· 病例报告 ·

Good′s 综合征一例

张艳敏*,庞桂芬,杨林瀛,赵志伟
(承德医学院附属医院呼吸与危重症医学科,河北 承德 067000)

【关键词】 Good′s 综合征;支气管扩张;胸腺瘤;低丙种球蛋白血症;新型冠状病毒感染
【中图分类号】 R551.2 【文献标志码】 B 【DOI】 10.11915/j.issn.1671-5403.2026.05.080

1 病例资料

患者,女性,62 岁,已婚,因“反复咳嗽、咳痰、发热 2 年”于 2018 年 9 月 17 日就诊于承德医学院附属医院。1 年前患者无诱因出现咳嗽、咳少量白痰,伴有发热,于我院呼吸科住院,行肺 CT 检查示支气管扩张、肺内炎症、前纵隔占位(图 1),查血常规示白细胞 1.29×10^9/L,中性粒细胞 0.46×10^9/L,给予头孢哌酮舒巴坦抗感染治疗,患者仍持续发热,入院第 3 天痰培养结果回报铜绿假单胞菌生长,根据痰培养药敏结果更换为美罗培南联合阿米卡星抗感染治疗,患者病情好转出院。此后1 年余患者先后 8 次因咳嗽、咳痰、发热于呼吸科住院,经验性抗感染治疗有效。此次患者再次因咳嗽、咳痰、发热入院。

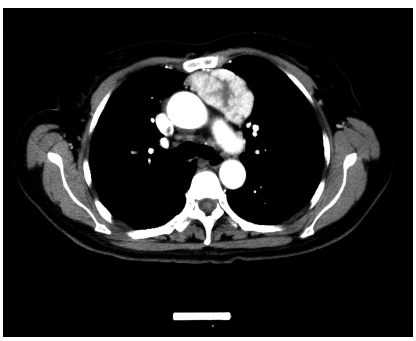


图 1 胸部 CT 平扫图(2017-05-09)

Figure 1 Chest CT plan scan result(2017-05-09)

Arrow shows anterior mediastinal mass.

既往史 1.5 年前患者因粒细胞减少于我院血液科住院,行骨髓活检示骨髓增生低下,粒细胞与有核红细胞的比值减少,未见原始细胞,给予升白细胞治疗。1 年前患者于外院胸外科住院,行前纵隔占位切除术,术后病理证实为 AB 型胸腺瘤,同年患者因双眼睑上抬无力于北京某医院确诊重症肌无力,口服溴比斯的明治疗。

入院查体 体温 38℃,心率 88 次/min,呼吸 20 次/min,血压为 130/80 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa),神清,胸廓对称,双侧呼吸运动及触觉语颤正常,双肺叩诊清音,双下肺可闻及少量细湿性啰音,心脏及腹部查体未见异常,双下肢无水肿。2018 年 8 月 17 日胸部 CT(图 2)示右肺中叶支气管扩张,双下肺多发片状渗出影。血常规:白细胞 2.33×10^9/L,中性粒细胞绝对值 0.98×10^9/L,淋巴细胞绝对值 0.60×10^9/L,红细胞 4.08×10^{12}/L,血小板 172×10^9/L。C 反应蛋白(C-reactive protein, CRP):88.99 mg/L。血气分析:pH 7.35,动脉二氧化碳分压(partial pressure of carbon dioxide, $PaCO_2$)38 mmHg,动脉血氧分压(partial pressure of oxygen in arterial blood, PaO_2)68 mmHg,吸入氧浓度(fraction of inspiration O_2, FIO_2)21%。入院后初步诊断为支气管扩张症继发感染、粒细胞缺乏症、重症肌无力、胸腺瘤术后,给予吸氧、抗感染(痰培养示铜绿假单胞菌生长)、升白细胞等治疗,患者热退,复查血常规白细胞正常,病情好转。

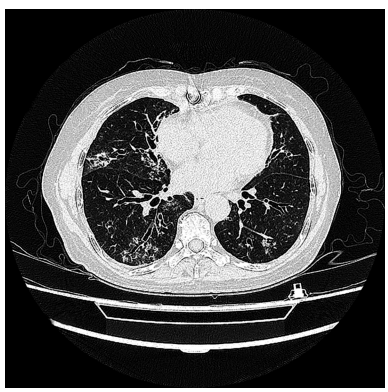


图 2 胸部 CT 平扫图(2018-08-17)

Figure 2 Chest CT plan scan result(2018-08-17)

Chest CT shows bronchiectasis in the middle and lower lobe of the right lung and multiple exudative shadows in both lower lungs.

