

· 病例报道 ·

胃肠道惰性 T 细胞淋巴组织增生性疾病误诊异位胰腺一例

蒋文 杨奕 严苏

苏州大学附属第一医院消化内科 215000

通信作者:严苏,Email:yansu1119888@sina.com

【摘要】 胃肠道惰性 T 细胞淋巴组织增生性疾病是发生于消化道的罕见疾病,临床表现多变且不典型,极易与消化道淋巴细胞来源的侵袭性疾病相混淆,造成误诊,导致不必要的治疗。现报道 1 例患者镜下与超声表现均与异位胰腺相似的误诊病例,并结合现有文献,探讨此疾病的临床诊疗要点。

【关键词】 淋巴组织增殖性疾病; 胃肠道; 误诊; 惰性 T 细胞; 异位胰腺

DOI:10.3760/cma.j.cn321463-20200629-00453

A case of indolent T-cell lymphoproliferative disorder of the gastrointestinal tract misdiagnosed as ectopic pancreas

Jiang Wen, Yang Yi, Yan Su

Department of Gastroenterology, The First Affiliated Hospital of Soochow University, Suzhou 215000, China

Corresponding author: Yan Su, Email: yansu1119888@sina.com

患者女,51 岁,因间断呕吐伴腹泻 4 年余入院。患者 4 年前无明显诱因下出现进食后恶心呕吐,呕吐物为胃内容物,伴腹泻呈水样便,症状可自行好转。上述症状间断发作,未重视。近 1 个月再次出现上述症状。既往史、个人史无特殊。入院后常规检查未见明显异常。普通胃镜检查:胃窦前壁见一黏膜隆起,大小约 2.0 cm×1.5 cm,表面凹陷,有溃疡形成(图 1)。内镜超声检查:胃窦前壁见一稍低回声影,起源于黏膜层,大小约 14.0 mm×8.5 mm,内部回声欠均匀(图 2)。镜下诊断:胃窦前壁异位胰腺。患者及家属对治疗较为积极,遂于 2017 年 8 月 31 日行胃窦病变 ESD,手术过程顺利,术后创面无活动性出血(图 3、4)。术后病理:胃窦黏膜及黏膜下层内见淋巴组织弥漫增生,增生的淋巴组织形态较单一,结合形态、免疫表型及基因重排检测结果,符合胃肠道惰性 T 细胞淋巴组织增生性疾病(图 5)。免疫组化:CD20(-),CD2(+),CD3(+),CD4(-),CD5(+),CD7(+),CD8(+),CD10(-),CD30(-),CD43(+),CD56(-),TIA-1(+),GB(-),PAX5(-),Bcl2(+),Bcl6(-),cyclinD1(-),Ki-67(+,2%~10%),CD21(-),上皮细胞 AE1/AE3(+)。基因重排:TCRG、TCRB 基因检测到克隆性重排,IGH、IGK、IGL 基因未检测到克隆性重排。EBER 原位杂交检测:阴性。为进一步明确诊断及鉴别血液系统侵袭性淋巴瘤,行骨髓形态检查:有核细胞增生活跃,粒、红二系比例大致正常。淋巴细胞免疫分型:未见异常表达。正电子发射计算机断层显像(positron emission tomography-computer tomography, PET-CT):两侧颌下、右肺门、后腹膜及腹腔小淋巴结,部分伴葡萄糖代谢增高。

随访 1 年余,患者健康状况良好,2019 年 4 月复查胃镜:

胃窦前壁(原病变部位)见一黏膜隆起,大小约 1.0 cm×1.2 cm,表面光滑,色泽正常(图 6)。内镜超声检查:胃窦前壁(原病变部位)见一低回声影,起源于黏膜层,大小约 9.2 mm×6.8 mm,内部回声欠均匀(图 7)。CT:腹腔多发淋巴结;左肾上腺结节,考虑腺瘤可能。复查血尿便常规、生化、肿瘤全套等指标未见明显异常。目前继续随访中。

