

· 病例报告 ·

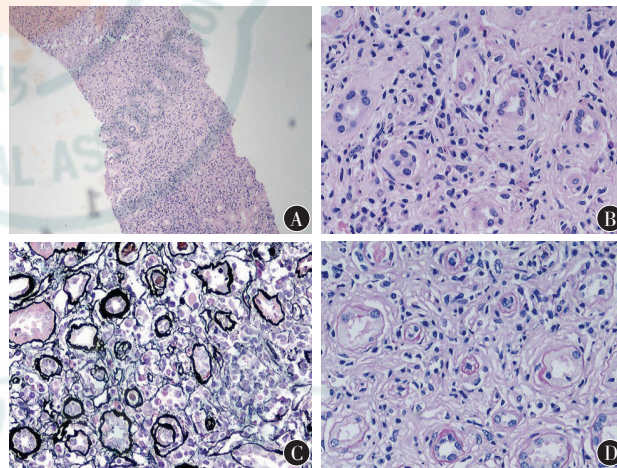
POEMS 综合征合并重度肾小管间质损害一例

刘朝阳 易墩化 张丽红 陈琦东 吴福杉 陈尚昆

POEMS 综合征是以多系统损害为特征的综合征,以多发性周围神经病(polyneuropathy)、脏器肿大(organomegaly)、内分泌障碍(endocrinopathy)、M 蛋白(monoclonal protein)血症和皮肤病变(skin changes)为特征。POEMS 综合征临床并不多见,其中合并肾损害的报道国内仅见个案报告^[1-2],现将本院随访 4 年的 1 例报告如下。

患者,男,63 岁,5 年前因“双侧腹股沟淋巴结肿大”就诊于南方医科大学某三甲医院,当时予行血生化示总蛋白 102.4 g/L、球蛋白 57.2 g/L;IgG 26.93 g/L、IgA 0.94 g/L、IgM 1.52 g/L、补体 C₃ 0.31 g/L、补体 C₄ 0.06 g/L;免疫固定电泳可见异常单克隆条带,类型为 IgG+κ 型;24 h 尿蛋白量 0.32 g/24 h;PET-CT 示:全身多发淋巴结肉芽肿性增生;左髂后上棘骨髓穿刺示:骨髓造血功能中至重度不足,未见浆细胞克隆性增生。当时因治疗效果欠佳患者要求出院。4 年半前就诊福建医科大学某三甲医院,尿本周蛋白(-)、尿 κ 0.05 g/L、尿 λ 0.03 g/L;血清 β₂ 微球蛋白 4.5 mg/L。抽血送北京行血清蛋白电泳 α₁ 38.7%、α₂ 1.4%、β 8.0%、γ 43.7%;IgG 35.3 g/L、IgA 0.86 g/L、IgM 1.53 g/L、κ 37.4 g/L、λ 10.60 g/L。再次予行骨髓穿刺活检示:中性分叶粒比例增高。送淋巴结组织活检至北京友谊医院病理科示:淋巴结肉芽肿性炎、未见肿瘤组织。双肾动态+GFR 显像:双侧肾小球滤过功能轻度受限。神经电图示:右正中神经、右尺神经及右腓总神经损害(SCV、MCV 降低)。4 年前因四肢麻木无力,头晕伴走路不稳就诊本院神经内科,查尿蛋白示 ±~1+,白细胞 2+,血肌酐 223 μmol/L,经会诊转肾内科进一步诊治,入科后追问病史诉 20 年前有“阳痿”史、未予以诊治;病程中渐出现全身皮肤变黑,伴双下肢皮肤瘙痒,多次就诊皮肤科,症状无好转;双下肢水肿时常反复,自行口服消肿药。入科查体:BP 110/80 mm Hg,轻度贫血外观,全身皮肤黝黑,双下肢皮肤可见鱼鳞状皮疹,双侧锁骨上、腹股沟浅表淋巴结可扪及肿大,双下肢轻度水肿,四肢肌张力对称性减退,四肢近端肌力 5 级,双上肢远端肌力约 4 级,双下肢远端肌力约 3 级。血常规:WBC 6.72×10⁹/L、RBC 3.17×10¹²/L、Hb 104.0 g/L、PLT 209×10⁹/L。血沉 8 mm/h。甲状腺功能:TSH > 91.66 mIU/L,FT₃: 0.87 pmol/L,FT₄: 2.72 pmol/L。肿瘤标志物:CEA、CA₁₂₅、CA₁₉₉、CA₁₅₃、AFP 均正常。输血前检查:HbeAb(+),HbsAg、HbsAb、HbeAg、HCV、RPR、HIV 均阴性。免

