

谢的状况,并且其活性与线粒体数目成正相关,因此通过观察骨骼肌内 SDH 活性的变化可直接反应肌肉携氧能力^[13]。然而在本病例中,I 型肌纤维组成比在高达 99% 骨骼肌中却显示 SDH 活性低于同龄正常对照,提示 II 型肌纤维向 I 型肌纤维转化仅仅是一个病理现象,氧化能力降低影响了骨骼肌利用 O₂ 的能力和心血管系统供氧能力,因此,氧化代谢能力低下可能是导致脑萎缩不可忽视的因素之一。

[参 考 文 献]

[1] Une Y, Haraguchi H. Congenital myopathy with type 2 fiber deficiency and without specific structural abnormalities[J]. 脳と発達, 1980,12;554-556.

[2] Oh SJ, Danon MJ. Nonprogressive congenital neuromuscular disease with uniform type 1 fiber[J]. Arch Neurol,1983,40(3):147-150.

[3] Giometti CS, Danon MJ. The expression of myosin light chains and tropomyosin in human muscle biopsies with histochemical type 1 and type 2 fiber deficiency[J]. Muscle Nerve,1990,13(3):209-214.

[4] Jong YJ, Huang SC, Liu GC, Chiang CH. Mental retardation in congenital nonprogressive myopathy with uniform type 1[J]. Brain Dev,1991,13(6):444-446.

[5] Jung EY, Hattori H, Higuchi Y, Mitsuyoshi I, Kanda T. Brain

trophy in congenital neuromuscular disease with uniform type 1 fibers[J]. Pediatr Neurol,1997,16(1):56-58.

[6] Sakamoto HM, Yoshioka M, Tsuji M, Kuroki S, Higuchi Y, Nonaka I. A case of congenital neuromuscular disease with uniform type 1 fibers[J]. Brain Dev,2006,28(3):202-205.

[7] Dubowitz V, Sewry CA. Muscle Biopsy: A Practical Approach [M]. 3rd ed. Philadelphia: Elsevier,2006: 407-439.

[8] Sato I, Wu S, Ibarra MC, Hayashi YK, Fujita H, Tojo M, et al. Congenital neuromuscular disease with uniform type 1 fiber and RYR1 mutation[J]. Neurology,2008,70(2):114-122.

[9] Zhou H, Jungbluth H, Sewry CA, Feng L, Bertini E, Bushby, et al. Molecular mechanisms and phenotypic variation in RYR1-related congenital myopathies[J]. Brain,2007,130(8):2024-2036.

[10] Guo X, Steen B, Matousek M, Andreasson LA, Larsson L, Pals-son S, et al. Population-based study on brain atrophy and motor performance in elderly women[J]. J Gerontol Med Sci,2001,56(10):M633-637.

[11] Hernández N, Torres SH, Vera O, De Sanctis JB, Flores E. Muscle fiber composition and capillarization in relation to metabolic alterations in hypertensive men[J]. J Med,2001,32(1-2):67-82.

[12] Hernelahti M, Tikkanen HO, Karjalainen J, Kujala UM. Muscle fiber-type distribution as a predictor of blood pressure: a 19-year follow-up study[J]. Hypertension,2005,45(5):1019-1023.

[13] Punkt K. Fibre types in skeletal muscles[J]. Adv Anat Embryol Cell Biol,2002,162:III-XV, 1-109.

(本文编辑:黄 榕)

· 病例报告 ·

皮肤 T 细胞淋巴瘤并肾脏损害 1 例

张巍 党西强 薄涛

(中南大学湘雅二医院儿科 湖南 长沙 410011)

[中图分类号] R739.5 [文献标识码] E [文章编号] 1008-8830(2010)06-0498-02

患儿,男,10 岁半。因疖肿伴间断发热 5 年半,发现蛋白尿 6 d 入院。患儿自 5 年半前面部、双手足等暴露部位反复出现皮损,起初为红色丘疹,逐渐扩大成疖,单发多见,约 1 周后消退,留有痘疮样凹陷性疤痕,常伴手足水肿,夏季多发,对光照及蚊虫叮咬敏感,冬季好转,伴发热。入院前 6 d 发现蛋白尿,尿蛋白定量 5.0 g/L,病程中无尿频、尿急、尿痛及水肿。体查:T 37.0℃,P 96 次/min,R 22 次/min,

BP 90/50 mmHg。颜面部、双手背、双踝关节以下可见多个红色疖,个别可见中央脐凹,触之较硬,面部可见多个痘疮样凹陷性疤痕,双手背水肿,非凹陷性。双侧颌下、颈后、腹股沟可扪及数个淋巴结,约 1.0 cm×1.0 cm 大小,均质软、无压痛及粘连,表皮颜色无改变。心肺正常,腹部未扪及肿块,肝脾肋下未扪及,肾区无叩痛。实验室检查:血、便常规、复查尿常规及 24 h 尿蛋白定量正常,免疫球蛋白正常,

