

## 以胸痛、晕厥为首发表现的 T 淋巴母细胞淋巴瘤一例

张泽秋, 刘升明

(暨南大学附属第一医院呼吸内科, 广东 广州 510630)

【关键词】 T 淋巴母细胞淋巴瘤; 上腔静脉综合征; 胸痛; 晕厥

【中图分类号】 R733.4 【文献标识码】 D 【文章编号】 1003-6350(2017)20-3425-02

T 淋巴母细胞淋巴瘤(T-cell lymphoblastic lymphoma)是临床上的少见疾病<sup>[1]</sup>,常以胸闷、憋气、胸痛为首发症状,合并上腔静脉综合征(superior vena cava syndrome, SVCS)临床上罕见<sup>[2]</sup>,我科收治 1 例 T 淋巴母细胞淋巴瘤合并上腔静脉综合征患者,现报道如下:

### 1 病例简介

患者,男,18岁,因“胸痛 6 d,晕厥 2 d”于 2016 年 8 月 3 日入院。患者 6 d 前无明显诱因出现左侧胸痛,伴肩背部放射痛,休息或改变体位无明显缓解。2 d 前出现晕厥 2 次,每次持续时间约 3 min,可自行恢复意识,伴全身酸痛、头晕、头痛、活动后气促、咳嗽、咳痰,无发热、畏寒、寒战,无抽搐,恶心、呕吐,无面色苍白、发绀、胸闷、心悸。1 d 前于当地医院就诊,查胸部 CT 示:前中纵膈占位性病变,性质考虑纵膈淋巴瘤;左侧胸腔及心包积液。遂转诊我院,拟“胸痛查因”收入我科。起病以来,精神、睡眠、胃纳欠佳,大小便正常,近期体重无明显变化。既往史、个人史、家族史无特殊。

体格检查:体温 36.1℃,脉搏 110 次/min,呼吸 24 次/min,血压 116/65 mmHg (1 mmHg=0.133 kPa)。端坐位,神志清楚。皮肤、黏膜无黄染,无皮下出血点及瘀斑。左侧颈部锁骨上区可扪及多个肿大淋巴结,融合成块,其中最大约 3.0 cm×2.5 cm,质中~硬,无压痛,活动度差,局部皮肤无红肿,余浅表淋巴结未扪及肿大。颈软,颈静脉怒张,肝颈回流征(-)。胸壁静脉无曲张,双下肺叩诊呈浊音,左肺听诊呼吸音消失,语音震颤减弱,未闻及胸膜摩擦音。心律齐整,各瓣膜听诊区未闻病理性杂音及额外心音。腹平软,肝脾肋下未触及,移动性浊音(-)。双下肢无水肿。生理反射存在,病理征未引出。

诊治经过:入院后查血常规:白细胞计数  $17.419 \times 10^9/L$ 、嗜中性粒细胞百分比 64.3%、淋巴细胞百分比 24.4%、血小板计数  $458.5 \times 10^9/L$ 、血红蛋白 152 g/L;肝功能:白蛋白 36.5 g/L、ALT 54 U/L、AST 58 U/L、LDH 889 U/L;D-二聚体定量:4 650 ng/mL;N-前 B 型钠尿肽:662 pg/mL;粪便常规、尿液常规、肌钙蛋白、心肌酶、肾功能、病毒全套(乙肝、丙肝、梅毒、HIV、结核)、风

湿 12 项、肿瘤抗原指标、凝血 4 项、电解质、血气分析未见异常。床边胸片:纵膈增宽;双侧胸腔积液,左侧为著。胸部彩超(半坐卧位):双侧胸腔积液;左侧胸腔于腋中线上第 4 至 8 肋间探及液性暗区,最厚处约 50 mm;右侧胸腔于肋膈角探及液性暗区,最厚处约 23 mm。心电图示:窦性心律,肢端导联低电压。心脏彩超:心内结构未见异常;心内未见异常血流;LVEF:66%;心包中~大量积液,心包见液性暗区:右室前壁前 11 mm,左室后壁 18 mm,左室侧壁 30 mm,右室侧壁 10 mm,心尖 25 mm。因渐进性呼吸困难、不能平卧,行左侧胸腔穿刺引流术减轻压迫症状,协助诊断,胸水常规:黄色、混浊、无凝固物、红细胞计数  $22\,000 \times 10^6/L$ 、白细胞计数  $71\,372 \times 10^6/L$ 、单核的细胞 93%、多核的细胞 7%、李凡他试验阳性。胸水生化:ADA 566 U/L、LDH 1 379 U/L、总蛋白 30.4 g/L。胸水微生物检查、脱落细胞检查未见异常。2016 年 8 月 5 日头颅+胸部 CT 平扫(因患者平卧位时气促明显,未能行增强扫描):前纵膈巨大占位性病变,密度较均匀;双下肺及左肺上叶舌段炎症,双侧少量胸腔积液;心包积液;头颅未见异常。肝胆脾胰彩超未见异常。颈部软组织彩超示左侧颈部锁骨上窝见多个低回声光团互相融合,大小共约 24 mm×47 mm,边界清,内回声不均匀,锁骨后方部分显示不清,左侧颈静脉血流速度减慢。B 超定位下行左锁骨上淋巴结穿刺活检,病理:淋巴结网状组织弥漫增生性病变,以小至中等大的幼稚淋巴细胞反应为主,胞浆少,核大,圆形,规则或不规则形(曲核),染色质细如粉尘,均匀分布,核仁不明显,可见核分裂像及“星空”现象;免疫组化:CD3 弥漫胞浆阳性,Ki-67 约 70%~80%(+),TdT(-),MPO(-),CD5 少量弱阳性,CD20/CD79 α/Bcl-2/Bcl-6/CD10/CyclinD1/CD56 均阴性,符合 T-淋巴母细胞性淋巴瘤。患者及家属拒绝行骨髓穿刺活检排除骨髓侵犯。予地塞米松 40 mg 冲击、利尿治疗 5 d 后,肿大淋巴结明显缩小,纵膈压迫症状明显改善,患者及家属要求回当地医院继续治疗。最后诊断:T-淋巴母细胞性淋巴瘤(IV 期 B 组)/白血病。