由于反复支气管扩张继发感染,进一步追查免疫功能。2018 年 9 月 20 日血清免疫球蛋白:免疫球蛋白 G<1.40 g/L(参考值 7~16 g/L),免疫球蛋白 A<0.27 g/L(参考值 0.7~4.0 g/L),免疫球蛋白 M<0.19 g/L(参考值 0.4~2.3 g/L)。2018 年 9 月 20 日外周静脉血淋巴细胞亚群免疫分型:$CD19^+$B 细胞占淋巴细胞 0%(参考值 5%~22%),$CD3^+$T 细胞占淋巴细

收稿日期:2025-06-17;**接受日期**:2025-07-16
基金项目:河北省医学科学研究重点课题计划(20220428)
通信作者:张艳敏,E-mail:zhyami008@163.com

胞77.14%(参考值56%~86%)、$CD3^+CD4^+$T细胞占淋巴细胞44.93%(参考值33%~58%)、$CD3^+CD8^+$T细胞占淋巴细胞28.03%(参考值13%~39%)、$CD3^-CD56^+$自然杀伤细胞占淋巴细胞12.26%(参考值5%~26%),$CD3^+CD4^+$T细胞/$CD3^+CD8^+$T细胞1.6(参考值2~3)。总结本病例特点如下:(1)成年女性,反复支气管扩张基础上继发肺部感染;(2)低免疫球蛋白血症;(3)外周血B淋巴细胞缺少;(4)胸腺瘤。参考相关文献[1],诊断Good's综合征(Good's syndrome, GS)。在原有抗感染治疗基础上,加用免疫球蛋白替代治疗,后患者未再频繁发热,仍有咳嗽、咳痰症状。2019年7月8日复查肺CT(图3)示右肺中叶支气管扩张,双下肺渗出影较2018年8月17日检查吸收消散。2019年11月患者外周血T淋巴细胞计数开始减少,2020年3月患者出现全血细胞减少,再次骨髓穿刺除外血液系统恶性肿瘤。2023年1月患者因新型冠状病毒(coronavirus disease 2019,COVID-19)肺炎死亡。

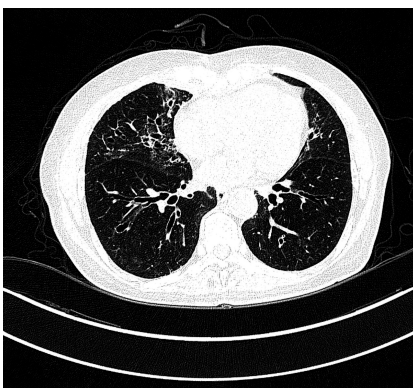


图3 胸部CT(2019-07-08)

Figure 3 Chest CT plan scan result(2019-07-08)

Chest CT shows bronchiectasis in the middle and lower lobe of the right lung.

2 讨 论

GS是以胸腺瘤、低免疫球蛋白血症、外周血B淋巴细胞减少或缺少为特点的一种原发性免疫缺陷病,临床上可表现为反复的呼吸道感染[1]。近年关于该病的2个大型研究分别来自中国和英国[2,3]。国内Dong等[2]报道的47例GS患者83%来自大陆地区,平均发病年龄55.2岁,女性占比显著高于男性(66%和34%),从患者出现症状到明确诊断时间间隔最长11年。英国Zaman等[3]报道的78例GS患者71%来自于英格兰,平均发病年龄54岁,女性占比高于男性(59%和41%)。本病例为女性患者,中年以后发病,从发病到确诊GS时间间隔2年,符合GS发病特点。

