



张奉春 主编

北京协和医院

PEKING UNION MEDICAL COLLEGE HOSPITAL

内科大查房

(二)



中国协和医科大学出版社

北京协和医院

PEKING UNION MEDICAL COLLEGE HOSPITAL

内科大查房

(二)

主 编 张奉春

副主编 严晓伟 李 航



中国协和医科大学出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

北京协和医院内科大查房. 二 / 张奉春主编. —北京: 中国协和医科大学出版社, 2017. 9
(北京协和医院内科大查房系列)

ISBN 978-7-5679-0846-8

I. ①北… II. ①张… III. ①内科-诊疗 IV. ①R5

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2017) 第 137392 号

北京协和医院内科大查房 (二)

主 编: 张奉春
责任编辑: 戴申倩

出版发行: 中国协和医科大学出版社
(北京东单三条九号 邮编 100730 电话 65260431)

网 址: www.pumcp.com
经 销: 新华书店总店北京发行所
印 刷: 中煤 (北京) 印务有限公司

开 本: 787×1092 1/16 开
印 张: 20.5
字 数: 460 千字
版 次: 2017 年 9 月第 1 版
印 次: 2017 年 9 月第 1 次印刷
定 价: 70.00 元

ISBN 978-7-5679-0846-8

(凡购本书, 如有缺页、倒页、脱页及其他质量问题, 由本社发行部调换)



源于 20 世纪 20 年代、传承至今的内科大查房，始终是北京协和医院内科临床、教学工作的亮点。上图图为北京协和医学院 1940 级学生林俊卿所做，以漫画形式描绘了当年内科大巡诊的壮观场面。

内 科：①朱宪彝 ②刘士豪 ⑤郁采馨 ⑥斯乃博 ⑦诸福棠
 ⑫董承琅 ⑬钟惠澜 ⑭张光壁 ⑮美籍护士长 ⑱王叔咸
 ⑳王季午 ㉑阿斯布兰德 ㉒卞万年 ㉓邓家栋

皮 肤 科：③李洪迥 ④傅瑞思

放 射 科：⑨谢志光 ⑰许建良

病 理 科：㉔秦光煜

神经精神科：⑩希 尔 ⑯魏毓麟

寄 生 虫 科：⑪许雨阶

儿 科：⑧麦考里 ⑲范 叔

病 毒 科：㉕黄祯祥

内科大查房时，几百名医生“集思广益”，为一个病人会诊，解决患者诊治过程中的疑难问题，可以称得上是真正意义上的全科，甚至全院大会诊。很多查房时提出的意见和建议极具针对性，既解决了罕见、复杂、疑难病例的诊断与提出下一步治疗方案，更是培养医学生、青年医师形成临床思维的好形式。

《北京协和医院内科大查房（二）》

主 编 张奉春

副主编 严晓伟 李 航

审稿人 (按姓氏笔画排序)

方卫纲 严晓伟 李 航 李太生 李景南 张奉春
施举红 韩 冰

编 委 (按姓氏笔画排序)

王 为 王 亮 毛玥莹 白 炜 李源杰 吴海婷
张 黎 陈 洋 范俊平 承 飞 胡蓉蓉 秦 岭
夏 鹏

编写秘书 李源杰 王 孜

编 者 (按姓氏笔画排序)

马明磊 王 立 王 辉 王汉萍 叶益聪 田 然
田欣伦 付阳阳 冯云路 刘 英 刘 岩 刘金晶
阮桂仁 严 冬 严雪敏 李 超 李秀霞 杨 辰
杨云娇 杨华夏 吴 晰 吴海婷 吴婵媛 余 洁
余 敏 谷俊杰 沈 晶 张 昀 张 炎 张 晗
张 婷 张冰清 张晟瑜 张紫萱 张慧敏 陈 丹
陈 苗 陈 洋 林伟锋 罗 玲 罗金梅 侍效春
周佳鑫 郑西希 承 飞 赵 伟 赵文玲 赵昔良
施 文 施潇潇 姜 楠 秦 岭 秦红莉 徐 娜
郭潇潇 梅 姜 常 龙 彭琳一 蒋青伟 韩 潇
韩业晨 焦 洋 赖晋智 赖雅敏 裴 强 谭 蓓
熊洋洋 薛娇龙



