(2): 367 – 372.
[21] 王金宝, 刘纪猛, 朱秀娥, 等. 地西泮对焦虑大鼠血浆神经肽 Y 的影响[J]. 中国现代医学杂志, 2009, 19(11): 1633 – 1635, 1639.
[22] Lewis M D, Stieben J. Emotion regulation in the brain: conceptual issues and directions for developmental research[J]. Child Dev, 2004, 75(2): 371 – 376.
[23] Masood A, Banerjee B, Vijayan V K, *et al*. Modulation of stress-induced neurobehavioral changes by nitric oxide in rats[J]. Eur J Pharmacol, 2003, 458(1/2): 135 – 139.
[24] Czech D A, Jacobson E B, LeSueur-Reed K T, *et al*. Putative anxiety-linked effects of the nitric oxide synthase inhibitor L-NAME in three murine exploratory behavior models[J]. Pharmacol Biochem Behav, 2003, 75(4): 741 – 748.
[25] Gilhotra N, Dhingra D. GABAergic and nitriergic modulation by curcumin for its antianxiety-like activity in mice[J]. Brain Res, 2010 (1352): 167 – 175.
[26] 倪晶晶, 凌树才, 朱晞. γ-氨基丁酸与一氧化氮在大鼠大脑皮质内的共存[J]. 解剖科学进展, 2008, 14(3): 321 – 323.
[27] Paul V, Subramanian E H, Rajasekaran K. Pharmacological evidence for a role of gamma-aminobutyric acid A receptor mechanism in modulating nitric oxide synthase activity in rat brain[J]. Neurochem Int, 2001, 38(3): 209 – 211.

(**收稿**:2012-09-19;**修回**:2012-11-20)
(编辑　吴培红)

文章编号:1000-5404(2013)05-0389-01

个案与短篇

原发性气管支气管肺淀粉样变 1 例

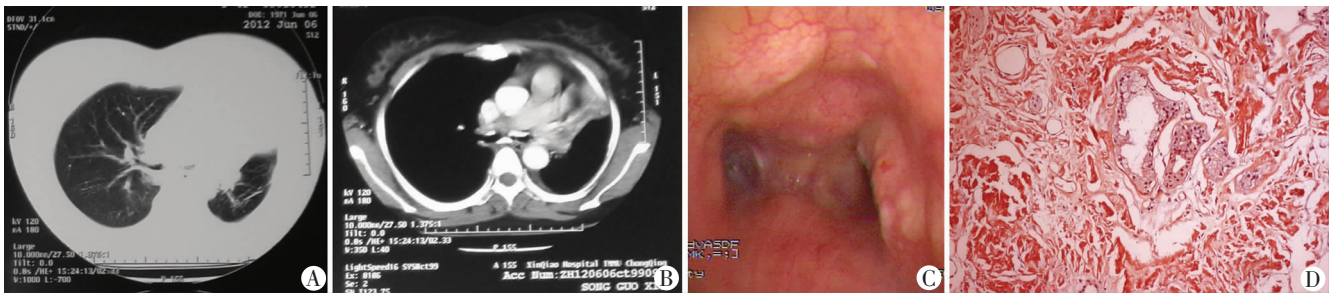
伍　安,李玉英,吴国明　(400037 重庆,第三军医大学新桥医院全军呼吸内科研究所,全军呼吸病研究重点实验室)