[收稿日期]2009-11-28;[修回日期]2010-01-06
[作者简介]张巍,女,硕士研究生。

EBV-Ab、EBV-VCAgp125、VCAP19、EBNA-1 p²²、EA-D 均为阴性;T 细胞亚群示辅助性 T 细胞比例降低;骨髓细胞形态学检查示骨髓增生活跃,各系比例正常,分类白细胞各系形态大致正常;肾脏病理检查结果:光镜示 IgG、C1q、C3、Fb 和胶原 IV 阳性,IgA、IgM、C4 阴性,部分肾小球肿胀增大并有分叶,球内细胞数轻度增多,可见少量炎性细胞浸润,系膜细胞增生,基质增多为主,基底膜无异常,大多肾小管可见空泡变性及刷状缘脱落,未见明显血管炎性改变(图 1);电镜示系膜细胞及基质轻中度增生,基质内较多高雾状沉积物,部分间质内胶原纤维增生,肾小球改变不明显。诊断为系膜增生性肾小球肾炎(MsPGN),符合继发性肾损害病理改变。皮肤病理检查示:真皮及皮下弥漫性淋巴样细胞浸润,淋巴样细胞有异型性,表皮下部分亦有淋巴细胞浸润。免疫组化 CD45RO、CD43、CD45RB、CD68、Ki-67 和 TiA-1 均阳性,CD56、CD20、CD30、MPO、CK 和 HBV 均阴性。符合皮肤 T 细胞淋巴瘤,不除外“种痘样疱疹样 T/NK 淋巴瘤”(图 2)。

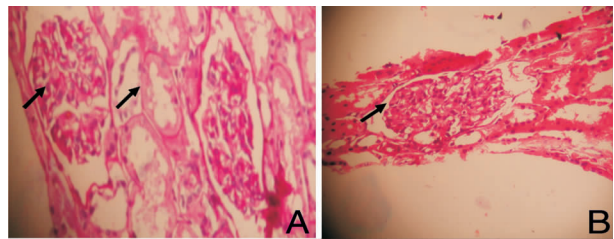


图 1 肾脏病理改变(光镜) A(PAS 染色,×400):可见球内细胞数增多,系膜细胞增生,肾小管可见空泡变性。B(苏木精-伊红染色,×400):可见系膜细胞增生。

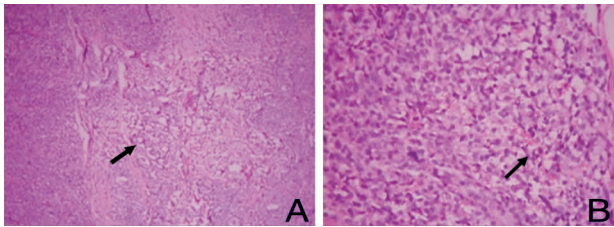


图 2 皮肤病理损害 A(苏木精-伊红染色,×100):可见真皮及皮下弥漫性淋巴样细胞浸润,以真皮上部为主;B(苏木精-伊红染色,×200):可见淋巴样细胞有异型性和不规则细胞核。

讨论:皮肤 T 细胞淋巴瘤(cutaneous T-cell lymphomas)是一组异质性非霍奇金淋巴瘤,其特征是辅助性 T 细胞大量增殖,并浸润皮肤^[1],主要表现为皮肤病变,常缓解与恶化反复发作^[2]。种痘水疱病样皮肤 T 细胞淋巴瘤(hydroa vacciniforme-like cutaneous T cell lymphoma)是一种罕见的皮肤 T 细胞淋巴瘤,与 Epstein-Barr 病毒感染相关^[3],皮损类似种痘样水疱病。此例患儿 EB 病毒抗体为阴性,但皮疹多于蚊虫叮咬后出现,对蚊虫叮咬高度敏感,此符合种痘水疱病样皮肤 T 细胞淋巴瘤的特点,但尚不能确定是否为该种皮肤 T 细胞淋巴瘤。

该患儿在病程中有蛋白尿病史,并因之行肾脏病理活检,究其原因,既往认为因皮肤 T 细胞淋巴瘤导致免疫功能紊乱破坏肾小球结构,增加其基底膜通透性,导致大量蛋白从基底膜丢失^[4],本例患儿肾脏活检示有炎性细胞浸润,推测亦由于炎症损害增加肾小球基底膜的通透性。此例患儿虽短期内尿蛋白迅速恢复,但肾脏病理损害仍存在,提示需进行原发病的积极治疗。

[参 考 文 献]

[1] Chiarion-Sileni V, Bononi A, Fornasa CV, Soraru M, Alaibac M, Ferrazzi E, et al. Phase II trial of interferon-alpha-2a plus psolarene with ultraviolet light A in patients with cutaneous T-cell lymphoma [J]. Cancer, 2002, 95(3):569-575.

[2] 蒙健军,吕丽萍,赵晓琴,韦敏怡. 皮肤 T 细胞淋巴瘤 2 例[J]. 广西医科大学学报, 1999, 16(2):236.

[3] Demachi A, Nagata H, Morio T, Oyoshi MK, Zhang Y, Tabata N, et al. Characterization of Epstein-Barr virus (EBV)-positive NK cells isolated from hydroa vacciniforme-like eruptions[J]. Microbiol Immunol, 2003, 47(7):543-552.

[4] Cather JC, Jackow C, Yegge J, Hagemester F, Duvic M. Mycosis fungoides with focal segmental glomerular sclerosis and nephrotic syndrome [J]. Am Acad Dermatol, 1998, 38(2 Part 2):301-305.

(本文编辑:黄 榕)