前 言

《北京协和医院内科大查房（一）》出版以来，受到了业内同道的广泛关注和一致好评。迄今为止，该书已经再印两次，印数过万，销量依然没有减弱的势头。说明在内科领域高度专科化的今天，依然有一批笃学不倦的莘莘学子，在内科学浩瀚的知识海洋中遨游，乐此不疲。无疑，这是对我们的极大鞭策，是激励我们将北京协和医院内科既扑朔迷离、又授业解惑的病例不断呈现给同道的动力。

《北京协和医院内科大查房（二）》带着协和内科人的追求和愿望面世了。我们对2015年全年星期三下午的内科大查房病例进行了仔细的回顾和筛选，遵循一树百获、宁缺毋滥的原则，最终入选了来自心内科、呼吸科、消化科、风湿免疫科等专科的37个病例以飨读者。通过对《北京协和医院内科大查房（一）》编写过程的回顾和总结，我们在本书编写中着重强调了以下几个方面：①医学术语的规范和统一。减少英文缩写，并尽量杜绝不规范、自创的缩写，以提高阅读的流畅性；②对病史的描述力求规范，显示病情随时间和治疗的演变过程，避免大篇幅地罗列实验室检查结果，尤其是与疾病联系不紧密的检查结果；③增加对疾病诊断有决定意义的、治疗后变化显著的或罕见的体征、影像学、病理学、细菌学检查的图片，以帮助读者对疾病有更深刻和全面的认识；④讨论中经治主治医师的分析，无论正确与否，应体现其临床思维过程。再通过各科专家的群策群力，力求展示临床医生对复杂、疑难疾病的认识过程；⑤对病情错综复杂、诊断未明、试验性治疗的病例，在患者的转归中增加了随访的内容；⑥聘请各专科的资深教授对每一份查房病历的内容进行学术把关，并在最后的点评部分介绍病例的精彩之处，以及从讨论中获得的“Take home message”。同时指出在该患者诊治过程中以及在本次内科大查房中存在的问题和今后努力的方向；⑦更新了附录部分的缩略语表，并将一些我院特有的打包检查（如感染4项、补体3项、免疫18项、易栓症4项等）的具体内容制成附录，供读者查阅。

尽管我们和出版社尽心竭力，希望给读者呈现一部精彩纷呈、百看不厌的内科专业

书，但由于内科学领域极为广阔、编著者知识面的局限或理解角度的差异，书中的可商榷之处或错误仍在所难免。真诚地希望广大读者发现问题后能及时与我们联系，不吝赐教。愿我们在今后的交流中取长补短、相得益彰，共同为我国临床内科学的发展添砖加瓦。

最后，让我用真诚的感激之心，向多年来给予北京协和医院内科关心、支持、鼓励和帮助的人们表示由衷的感谢。向为本书的编写付出了巨大努力的主编、副主编、各位编委、编审、内科总值班、办公室工作人员以及中国协和医科大学出版社表达诚挚的谢意。

严晓伟

2017年5月29日于北京



目 录

感染内科

间断咳嗽、发热、皮疹4月余，肛周肿痛1月余	(3)
发热伴双下肢疼痛50天	(10)
壶腹癌术后20月、间断发热10月	(20)
双踝肿痛1年余，腰痛11月，发热半年	(29)

呼吸内科

发热20天	(39)
发现低蛋白血症13年，干咳、胸闷10天	(47)
淋巴结肿大5年，活动后喘憋1年，加重3月	(55)

免疫内科

反复双眼红痛10年，臀区背部痛3年，血压升高6月	(65)
咯血2年余，发热2月	(71)
全身皮肤结节19年，咳嗽咳痰20余天	(78)
喘憋2月余	(85)
皮肤紫癜1年余，下肢水肿、面部红斑1月	(92)
关节肿痛4年，气促1年，发热伴皮疹9天	(98)
瘀斑15年，乏力5月，发热、意识障碍近2月	(108)

