DOI:10.16016/j.1000-5404.1988.04.027

殖性肾小球肾炎，突出的特征是皮、髓质交界处可见充满脂质的泡沫细胞[1]-[3]，泡沫细胞也可见于非遗传性肾炎，但在遗传性肾炎中出现较多。本例尸检所见基本与上述报道相符合。电镜观察[6]本病的特征性改变为肾小球基底膜（包括基膜致密层）的不规则增厚并分裂呈双层或多层，在层间聚集有微小的电子致密物质，类似变化也可见于肾小管和肾小囊等的基膜。

本病的遗传方式尚无定论，有的明显为常染色体显性遗传[1][3]而表现为不同的外显率；有的则为伴性遗传[5]；还有18%患者来自新的基因突变[3]，尚未发现有近亲婚配者。本例及其两位姐姐均在1⁺～2岁时发病，尤其本患儿死于尿毒症，其姐姐虽非死于肾炎，但死亡时均有肾炎的改变；而其父及两位兄长均无本病之表现，其母曾有血尿史，但最近查尿艾迪氏计数为：红细胞10^4/12h，白细胞1.5×10^6/12h；其父母为嫡亲姨表兄妹。因此其究竟属何种遗传方式，是否与近亲结婚有关尚不清楚。有作者对无耳聋遗传性肾炎一家系进行了染色体分析[7]，8例患者中5例是嵌合型染色体异常，即异常个体细胞中约有81%有46个正常染色体，13～23%具有47个染色体。本例未做该项检查。

本病的诊断无单一的特异性特征。有作者认为一个家族连续发生2例肾炎病人即应疑为本病，连续两代发病就有意义。由于肾外受累的频度在临床上差异很大，因此散在病例或没有耳聋的家族难以诊断。故对不典型病例应仔细询问病史、家族史，详细查体，尤其是眼耳疾患的检查。同时应注意与良性反复性血尿、慢性肾小球肾炎、肾盂肾炎等相鉴别。

（本文承病理解剖学教研室陈意生教授审阅，史景泉教授和刘友生讲师复查病理切片，特此致谢）

参考文献

1. 谢惠君。遗传性肾炎(二个家系及一例病理报告)。中华内科杂志 1979；16(6)：449
2. 赵季琳综合。遗传性进行性肾炎（16个家庭调查综合报道）。中华儿科杂志 1981；19(1)：21
3. 李琮辉。遗传性肾炎(附5例报告)。贵州医药 1981；6：25
4. Robert LG. Hereditary nephropathy without deafness. Am J Dis Child 1967；114：135
5. 杜传书，等。医学遗传学。北京：人民卫生出版社，1984
6. 王宝琳。小儿肾脏病学。北京：人民卫生出版社，1983
7. 蔡一德摘译。遗传性肾炎。国外医学遗传学分册 1981；1：50

（收稿日期：1987年5月13日，修回日期：1988年5月31日）

乔本氏病伴甲状腺癌——附二例报告

袁立功 徐有奇 高奉浔* （第三附属医院 同位素室）

乔本氏病已日渐引起临床重视，但乔本氏病伴甲状腺癌者报道少见，现报告2例如下：

病例1 张某，女性，17岁。因颈部包块9月，近二周长大，于1976年5月28日入院。查体：一般情况好，淋巴结不肿大，甲状腺峡部偏右扪及2.5×2.5cm包块，质中等，边界清楚，光滑活动无触痛，无杂音。心肺腹部无异常。血常规、胸透正常。BMR-1～+10%。入院诊断：甲状腺腺瘤。住院经过：于1976年6月1日在针麻下行甲状腺腺瘤切除术，冰冻切片为“甲状腺腺瘤”。术后病理报

