

and outcome of light chain deposition disease[J]. Blood, 2015, 126(26): 2805-2810. DOI: 10.1182/blood-2015-07-658872.

[14] Bhargava P, Rushin JM, Rusnock EJ, et al. Pulmonary light chain deposition disease: report of five cases and review of the literature[J]. Am J Surg Pathol, 2007, 31(2): 267-276.

[15] Weichman K, Dember LM, Prokaeva T, et al. Clinical and molecular characteristics of patients with non-amyloid light chain deposition disorders, and outcome following treatment with high-dose melphalan and autologous stem cell transplantation [J]. Bone Marrow transplant, 2006, 38(5): 339-343.

[16] Mariette X, Clauvel JP, Brouet JC. Brouet, Intensive therapy in AL amyloidosis and light-chain deposition disease [J]. Ann Intern Med, 1995, 123(7): 553.

[17] Firkin F, Hill PA, Dwyer K, et al. Reversal of dialysis-dependent renal failure in light-chain deposition disease by autologous peripheral blood stem cell transplantation[J]. Am J Kidney Dis, 2004, 44(3): 551-555.

(收稿日期:2016-08-11)

(本文编辑:刘志红)

·病例报告·

母细胞性浆细胞样树突细胞肿瘤合并骨髓增殖性肿瘤一例

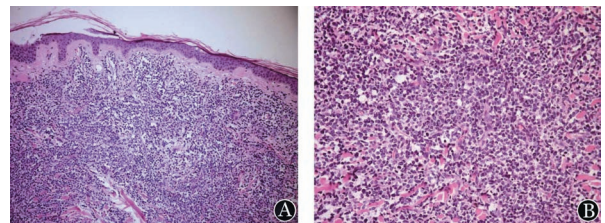
韩洁 李颖 王培军 史春雷 丁彬 王玲

**Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm with myeloproliferative neoplasms: a case report** Han Jie, Li Ying, Wang Peijun, Shi Chunlei, Ding Bin, Wang Ling

Corresponding author: Wang Ling, Qingdao center medical group, Qingdao 266042, China. Email: wldoctor@126.com

患者,男,81岁。2007年查体时发现PLT  $655 \times 10^9/L$ , 2009年查体时发现“脾大”,2013年复查PLT  $979 \times 10^9/L$ ,均未治疗。因“发现皮肤硬结1年”于2014年4月2日入院。2013年4月发现背部皮肤硬结1枚并逐渐增大,偶感瘙痒,无疼痛,2014年2月发现左大腿3 cm×4 cm硬结1枚及腹壁及背部散在多个红色结节,背部皮肤活检病理:皮肤组织内大量异型淋巴细胞样细胞浸润(图1),免疫组化结果:LCA(+), EMA(-), CD3(-), CD45RO(-), CD20(-), ALK(-), CD79a(-), CD5(-), CD4弥漫(+), CD30(-), CD8(-), CD56弥漫(+), ki-67指数30%,考虑母细胞性浆细胞样树突细胞肿瘤。入院查体:背部皮肤肿物6 cm×4 cm,质硬,活动度差,无触痛,左大腿可见3 cm×4 cm肿物,腹壁皮肤散在1 cm×1 cm结节,边界清楚。肝肋缘下未触及,脾肋缘下4 cm。血常规:WBC  $5.30 \times 10^9/L$ , HGB 129 g/L, PLT  $660 \times 10^9/L$ ; LDH 261 U/L;自身抗体:抗SSB阳性;骨髓象:增生活跃,幼稚细胞占0.008,流式细胞术:异常细胞群占有核细胞的24%,强表达CD123,表达HLA-DR、CD33、CD56、CD4,部分表达CD38,不表达MPO、cCD79a、cCD3、CD15、CD11b、CD64、CD10、CD20、CD14、CD1c、CD303、CD141、CD13;骨髓活检:增生较活跃,粒红比例增高,粒系各阶段细胞可见,幼稚阶段细胞略增多,中幼及以下阶段细胞为主,嗜酸性粒

细胞略增多,红系以中晚幼细胞为主,巨核细胞不少(分叶核为主),可见核深染、染色质浓集的巨核细胞,异性淋巴细胞比例增高(散在灶性分布),纤维组织增生,网状纤维染色++~+++;JAK2/V617F阳性。诊断:母细胞性浆细胞样树突细胞肿瘤,原发性血小板增多症后骨髓纤维化。于2014年4月15日给予COP方案(环磷酰胺+长春新碱+泼尼松)化疗,2疗程后皮疹消退,脾脏回缩(肋缘下未触及),血常规:WBC  $5.98 \times 10^9/L$ , HGB 112 g/L, PLT  $764 \times 10^9/L$ , LDH正常,未再化疗,口服羟基脲治疗(1.0 g/d)。2014年9月后再次出现胸壁皮疹,血常规:WBC  $3.09 \times 10^9/L$ , HGB 109 g/L, PLT  $131 \times 10^9/L$ ; LDH 248 U/L,脾肋缘下6 cm,考虑病情进展,再次给予COP方案化疗,化疗后皮肤结节消退。2014年10月16日起给予节拍方案化疗(泼尼松20 mg早餐后,环磷酰胺50 mg午餐后,足叶乙甙50 mg晚餐后,沙利度胺50 mg睡前,均口服给药),3周后因白细胞减少停用。2014年11月血常规三系进行性下降,脾脏增大(肋缘下7 cm),出现新发皮疹,给予VP方案(长春新碱+泼尼松)化疗2个疗程,脾脏略有缩小。2015年2月28日血常规示异常白细胞占0.250,考虑进展为急性白血病,未行骨髓细胞形态学检查及化疗,于2015年4月1日死亡。总病程24个月。



A:真皮及皮下组织见肿瘤细胞弥漫浸润(×100);B:肿瘤细胞中等大小,形态均一,胞质少-中量,核不规则,可见核分裂象(×200)

图1 母细胞性浆细胞样树突细胞肿瘤合并骨髓增殖性肿瘤患者组织病理学表现(HE染色)

(收稿日期:2016-05-29)

(本文编辑:徐茂强)

DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-2727.2017.03.018

作者单位:266042 青岛市中心医院血液科(韩洁、李颖、王培军、史春雷、王玲),病理科(丁彬)

通信作者:王玲, Email:wldoctor@126.com