普通内科

皮疹8月，淋巴结肿大7月，间断发热4月，加重1周	(121)
发现多发皮下结节3年，右肾肿物1年余	(129)
反复胸闷5月余	(136)
胸痛发热10月，肢端增粗7月，关节肿痛2月	(143)

肾 内 科

发现蛋白尿5年余，加重伴血压升高、水肿7月	(153)
乏力1年余，腹胀1月，发现肾功能异常2周	(162)

消化内科

腹泻、发热 1 年，再发 3 月	(175)
间断腹痛、腹泻 4 年，肩胛、腰背疼痛 2 月	(185)
间断鼻出血 40 年，加重伴乏力、面色苍白 12 年，黑便 1 年	(194)
腹胀 9 月，腹痛伴黑便 1 月余，便血 20 余天	(201)
间断腹痛 10 年，腹胀 3 月	(211)
间断腹泻、腹胀 6 年余，加重 3 月	(219)

心 内 科

间断胸痛 1 年，一过性意识丧失 8 月，气短 6 月	(229)
间断胸痛 5 年，双下肢水肿 1 年，反复胸腔积液 3 月	(236)
间断胸痛 9 年、咯血 3 年，再发伴胸闷 1 月	(242)
口唇发绀、反复活动后胸痛 8 年	(251)
胸痛 6 年，活动后气短 5 月	(257)
四肢无力 8 月，下肢水肿、腹胀 6 月余	(265)
反复意识丧失 3 年余，活动后胸闷 2 年余	(271)

血 液 科

乏力、活动耐量下降近 1 年	(281)
反复咳嗽半年余，加重伴呼吸困难 2 月余	(288)
发现凝血功能异常 2 月、尿急、尿痛 1 月	(295)
癫痫发作 9 月，腹痛 7 月、双下肢肿痛 1 月	(303)

附 录	(312)
-----------	-------

感 染 内 科

间断咳嗽、发热、皮疹 4 月余，肛周肿痛 1 月余

这是一个典型的发热待查的病例。患者中年女性，病程 4 月余，主要临床表现为反复高热、咳嗽、咳痰、皮疹，病程后期出现肛周脓肿。检查发现外周血白细胞计数明显升高，双侧肺门和纵隔淋巴结肿大，肠系膜上动脉周围软组织病变，皮肤活检病理符合 Sweet 综合征。多种抗生素治疗无效，糖皮质激素可短期控制病情。整个病程中患者病情进行性加重，来我院时高热、消瘦明显，并出现严重的低蛋白血症和贫血。面对这个患者，我们应该做什么检查以尽快明确诊断？在检查的同时应给予什么治疗措施以尽快缓解患者的病情？

一、病例摘要

患者，女性，48 岁，主因“间断咳嗽、发热、皮疹 4 月余，肛周肿痛 1 月余”于 2014 年 12 月 1 日入院。

（一）现病史

2014 年 7 月患者受凉后出现咳嗽、咳痰，为白色黏痰，伴心悸、气短，无发热、头痛、头晕、视物模糊、恶心、呕吐，无腹痛、腹泻、尿频、尿急、尿痛等，后逐渐出现发热， $T_{\max} 39^{\circ}\text{C}$ ，无畏寒、寒战，2014 年 8 月就诊于河北医科大学第四医院，查血常规：Hb 95.4~103g/L，WBC、PLT（-）；肝肾功（-）；ESR 98mm/h，CRP 129.0mg/L，IgG 22.80g/L，IgA 4.85g/L；ANA 及 ANCA（-）；痰培养：铜绿假单胞菌（+） $\times 1$ 次，溶血链球菌（+） $\times 1$ 次；尿常规：WBC 208.7/ μl ，WBC 37.6/HPF，细菌 115.9/ μl ；尿培养：念珠菌（++）；胸部 CT：右肺中叶支气管周围软组织影增多伴右肺中叶炎症，右肺门及纵隔淋巴结肿大，右肺中叶结节状高密度灶，左肺多发高密度灶，左肺上叶钙化灶；支气管镜下活检及刷片（-）；骨髓涂片：可见不典型淋巴细胞。考虑“肺部感染、泌尿系感染”，予头孢哌酮/舒巴坦 2.25g q12h $\times 7\text{d}$ 、左氧氟沙星 0.4g qd $\times 4\text{d}$ 抗感染后，疗效欠佳。改为予氨曲南及伏立康唑抗感染治疗 10 天后，仍有发热、咳嗽、咳痰，复查尿常规、尿培养（-）。8 月 23 日复查胸部 CT 较前无明显变化。8 月 27 日加地塞米松 5mg 后，体温降至正常、咳嗽咳痰症状较前好转，3 天后再次出现发热，性质同前。住院期间患者出现散在红色结节，多分布于双下肢近端、臀部周围，无瘙痒，轻压痛，皮疹活检病理：慢性皮炎伴急性炎症

