

DOI: 10.16781/j.0258-879x.2020.12.1420

· 病例报告 ·

母细胞性浆细胞样树突状细胞肿瘤 1 例报告

罗 荣, 杨继金*

海军军医大学(第二军医大学)长海医院放射介入科, 上海 200433

[关键词] 磁共振成像; 皮肤肿瘤; 淋巴瘤; 浆细胞; 树突状细胞

[中图分类号] R 733.4 [文献标志码] B [文章编号] 0258-879X(2020)12-1420-03

Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: a case report

LUO Rong, YANG Ji-jin*

Department of Radioactive Intervention, Changhai Hospital, Naval Medical University (Second Military Medical University), Shanghai 200433, China

[Key words] magnetic resonance imaging; skin neoplasms; lymphoma; plasma cells; dendritic cells

[Acad J Sec Mil Med Univ, 2020, 41(12): 1420-1422]

1 病例资料 患者男, 69岁, 因“左侧腹股沟淋巴结肿大2个月”于2016年8月24日收入我院。2016年6月患者自觉左侧腹股沟肿块, 外院超声检查示双侧腹股沟淋巴结肿大(最大约2.6 cm×1.3 cm)。左侧腹股沟淋巴结活组织检查提示淋巴造血系统恶性肿瘤, 倾向髓细胞源性。骨髓穿刺检查示有核细胞增殖活跃, 粒系、红系病态改变, 巨核系大致正常。入院后血常规检查示白细胞计数 $3.34 \times 10^9/L$, 红细胞计数 $3.33 \times 10^{12}/L$, 血小板计数 $89 \times 10^9/L$ 。体格检查: 贫血貌, 全身皮肤无皮疹及出血点, 双侧腹股沟可触及数枚肿大淋巴结, 质硬, 无触痛, 胸骨无压痛, 肝、脾肋下未触及。PET-CT检查提示左前盆壁及双侧腹股沟淋巴结氟脱氧葡萄糖(fluorodeoxyglucose, FDG)摄取增高(最大标准摄取值为4.2), 考虑恶性肿瘤, 予地西他滨+CAG方案[地西他滨35 mg(第1~5天)、多柔比星10 mg(第3~6天)、阿糖胞苷15 mg每天2次(第3~9天)、粒细胞集落刺激因子(granulocyte colony-stimulating factor, G-CSF)300 μg(每天1次)]化学治疗后腹股沟肿大淋巴结明显缩小。2016年10月初患者自觉左小腿内侧皮肤结节, 无痒、痛等症状。体格检查: 一般情况可; 左小腿屈侧触及大小约2 cm×1 cm皮下肿块, 质地稍硬, 边界尚清晰, 无触痛, 活动度差, 周围皮肤可见多处局部

色素沉着; 左侧腹股沟触及数枚肿大淋巴结; 胸骨无压痛, 肝、脾肋下未触及。MRI检查示左小腿内侧皮肤增厚改变, 呈T1等信号(与肌肉相比)、T2稍高信号、轻度均匀强化(图1)。骨髓穿刺检查示骨髓增生较活跃, 少量CD4阳性细胞灶片状分布, 符合母细胞性浆细胞样树突状细胞肿瘤(blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm, BPDCN)。左小腿皮下结节活组织病理检查示左小腿皮肤组织一块, 大小为2.0 cm×1.0 cm×0.8 cm, 镜下见淋巴样细胞呈片状弥漫分布(图2A)。免疫组织化学结果(图2B、2C)示: CD14(+), CD43(+), CD4(+), CD56(+), CD123(+), CD68(+), 末端脱氧核苷酸转移酶(terminal deoxynucleotidyl transferase, TdT)(+)。病理诊断为BPDCN。经静脉化疗14次, 患者于2018年1月26日起持续发热, 体温最高达39℃, 血小板及血红蛋白呈进行性下降, 肌酐、血钾、尿酸显著升高, 予以抗感染、输血、降血钾、碱化利尿等治疗。2018年2月4日患者突发意识丧失、呼之不应, 血压80/60 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa)、心率130 min⁻¹、脉搏血氧饱和度无法测出, 体格检查示双侧瞳孔散大、对光反射消失。予以肾上腺素、盐酸洛贝林注射液等治疗后生命体征仍难以维持, 于当日出院。