讨论 胃肠道惰性 T 细胞淋巴组织增生性疾病由 Carbonnel 等首次于 1994 年描述^[1];2013 年 Perry 等提出该类疾病的命名。2016 年,世界卫生组织将其列入成熟 T 细胞和 NK 细胞肿瘤中的一个暂定类型。胃肠道 T 细胞及 NK 细胞来源的淋巴瘤多为侵袭性疾病,恶性程度较高,而胃肠道惰性 T 细胞淋巴组织增生性疾病呈现出惰性的临床过程。该病临床症状不典型,可有腹泻、腹痛、腹胀、恶心呕吐、肠梗阻、消化不良、食物不耐受、口腔溃疡、盗汗等非特异性表现。病变可见于全消化道,小肠及结肠最为常见,其次为口腔、胃,消化道外可见累及骨髓、外周血、肝等部位。内镜下无特征性表现,可有多发性息肉,黏膜红斑,皱襞增粗、僵硬,黏膜下隆起等非特异性表现。显微镜下表现为小而成熟的 T 淋巴细胞,呈渗透性而非浸润性生长。病变一般累及深度较浅,大多位于黏膜及黏膜下层。免疫表型多数为 CD8 或 CD4 阳性,罕见双阳或双阴性病例,亦有报道可见成熟 B 淋巴细胞表面受体 CD20 异常表达的病例。Ki-67 阳性率均低于 10%,提示本病的惰性性质。克隆性 TCR 基因重排阳性,表明病变呈单克隆性。EBER 均为阴性,提示本病与 EB 病毒感染无关^[2-6]。本病临床表现多变且不典型,极易与侵袭性淋巴瘤及炎症性肠病混淆。由于本病呈现出惰性的临床

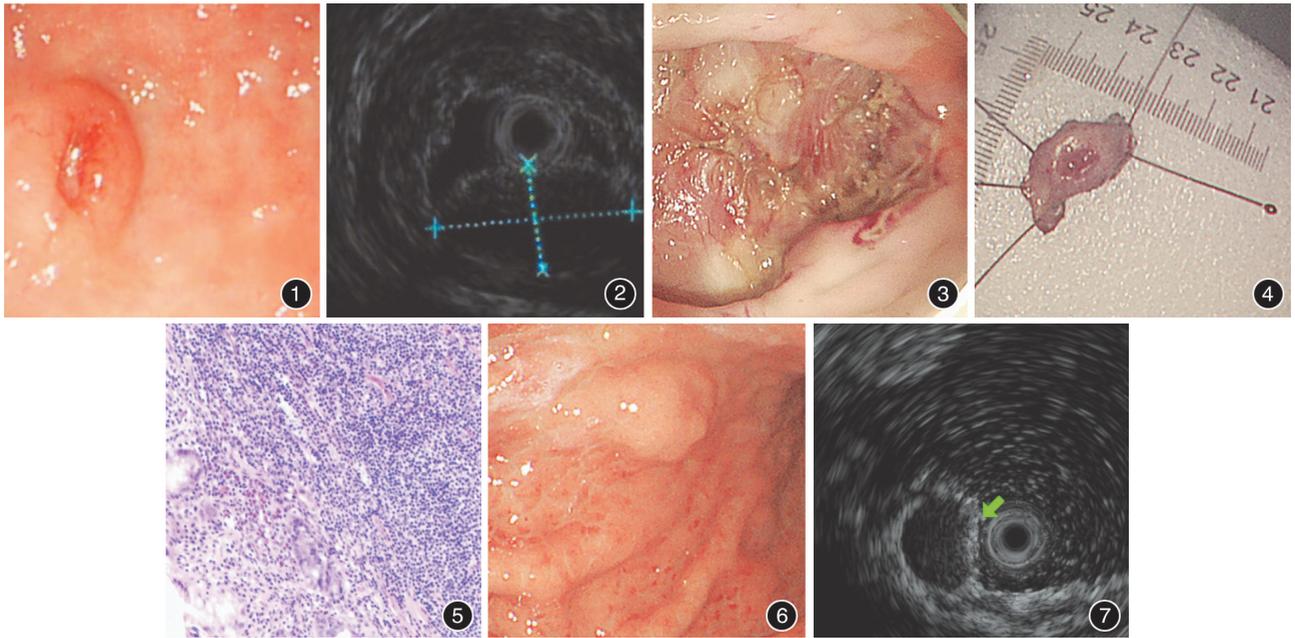


图 1 普通胃镜检查胃窦前壁见一类圆形黏膜隆起,大小约 2.0 cm×1.5 cm,中央凹陷 图 2 内镜超声检查胃窦前壁见一低回声影,起源于黏膜层,大小约 14.0 mm×8.5 mm,内部可见点状高回声,其余各层结构完整,层次清晰 图 3 内镜黏膜下剥离术后创面,病灶被完整剥离,创面无活动性出血 图 4 病灶大体标本,大小约 2.2 cm×1.2 cm×0.5 cm,中心见一 1.5 cm×1.0 cm×0.5 cm 的隆起 图 5 术后病理示胃窦黏膜及黏膜下层可见大量小而成熟的淋巴细胞 HE ×100 图 6 1 年余后复查胃镜,胃窦前壁见一黏膜隆起,大小约 1.0 cm×1.2 cm 图 7 复查内镜超声,胃窦前壁见一低回声影,起源于黏膜层,大小约 9.2 mm×6.8 mm,内部可见高回声影,其余各层结构完整,层次清晰