反应，局灶性脓肿形成。考虑不排除球菌感染，予去甲万古霉素 0.8g q12h（疗程不详）抗感染治疗无效，于 9 月 2 日出院。2014 年 9 月于村诊所中药及口服西药治疗（具体不详），体温逐渐降至正常，咳嗽、咳痰、皮疹明显好转。10 月 16 日再次发热， $T_{\max}$ 39℃，伴咳嗽、咳痰，性质同前，并出现肛周疼痛，于当地医院行肛周脓肿切开引流术（引流量为 10~20ml）及抗感染治疗（具体不详），患者仍有发热，肛周疼痛略有缓解。11 月 11 日复查胸部 CT：右肺中叶外侧段感染、右肺门及纵隔淋巴结肿大，结节软组织影较前明显缩小。2014 年 11 月就诊于我院，查血常规：WBC $(8.37 \sim 12.39) \times 10^9/L$ ，Hb 91~98g/L，PLT $(373 \sim 460) \times 10^9/L$ ；尿常规：WBC 125/ μ l，Pro 0.3g/L；Alb 29g/L；ESR 86mm/h，hsCRP 169.76mg/L；免疫球蛋白：IgG 23.11g/L，IgA 5.69g/L；甲状腺功能（-）；布氏杆菌凝集试验、T-SPOT. TB、PCT、肥达外斐试验（-）；ANA 3 项、抗 ENA 抗体、ANCA、IgG 亚类分析（-）；肿瘤标志物：CA125 38.5U/ml，余（-）。支气管镜：右肺上叶一亚段黏膜肥厚，表面尚光滑，管腔狭窄；右中叶开口黏膜浸润肥厚，2 点钟方向可见两个突起小结节，表面黏膜粗糙，其中一个结节表面可见黄色分泌物附着；灌洗液及刷片未见异常。浅表淋巴结 B 超未见肿大。现为进一步诊治收入我科。

病来精神、睡眠可，食欲缺乏，尿便如常，病程中逐渐出现活动后双下肢凹陷性水肿，无呼吸困难、憋气等。否认光过敏、脱发、口眼干、猖獗龋齿、口腔及外阴溃疡、雷诺现象等。发病来体重减轻 10kg。

（二）既往史

否认明确慢性病史，否认结核、肝炎等传染病史及接触史，否认食物药物过敏史。

（三）个人史、婚育史、月经史及家族史

个人史及家族史无特殊。

（四）入院查体

T 37.0℃，P 96 次/分，R 20 次/分，BP 124/66mmHg，四肢可见多个陈旧性皮疹，表面结痂，臀部可见 2 个新发红色结节。右下肺闻及少量爆裂音。耻骨联合上方触及一约 4cm 大小包块，轻压痛，不活动。双下肢中度对称性凹陷性水肿，肛周可见 4 个脓肿切开引流术后瘢痕，稍有红肿，切口处挤压可见少量黄白色脓液。