[收稿日期] 2019-11-01 [接受日期] 2020-05-10

[作者简介] 罗 荣, 硕士生, 住院医师. E-mail: 1491121589@qq.com

*通信作者(Corresponding author). Tel: 021-31162147, E-mail: jijinyang@sina.com

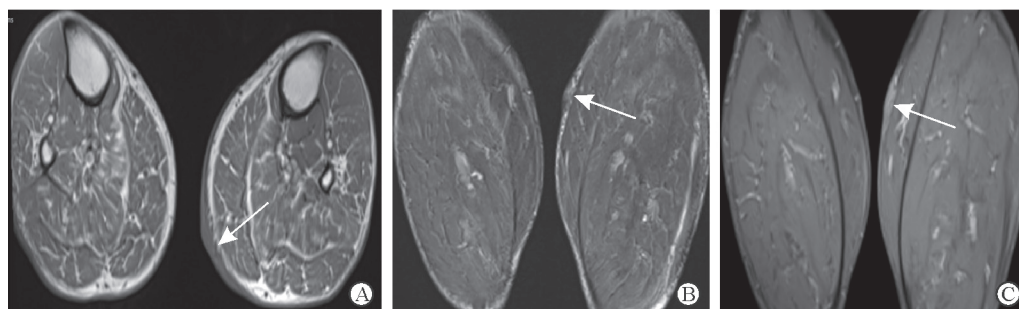


图1 母细胞性浆细胞样树突状细胞肿瘤患者左小腿磁共振成像检查图像

左侧小腿局部皮肤增厚改变(箭头所示),呈T1等信号(与肌肉相比)(A,水平面)、T2稍高信号(B,冠状面)、增强后病灶轻度均匀强化(C,冠状面)

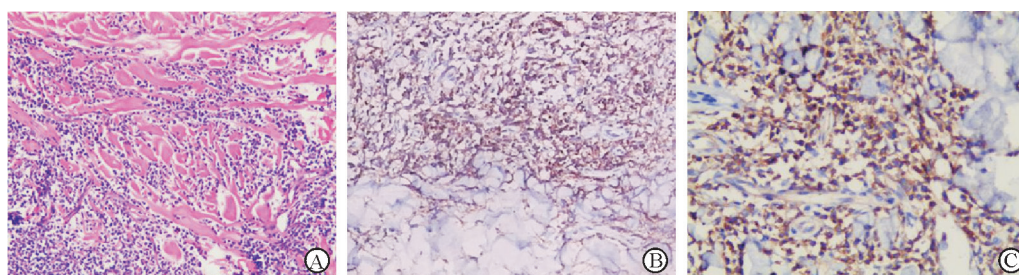


图2 母细胞性浆细胞样树突状细胞肿瘤患者左小腿皮肤病变活组织病理及免疫组织化学染色结果

A: H-E 染色示皮下淋巴样细胞片状弥漫分布;B:免疫组织化学CD4染色阳性;C:免疫组织化学CD123染色阳性. Original magnification: $\times 100$ (A, B), $\times 200$ (C)

2 讨论 BPDCN是一种少见、具有侵袭性的淋巴瘤,多发于60~70岁男性,中位生存时间为12~16个月^[1],儿童亦有发病,但较为罕见^[2]。皮肤受累是BPDCN的突出临床表现,多呈单发或多发结节、斑块及挫伤样皮损等,可伴有红斑、紫癜、色素沉着等,也可累及淋巴结、肝、脾、骨髓等,中枢神经系统、肺、扁桃体、鼻窦等受累较为罕见^[3]。BPDCN在治疗方面尚没有统一标准,化学治疗、局部放射治疗、糖皮质激素治疗为其一线方案,可采用造血干细胞移植作为巩固治疗方案^[4]。

BPDCN在CT检查时表现为局部皮肤增厚、全身多发淋巴结肿大,但肝、脾大部分正常,部分病例可侵犯肺,表现为双肺多发磨玻璃样斑片影、小叶间隔增厚^[3,5]。PET-CT检查BPDCN多表现为皮下结节或肿块FDG摄取增高,其中胸背部皮肤病变FDG摄取中度升高,腹股沟淋巴结及下肢皮肤病变FDG摄取明显增高,部分皮肤病变FDG摄取可仅轻度升高;同时PET-CT显示颈部、腋窝、肺门、纵隔、腹膜后等淋巴结肿大、代谢增高^[6-8]。本例患者PET-CT提示双侧腹股沟淋巴结FDG摄取增高,肝、脾正常。MRI检查见BPDCN表现为局部皮肤增厚,呈T1等信号(与肌肉相比)、T2稍高信号,增强后呈均匀强化。本例表现与文献报道^[9]大致相符。

目前关于BPDCN的个案报道较为多见,就其影像学特征的报道较少,而其MRI表现更为少见。虽然BPDCN的最终诊断需要依靠病理及免疫组织化学染色结果,但其影像学表现在临床管理中占据了重要位置。通过影像学检查可以明确病变的大小及浸润深度,较临床体格检查更为准确,同时能够指导穿刺活组织检查、发现除皮肤以外的侵犯情况及评估疗效。本例除总结其临床表现、病理检查外,也归纳了患者的MRI表现,以加强对这种罕见恶性肿瘤的临床及影像学认识,并尽早诊断、早期治疗、改善预后。

[参考文献]

- [1] LIN C Y, WU M Y, KUO T T, LU P H. Cutaneous blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: report of a case and review of the literature[J]. *Dermatol Sin*, 2017, 35: 96-99.
- [2] DENG W, YANG M, KUANG F, LIU Y, ZHANG H, CAO L, et al. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm in children: a review of two cases [J]. *Mol Clin Oncol*, 2017, 7: 709-715.
- [3] BARROS ROMÃO C M D S, SANTOS JÚNIOR C J D, LEITE L A C, GOMES ALVES M J R, ARAÚJO N S, CASTRO A F L, et al. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm with pulmonary involvement and atypical skin lesion [J]. *Am J Case Rep*, 2017, 18: 692-695.

