

皮下脂膜炎样 T 细胞增生症 1 例

吴升华,陈辉,唐云章

(南京医科大学第一附属医院儿科,江苏 南京 210029)

[中图分类号] R733 [文献标识码] E [文章编号] 1008-8830(2007)05-0501-02

1 病例报告

患儿,男,10岁,因反复发热20个月,发现肝脾大9个月入院。患儿于入院前20月开始发热,热峰39.5℃,一般午后发热傍晚缓解或夜里发热清晨缓解,纳差,无畏寒,无大汗,无咳嗽,无腹痛腹泻,无贫血出血。入院前9个月在当地医院发现肝脾大,在多家医院查血培养、肥达反应、疟原虫、血吸虫抗体、布氏杆菌抗体、肝吸虫抗原皮试等均未见明显异常,血IgG,IgA稍高,IgM正常。有肝功能异常,未明确诊断。入院前2月服中药治疗,肝功能一度好转,但肝脾大未见好转,之后肝功能又有恶化。入院前近1月发现四肢、臀部有4个皮下结节,来我院就诊遂收治入院。

入院体检:一般情况好,四肢、臀部4个皮下结节,可活动,与皮肤颜色相同,不隆起,质地坚韧,无压痛,左上臂内侧的结节15 mm×22 mm;左小腿屈侧的结节10 mm×18 mm;右大腿外侧的结节12 mm×20 mm;右臀部的结节15 mm×20 mm。全身浅表淋巴结无肿大。血压正常,咽稍充血,扁桃体Ⅰ度肿大,心肺未见异常,腹软,肝肋下6 cm,质中,脾肋下8 cm,神经系统未见异常。辅助检查:血常规:WBC 4.1×10⁹/L,L 0.46,N 0.44,RBC 4.27×10¹²/L,Hb 110 g/L,PLT 188×10⁹/L,Ret 0.03。尿粪常规正常,血神经元特异性烯醇化酶10.89 μg/L(正常),EB病毒DNA定量阴性,肺炎支原体抗体阴性,结核杆菌抗体阴性,EB病毒抗体阴性,肥达反应阴性,抗核抗体、抗着丝点抗体、抗增殖性细胞核抗原抗体均阴性、抗可提取的核抗原(ENA)多肽7项(抗Ro/SSA、La/SSB、U1-RNP、Sm、Scl-70、Jo-1、DNP)阴性、抗双链DNA阴性,乙肝两对半阴性,血沉42 mm/h,

类风湿因子、抗“O”、C反应蛋白正常。血生化:AST 180 U/L,AKP 466 U/L,GGT 59 U/L,LDH 1 074 U/L,总蛋白102 g/L,球蛋白63 g/L,胆红素正常。凝血酶原时间15.5 s(对照1.3 s),活化部分凝血活酶时间50.1 s(对照35 s)。骨髓检查正常,未见异常细胞。血片未见寄生虫。胸部正位X片示支气管炎。肝胆胰脾B超示肝脾大。胸腹部CT示两肺纹理增多,左肺下叶背段可见小结节样密度影,境界欠清晰,两下肺可见小片状密度影,边缘不清,纵隔未见肿大淋巴结,双侧胸腔内可见少量水样密度影,肝脾体积明显增大,脾脏内可见片状低密度区,腹腔未见淋巴结肿大。心电图未见异常。眼角膜K-F环阴性。行右上臂皮下结节切除术,病理报告:脂肪坏死伴淋巴组织不典型增生,免疫组化染色:淋巴细胞CD3(+)散在,CD45RO(++),CD20个别细胞(+),CD792(-),CD43(+),以T淋巴细胞为主,少量B细胞。诊断为皮下脂膜炎样T细胞增生症,有转化为皮下脂膜炎样T细胞淋巴瘤可能。

2 讨论

2.1 鉴别诊断

2.1.1 皮下脂膜炎样T细胞淋巴瘤 是T细胞淋巴瘤的一种类型^[1]。在国内,儿童与成人的皮下脂膜炎样T细胞淋巴瘤(subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma, SPTCL)已有许多报道^[2,3],有淋巴瘤的全身表现和皮肤损害,可表现为皮下结节、斑块、溃疡或坏死。皮下结节常无触痛,可活动^[1,3]。诊断主要依靠活组织病理检查,在皮下结节中有脂肪坏死和核碎裂,可有组织细胞吞噬反应,类似脂膜炎,但有肿瘤性T淋巴细胞浸润于脂肪细

[收稿日期]2006-12-10;[修回日期]2007-01-22
[作者简介]吴升华,男,博士,教授,主任医师。主攻方向:肾脏疾病发病机制。

胞之间^[1,3]。

2.1.2 结节性脂膜炎 全称为结节性发热性非化脓性脂膜炎,又称为 Weber-Christian 综合征^[1]。国内已报道多例儿童患者^[1,4]。此病可伴发感染、自身免疫性疾病等^[1,4]。可有发热、肝脾大、骨髓抑制、淋巴结肿大等,皮下结节与皮肤粘连,有触痛。诊断主要依靠活组织病理检查。皮下结节病理检查有脂肪坏死,中性粒细胞、组织细胞或少量淋巴细胞浸润,可有组织细胞吞噬反应,但无肿瘤性 T 淋巴细胞浸润^[1,3]。