（五）诊治经过

入院后完善相关检查，常规检查：血常规：WBC $11.51 \times 10^9/L$ ，NEUT 76.8%，Hb 82g/L，网织红细胞 8.9%，PLT $529 \times 10^9/L$ ；尿常规+沉渣、便常规+OB（-）；生化：肝肾功（-）；Alb 26g/L，Glu（空腹）9.5mmol/L；凝血：PT 15.0s，APTT 36.5s，Fbg 6.84g/L，D-Dimer 1.01mg/L；炎症指标：hsCRP 195.13mg/L，ESR 123mm/h。感染方面：感染 4 项、PPD、G 试验、CMV-DNA、EBV-DNA（-）；血培养×3 套（-）；痰：细菌、真菌涂片+培养、结核/非结核分枝杆菌核酸测定（-）；尿：抗酸染色（-）；肛周脓肿分泌物



培养：表皮葡萄球菌（++），真菌涂片+培养、奴卡菌涂片、抗酸染色（-）。耻骨联合皮下软组织病原学：细菌、真菌、奴卡菌涂片（-）；细菌及放线菌培养（-）；抗酸染色（-）。血液学方面：铁4项+叶酸+维生素B₁₂：血清铁19.3μg/dl，总铁结合力85μg/dl，铁蛋白386ng/ml，叶酸9.4ng/ml；血清免疫固定电泳（-）；骨髓涂片：增生活跃。粒：红=2.72；浆细胞比例稍高4%，可见个别吞噬细胞及吞噬血细胞现象。免疫学方面：ANA 18项、补体均（-）；Coombs'试验：IgG（+++）；血管紧张素转换酶ACE（-）。影像学方面：心脏超声（-）；肛周软组织BUS：左侧臀部皮下多发片状低回声，内可见条状血流信号，炎症改变可能；下肢深静脉BUS：双侧小腿肌间静脉血栓形成；胸腹盆增强CT：双肺多发斑片索条影、磨玻璃影及结节影；双侧支气管血管束增粗，部分支气管管腔略窄；双肺门及纵隔多发淋巴结，部分肿大；双侧腋窝多发小淋巴结；双侧胸膜略厚；肠系膜上动脉周围软组织密度影包绕，肠系膜上动脉管腔变窄；病灶与肠系膜上静脉分界欠清；肝左叶内侧段肝裂处斑片状低密度区；耻骨联合左前方皮下脂肪斑片状密度增高影；腹膜后、肠系膜根部、盆腔及双侧腹股沟多发淋巴结。全身骨显像：双侧上颌骨、下颌骨、双肩关节、双膝关节、右踝关节、双足第1跖趾关节异常，考虑炎症性病变；上消化道造影：贲门不规则充盈缺损。胃镜：镜下表现：食管下段紧邻贲门齿状线处左后壁可见一隆起病变，约0.6cm×0.7cm，分叶状；慢性浅表性胃炎。活检病理结果：外院皮肤病理送我院皮肤科会诊：中性粒细胞反应性增加，病理诊断符合急性发热性嗜中性皮病（Sweet综合征）表现。骨髓活检：（髂后上棘）骨髓组织中造血组织比例增加，脂肪组织比例相对降低，造血组织中粒/红系比例略增高，巨核细胞可见，可见散在及灶性浆细胞及成熟粒细胞。免疫组化：CD15（+），MPO（+），CD235a（+），CD138（+），CD20（散在+），CD3（散在+），CD38（+），CD79α（-）。耻骨联合左侧皮下软组织活检病理结果：炎性渗出物、肉芽组织、纤维组织显急性及慢性炎，可见少量上皮样结节及多核巨细胞，未见坏死。特殊染色结果显示：PAS染色（-），抗酸染色（-）、六胺银染色（-）。胃镜活检病理：（食管下段）鳞状上皮黏膜显慢性炎，伴鳞状上皮增生，黏膜下可见纤维血管增生。