[4] PAGANO L, VALENTINI C G, GRAMMATICO S, PULSONI A. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: diagnostic criteria and therapeutical approaches[J]. Br J Haematol, 2016, 174: 188-202.

[5] JEONG D, CHOI J W, JEONG K, SOKO L. CT findings associated with blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: a case report [J/OL]. Acta Radiologica Open, 2016, 5: 2058460116657688. doi: 10.1177/2058460116657688.

[6] LI Z G, MU H Y. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm evaluated by FDG PET/CT [J]. Clin Nucl Med, 2017, 42: 551-552.

[7] 董丽华,王文佳,陈建霖,李元吉,宋永平,魏旭,等.母细胞性浆细胞样树突状细胞肿瘤一例[J]. 中华肿瘤杂志,2017,39:399-400.

[8] PENNISI M, CESANA C, CITTONI M G, BANDIERA L, SCARPATI B, MANCINI V, et al. A case of blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm extensively studied by flow cytometry and immunohistochemistry [J/OL]. Case Rep Hematol, 2017, 2017: 4984951. doi: 10.1155/2017/4984951.

[9] NIZZA D, SIMONEAUX S F. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm presenting as a subcutaneous mass in an 8-year-old boy[J]. Pediatr Radiol, 2010, 40(Suppl 1): S40-S42.

[本文编辑] 魏学丽

DOI: 10.16781/j.0258-879x.2020.12.1422

• 病例报告 •

暴发性 1 型糖尿病 1 例报告

胡艳艳, 李 慧*

海军军医大学 (第二军医大学) 长海医院内分泌科, 上海 200433

[关键词] 暴发性 1 型糖尿病; 急性胰腺炎; 糖尿病酮症酸中毒; 胰岛素

[中图分类号] R 587.1 [文献标志码] B [文章编号] 0258-879X(2020)12-1422-03

Fulminant type 1 diabetes mellitus: a case report

HU Yan-yan, LI Hui*

Department of Endocrinology, Changhai Hospital, Naval Medical University (Second Military Medical University), Shanghai 200433, China

[Key words] fulminant type 1 diabetes mellitus; acute pancreatitis; diabetic ketoacidosis; insulin

[Acad J Sec Mil Med Univ, 2020, 41(12): 1422-1424]

1 病例资料 患者女, 49 岁, 2020 年 2 月 10 日因发热就诊于我院急诊科。患者最高体温 38.4 ℃, 无明显腹痛, 血常规示白细胞计数 $5.1 \times 10^9/L$ 、中性粒细胞比例 0.825, 甲型及乙型流感病毒检测阴性。肺部 CT 提示: 右肺上叶小结节, 炎性可能, 随访; 急性胰腺炎, 结合临床实验室检查; 脾稍大。进一步完善上腹部 CT 提示: 胰腺饱满, 胰周脂肪间隙模糊, 胰管无扩张 (图 1), 考虑急性胰腺炎。查血淀粉酶 242 U/L, 随机血糖 6.5 mmol/L, 尿葡萄糖阴性, 诊断为急性胰腺炎, 予抗感染、抑酸等治疗。2 d 后复查血淀粉酶 177 U/L、血糖 3.7 mmol/L。5 d 后患者出现腹痛、伴恶心呕吐, 查随机血糖 19.2 mmol/L, 血

淀粉酶 148 U/L, 予抗感染、抑酸及生物合成胰岛素注射液 (诺和灵 R) 皮下注射。2020 年 2 月 20 日复查胰腺 CT 提示原急性胰腺炎已好转吸收 (图 2), 随机血糖 27.4 mmol/L, 动脉血 pH 7.177, 尿酮体 30 mmol/L, 诊断为糖尿病酮症酸中毒。予小剂量胰岛素持续皮下注射、补液、纠酸等治疗。复查尿酮体阴性后, 遂将胰岛素持续皮下注射调整为餐时-基础胰岛素治疗, 即门冬胰岛素注射液联合地特胰岛素注射液强化降糖方案。患者自急诊出院后, 监测发现血糖波动大, 为进一步诊治于内分泌科门诊就诊。门诊于 2020 年 4 月 1 日收入内分泌科。

[收稿日期] 2020-05-09

[接受日期] 2020-05-26

[作者简介] 胡艳艳, 硕士, 主治医师. E-mail: 547237104@qq.com.

*通信作者 (Corresponding author). Tel: 021-31161394, E-mail: 2869939605@qq.com