

分+)、CD5(部分+)、Pax-5(少量+)、CD21(FDC+)、CD23(少量+)、CD10(-)、BCL6(+)、BCL2(部分+)、PD-1(+)、Granzyme B(少量+)、CYCLIND1(-)、CD30(少量细胞强弱不等+)、CD15(-)、Ki-76(约40%+)；原位杂交EBER(-)。结合免疫表型,患者诊断为AITL。

予调整饮食结构,补充中链甘油三酯及利尿治疗乳糜胸。予CHOPE方案(环磷酰胺1.2 g第1天,长春地辛4 mg第1天,表柔比星60 mg第1~2天,泼尼松100 mg第1~5天,依托泊苷0.1 g第1~3天)联合西达本胺(20 mg/次,2次/周)。

化疗2个周期后患者乳糜胸未再恶化。但患者出现Ⅳ度骨髓抑制、重症肺炎,予重组人粒细胞集落刺激因子治疗后WBC恢复正常,抗感染治疗后肺炎好转。患者未再入院行病情评估及后续化疗,继续口服西达本胺20 mg/次,2次/周,目前门诊随访中,超声检查示双侧少量胸腔积液,浅表淋巴结大小较前无明显变化。

(收稿日期:2020-04-15)

(本文编辑:律琦)

## 以多发皮肤浅表水疱为主要症状的获得性血友病A一例

刘禹<sup>1</sup> 许冠群<sup>1</sup> 丁秋兰<sup>1</sup> 毛恩强<sup>2</sup> 盛慧球<sup>2</sup> 王学锋<sup>1</sup>

<sup>1</sup>上海交通大学医学院附属瑞金医院检验科,上海 200025;<sup>2</sup>上海交通大学医学院附属瑞金医院急诊科,上海 200025

基金项目:国家自然科学基金面上项目(81770136)

通信作者:王学锋,Email:wxf63@shsmu.edu.cn

DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-2727.2020.10.016

### A case of acquired hemophilia A with multiple superficial blistering skin disorders as the main manifestation

Liu Yu<sup>1</sup>, Xu Guanqun<sup>1</sup>, Ding Qiulan<sup>1</sup>, Mao Enqiang<sup>2</sup>, Sheng Huiqiu<sup>2</sup>, Wang Xuefeng<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Department of Laboratory Medicine, Ruijin Hospital of Medical College, Shanghai Jiaotong University, Shanghai 200025, China; <sup>2</sup>Department of Emergency, Ruijin Hospital of Medical College, Shanghai Jiaotong University, Shanghai 200025, China

Corresponding author: Wang Xuefeng, Email:wxf63@shsmu.edu.cn

患者,男,38岁,2019年9月出现右膝关节及左手臂肿痛,伴皮温升高及皮下片状瘀血,在当地医院行血管超声检查示“左侧肱动脉下段血流稀疏,左侧肱静脉、尺静脉及桡静脉血流无法探及,下肢动静脉血流通畅”。住院期间查活化部分凝血活酶时间(APTT)83.8 s,凝血因子Ⅷ活性(FⅧ:C)0.60%,HGB 136 g/L。当地医院血液科考虑为“血友病A”,予以血浆输注等处理,症状无明显改善。住院期间左肘静脉采血后出现左上肢肿胀、水疱逐渐增大伴破溃。转诊至本院急诊:体温37.9℃,脉搏113次/min,呼吸18次/min,血压143/64 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa)。神清,精神尚可,左上肢见散在水疱,基底为红色或黄色,部分水疱破溃结痂,左上肢及右下肢明显肿胀,皮温偏高。丙氨酸转氨酶(ALT)344 IU/L(参考值10~64 IU/L),天冬氨酸转氨酶(AST)471 IU/L(参考值8~40 IU/L),肌酸激酶(CK)28 303 IU/L

(参考值22~269 IU/L),肌红蛋白(MYO)>1000 μg/L(参考值<70 μg/L),HGB 60 g/L(参考值113~131 g/L),APTT 71.5 s(参考值22.3~38.7 s),FⅧ:C 1.10%(参考值50.00%~150.00%),FⅧ抑制物72.6 BU/ml。以“脓毒血症,获得性血友病A,骨筋膜室综合征,肝功能不全”收入急诊监护病房。治疗:①甲泼尼龙80 mg/d+环磷酰胺200 mg每周1次;②凝血酶原复合物2000 IU每8 h 1次;③头孢呋辛抗感染;④熊去氧胆酸+多烯磷脂酰胆碱保肝;⑤左上肢及右下肢皮硝外敷;⑥输注红细胞悬液纠正贫血。患者贫血、肝功能、凝血障碍逐渐稳定,左上肢及右下肢肿胀瘀斑逐渐消退。出院后12月20日门诊复查,FⅧ:C 80.20%,FⅧ抑制物阴性,左上肢恢复良好。

(收稿日期:2020-04-02)

(本文编辑:徐茂强)