入院后经验性予哌拉西林/他唑巴坦4.5g q8h治疗7天后，肛周脓肿较前好转，无渗出，仍高热，T_{max}40.0℃，仍有咳嗽、咳白色黏液痰。加用洛索洛芬钠30mg q8h后体温控制不佳，改用吲哚美辛栓33mg q8h后体温可控制正常范围。病程中逐渐出现食欲缺乏、恶心、呕吐、腹部不适等明显消化道症状，于12月15日加用注射用氢化可的松琥珀酸钠300mg qd×9d体温控制正常，消化道症状明显缓解，12月24日改用泼尼松30mg bid口服治疗。同时针对高血压、糖尿病及双下肢水肿给予降压、控制血糖及利尿的治疗。2015年1月4日复查血常规：WBC 8.33×10⁹/L，NEUT 56.8%，Hb 107g/L，PLT 314×10⁹/L；生化：肝肾功能（-），Alb 32g/L；炎症指标：ESR 50mm/h，hsCRP 2.39mg/L；胸腹盆增强CT：与本院2014年12月5日CT比较：双肺多发斑片索条影、磨玻璃影，较前范围缩小；原双侧支气管血管束增粗，部分支气管腔略窄，较前好转；双肺门及纵隔多发淋巴结，部分肿大，基本同前。肠系膜上动脉周围软组织密度影包绕，肠系膜上动脉管腔变窄，较前好转；肝左叶内侧段肝裂处斑片状低密度区，大致同前；耻骨联合左前方皮下脂肪斑片状密度增高影，较前范围稍增大；余同前。

目前情况：患者一般情况可，无发热、咳嗽、咳痰，无恶心、呕吐，进食可，仍偶有餐后中上腹部不适感。四肢及臀部皮疹结痂，无新发皮疹；心肺腹（-），耻骨联合上方包块较前有所缩小，直径约 3cm。双下肢水肿消退，肛周脓肿切开引流术后切口愈合良好。

二、讨 论

感染内科侍效春医师：总结病例特点：中老年女性，病程 4 月余。主要临床表现为反复高热、咳嗽、咳痰、皮疹。多系统受累：①皮肤软组织：外院皮疹病理片送我院皮肤病理科：提示 Sweet 综合征；肛周脓肿；耻骨联合上方皮下软组织病理提示少量上皮样结节，无坏死；②呼吸系统：主要表现为咳嗽、咳白色黏液痰，胸部增强 CT 提示双肺炎症性病变，双侧支气管血管束增粗，双肺门及纵隔淋巴结肿大；③消化系统：以食欲缺乏、恶心、呕吐、腹部不适感为主要表现，腹部增强 CT 提示肠系膜上动脉周围病变；④血液系统：WBC 升高，Hb 下降，Coombs' 试验（+）。

此次提请内科大查房，主要想解决几个问题：①Sweet 综合征的皮疹表现都有哪些？原发病考虑以及治疗原则？②结节病能否解释全部病情？若是结节病，激素的用法以后该如何调整，希望大家共同讨论一下此患者的治疗方案，是否要加免疫抑制剂？③肠系膜周围病变性质？是否考虑腹膜后纤维化？④患者做胃镜发现贲门处一隆起性病变，由于当时没找到家属签字，未将病变切除，而是行穿刺活检提示慢性炎症性表现，此病变是否可用结节病解释？患者何时需要复查胃镜？⑤患者病程进展的过程中曾出现进行性 Hb 下降，且 Coombs' 试验（+），其分型中 IgG（+++），但是并未发现溶血的证据，想请教免疫内科 Coombs' 试验（+）对于此患者的意义？

放射科曹建医师：结节病的典型影像表现为纵隔淋巴结肿大合并肺门淋巴结肿大。本患者 2014 年 8 月外院做的 CT 提示右肺中叶支气管周围软组织影增多伴右肺中叶炎症，右肺门及纵隔淋巴结肿大，双肺多发高密度灶。11 月复查胸部 CT：右肺中叶外侧段感染、纵隔淋巴结肿大，结节软组织影较前明显缩小。入我院后行胸部增强 CT：双肺多发斑片索条影、磨玻璃影及结节影；双侧支气管血管束增粗，部分支气管管腔略窄；双肺门及纵隔多发淋巴结，部分肿大；2015 年 1 月复查胸部增强 CT 可见双肺多发斑片索条影、磨玻璃影，较前范围缩小；原双侧支气管血管束增粗的情况也较前好转；双肺门及纵隔多发淋巴结，部分肿大，双侧腋窝多发小淋巴结，基本同前；4 次胸部 CT 对比来看，患者肺部病变主要是沿支气管血管束的结节病表现，而肺门淋巴结肿大不明显。腹部方面：入院后行腹盆增强 CT 示肠系膜上动脉周围软组织密度影包绕，压迫肠系膜上动脉致管腔变窄，病灶与肠系膜上静脉分界欠清，软组织影不像是周围肿大的淋巴结；耻骨联合左前方皮下脂肪斑片状密度增高影；腹膜后、肠系膜根部、盆腔及双侧腹股沟可见多发淋巴结。2015 年 1 月复查腹盆增强 CT 提示肠系膜上动脉周围软组织密度影较前有所缩小；耻骨联合左前方皮下脂肪斑片状密度增高影较前稍有增大，考虑可能与皮下软组织穿刺活检导致局部渗出有关。



