

霍爾的移動城堡是否會交給女生掌管

～介紹『城堡人的疾病』～

馮祥華 國泰綜合醫院 內科醫師

一位 37 歲已婚的女性病人，雖然結婚多年但一直不孕，卻也無任何疾病的病史。直到最近一個多月，感覺腹部不適並有間斷性脹痛；遂到本市某市立醫院及某醫學中心求診，甚至住院檢查。當時發現有嚴重貧血，以及血尿與蛋白尿，但腎功能仍正常。住院期間接受輸血治療，並做超音波檢查發現兩側腎臟腫大。

因為病人的體重在這個月內下降了 6.5 公斤，並且依舊全身倦怠，尿尿起泡久久不散，故自行轉診來本院求助。由於病人的血色素僅有 7.3 gm/dl 貧血仍嚴重，而且 CRP 發炎指數高達 19.6 mg/dl (正常人大於 1 mg/dl)，是故收入本院做詳細檢查與治療。住院時，病人的例行檢查仍有血尿與蛋白尿，並且血液生化檢查，更呈現出低白蛋白血症 (2.0 gm/dl) 與高球蛋白血症 (8.0 gm/dl)。進一步的免疫血清學檢查，則發現 IgG 高達 6449 mg/dl (正常人大於 900~1300 mg/dl)。常規的胸部 X 光則發現在前縱膈腔處有稍微擴大的現象。經會診相關科系後，施行胸腔電腦斷層檢查，因此發現縱膈腔腫瘤與多處的淋巴腺腫。故再會診胸腔外科施行切片檢查，病理學診斷為淋巴腺高度增生與漿細胞嚴重侵潤。因此最終的診斷為『城堡人的疾病』(Castleman's disease)，而轉予腫瘤科治療。

所謂城堡人的疾病，事實上是凱撒曼 (Castleman) 醫師，在 1956 年首先報告的一種淋巴增生的淋巴腫瘤，故以他的名字命名**凱撒曼疾病**，而非真正的城堡人的疾病。男性病人略多 (65%)。確實的病因仍不詳，可能是因患者不正常的免疫力，而導致感染或發炎所引發出來的，目前甚至有專家說與愛滋病毒或疱疹病毒相關。其病灶有 70% 以上存在於縱膈腔，少數則可能在腹腔或頸部、腋下與鼠蹊部。本病例是女性，病灶存在於前縱膈腔，並未發現有愛滋病或疱疹病毒。

此病症至少包含三種的變異型，如透明血管型、局部單一中心病灶型與多發病灶變異型三種。前二者的預後情況較好，局部單一病灶的病例，只要手術切除或放射線治療即可，但是仍可能會有惡性的變化。而多發病灶變異型的病例，預後情況難預估但不良，文獻上統計平均存活 29 個月；在病程發展中可能演變為惡性腫瘤或淋巴惡性瘤；治療務必要早期發現早期治療，或手術切除，或放射線照射治療，或大量類固醇與化學製劑治療。這類病人最後的死亡原因，70% 為細菌感染，30% 為癌症或腎衰竭。本病例似乎是屬於多發病灶變異型，因為其血尿與蛋白尿代表腎臟受到此症侵襲，故預後不佳。

血尿與蛋白尿僅是一個疾病的表徵，是腎小球腎炎的重大臨床現象，但也是疾病的預後指標；事實上，腎小球腎炎還可能是潛伏癌症的初期徵候，千萬需要詳細檢查。此病例罕見因此特別提出，期望診斷困難疾病，務必要水落石出。