胸腺瘤患者常合并有多种自身免疫病,如重症肌无力、纯红细胞再生障碍性贫血、粒细胞缺乏症、系统性红斑狼疮等,GS也是与胸腺瘤相关的原发免疫缺陷病[2,3]。GS患者的B淋巴细胞减少或缺少,$CD4^+$T细胞减少,存在体液免疫及细胞免疫联合缺陷。国内陈献等[4]对1例GS患者的免疫状态进行研究同样发现,与健康体检者相比,GS患者外周血中$CD4^+$T细胞减少(15.3%和28.1%),$CD4^+$T细胞干扰素-γ产生量减低(27.0%和29.6%),不同类型调节性T细胞水平均升高。INF-γ具有杀伤肿瘤细胞及抗感染能力,GS患者因$CD4^+$T细胞数量减少,INF-γ产生量下降,机体抗感染能力下降,容易诱发感染。调节性T细胞是免疫抑制细胞,其抑制免疫效应细胞、诱导免疫细胞低增殖,故下调机体免疫力,致使GS患者调节性T细胞升高,提示患者处于免疫抑制状态。然而,GS发病机制尚需进一步的研究加以证实。

GS患者因为免疫缺陷容易反复感染,Dong等[2]报道感染部位涉及呼吸道、肠道、皮肤、中枢神经系统等,其中呼吸道感染最多见(占比73.8%),感染的病原体前三位为巨细胞病毒、铜绿假单胞菌、肺孢子菌。Zaman等[3]报道称,45%GS患者呼吸道感染表现为支气管扩张,9%表现为慢性鼻窦炎,感染源均为机会性病原体(念珠菌、巨细胞病毒、弓形虫)。近年随着COVID-19感染的流行,目前国内外有数例GS合并COVID-19肺部感染的病例报道[5,6]。系统回顾发现,GS合并COVID-19易发展为重症或危重症COVID-19肺炎,易合并多种病原体混合感染,死亡风险高。本病例因免疫球蛋白缺乏,反复因支气管扩张继发肺部感染入院,前期感染的病原体为铜绿假单胞菌,后期作为易感人群因感染COVID-19死亡,感染部位、病原体以及预后与上述文献报道相符。

综上,GS是与胸腺瘤相关的免疫缺陷病,以感染为主要临床表现,容易被延误诊断。临床医师如遇到反复呼吸道感染的胸腺瘤患者,不应仅仅关注感染表象,而应进一步追查免疫根源,详细询问是否合并免疫相关疾病,以期尽早明确GS的诊断。

【参考文献】

[1] Kelesidis T, Yang O. Good's syndrome remains a mystery after 55 years: a systematic review of the scientific evidence[J]. Clin Immunol, 2010, 135(3): 347-363. DOI: 10.1016/j.clim.2010.01.006.

[2] Dong JP, Gao W, Teng GG, et al. Characteristics of Good's syndrome in China: a systematic review[J]. Chin Med J, 2017, 130(13): 1604-1609. DOI: 10.4103/0366-6999.208234.

[3] Zaman M, Huissoon A, Buckland M, *et al*. Clinical and laboratory features of seventy-eight UK patients with Good's syndrome(thymoma and hypogammaglobulinaemia)[J]. Clin Exp Immunol, 2018, 195(1): 132-138. DOI: 10.1111/cei.13216.

[4] 陈献, 尚文雯, 解卫平, 等. 1例Good综合征患者免疫状态研究[J]. 国际呼吸杂志, 2017, 37(23): 1809-1814. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1673-436X.2017.23.010.

[5] 杨露露, 黄丽婷, 任思颖, 等. Good综合征合并新型冠状病毒感染4例并文献复习[J]. 中华结核和呼吸杂志, 2024, 47(5): 430-436. DOI: 10.3760/cma.j.cn112147-20230923-00192.

[6] Berzenji L, Yogeswaran SK, Snoeckx A, *et al*. Good's syndrome and COVID19: case report and literature review[J]. Mediastinum, 2023, 7: 5. DOI: 10.21037/med-22-12.

(编辑:张美)