* 病理科

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

告为“甲状腺乳头状腺癌”。又于6月4日在局麻下行右叶甲状腺全切除术。术后情况良好，6月9日出院。第一次病理报告(76—1641)：甲状腺结构破坏，许多滤泡形成肿瘤性乳头，瘤细胞增生。第二次病理报告(76—1677)：右叶甲状腺乔本氏病伴甲状腺高分化乳头状腺癌。随访11年，复查4次健康良好。查体无异常。血常规、血沉正常。IgG 1608 mg%，甲状腺吸^{131}I功能：3h25～46.2%；24h 52～58%，24h T_4抑制率71.6%，过氯酸钾排泄试验阴性。T_3 80～105ng/dl，T_4 10～10.5μg/dl，T_G18.1%，T_M16.1%，TSH 3.8mU/L，先后4次作放射性核素^{131}I甲状腺扫描，均显示右叶缺如，左叶形态、大小及放射性分布未见异常。两次颈淋巴结、胸腹部及盆腔^{131}I扫描均未发现甲癌转移病灶。

病例2 钟某，女性，27岁，已婚。于1986年7月4日因颈前发现包块一年多近一周长大入院，稍有痛和梗阻感。查体：发育良好，全身淋巴结未扪及，甲状腺右下方有2×2.5cm包块，边缘清楚，囊性感，活动无触痛及杂音，余无异常发现。血常规、免疫球蛋白正常。BMR－3～+5%，T_3 100 ng/dl、$T_4$6μg/dl，甲状腺吸^{131}I功能：6h 58.7%；24h 56.4%。^{131}I甲状腺扫描图显示位置、形态正常，腺体轻度肿大。院外穿刺甲状腺细胞学检查，符合“甲瘤、亚急性甲状腺炎”。住院经过：于7月8日在局麻下行甲状腺次全及包块切除术，术中两次冰冻切片为“慢性淋巴性甲状腺炎”，次日病理报告为“甲状腺乳头状癌”。又于7月21日在局麻下作右叶甲状腺全切除术。第二次病理报告为“乔本氏病伴乳头状癌”。术后情况良好，8月3日出院。

讨　论

乔本氏病的早期诊断有一定困难，目前临床多采用Fisher等提出的五项标准为依据[1]。放射免疫法测定血清中T_G、T_M (RIA)的浓度有助于诊断，但T_G、T_M增高也可见于甲亢或Graves′病，阴性结果也不能排除本病。Beahrs等[2]报告甲状腺穿刺活检术对乔本氏病诊断符合率为94.4%，但穿刺有时也难获得足够标本，特别是合并腺瘤或甲癌时，穿刺阴性并不能排除诊断。本文两例虽经冰冻切片或针刺活检仍未能明确诊断，第二次手术切除标本石腊切片病理检查方才确诊，说明针刺活检及冰冻切片亦有一定局限性。我们认为对高度怀疑乔本氏病伴甲状腺癌者更宜早期手术探查，以免贻误诊断和治疗。

乔本氏病伴甲状腺癌者文献报道较少见，1976年Howard等报告约3%的淋巴性甲状腺炎合并新生物，可为分化癌、淋巴或网状细胞肉瘤[3]。但本院病理诊断的乔本氏病11例中有2例与乳头状腺癌并存，说明本病并不少见。乔本氏病与甲状腺癌的关系尚不清楚，从本文两例观察结果来看，以慢性淋巴性甲状腺炎为主，炎症发生在先，尔后伴有局部甲状腺乳头状腺癌。

乔本氏病的病程可长达数十年，临床表现隐匿，视其对甲状腺功能影响程度，可表现为正常，亢进或减低，但最终多有甲状腺功能减低的表现，需长期服用甲状腺制剂替代治疗。甲状腺高分化癌诊断后5年存活率为80%；10年存活率为70%。本文病例1已随访11年，例2随访近1年，健康良好，远期疗效待观察。

参考文献

1. 汤文龙，等。国外医学(内科分册) 1979；8：363
2. 岳　颖。国外医学(内科分册) 1980；1：30
3. Howard F, et al. Current Therapy 1976: 505

(收稿日期：1987年5月12日，修回日期：1988年6月10日)

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net