皮肤科朱晨雨医师：此病例当时也参加了皮肤科的专业组查房，现在将专业组查房意见汇报如下：外院皮疹活检病理片送我院皮肤病理科：可见表皮正常，真皮乳头层有大量中性粒细胞，同时浸润有少量吞噬细胞及淋巴细胞，小血管周围亦有此改变，并未发现有血管炎的表现，皮下组织未累及。病理诊断符合急性发热性嗜中性皮病（Sweet 综合征）表现。皮肤表现继发于原发病，建议积极寻找慢性感染、其他慢性炎症性疾病等证据明确原发病。重复骨穿，进一步除外血液系统疾病继发皮肤改变。针对皮肤病变，如能排除感染性疾病，可加用糖皮质激素治疗。

Sweet 综合征可继发于以下疾病和致病因素：①感染性疾病：如上呼吸道感染和结核病等；②药物；③肿瘤性疾病；④也可继发于免疫系统疾病，但不常见。结合 Sweet 综合征常累及真皮而很少以皮下结节起病的特点，目前考虑 Sweet 综合征与结节病为并存的关系。通过查阅文献得知当结节病与 Sweet 综合征并存时，往往提示结节病的预后相对较好。就应用激素方面，建议对于 60kg 的患者而言激素剂量为 30mg qd。建议此患者出院后门诊随诊。

病理科张静医师：患者的病理结果：骨髓活检提示增生活跃，造血组织中粒/红系比例略增高，巨核细胞可见，可见散在及灶性浆细胞及成熟粒细胞。耻骨联合皮下软组织活检提示炎性渗出物、肉芽组织、纤维组织显急性及慢性炎，可见少量上皮样结节及多核巨细胞，未见坏死。虽然结节病的病理特征为非坏死性肉芽肿，但是往往是多个大小相近的不融合的上皮样结节同时存在，此患者的活检组织较少，就此病理而言不符合结节病的典型改变。结核等分枝杆菌通常是坏死性肉芽肿炎症，但是也可以表现为无坏死的增殖性改变。另外，异物也可导致上皮样结节改变，此患者无耻骨联合外伤史，暂不考虑。结合病史及病理结果，首先考虑为感染相关性疾病。皮肤的变化可能是感染性疾病引起的一种反应性皮肤病。建议寻找隐源性感染证据。

消化内科李晓青医师：①不认为贲门部单个隆起性病变可用结节病解释。消化道受累多见于胃和肝脏，多表现为胃的弥漫性病变，局限性结节也可见，肝脏受累时多为弥漫性病变，腹腔内可见多发淋巴结肿大，建议复查胃镜时行病灶切除活检；②关于肠系膜上动脉周围病变性质：目前尚不能用结节病解释肠系膜上动脉周围病变，而结节病又与淋巴瘤关系密切，需高度警惕结节病-淋巴瘤综合征，即结节病与淋巴瘤同时存在。建议患者经济允许的条件下可行 PET/CT 检查，寻找肿瘤证据，若经济不允许，嘱患者出院后门诊随诊及早发现血液系统淋巴增殖性疾病。

血液科朱铁楠医师：由于无溶血的证据，Coombs' 试验（+）对于此患者无临床意义。另外不太同意皮肤科 Sweet 综合征几乎只累及真皮的观点。根据血液科的经验，Sweet 综合征以皮下结节起病者亦多见。继发于血液系统增殖性肿瘤时，Sweet 综合征几乎仅见于髓系白血病，用 G-CSF 者更易出现，而合并淋巴瘤则少见。应注意对此患者的随诊。