疫学检查:抗核抗体+抗 dsDNA+ENA 谱均阴性。血管炎四项未见异常。粪常规未见异常。凝血常规:PT: 15.4 s, PT-INR: 1.33, PT%: 61.8%, APTT: 42.9 s, FIB: 2.77 g/L, TT: 22.3 s。胸部 CR 未见异常。心电图:窦性心动过缓。腹部+泌尿系+心脏+外周淋巴结彩超:双肾体积正常,但实质回声增强;腹膜后区未见明显肿大淋巴结;双侧锁骨上区、双侧腹股沟淋巴结肿大;心包积液。眼底检查:视盘稍水肿。本院行肾穿后送肾组织到南京军区福州总医院病理科检查示:肾小球总数 6 个,其中球性硬化 1 个,节段硬化 1 个;纤维性新月体 2 个,占囊壁 < 10%,足细胞肿胀、增生;基底膜局灶节段增厚、粘连;毛细血管丛局灶节段粘连、闭塞(+);系膜细胞轻度增生;肾小管萎缩(3+),肾小管上皮细胞变性、浊肿(+),蛋白管型(+);肾间质纤维化(3+);含嗜酸粒细胞 10%。见图 1。



注:A:HE 染色 ×200;B:HE 染色 ×400;C:PAS 染色 ×400;D:PAS 染色 ×400

图 1 患者的肾组织病理

讨论 POEMS 综合征是一组以多发性周围神经病和单克隆浆细胞增生为主要表现的临床症候群,也称为 Takatsuki 综合征^[3]。本例患者符合 POEMS 综合征诊断标准^[4]。本病应与多发性骨髓瘤、Castleman 病、慢性格林巴利综合征、IgG4 相关性疾病、干燥综合征等相鉴别。

POEMS 综合征可伴有肾脏改变,其肾脏病变主要发生在肾小球,文献报道的病理改变包括膜增生样肾小球病变、微血管病变和系膜溶解等病变^[5]。本例患者肾活检光镜下并无典型的继发于 POEMS 综合征的特征性的肾小球内皮细胞损伤与系膜病变,而表现为重度肾小管间质

损害,伴轻度系膜增生、局灶节段性肾小球硬化。POEMS 综合征合并重度肾小管间质损害在我们所检索的文献中尚未见报道,两者间的关系不明确,推测有以下可能:(1)两者互为独立的疾病,本例患者偶然同时出现;(2)POEMS 综合征可能易患肾小管间质损害。治疗上除了一般处理外,予口服泼尼松 30 mg qd 至半年,末次复查血肌酐 159 $\mu\text{mol/L}$,血白蛋白、球蛋白及免疫固定电泳恢复正常,尿蛋白阴性,甲状腺功能 TSH 降至 24.3 mIU/L,腹股沟等淋巴结消失,双下肢麻木乏力明显好转,目前仍在随访。

参 考 文 献

- [1] 陈惠萍,陈震,朱茂艳. POEMS 综合征. 肾脏病与透析肾移植杂志, 2001, 10: 292-294.
[2] 徐峰,曾彩虹,刘志红. POEMS 综合征相关肾损害——肾

小球弥漫系膜溶解. 肾脏病与透析肾移植杂志, 2012, 21: 88-92.

