

# 奇怪又陌生的“铃铛病”

正值青春年华的小林是一名公司职员,年前的一次感冒发烧后,她的脖子和腋窝出现多个不痛不痒的包块,突出皮肤,犹如挂在身上的铃铛一般,在多家医院做了许多检查,怀疑是淋巴瘤、白血病、红斑狼疮等,却无法确诊。近几个月来她走上了漫漫求医路,最终来到福建中医药大学附属人民医院血液科,经过颈部淋巴结穿刺活检,确诊为“铃铛病”,可是这个奇怪又陌生的病名她从来也没听过,对病魔的恐惧笼罩了她的身心,是不治之症吗?能治得好吗?

## 什么叫“铃铛病”

“铃铛病”的真正学名叫“Castleman病”,又称巨大淋巴结增生症或血管滤泡性淋巴组织增生,是一类以不明原因淋巴结肿大为特征的淋巴组织增生性疾病。该病是由美国的病理学家 Benjamin Castleman 于 1956 年首次报道并因此得名 Castleman 病。它常表现为不明原因的淋巴

结肿大,国内的医学专家取自其最常见的症状“淋大”之谐音,故以“铃铛病”命名 Castleman 病。

## 为什么“铃铛病”是罕见病

铃铛病在全球范围内的发病率约 2/10 万人,属于罕见的血液系统疾病。我国暂无明确的发病率数据,若以美国发病率数据推测,按 15 亿人口基数来算,中国每年新增铃铛病患者 30000~36000 例。因此在我国该病即使罕见,人群也仍然庞大。然而在国内对该病的认知度非常低,在以前甚至没有中文名字。2018 年铃铛病被纳入《中国第一批罕见病目录》,人们才逐渐对它有所了解。2023 年 Castleman 病患者诊疗现状调研报告显示,铃铛病患者发病初期,除表现为淋巴结肿大以外,还有半数以上的患者表现为疲劳乏力,还有包括贫血、盗汗、体重下降、发热、食欲下降等症状。因其多种多样的临床表现,极易与其他疾病混淆,造成误诊和漏诊。因

此为了让更多的人群了解和认识铃铛病,帮助患者应对疾病挑战和持续开展患者关爱行动,将每年的 7 月 23 日定为国际 Castleman 病日。

## “铃铛病”是癌症吗

铃铛病本质上不是癌症,相反,它被称为淋巴增生性疾病,但是这也意味着淋巴系统的细胞异常过度生长,在许多方面与恶性淋巴瘤相似。尽管铃铛病不是癌症,但其中一种类型(多中心型)与恶性淋巴瘤一样,通常需要通过化疗或放疗来进行治疗,因此 2015 年美国国立综合癌症网络在非霍奇金淋巴瘤的治疗指南中首次将铃铛病纳入其中,事实上,很多患有铃铛病的患者最终可能会发展成恶性淋巴瘤。

## 什么情况下需要考虑可能患了“铃铛病”

铃铛病的临床表现虽然多样,但均无特异性,确诊高度依赖于淋巴结病理,而其他系统疾

病也会伴发淋巴结“铃铛病样”的病理改变,包括感染性疾病、淋巴瘤、自身免疫性疾病等。所以当出现类似全身淋巴结肿大、肝脾肿大、发热、水肿等表现时,但又不能通过常规的检查来证实是上述疾病,那么就很有必要通过淋巴结活检来排除患铃铛病的可能。

## 得了“铃铛病”该怎么办

铃铛病虽然是罕见病,但并非绝症。目前铃铛病的治疗是根据临床分型来制定治疗方案。单中心型铃铛病以局部治疗为主,对于可完整切除病灶的患者,首选手术完整切除病灶。对于存在肿块压迫症状的患者,可优先选择单纯免疫治疗或免疫化疗,待用药后肿块体积缩小后视情况进行手术切除。而对于多中心型的患者,主要以药物治疗为主,或可参加新药临床试验。

(作者:徐成波 福建中医药大学附属人民医院 血液科 副主任医师 副教授)