[**关键词**] 气管支气管淀粉样变;肺淀粉样变
[**中图法分类号**] R562.2; R563　[**文献标志码**] B

原发性气管支气管肺淀粉样变临床非常罕见,至今病因未明,极易误诊。现将我们近期遇到的 1 例原发性气管支气管肺淀粉样变报告如下,以提高临床医师对该病的诊断水平。

1　临床资料

患者,女性,41 岁。因"反复咳嗽、咳痰、呼吸困难 1 年余",于 2012-05-22 入我院呼吸科。患者 1 年余前无明显诱因出现咳嗽、咳白痰,痰中带血丝,量 10 ~ 15 mL/d,发热,体温最高 39 ℃,伴盗汗。于 2010-11-01 就诊于四川大学华西医院,胸部 CT 提示:气管及左右主支气管、左肺上下叶支气管壁钙化,主支气管及左上下叶支气管明显狭窄,左肺不张。支气管镜活检病理示:左主支气管肉芽肿伴局部钙化,并见急性渗出性肉芽组织增生,抗酸染色阴性;倾向于代谢产物或异物堆积伴钙化所致肉芽肿而非结核性肉芽肿。予以"莫西沙星、氨茶碱"等治疗 15 d,复查胸片(2010-11-19):左肺大部复张。复查纤支镜病理提示:肉芽肿样增生性病变、排除结核性肉芽肿。纤刷物抗酸染色阴性。临床诊断为"继发性肺结核",予以"异烟肼、利福平、吡嗪酰胺、乙胺丁醇"抗结核治疗,1 年后症状消失停药,复查胸片提示肺复张。停药半年后病情复发并加重,咳嗽、咳白色泡沫痰,伴喘息,间断发热,体温 38 ~ 39 ℃,无畏寒、胸痛。2012-05-18 在川北医学院胸片检查提示再次出现左肺不张;胸部 CT 提示:气管及左右主支气管管壁钙化,左主支气管闭塞、左肺不张可能性大;右肺肺气肿。为进一步明确诊断,入我院呼吸科。胸部 CT(2012-06-06)示:气管及左右主支气管管壁钙化,考虑多发性软骨炎致左主支气管闭塞、左肺不张可能性大;右肺肺气肿,左肺斜裂局限性积液(图 1A、B)。纤维支气管镜检查示:气管、支气管黏膜充血,呈现卵石状结节,触之松软,部分黏膜呈浸润样改变(图 1C)。病理检查提示:慢性炎症、支气管退行性改变。标本送第三军医大学西南医院病理科行特殊染色结果显示:大片纤维组织增生、玻璃样变及钙化,λ 轻链(++),κ 轻链(+ ~ ++)。再次行纤维支气管镜活检并送北京协和医院病理科检查示:支气管黏膜慢性炎症、局灶钙化并可见粉尘样无结构物,不除外淀粉样变;高锰酸钾化刚果红染色(+)(图 1D)。确诊为:气管支气管淀粉样变。患者放弃治疗并已失访。



A:肺窗;B:纵隔窗;C: 纤维支气管镜见气管下端与隆突;D: 组织高锰酸钾化刚果红染色(×100)

图 1　气管支气管肺淀粉样变患者胸部 CT、纤维支气管镜以及组织病理观察

[**通信作者**] 吴国明,E-mail: guoming_wu@sina.com

[**优先出版**] http://www.cnki.net/kcms/detail/51.1095.R.20130106.1001.001.html(2013-01-06)

(下转 393 页)

影响下,GABA 神经元的功能可能同样受到影响,病变早期虽然 GABA 的合成酶 GAD65 略有增加,但是 GABA 的合成受到病变的影响未达到正常,变性中晚期在 GAD65 大量增加的情况下,GABA 得以代偿性合成。同时,这些结果也表明,输入剥夺后 GABA 能无长突细胞未见损伤,其活性甚至略有增高。

对于本研究结果,有 3 种解释,第一:色素变性的视网膜 GABA 浓度升高是由于 GAD65 活性增强,可能是在视网膜色素变性过程中,大量感光细胞凋亡后兴奋性神经递质谷氨酸的释放增多[10],GABA 能神经元介入的抑制功能代偿性增加的结果,为机体内源性代偿性调节的一种反应;第二:作为二级神经元,GABA 能无长突细胞在视网膜色素变性过程中仍然可以保持功能;第三:在视网膜色素变性过程中,过表达的 GABA 或许根本不再具有神经递质的功能,而是发挥其他的作用,如神经营养因子的作用等。

视网膜内层神经元种类繁多,功能复杂,本研究仅对 GABA 能神经元进行了初步的探讨,究竟这种升高的 GABA 和 GAD65 具有什么意义,尚需深入研究。

参考文献:

[1] Blanco R, Vaquero C F, de-la-Villa P. The effects of GABA and glycine on horizontal cells of the rabbit retina[J]. Vision Res, 1996, 36(24): 3987 - 3995.

[2] Varela C, Blanco R, De-la-Villa P. Depolarizing effect of GABA in rod bipolar cells of the mouse retina[J]. Vision Res, 2005, 45(20): 2659 - 2667.

[3] Varela C, Rivera L, Blanco R, *et al*. Depolarizing effect of GABA in horizontal cells of the rabbit retina[J]. Neurosci Res, 2005, 53(3): 257 - 264.

[4] Dmitriev A V, Gavrikov K E, Mangel S C. GABA-mediated spatial and temporal asymmetries that contribute to the directionally selective light responses of starburst amacrine cells in retina[J]. J Physiol, 2012, 590(Pt 7): 1699 - 1720.

[5] Hohmann C F, Bear M F, Ebner F F. Glutamic acid decarboxylase activity decreases in mouse neocortex after lesions of the basal forebrain[J]. Brain Res, 1985, 333(1): 165 - 168.

[6] Pusateri M E, Carter J G, Berger S J, *et al*. Distribution of three enzymes of gamma-aminobutyric acid metabolism in monkey retina[J]. J Neurochem, 1984, 42(5): 1269 - 1272.