特征,多数患者在不进行干预的情况下病情可保持长期稳定,故治疗上宜采取密切随访的策略。但仍有部分患者可出现疾病进展,目前仅有 1 例患者经多次小肠切除及抗 TNF- α 抗体治疗后痊愈^[3]。常规化疗、免疫抑制及激素等治疗对本病效果不佳,有研究认为患者可能从甲氨蝶呤及环孢素治疗中获益^[3]。疾病进展的患者中,仅有 1 例 CD8(+) 患者,故推测 CD8(+) 患者的预后可能相对较好,CD4、CD8 双阴性患者更易进展为侵袭性淋巴瘤^[7]。

本病主要与溃疡性结肠炎及侵袭性淋巴瘤鉴别。溃疡性结肠炎活动期可有隐窝炎、隐窝脓肿,慢性期可有隐窝结构紊乱、腺体萎缩变形、潘氏细胞化生及炎性息肉等。而本病则无此特点,且 TCR 基因重排阳性。溃疡性结肠炎的肠外表现亦有助于鉴别。与侵袭性淋巴瘤的鉴别需要全面的临床及病理评估,单形性嗜上皮性肠道 T 细胞淋巴瘤和肠病相关性 T 细胞淋巴瘤的细胞形态不典型,多由中到大淋巴细胞构成,并可造成肠壁破坏,可导致患者频繁的肠穿孔及梗阻。CD56、CD30 及巨核细胞相关酪氨酸激酶(MATK)阳性, Ki-67 高表达等可与本病相鉴别^[4]。CD20 阳性表达的胃肠道惰性 T 细胞淋巴瘤组织增生性疾病要注意与 B 细胞来源的胃肠道淋巴瘤相鉴别,如黏膜相关淋巴组织淋巴瘤及套细胞淋巴瘤。鉴别点主要是胃肠道惰性 T 细胞淋巴瘤组织增生性疾病不表达其他 B 细胞表面抗原,及 TCR 基因重排阳性^[5]。

本例患者内镜下表现较为特殊,病变位于胃窦前壁,呈中

央凹陷的隆起性病灶,凹陷处稍有糜烂充血,内镜超声下见病变主要累及黏膜层,边界清楚。其病变位置与镜下表现易与异位胰腺混淆。术后病理提示胃肠道惰性 T 细胞淋巴组织增生性疾病。术后患者未再进一步治疗,随访一年余,病情稳定。

利益冲突 所有作者声明不存在利益冲突

参考文献

- [1] Carbone F, Lavergne A, Messing B, et al. Extensive small intestinal T-cell lymphoma of low-grade malignancy associated with a new chromosomal translocation [J]. *Cancer*, 1994, 73(4):1286-1291. DOI: 10.1002/1097-0142(19940215)73:4<1286::aid-encr2820730425>3.0.co;2-9.
- [2] Margoske E, Jobanputra V, Lewis SK, et al. Indolent small intestinal CD4+ T-cell lymphoma is a distinct entity with unique biologic and clinical features [J]. *PLoS One*, 2013, 8(7): e68343. DOI: 10.1371/journal.pone.0068343.
- [3] Perry AM, Warnke RA, Hu Q, et al. Indolent T-cell lymphoproliferative disease of the gastrointestinal tract [J]. *Blood*, 2013, 122(22):3599-3606. DOI: 10.1182/blood-2013-07-512830.
- [4] Matmani R, Ganapathi KA, Lewis SK, et al. Indolent T- and NK-cell lymphoproliferative disorders of the gastrointestinal tract: a review and update [J]. *Hematol Oncol*, 2017, 35(1):3-16. DOI: 10.1002/hon.2317.
- [5] Wang X, Ng CS, Chen C, et al. An unusual case report of indolent T-cell lymphoproliferative disorder with aberrant CD20 expression involving the gastrointestinal tract and bone marrow [J]. *Diagn*

Pathol, 2018, 13(1):82. DOI: 10.1186/s13000-018-0762-4.

[6] 肖君, 申龙树, 韩树堂. 以胃多发隆起为表现的胃肠道惰性 T 细胞淋巴瘤组织增生性疾病一例[J]. 中华消化内镜杂志, 2018, 35 (10): 761-762. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 1007-5232. 2018. 10. 018.

[7] Perry AM, Bailey NG, Bonnett M, et al. Disease progression in a

patient with indolent t-cell lymphoproliferative disease of the gastrointestinal tract[J]. Int J Surg Pathol, 2019, 27(1):102-107. DOI: 10.1177/1066896918785985.

