diovascular disease[J]. J Renin Angiotensin Aldosterone Syst, 2010, 11(1):19 -31.
[6] 苗莉,何国祥,景涛,等. 观察大鼠血管平滑肌细胞与间充质干细胞直接接触培养对细胞的诱导分化[J]. 第三军医大学学报, 2007, 29(9):814 -816.
[7] Throndson K, Sawatzky J A. Angina following percutaneous coronary intervention: in-stent restenosis[J]. Can J Cardiovasc Nurs, 2009, 19(3):16 -23.
[8] Tiroch K A, Byrne R A, Kastrati A. Pharmacological prevention and management of restenosis[J]. Expert Opin Pharmacother, 2010, 11(11):1855 -1872.
[9] Jing T, Wang H, Srivenugopal K S, *et al*. Conditional expression of type 2 angiotensin Ⅱ receptor in rat vascular smooth muscle cells reveals the interplay of the angiotensin system in matrix metalloproteinase 2 expression and vascular remodeling[J]. Int J Mol Med, 2009, 24(1):103 - 110.
[10] Jones E S, Vinh A, McCarthy C A, *et al*. AT2 receptors: functional relevance in cardiovascular disease[J]. Pharmacol Ther, 2008, 120(3):292 -316.
[11] 景涛,何国祥,刘建平,等. AT2R 基因可调控表达对体外培养 VSMC 纤维黏连蛋白表达的影响[J]. 第三军医大学学报, 2007, 29(11):999 - 1002.
[12] Steckelings U M, Rompe F, Kaschina E, *et al*. The past, present and future of angiotensin II type 2 receptor stimulation[J]. J Renin Angiotensin Aldosterone Syst, 2010, 11(1):67 -73.
[13] 屈小玲,刘德峰,刘建平. AT2R 基因在体电穿孔转染抑制大鼠颈总动脉新生内膜新生[J]. 第三军医大学学报, 2011, 33(6):562 -565.
[14] 曹谊林. 组织工程学理论与实践[M]. 上海:上海科学技术出版社, 2004:50 -56.
[15] Gerena-Lopez Y, Nolan J, Wang L, *et al*. Quantification of EGFP expression on Molt-4 T cells using calibration standards[J]. Cytometry A, 2004, 60(1):21 -28.

(收稿:2010-12-01 修回:2011-01-27)

(编辑 龙 亮)

文章编号:1000-5404(2011)09-0943-01

个案与短篇

以三叉神经痛为首发症状的 POEMS 综合征 1 例

张晓飞[1,2],张映琦[1],陈康宁[1],胡 俊[1] (400038 重庆,第三军医大学西南医院神经内科[1];264200 山东 烟台,解放军 107 医院高干科[2])

【关键词】 POEMS 综合征;三叉神经痛
【中图法分类号】 R745.1 【文献标志码】 B

POEMS 综合征是临床上一种比较罕见的多系统损害的疾病,该综合征的主要特征有:多发性神经病变(polyneuropathy, P)、脏器肿大(organomegaly, O)、内分泌系统的病变(endocrinopathy, E)、M-蛋白(M-protein, M)及皮肤改变(skin changes, S),取五大征的英文首字母,命名 POEMS 综合征[1]。几乎所有 POEMS 患者病程中都有多发性周围神经损害,且多以周围神经病变为首发症状就诊,但一般情况下颅神经较少受累。而以颅神经损害为首发症状的病例更是罕见。我们现报告 1 例以三叉神经痛为首发症状的 POEMS 综合征患者。

1 病例资料

患者,女性,53 岁,因"头面部疼痛 5 个月"于 2009 年 10 月收入西南医院神经内科。患者无诱因于 2009 年 5 月逐渐出现右侧鼻旁、上唇及眶周的闪电样、针刺样疼痛,伴有烧灼感,持续数秒,每日发作数次,咀嚼时疼痛易发。在院外诊断为"三叉神经痛",予以"卡马西平"等药物治疗。病程中出现持续性低热,同时伴有浅表淋巴结肿大、双足和眼睑水肿,行胸部 CT"双侧少量胸腔积液,右侧腋窝淋巴结",取右颈部淋巴结活检示"淋巴结反应性增生",经抗感染、抗炎、止痛等治疗后症状缓解。1 个月后患者再次出现左侧鼻旁、上唇及眶周麻木、闪电样针刺感、烧灼感,后范围扩大累及头顶部,为明确诊断遂来我科就诊。