免疫内科刘金晶医师：血管炎是一种多系统、多器官受累的全身性疾病，可累及皮肤、呼吸系统、消化系统等，但是患者肺部影像学及肠系膜上动脉周围的病变用血管炎难以完全解释，且各项免疫指标均（-），无证据证实为免疫病，可能是在血液系统肿瘤的基础上有感染存在而引起皮肤改变。

呼吸内科田欣伦医师：此患者支气管血管束分布之小结节可以是结节病的表现，但肺

门淋巴结肿大不似典型结节病（土豆样）的表现。至于腹腔内包块能否用结节病解释，有文献报道结节病可累及阑尾周围，并无肠系膜上动脉周围病变的报道。另外，皮疹病理提示中性粒细胞浸润为主，不符合结节病的特点。根据治疗反应（对激素反应较好），目前亦不支持感染性疾病，耻骨联合皮下软组织病理中发现的肉芽肿性改变更像是非感染性肉芽肿。综上，暂不能排除结节病的诊断，但需警惕淋巴增殖性疾病，因为结节病和淋巴瘤的胸部 CT 可以有类似表现，且都可以对激素有反应。

呼吸内科徐作军医师：该患者目前不支持结节病诊断的地方较多：①临床表现不像： T_{max} 39~40℃ 的持续性高热少见；②ESR、hsCRP 明显升高也不似结节病；③肺门淋巴结肿大不典型；④病理中的类上皮样结节不典型，结节病的类上皮结节边界清晰，圆形或类圆形，本例不符合。结节病是 Th1 细胞的增殖，浸润主要以淋巴细胞为主，而本例皮肤病理都是以中性粒细胞浸润为主。类上皮样结节可见于多种疾病：结核感染、淋巴瘤、其他淋巴细胞增殖性疾病、血管炎、其他非特异性感染如猫抓病等。本例的一些特殊感染如肛周脓肿、肠系膜上动脉周围软组织都未曾在结节病中报道过。目前患者无结核等感染、肿瘤、免疫疾病方面的证据，对激素反应良好，亦不排除结节病可能，可继续目前治疗，激素逐渐减量，可每周减半片直至减至 4 片/天，若无复发，则可维持治疗至少 1 年，暂不加免疫抑制剂。在治疗过程中，亦需要密切随诊，警惕病情的变化。

三、转 归

查房后于 2015 年 1 月 8 日将泼尼松由早 30mg+晚 30mg 减量为早 30mg+晚 25mg。2015 年 1 月 14 日复查血常规：WBC $4.60 \times 10^9/L$ ，NEUT% 41.8%，LY% 53.8%，Hb 109g/L，PLT $249 \times 10^9/L$ ；ESR 13mm/h；hsCRP 0.89mg/L；患者体温正常，无咳嗽、咳痰、新发皮疹，腹部不适感较前有所缓解。于 2015 年 1 月 16 日出院，嘱患者每 2 周减 5mg 口服泼尼松，2 个月后再次住院复查。目前患者门诊随诊中。

四、点 评

发热待查是内科的疑难杂症，其常见病因包括感染性疾病、结缔组织病、肿瘤性疾病、其他疾病以及病因未明这五大类。本例患者高热伴白细胞显著升高，细菌感染需要考虑，但系统检查未发现感染病原和部位，且抗生素治疗无效，不支持。病程长无自限倾向，特殊病毒如 EBV 和 CMV 检查阴性，不支持病毒感染。分枝杆菌感染特别是结核病是发热待查的重要病因之一，本例支持点：上皮样肉芽肿病变、结核分枝杆菌和非结核分枝杆菌感染均可继发 Sweet 综合征，可累及肺、皮肤软组织等；不支持点：病原学检查均阴性、无法解释腹腔内肠系膜上动脉周围的病变、外周血 T-SPOT. TB 阴性、激素治疗有效。总之，感染性疾病目前无法诊断。而经过检查和讨论，目前也没有结缔组织病和恶性肿瘤的证据。