(收稿日期:2020-06-29)

(本文编辑:朱悦)

内镜下难以诊断的胃肠道多发肿块一例

龚建 刘德良 霍继荣

中南大学湘雅二医院消化内科 中南大学消化病研究中心,长沙 410011

通信作者:霍继荣,Email:huojir008@126.com

【摘要】 本文报道了 1 例十分罕见的以消化道肿块为主要表现的人类免疫缺陷病毒阴性的卡波西肉瘤,胃镜显示胃、十二指肠多发散在的隆起性肿块。患者 1 年半前因确诊膜性肾病,一直使用甲泼尼龙和他克莫司治疗。胃肿块经组织病理确诊为卡波西肉瘤,行胃部局部放射治疗 8 次。治疗 2 个月后,患者出现意识障碍,考虑卡波西肉瘤累及颅内,家属放弃治疗。此病例提醒临床医师对于胃肠道多发的隆起性肿块,如有使用免疫抑制剂的病史,要警惕卡波西肉瘤。

【关键词】 内窥镜检查,胃肠道; 肉瘤,卡波西; 免疫抑制剂

DOI:10.3760/cma.j.cn321463-20200402-00474

Atypical gastrointestinal masses under gastroscopy: a case report

Gong Jian, Liu Deliang, Huo Jirong

Department of Gastroenterology, The Second Xiangya Hospital of Central South University, Research Center of Digestive Disease of Central South University, Changsha 410011, China

Corresponding author: Huo Jirong, Email: huojir008@126.com

患者男,49 岁,因“腹痛、体重减轻 3 个月”于消化内科门诊就诊。患者 3 个月前无明显诱因出现上腹部隐痛,进食后加重,伴有反酸,无发热、恶心、呕吐、胸闷、胸痛不适。近 3 个月以来,体重减轻约 10 kg。于当地医院多次行胃镜检查,发现从胃体到胃窦部可见多个直径 0.2~2.0 cm 的隆起性肿块,十二指肠球降交界处可见 1 个 0.2 cm×0.2 cm 肿块,多次病理结果均未明确诊断。此次来我院门诊,再次行胃镜检查,对比 1 个月前的胃镜图片,见肿块有增大的趋势,胃体有多个直径 0.5~4.0 cm 的隆起性肿块,十二指肠肿块直径约 0.3 cm。追问病史,患者 18 个月前诊断为“肾病综合征”,肾活检诊断“原发性膜性肾病(Ⅱ期)”明确,此后一直使用“甲泼尼龙”和“他克莫司”治疗。患者否认肝炎、结核、疟疾等传染病史,否认冶游史,无糖尿病史,无过敏史,无输血、手术史。无肾病、肿瘤疾病家族史。

查体:生命体征平衡,神志清楚,精神一般,全身皮肤巩膜无黄染,颜面部无水肿,全身浅表淋巴结无肿大;外耳道见 1 个大小约 3 mm×3 mm 的出血点,压之不痛(图 1A);口腔内上颚可见 2 个紫红色结节,直径分别为 1 mm 和 3 mm(图 1B);前胸腹壁及背部可见多个大小不等的散在浅紫色出血点,大多数皮疹不突出皮肤表面,背部有 1 个大小约 10 mm×

10 mm 的紫红色结节(图 1C);双肺呼吸音清晰,双下肺呼吸音低,无明显干湿啰音;心律齐,未闻及病理性杂音;上腹部轻压痛,无反跳痛;双下肢中度凹陷性水肿;四肢肌力、肌张力正常,神经系统无异常阳性体征。

相关检查:白细胞 9.94×10⁹/L,血红蛋白 98g/L,血小板 279×10⁹/L;尿潜血(+++),尿蛋白(+++);24 h 尿蛋白定量 4 352.80 mg/24 h;总蛋白 32.80 g/L,白蛋白 26.40 g/L;血沉 29 mm/h;CA125:1 287.00 U/mL;大便常规+隐血试验阴性。肾功能、电解质、血脂、C-反应蛋白、降钙素原均大致正常。乙肝病毒抗原、丙肝抗体、人类免疫缺陷病毒(human immunodeficiency virus, HIV)抗体、梅毒抗体阴性;抗核抗体、抗可溶性抗原抗体、抗双链 DNA 抗体、抗中性粒细胞胞浆抗体、抗肾小球基底膜抗体检查均阴性。结核抗体阳性;结核斑点试验阴性;癌胚抗原阴性。肺部+腹部 CT:右侧胸腔积液;胃壁不均匀增厚(淋巴瘤?间质瘤?肿瘤?)。行右侧胸水穿刺检查,胸水符合渗出液样改变,病检发现大量间皮细胞和大量淋巴细胞,未见恶性肿瘤的证据。胃镜:胃体上段散在 0.5~1.0 cm 隆起,胃体下段多发 3.0~4.0 cm 隆起性肿块,表面溃疡糜烂出血(图 2A、2B)。胃部肿块病理活检 HE 染色可见典型的梭形细胞,有血管生成(图 2C)。免疫组