F, et al. Pulmonary endometriosis; conservative treatment with GnRH agonists [J]. Obstet Gynecol, 1991, 78(3Pt 2): 535-537.

(收稿日期:2016-08-29 修回日期:2016-11-27)

• 短篇及病例报道 • doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2017.07.050

抗磷脂综合征合并嗜血细胞综合征误诊 1 例分析

董家琪,张 林,邓明明[△]

(西南医科大学附属医院消化内科,四川泸州 646000)

[中图分类号] R593.2 [文献标识码] C [文章编号] 1671-8348(2017)07-1007-02

嗜血细胞综合征(HPS)是一种多器官、多系统受累,并进行性加重伴免疫功能紊乱的巨噬细胞增生性疾病^[1]。HPS 主要分为两型,原发性 HPS 为常染色体隐性遗传病,而继发性 HPS 则主要与感染、肿瘤、免疫介导性疾病等因素相关^[2]。抗磷脂综合征(APS)合并 HPS,又称巨噬细胞活化综合征(MAS),属于继发性 HPS,在临床上十分罕见,早期极易被误诊。作者报道本院收治的 1 例被长期误诊的 APS 合并 HPS

患者,并将其误诊原因作一分析。

1 临床资料

患者,女,28 岁,因“反复右侧中上腹部隐痛不适 4⁺年”于 2010 年 9 月收入本院消化内科。4⁺年前患者无明显诱因出现右侧中上腹部隐痛,伴持续发热,最高可达 39.2℃,院外正电子发射断层显像/X 线计算机体层成像(PET/CT)示肝脾肿大,肝内散在大小不等结节,显像剂结节样浓聚,最大放射性浓