- [3] Bardwick PA, Zvaifler NJ, Gill GN, et al. Plasma cell dyscrasia with polyneuropathy, organomegaly, endocrineopathy, M protein, and skin changes: the POEMS syndrome: report on two cases and a review of the literature. *Medicine*, 1980, 59: 311-322.
[4] 张之南,主编. 血液病诊断及疗效标准. 第 2 版. 北京: 科学出版社, 1998: 394-395.
[5] Nakamoto Y, Imai H, Yasuda T, et al. A spectrum of clinicopathological features of nephropathy associated with POEMS syndrome. *Nephrol Dial Transplant*, 1999, 14: 2370-2378.

(收稿日期: 2013-08-30)

(本文编辑: 杨克魁)

· 读者·作者·编者 ·

英文摘要写作参考

1. 标题: 应简洁、明了。不要用“A study on ...”“A survey of...”开头;去掉开头的“The”。标题中一般不用缩写,很常用的缩写词可考虑采用。

2. 署名: 姓氏全部字母要大写。名字仅第一个字母大写,名字的两个字间加连字符。仔细核对拼写。应列出全部作者姓名,按中文署名顺序。香港、澳门、台湾、少数民族及海外华人作者姓名按当地的拼写法拼写。

3. 单位: 只写第一作者单位,对于作者地址在省会以下城市者,地址中是否加入省名,则根据中文作者地址。新近改变归属的医学院校名称,要了解该院校新的写法,不要自创。解放军编号医院名称的暂定写法: No.XXX Hospital of People's Liberation Army (不用“PLA”这一缩写)。通讯作者 (Corresponding author) 要提供 Email。

4. 目的: 一般不用“In order to...”“For the purpose of...”“The present study aimed at...”,一般用动词不定式短语“To...”即可。

5. 方法: 应当用完整的句子。注意英摘要第三人称,即不能有“We...”“Our...”等,可改为“The authors...”。尽可能说明如何分组,各组研究对象的基本状况,如例数、性别、年龄以及下文中用的组的编号或名称。

6. 结果: 不必写“The results of the study showed that...”,而是直接写结果。数据要与中文摘要一致,有“±”的数字,如后面有单位,要将其放入括号内[($\bar{x} \pm s$)单位]。特别注意“比较”和“相关”等的表达方法,一般的“……与……有关”,可用“...was associated with (或 related to)……”;但经统计学上的相关分析得出的“……与……相关”,一定要用“... correlated with...”,并且应在括号内提供相关系数 r (注意不是 γ) 及其 P 值。

7. 结论: 不需要说“These results demonstrated that...”,“Based on the above results we conclude that ...”,而是直接说结论。特别注意不要用“This study (these results) may provide some valuable theoretical and technical basis for...”之类的说法;也勿用“The significance of... in... was also discussed”等无实际内容的说法。

8. 标点符号: 英文中绝对不应出现中文专用的标点符号,如: 顿号(、)、句号(。)、书名号(《》)等。

9. 缩写词: 除规定不需要注明全文者,一律在第 1 次出现时注明全文,如在下文中不再出现,一般不要写出缩写。

10. 数字: 一句话若一定要以数字开头,应该用英文数字写法,而不用阿拉伯数字表示。

11. 时态: 描述方法和结果的时候应当使用一般过去式,在结论当中,如果是被广泛认可,已经成为“真理”的可以使用一般现在式,否则也一般采用过去式形式。

12. 语态: 原来主张科技论文中多使用被动语态,现在主张摘要中尽量采用主动语态的越来越多,因其有助于文字清晰、简洁及有力表达。但是尽量不要混用,尤其是在同一个句子里不能混用。

另外,一些来源于拉丁文的短语,如 *in situ*, *in vivo*, *in vitro*, *pari passu*, 等,一律以斜体出现。微生物和动植物的学名,无论在题目中还是在正文中,都要用斜体,第一个词的首字母大写,例如: *Streptococcus pneumoniae*。