

· 病例报告 ·

血管免疫母 T 细胞淋巴瘤和弥漫大 B 细胞淋巴瘤
并存的非一致性淋巴瘤一例孙京男¹ 谭业辉¹ 李昱瑛¹ 杜忠华¹ 胡瑞萍¹ 付玉¹ 郭强¹ 王银萍²
高素君¹ 李薇¹¹吉林大学第一医院血液科, 长春 130021; ²吉林大学第一医院病理科, 长春 130021

通信作者: 高素君, Email: drsujun@163.com

基金项目: 国家自然科学基金(81600150)

DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-2727.2020.09.015

Discordant lymphoma consisting of angioimmunoblastic T-cell lymphoma and diffuse large B-cell lymphoma: a case reportSun Jingnan¹, Tan Yehui¹, Li Yuying¹, Du Zhonghua¹, Hu Ruiping¹, Fu Yu¹, Guo Qiang¹, Wang Yinping², Gao Sujun¹, Li Wei¹¹Department of Hematology, 1st Hospital of Jilin University, Changchun 130021, China; ²Department of Pathology, 1st Hospital of Jilin University, Changchun 130021, China

Corresponding author: Gao Sujun, Email: drsujun@163.com

患者,女,57岁,2018年6月发现左侧腹股沟肿物,大小约2 cm×2 cm,无压痛,活动度差,边界不清,就诊于当地医院,行腹股沟肿物穿刺活检病理示“局灶性淋巴组织增生,考虑良性病变”。此后患者自觉左侧腹股沟肿物进行性增大,2018年10月肿物逐渐增大至4 cm×3 cm,再次就诊于当地医院,行左侧腹股沟肿物切除,病理“考虑淋巴瘤”。同时患者出现胃部肿胀,偶有疼痛,于当地行胃镜检查发现胃壁弥漫性增厚,胃黏膜活检病理亦不排除淋巴瘤,为明确诊断于2018年12月就诊于我院。

查体:左侧腹股沟可触及一个1 cm×2 cm淋巴结,活动度差,无压痛,余无阳性体征。辅助检查:血常规正常,红细胞沉降率14 mm/h,LDH 255 U/L,β₂-微球蛋白2.24 mg/L,免疫球蛋白IgG、IgM、IgA正常。巨细胞病毒、EB病毒定量阴性。T细胞亚群未见明显异常。PET-CT检查:胃体及胃窦壁弥漫增厚,放射性摄取弥漫增高,SUV最大值25.6,纵隔(4R组)、降主动脉旁、胃周、胰腺周围、左侧髂血管旁、左侧盆壁、左侧腹股沟见淋巴结增大,放射性摄取增高,较大者约2.4 cm×1.8 cm,SUV最大值8.1,余未见明显异常。骨髓细胞形态学、骨髓免疫病理、染色体及流式细胞术免疫分型未见异常。我院病理科阅腹股沟淋巴结及胃黏膜病理后初步考虑为淋巴瘤。北京友谊医院胃黏膜活检病理报告示:黏膜组织内见大量异性淋巴细胞样细胞浸润,细胞中等偏大,染色质粗,核分裂象易见,免疫组化:CD20、PAX-5(弥漫+),CK(-),CD3(-),Ki-67(>50%+),CD10(-),BCL-6(+),MUM-1(+),C-myc(30%~40%+);EBER原位杂交(个别细胞+)。病理诊断:(胃)弥漫大B细胞淋巴瘤,来源于生发中心外活化B细胞。北京友谊医院腹股沟淋巴结病理报告示:

淋巴结结构部分破坏,被膜略增厚,偶见少量淋巴滤泡,滤泡间区血管增生伴多灶淡染细胞聚集区域,其内细胞中等大小,胞浆淡染,核型不规则,可见小核仁,散在个别大霍奇金样细胞,免疫组化:CD3(较多+);CD20(灶性+);CD21散在FDC网,部分变乱;CD10和BCL-6(部分+);MUM-1(少量+);CyclinD1(-);Ki-67(30%~40%+);PD-1(大部分+);CXCL-13(部分+);CD30(散在+);CD15(-/+);CD4阳性细胞多于CD8;PAX5(部分+);PDL-1(部分细胞+)。病理诊断:(腹股沟)淋巴结非霍奇金血管免疫母T细胞淋巴瘤伴霍奇金样细胞。TCRγ、TCRβ基因检测到克隆性重排,IgH、IgK、IgL基因未检测到克隆性重排。故该患者诊断为非一致性淋巴瘤(DL)(胃弥漫大B细胞淋巴瘤/腹股沟淋巴结血管免疫母细胞T细胞淋巴瘤)。

确诊后予R-CHOP方案化疗4个疗程,复查PET-CT达完全缓解。第5个疗程采用R-megCHOP方案动员干细胞后行自体造血干细胞移植,移植后予利妥昔单抗巩固治疗3个疗程。移植后90 d及6个月复查,均处于无病生存状态。

讨论:当两种及以上不同病理类型淋巴瘤同时发生于同一患者的不同解剖部位,称之为DL。少数首发表现为外周淋巴结肿大的8p11骨髓综合征(EMS)患者在疾病初期被诊断为淋巴瘤。本例患者骨髓未见异常,无t(8;13)染色体异常,考虑可排除EMS。

DL的治疗目前并无指南或共识推荐,既往报道以侵袭性淋巴瘤的治疗方案为主,根据病情联合放疗、免疫化疗、手术等,行自体造血干细胞移植治疗的病例数有限。

(收稿日期:2020-04-23)

(本文编辑:律琦)