# 膝关节长了“骨刺”还能运动锻炼吗

年入花甲的李奶奶最近出现了双膝发软、疼痛难忍,尤其是爬楼梯的时候,非常困难,拍片显示双侧膝关节长了“骨刺”,被医生诊断为双膝骨性关节炎。专家建议定期服药打针,并且以后要避免长时间的剧烈活动。李奶奶已经退休多年,为了打发时间,培养了登山的兴趣,可是因为膝关节疼痛,不得不放弃爱好,在家养病。李奶奶非常痛苦,难道得了膝骨关节炎,就不能运动了吗?相信很多病友,会有类似很多的疑问。

## 什么是膝骨性关节炎

膝骨性关节炎是以膝关节软骨变性或破坏、关节边缘“骨刺”形成和软骨下骨质增生的退行性病变为特征的慢性骨关节炎。

随着年龄的增长,膝关节逐渐出现疼痛、肿胀,患者不能灵活行走,甚至进一步导致关节僵硬、残疾的可能。

一直以来,多数的膝骨关节炎患者被医生告知其关节严重磨损,应该尽量减少活动,多加

休息,才可以保护膝关节,延缓疾病进展。其实,这种观念有点偏颇,应当改变。事实上,科学的运动方式不仅提升了肌肉骨骼的健康程度,还是膝骨关节炎综合治疗的基础,更是极其重要的“保膝”策略。

## 如何运动锻炼

1. 有氧运动:有氧训练强度弱、易坚持,可以提升人体耐力,帮助降低体重,有助于提高下肢力量。患者可根据自己身体条件酌情选择慢跑、游泳、健步走、骑自行车等诸多方式,但不宜进行跑跳登高、爬楼梯等过度负重的运动。初始阶段,患者在 1 个月内锻炼 3~4 次,之后逐渐增加运动时长和强度,保持每周 2~3 次、每次 30~45 分钟。

2. 力量训练:随着膝骨关节炎疾病的进展,绝大多数病人都会出现行走时疼痛和屈伸活动受限情况。出于自身机

体的代偿保护,时间长了,患者就可能形成特定的步态,导致肌肉的失用性萎缩。因此,进行必要的下肢肌肉强化训练非常重要,尤其是股四头肌的锻炼。常见的股四头肌锻炼一般有等长收缩(绷腿)、膝下垫枕伸膝、直腿抬高、坐位伸膝、脚踝加重重量辅助、静蹲练习。

3. 拉伸练习 膝骨关节炎因为疼痛往往活动减少,关节灵活性逐渐下降,下肢肌肉和韧带进一步出现损伤、挛缩。因此,适度的拉伸训练可增大关节活动幅度。拉伸锻炼单纯依靠自身肌力,不依赖其他外力进行膝关节屈伸活动。若关节炎症加重无法主动锻炼,可在他人帮助下进行髌膝关节的屈伸练习。简单的拉伸方法有站立拉伸、弓步拉伸和抱膝拉伸。

4. 水疗训练 水疗的原理是利用流体阻力和不同浮力进行肢体的运动训练。它在有效练

习下肢肌肉力量的同时,可大大减轻膝关节的负荷,同时也改善了心肺功能。水疗训练对场地要求较高,一般要去专业的健身场馆和运动康复中心,多在初期或短期内使用,包括下肢牵拉、上下台阶、下蹲和水中行走,属于低负重抗阻训练。

5. 传统中医运动疗法 中医为传统运动疗法提供理论基础,通过激发人体自身潜能,达到防病强身的目的。中医运动疗法的强度较弱,小于常规有氧运动,包括太极拳、八段锦、五禽戏、易筋经等,因其动作缓慢和沉稳轻柔,特别适合于年龄偏大、体质较弱的老人。

(作者:王健 广东药科大学附属第一医院 骨科 主治医师)

如果老年人膝关节出现“骨刺”,合并临床症状,可通过科学规范的运动方式进行治疗,从而达到延缓甚至治愈疾病的效果。

医学科普专栏投稿邮箱:

fujianwsbkp@126.com

联系电话:0591-88369123

联系人:杨老师