2.1.3 皮下及肌肉囊虫病 常无明显症状,皮下结节微隆起或不隆起,可活动,无触痛,常分批出现,自动消失。诊断主要依靠活组织病理检查。

2.1.4 其他 应排除结节性红斑、结节性多动脉炎、多发性神经纤维瘤、结节性硬化等。

2.2 本病例的诊断

本病例有长期发热、肝脾大、皮下结节,无感染征象。活组织病理检查有脂肪坏死,浸润于皮下脂肪组织的 T 淋巴细胞密集并且有淋巴组织不典型增生,有少量 B 细胞,无中性粒细胞、组织细胞浸润,也无组织细胞吞噬反应,不同于结节性脂膜炎;无肿瘤性 T 淋巴细胞浸润,临床过程缓和,故也不同于皮下脂膜炎样 T 细胞淋巴瘤。因此,考虑为皮下脂膜炎样 T 细胞淋巴瘤的前期病变。Magro^[5]曾报道了不定型的淋巴细胞结节性脂膜炎(lymphocytic lobular panniculitis of indeterminate type, ILLP),根据其病理学表现及临床过程,认为是皮下脂膜炎样 T 细胞淋巴瘤的前期,称为表皮下 T 细胞淋巴样恶液质(subcuticular T-cell lymphoid dyscrasia, SCT-CLD)。Dargent^[6]报道 1 例表皮下 T 细胞淋巴样恶液质,该病例有与皮下脂膜炎样 T 细胞淋巴瘤相似的表现和组织学特征,但临床过程缓和,浸润于脂肪组织的淋巴细胞并非肿瘤性淋巴细胞,也无 IgH 或 TCR 基因重排,但有不典型增生,除 T 细胞外尚有 B 细胞和多形态的浆细胞,这些特点可与皮

下脂膜炎样 T 细胞淋巴瘤区别。Dargent^[7]在 3 年后又对该病例进行了随访报道,该病例出现了 TCR β 基因重排,提示有转变为皮下脂膜炎样 T 细胞淋巴瘤的倾向。迄今为止,国内尚未见关于皮下脂膜炎样 T 细胞淋巴瘤前期的病例报道。由于表皮下 T 细胞淋巴样恶液质是皮下脂膜炎样 T 细胞淋巴瘤的前期,而病人的良性临床表现与“恶液质”不符,因此,我们认为表皮下 T 细胞淋巴样恶液质应该命名为皮下脂膜炎样 T 细胞增生症(subcutaneous panniculitis-like T-cell hyperplasia, SPTCH)更为恰当。关于对本病的治疗,Dragen^[7]应用 CHOP 等化疗方案,完全缓解后给予自身外周血造血干细胞移植,之后又缓解 1 年。本文病例在用泼尼松治疗后临床表现好转,目前正在观察随访中。

[参 考 文 献]

[1] 赵辨. 临床皮肤病学[M]. 第 3 版. 南京:江苏科学技术出版社,2001,905, 1224-1225.

[2] 张立新,何乐健,赵佩云. 儿童皮下脂膜炎样 T 细胞淋巴瘤临床病理特点及其与 EB 病毒关系的研究[J]. 中国麻风皮肤病杂志, 2005, 21 (8):587-590.

[3] 曹雅静,范娜娣,刘学娟. 皮下脂膜炎样 T 细胞淋巴瘤 3 例并文献复习[J]. 中国肿瘤临床, 2006, 33 (9):510-514.

[4] 吴凤岐,韩彤昕,何乐健,何晓琥,赵佩云. 儿童结节性脂膜炎及相关疾病的研究[J]. 中华儿科杂志,2001,39(9):539-541.

[5] Magro CM, Crowson AN, Kovatich AJ, Burns F. Lupus profundus, indeterminate lymphocytic lobular panniculitis and subcutaneous T-cell lymphoma: a spectrum of subcuticular T-cell lymphoid dyscrasia[J]. J Cutan Pathol, 2001, 28(5):235-247.

[6] Dargent JL, Diedhiou A, Lothaire P, Demunter A, Lespagnard L, Wolf-Peeters CD. Subcutaneous lymphoid hyperplasia arising at site of ethnic scarifications and mimicking subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma[J]. Virchows Arch, 2001, 438 (2): 298-301.

[7] Dargent JL, Wolf-Peeters CD. Subcutaneous lymphoid hyperplasia arising at site of ethnic scarifications and mimicking subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma: a subcuticular T-cell lymphoid dyscrasia[J]. Virchows Arch, 2004, 444(4): 395-396.

(本文编辑:吉耕中)