

2014,124:4398.

2015, 36(6):532-533.

[15] 朱小玉, 郑昌成, 汤宝林, 等. 非血缘脐血移植治疗阵发性睡眠性血红蛋白尿症一例报告附文献复习[J]. 中华血液学杂志,

(收稿日期:2015-04-16)

(本文编辑:董文革)

•病例报告•

不伴皮肤病变的母细胞性浆细胞样树突细胞肿瘤一例

刘帅 李翌博 张慧慧 岳保红

Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm without skin lesion: a case report Liu Shuai, Li Zhaobo, Zhang Huihui, Yue Baohong

Corresponding author: Yue Baohong, Department of Laboratorial Medicine, The First Affiliated Hospital of Zhengzhou University, Faculty of Laboratorial Medicine, Zhengzhou Universities, Zhengzhou 450052, China. Email: ybh2002@163.com

患者,男,19岁。2014年6月12日住院前1个月无明显诱因出现间断发热(体温38.5~39.5℃)伴乏力、纳差、恶心,无呕吐、腹痛、腹泻。20余天前自觉上述症状加重,伴眼睑、全身皮肤黏膜黄染。既往体健,个人史、家族史无特殊。入院查体:体温38.2℃,神志清,精神可,贫血貌,全身皮肤黏膜无黄染、皮疹、出血点。颈部多发肿大淋巴结,花生米样大小,质韧,无压痛。心肺听诊未见明显异常,腹软,脾大平脐,肝肋缘下未触及,双下肢无水肿。肝功能:总胆红素157.6 μmol/L(正常参考值0~25.0 μmol/L),间接胆红素77.1 μmol/L(正常参考值0~14.0 μmol/L),丙氨酸转氨酶(ALT)1185 U/L(正常参考值0~40 U/L),天冬氨酸转氨酶(AST)386 U/L。尿胆红素(++),尿胆原(+).胸部CT示右肺下叶小结节灶、左侧少量胸腔积液,肝脾肿大,腹部CT考虑弥漫性肝损伤可能,排除自身免疫性肝病。血常规:WBC 19.8×10⁹/L,HGB 74 g/L,PLT 45×10⁹/L。外周血涂片分类:分类不明的原始细胞(Blasts)占0.790。骨髓象:原始细胞占0.910,该类细胞胞体中等大小,圆形或椭圆形,核圆形、椭圆形或不规则形,染色质细致,核仁隐显不一,细胞质中等,呈灰蓝色,无颗粒(图1)。原始细胞髓过氧化物酶染色(POX)阴性,过碘酸-雪夫反应染色呈红色颗粒状阳性。骨髓细胞流式细胞术检测:异常表型细胞占79.22%,CD45/SSC设门位于Blast细胞区,CD45表达强度中等(强度等同Blast细胞,明显弱于成熟淋巴细胞),高比例表达HLA-DR、CD4、CD56、CD36、CD123,不表达早期细胞抗原(CD34、CD38)、髓系细胞抗原(MPO、

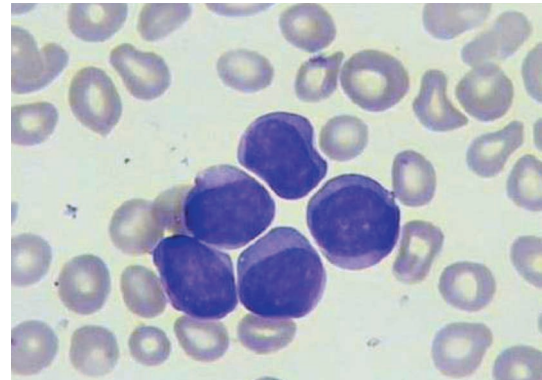


图1 母细胞性浆细胞样树突细胞肿瘤患者骨髓象(瑞氏染色, ×1 000)

CD117、CD13、CD33、CD15、CD11b、CD16、CD14、CD64)、B细胞抗原(CD19、CD10、CD20、cyCD79a、cyCD22)、T细胞抗原(cyCD3、cyTdT、CD3、CD2、CD5、CD7、CD8)、NK细胞抗原(CD16、CD57)、浆细胞(CD138)和巨核细胞抗原(CD41a、CD61); CD303阴性,CD304弱阳性。白血病相关基因检测:BCR-ABL、PML-RARα、AML1-ETO、CCND1/IGH均为阴性。根据患者临床表现及上述检查结果,诊断为母细胞性浆细胞样树突细胞肿瘤(BPDCN)。于2014年6月18日给予VP+AA(长春新碱+地塞米松+阿糖胞苷+阿柔比星)方案化疗,化疗结束后复查骨髓象示完全缓解;于2014年7月15日给予VP+AA+环磷酰胺方案化疗,化疗结束后复查骨髓象仍处于完全缓解状态。患者于2014年9月8日行异基因造血干细胞移植术,移植后病情平稳。患者于2015年1月6日入院复查血常规:WBC 13.60×10⁹/L,RBC 3.07×10¹²/L,HGB 101 g/L,PLT 96×10⁹/L;脑脊液常规:有核细胞数14×10⁶/L;脑脊液甩片可见幼稚细胞,考虑有中枢神经系统浸润。后失访。

讨论:本病例的特殊性在于患者为青年且不伴有皮肤病变,以乏力、纳差、腹痛、腹泻伴血小板减少、脾大为首发症状,继而出现发热、肝功能异常、颈部及腋窝淋巴结肿大,病情进展较快,但无皮疹、红斑、结节等皮肤病变,骨髓穿刺液细胞形态学检查显示病变累及骨髓,表现为急性白血病的骨髓象。

(收稿日期:2015-06-16)

(本文编辑:徐茂强)

DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-2727.2015.12.006

基金项目:国家自然科学基金(81271911);河南省科技医学科技攻关重点项目(201002006)

作者单位:450052 郑州大学第一附属医院检验科,郑州大学医学检验系

通信作者:岳保红,Email:ybh2002@163.com