【通信作者】 胡 俊,E-mail:hujuncq@163.com

入院后查体:患者神志清,双眼睑轻度水肿,皮肤粘膜色素沉着明显,以面部、四肢远端显著;肝肋下 4 cm 可扪及,质软,无触痛,脾肋下未扪及。神经系统检查:双侧瞳孔等大等圆,直径 3 mm,双侧角膜反射消失,双眼视乳头边界清。面部呈洋葱皮样痛、触觉减退,双侧咬肌、颞肌无萎缩,双侧咀嚼动作力稍弱。双侧额纹、眼裂、鼻唇沟对称,双侧皱额、蹙眉、闭目好,露齿时口角无偏歪。四肢运动未见异常,双上肢肘关节以下、双下肢膝关节以下痛、触觉减退,深感觉未见异常。双侧上肢腱反射(++),膝反射、跟腱反射减弱(+/-),双侧病理征阴性。入院后行辅助检查:尿本周氏蛋白定性:弱阳性。骨髓细胞学检查:增生性骨髓象。自身免疫抗体谱:ANA 阳性,斑点核性,滴度 1:320;甲状腺球蛋白抗体 2.6%,甲状腺微粒体抗体 2.5%。血清蛋白电泳:α1 球蛋白 3.5%,α2 球蛋白 8.4%,β 球蛋白 13.8%,γ 球蛋白 33%,白蛋白 41.3%。经全科讨论后诊断为:POEMS 综合征。

2 讨论

POEMS 综合征是一种少见的、多系统受累的疾病,是一种与浆细胞增生或浆细胞瘤有关的临床症候群。1956 年 Crow[2] 首次报道 2 例多发性神经病伴骨髓瘤、皮肤色素沉着等症状的病例。POEMS 综合征目前尚缺乏特异性诊断标准,目前应用较多的是 2003 年 Dispenzieri 等[3] 提出的标准,其主要标准为:①多发性周围神经病;②单克隆性浆细胞增多,其次要标准为:①硬化性骨病;②巨大淋巴结增生病;③脏器肿大;④水肿;

(下转 963 页)

发或散在的白色结节影,可伴有胸膜腔内纤维苔素沉积及黏连带、胸膜肥厚或胸膜腔闭锁,上述病变特征可混合存在。从胸腔镜下的病变特征来看,老年组和非老年组有所不同。2 组均以胸膜弥漫粟粒样改变或多发白色结节改变为主,但非老年组的这种改变更为明显,胸膜粟粒或结节的分布更多更广泛。这些胸膜上的粟粒或白色结节是由较多结核结节融合而成[13]。现代研究认为结核杆菌入侵胸膜腔后,大量活化的 T 淋巴细胞向病灶募集,产生以辅助性 T 淋巴细胞 1(Th1)免疫为主的特异性免疫应答,并激活巨噬细胞,提高后者对胞内结核杆菌的杀伤力和抗原递呈能力。结核结节的形成有赖于 Th1 细胞和巨噬细胞,是机体试图将结核杆菌局限化的一种方式[14]。老年结核性胸膜炎患者胸膜上结核结节的减少,可能就是免疫功能不同于非老年患者的一种体现,但也有可能与老年患者从出现症状到接受胸腔镜检查时间相对较长而逐渐丧失结核性胸膜炎的特异性改变有关[15]。胸膜结节的分布和多少必然影响闭式胸膜活检的阳性率,有学者报道老年结核性胸膜炎患者闭式胸膜活检的阳性率显著低于青年患者[16]。本研究结果很好地解释了这一现象产生的原因。

老年结核性胸膜炎出现胸膜黏连的概率与非老年组无显著性差异,证实了胸膜黏连与年龄无关,与 Kunter 等[17]的报道较为一致。综上所述,从胸腔镜下的病变特征来看,老年组和非老年组有所不同,老年患者胸膜上粟粒或白色结节分布减少。因此,对于老年不明原因胸腔积液患者,应尽早接受内科胸腔镜检查。

参考文献:

[1] 王玉玲, 翟航荣, 刘军玺. 老年结核性胸膜炎 36 例临床特点分析[J]. 临床内科杂志, 2008, 25(8):566 - 567.
[2] 郭燕蓉, 茆建国. 胸腔积液 206 例临床分析[J]. 临床肺科杂志, 2010, 15(8):1166.
[3] 刘颖,吴金如,夏熙郑,等. 老年胸腔积液患者 54 例内科胸腔镜检查和胸膜活检分析[J]. 郑州大学学报:医学版, 2010, 45(6):1036 - 1038.
[4] 卜建玲, 马玓. 结核性胸膜炎的诊断现状与研究进展[J]. 中国防痨杂志, 2009, 31(1):33 - 36.
[5] 马屿. 提高我国结核性胸膜炎的诊治水平[J]. 中国防痨杂志, 2009, 31(1):1 - 2.
[6] Baumann M H, Nolan R, Petrini M, *et al*. Pleural tuberculosis in the United States: incidence and drug resistance[J]. Chest, 2007, 131(4):1125 - 1132.
[7] 王导新, 庞久高, 薛亚梅. 老年肺结核患者血清 IL-12 水平测定的临床意义[J]. 第三军医大学学报, 2002, 24(9):1090 - 1091.
[8] Wang Z, Tong Z H, Li H J, *et al*. Semi-rigid thoracoscopy for undiagnosed exudative pleural effusions: a comparative study[J]. Chin Med J (Engl), 2008, 121(15):1384 - 1389.
[9] 童朝辉. 王臻. 徐莉莉, 等. 可弯曲电子内科胸腔镜在不明原因胸腔积液诊断中的应用[J]. 中华结核和呼吸杂志, 2007, 30(7):533 - 537.
[10] 张艳, 黄捷晖, 赵新国. 内科胸腔镜对结核性胸膜炎的诊断价值[J]. 中国内镜杂志, 2010, 16(3):311 - 314.
[11] Diacon A H, Van-de-Wal B W, Wyser C, *et al*. Diagnostic tools in tuberculous pleurisy: a direct comparative study[J]. Eur Respir J, 2003, 22(4):589 - 591.
[12] 罗国仕, 涂明利, 唐以军, 等. 可弯曲电子胸腔镜检查对老年不明原因胸腔积液的诊断价值[J]. 中国内镜杂志, 2008, 14(9):976 - 979.
[13] 彭卫生, 王英年, 肖成志. 新编结核病学[M]. 第 2 版. 北京:中国医药科技出版社, 2003:122 - 123.
[14] 温武金, 肖玲, 吴洁文. Th1/Th2 免疫与结核性胸膜炎关系的研究进展[J]. 中国实用内科杂志, 2007, 27(2):146 - 148.
[15] 姚小鹏, 李强, 白冲, 等. 224 例胸腔积液胸腔镜检查术分析[J]. 中国内镜杂志, 2006, 12(2):191 - 193, 196.
[16] 徐峰, 夏靖燕, 沈华浩, 等. 经皮穿刺细针胸膜活检在结核性胸膜炎中的诊断价值[J]. 复旦学报:医学版, 2004, 31(3):319, 325.
[17] Kunter E, Ilvan A, Kilic E, *et al*. The effect of pleural fluid content on the development of pleural thickness[J]. Int J Tuberc Lung Dis, 2002, 6(6):516 - 522.

(收稿:2010-10-29 修回:2011-01-19)
(编辑 栾 嘉)

(上接 943 页)

⑤内分泌病变;⑥皮肤改变;⑦视乳头水肿。符合 2 条主要标准及至少 1 条次要标准诊断为 POEMS 综合征。该患者符合 2 条主要标准,及数条次要标准,故诊断明确。

综合国内外的资料显示 POEMS 综合征较少累及颅神经,而以颅神经病变为首发症状的 POEMS 病更是罕见[4-5]。本例患者之前曾就诊于多家医院,均考虑三叉神经痛,给予对症治疗,效果不好。单纯的三叉神经痛和 POEMS 的治疗和预后是截然不同的,该患者最终于我院确诊,历时数月。POEMS 综合征因其临床表现复杂多样,且症状逐渐出现,涉及到神经、内脏器官、内分泌、血液和皮肤等多个系统,这提示若以专科特点片面分析,很容易导致误诊及漏诊。临床医师应全面、系统检查,严格遵循一元论原则分析其临床表现。对于原因不明的周围神经损害,特别是合并出现一些可疑的内分泌及代谢改变的症状时要想到该病的可能。

参考文献:

[1] Sung J Y, Kuwabara S, Ogawara K, *et al*. Patterns of nerve conduction abnormalities in POEMS syndrome[J]. Muscle Nerve, 2002, 26(2):189 - 193.
[2] Crow R S. Peripheral neuritis in myelomatosis[J]. Br Med J, 1956, 2(4996):802 - 804.
[3] Dispenzieri A, Kyle R A, Lacy M Q, *et al*. POEMS syndrome: definitions and long-term outcome[J]. Blood, 2003, 101(7):2496 - 2506.
[4] Kuwabara S. New strategy of treatment for POEMS syndrome--autologous peripheral blood stem cell transplantation and thalidomide therapy[J]. Brain Nerve, 2008, 60(6):627 - 633.
[5] 李悦,周剑锋,卜碧涛. POEMS 综合征 21 例临床分析[J]. 卒中与神经疾病, 2010, 17(4):242 - 246.

(收稿:2011-01-27 修回:2011-02-20)
(编辑 王小宴)