[7] Schnitzer J, Rusoff A C. Horizontal cells of the mouse retina contain glutamic acid decarboxylase-like immunoreactivity during early developmental stages[J]. J Neurosci, 1984, 4(12): 2948 - 2955.

[8] Brandon C. Retinal GABA neurons: localization in vertebrate species using an antiserum to rabbit brain glutamate decarboxylase[J]. Brain Res, 1985, 344(2): 286 - 295.

[9] Vaughn J E, Famiglietti E V Jr, Barber R P, *et al*. GABAergic amacrine cells in rat retina: immunocytochemical identification and synaptic connectivity[J]. J Comp Neurol, 1981, 197(1): 113 - 127.

[10] Barnstable C J. Glutamate and GABA in retinal circuitry[J]. Curr Opin Neurobiol, 1993, 3(4): 520 - 525.

(**收稿**:2012-11-08;**修回**:2012-11-27)

(编辑 龙 亮)

(上接 389 页)

2 讨论

原发性肺淀粉样变性(多为 AL 淀粉样变性)以局限肺结节,气管支气管损伤或广泛的肺泡沉积为特征。大致可分为 3 类[1]:①喉淀粉样变;②气管支气管淀粉样变;③肺淀粉样变。

原发性支气管肺淀粉样变较为罕见,可累及多个系统器官,继发性者症状常与基础病混淆,故容易漏诊或误诊。首先要详细采集病史和认真体检,对可能并发本病的慢性炎症、肿瘤患者或有家族史的患者尤应注意。如患者在治疗过程中出现乏力、活动后呼吸困难,胸片发现肺局限性或弥漫性阴影,无感染迹象,C-反应蛋白不增高,就应进行本病相关的检查。淀粉样物沉积是形态学的改变,故病理组织学检查是诊断本病的金标准。获取足够的标本是组织学检查的关键。喉、气管支气管可多处活检取材,以提高阳性率。经胸腔镜电视引导下胸膜及肺活检,可清晰观察邻近胸膜的病灶,采取较大块的组织标本,损伤及并发症较开胸肺活检少。开胸肺活检可取得最可靠的标本,一般在以上检查不能确定诊断时施行。一旦支气管肺淀粉样变确诊,还应检查有无其他器官受累。可根据临床症状作骨髓活检、腹部皮下脂肪活检、皮肤活检、直肠黏膜活检或肾组织活检等,以确定是否为系统性淀粉样变。

本例起病时与结核病有许多类似症状,导致曾被误诊为继发性肺结核。分析发现患者在外院采用抗感染治疗 15 d,肺不张即基本消失,且纤支镜活检提示肉芽肿性炎伴局部钙化,排除结核性肉芽肿;纤刷物多次抗酸染色阴性;PPD 阴性,这些都无法用肺结核来解释。患者还经过正规抗结核治疗 1 年,但再次出现肺不张,否定了肺结核的可能。患者先后在几家医院行纤支镜检查病理检查,其中有 3 家医院进行了刚果红染色,其中 2 家常规刚果红染色均为阴性,只有 1 家医院进行了高锰酸钾化刚果红染色,结果为阳性。这是本例患者被误诊的原因。淀粉样变性是淀粉蛋白纤维以不可溶的方式在细胞外沉积导致器官组织受损的一种疾病,所涉及的蛋白多达 25 种之多[2-3]。诊断该类疾病如果刚果红染色阴性,尚需进行高锰酸钾化刚果红染色或进行 λ 轻链,κ 轻链等特殊组化染色以防止误诊或漏诊。

原发性支气管肺淀粉样变目前尚无特效治疗方法。有学者报道经支气管镜钳除淀粉样变联合马法兰加泼尼松及止血和对症治疗,能有效延长患者的生存期,但术中应注意防止出血及淀粉样物质脱落[4]。

参考文献:

[1] 王成林, 林贵. 罕见病少见病的诊断与治疗[M]. 北京: 人民卫生出版社, 1999: 818 - 819.

[2] Morbini P, Guddo F, Contini P, *et al*. Rare diffuse diseases of the lung. Pulmonary alveolar proteinosis, lymphangioleiomyomatosis, amyloidosis[J]. Pathologica, 2010, 102(6): 547 - 556.

[3] Ishii S, Kubota K, Minamimoto R, *et al*. Lung amyloid nodule detected by 99mTc - aprotinin scintigraphy[J]. Ann Nucl Med, 2012, 26(6): 522 - 526.

[4] 杨嘉雯, 方年新, 陈正贤. 原发性气管-支气管淀粉样变 1 例[J]. 临床肺科杂志, 2010, 15(10): 1512.

(**收稿**:2012-12-27;**修回**:2012-12-31)

(编辑 王 红)