

·病例报告·

IgG和IgA双克隆型淋巴浆细胞淋巴瘤一例

支勇金 曾文前 李勤

南通大学附属泰州市人民医院血液科 225300

通信作者:李勤, Email: lq_jam@sina.com

DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-2727.2020.10.017

Lymphoplasmacytic lymphoma patient with biclonal IgG and IgA: a case report

Zhi Yongjin, Zeng Wenqian, Li Qin

Department of Hematology, Taizhou People's Hospital Affiliated to Nantong University, Taizhou 225300,

China

Corresponding author: Li Qin, Email: lq_jam@sina.com

患者,男,72岁,因“上腹部隐痛1年余,加重1个月余”入院。患者2019年自觉上腹部隐痛,呈阵发性,伴乏力、盗汗,伴腰背部疼痛,无低热,未予重视。2020年4月患者上述症状较前加重,于我院普外科住院治疗。查体:贫血貌,剑突下轻压痛,余无阳性体征。入院后查血常规:HGB 75 g/L, WBC及PLT正常。生化常规:白蛋白25.3 g/L,球蛋白65.6 g/L,β₂-微球蛋白5.70 mg/L,LDH 86 U/L,余各项指标正常。免疫功能:IgG 51.9 g/L, IgA 2.53 g/L, IgM 0.97 g/L。胸腹部CT:肺气肿,两肺慢性炎症病变伴间质性炎症,肝脾正常,未见肿大淋巴结影,无骨质破坏。患者因球蛋白升高转入血液科,查肿瘤标志物、溶血筛查、甲状腺功能、IgG4、痕疫全套均正常。胃镜:糜烂性胃炎(轻度),幽门螺杆菌阴性。肠镜无异常。骨髓细胞形态学示:取材染色良好,骨髓增生明显活跃,粒系占16.5%,红系占3%,红系增生减低,各阶段比例减低,形态大致正常,成熟红细胞呈缙钱状排列,可见嗜多色性红细胞。淋巴细胞比例增高,占78%,可见浆细胞样淋巴细胞(7%),巨核细胞15个,产板巨核细胞2个,考虑淋巴浆细胞淋巴瘤(LPL)可能。免疫分型:可见约9.5%单克隆B淋巴细胞,免疫表型为CD19⁺CD20⁺CD5⁻CD10⁻CD23⁺者,FMC7(+),CD79b(+),CD22(-),CD25(-),sIgM(-),胞内免疫球蛋白κ轻链限制性表达,提示为单克隆B细胞;另见约3.6%单克隆浆细胞,免疫表型为CD38⁺CD19⁺者,CD138(-),CD56(-),CD117(-),CD200(-),胞内免疫球蛋白κ轻链限制性表达。血清免疫固定电泳:发现异常双克隆条带,双克隆免疫球蛋白类型为IgG-κ和IgA-κ型。血清轻链:κ轻链18.19 g/L,λ轻链0.51 g/L,κ/λ 35.667。LPL/华氏巨球蛋白血症(WM)相关基因突变检测:MYD88-L265P突变频率4.3%,ARID1A、CD79A、CD79B、CXCR4、KMT2D、LYN、NOTCH2、PRDM1、TP53、TRAF3基因未检测到突变。骨髓病理:骨髓小腔内见大量肿瘤细胞弥漫分布,肿瘤细胞轻度异型,核小,胞质淡粉染,少数细胞胞质空亮,细胞核小于2个正常淋巴细胞,核染色质细腻,核仁不明显,部分细胞

核偏位,呈浆样分化,核分裂象偶见,肿瘤细胞间可见少量成熟的造血成分,考虑淋巴组织增殖性疾病。免疫组化标记:CD20(+),CD79a(+),CD3(-),CD38(+),MPO粒系细胞(+),CD235a红系细胞(+),CD61巨核细胞(+),Ki-67阳性指数约为3%,κ(+),λ(-)。符合具有浆样分化的低级别B细胞淋巴瘤累及骨髓,倾向于诊断为:①LPL;②边缘区淋巴瘤(黏膜相关性B细胞淋巴瘤)。染色体核型:正常。淋巴瘤FISH:CCND1/IgH重排阴性,BCL2/IgH重排阴性,BCL-6重排阴性,c-MYC/IgH重排阴性,API2/MALT重排阴性。综合上述实验室检查,诊断为IgG和IgA双克隆型LPL。给予2个疗程PD方案治疗后,复查血常规提示HGB 112 g/L,较前明显上升。复查血清免疫固定电泳提示双克隆免疫球蛋白,类型为IgG-κ和IgA-κ型,M蛋白浓度较前下降>50%,体液免疫提示IgG及IgA分别下降至22.7 g/L和0.91 g/L,疗效评价为部分缓解。目前患者仍在治疗及随访中,最佳疗效有待进一步治疗后评估。

讨论:LPL是一种罕见的惰性成熟B细胞淋巴瘤,90%~95%的LPL在侵犯骨髓时伴血清单克隆性IgM两种球蛋白,诊断为WM。分泌IgG、IgA或不分泌单克隆免疫球蛋白为少见亚型,占LPL的5%~10%。本例患者结合胃肠镜、胸腹CT、血清免疫固定电泳、骨髓形态流式病理以及基因等检查结果诊断为IgG和IgA双克隆型LPL。本例患者血清免疫固定电泳中可见M蛋白成分IgG-κ及IgA-κ,为双克隆,极为罕见,国内外未见相关报道。根据相关文献,非IgM型LPL患者和IgM型LPL/WM患者具有相似的临床和生物学特征,对其诊治参照IgM型LPL/WM治疗指南,且对治疗的反应及预后与一般的IgM型LPL/WM似乎无明显差异,但国内外对于IgG和IgA双克隆型LPL的报道及系统研究甚少,今后的临床实践中需要进一步收集病例并积累资料,以提高对此病的认识。

(收稿日期:2020-05-29)

(本文编辑:律琦)