## 2 讨论

淋巴瘤母细胞淋巴瘤/白血病(lymphoblastic lymphoma/leukemia, LBL)是一类来源于不成熟前体淋巴细胞的高度侵袭性肿瘤,常见于儿童及青少年,男性多见,约占儿童非霍奇金淋巴瘤(non-Hodgkin lymphoma, NHL)的3%,在所有NHL的比例<2%,临床进展迅速,预后较差。WHO根据细胞免疫表型分为T-LBL和B-LBL两类。其中,T-LBL约占所有淋巴瘤母细胞淋巴瘤的85%~90%,生物学特征类似于T细胞急性淋巴细胞白血病(ALL),分类上WHO将两者归为前体淋巴细胞肿瘤这一大类,称为前体淋巴细胞淋巴瘤/白血病<sup>[1]</sup>。T-LBL病变广泛,常在纵膈出现生长迅速的肿块(60%~70%),伴胸水及心包积液,发展迅速时可出现上腔静脉综合征。外周淋巴结受累占60%~80%(常见于颈部、锁骨上及腋窝淋巴结),骨髓受累占21%,CNS受累占5%~10%,其他少见累及部位有肝、脾、膈下淋巴结以及骨、皮肤、肠道等。患者就诊时的首发症状以胸闷、憋气、胸痛最常见,占43.3%,有浅表肿块占30%,其后依次为咳嗽、发热、腹痛、行动困难、乏力纳差<sup>[3]</sup>。目前淋巴结穿刺活检是确诊LBL的基本方法<sup>[4]</sup>。

上腔静脉综合征又称上腔静脉阻塞综合征,是上腔静脉或其周围的病变引起上腔静脉完全或不完全性阻塞,导致经上腔静脉回流到右心房的血液部分或全部受阻,呈急性或亚急性发作,往往需及时处理,据统计90%以上的SVCS是由恶性肿瘤所致,其中支气管肺癌占75%,恶性淋巴瘤占15%,转移性癌占7%<sup>[5]</sup>。SVCS常隐匿起病,其特征症状有面部及颈部肿胀,渐进性呼吸困难,咳嗽,胸痛,上肢水肿,结膜充血及颅内压升高所致的头晕、头痛。查体可见颈静脉、胸壁静脉扩张,上肢面部水肿以及颅内压升高所致的视乳头水肿等体征。上述临床表现的严重程度取决于导致SVCS的原发病,及上腔静脉阻塞部位,阻塞快慢,阻塞程度。有文献报道过严重上腔静脉梗阻患者没有出现对应体征的病例<sup>[5]</sup>。根据临床特征及影像学检查可明确诊断。

本例特点:(1)青年男性,急性病程;(2)首发症状为胸痛、晕厥,短时间出现渐进性呼吸困难;(3)白细胞、乳酸脱氢酶、D-二聚体升高;(4)大量胸腔、中-大量心包积液,需急行胸腔穿刺引流缓解症状,协助诊断;(5)头颅+胸部CT:前纵膈巨大占位性病变、头颅未见异常;(6)左锁骨上淋巴结穿刺病理结果示T-淋巴瘤母细胞性淋巴瘤;(7)大剂量糖皮质激素冲击、利尿治疗后肿大淋巴结明显缩小,纵膈压迫症状明显改善。本例

患者诊断为T-淋巴瘤母细胞性淋巴瘤明确,无明显B症状(不明原因发热、盗汗、体重减轻等),短时间内出现胸痛、晕厥,影像学检查提示前纵膈巨大占位性病变、大量胸腔积液、中~大量心包积液,心电图、心肌酶、颅脑CT平扫未见异常,考虑合并存在急性上腔静脉综合征,但体征上只出现颈静脉怒张,无胸壁静脉扩张,上肢、面部水肿等常见体征,无头痛、呕吐等颅内压升高表现,在临床上易出现误诊漏诊,影响患者预后转归。同时,合并存在心包积液,需与急性心包填塞相鉴别,考虑该患者未出现休克症状,无奇脉、脉压升高、心包摩擦音和叩击音等体征,无心肌酶升高等心肌损害表现,心脏彩超未见心脏器质性病变、LVEF:66%,不需要行心包穿刺缓解症状,暂不考虑急性心包填塞<sup>[6]</sup>。临床上青壮年男性患者胸痛、晕厥多考虑为心、肺、神经系统疾病所引起,如心肌炎、心肌病、心律失常、原发性气胸、结核性胸膜炎、风湿性心瓣膜病、血管迷走性晕厥等,追溯病史,完善常规心电图、胸片、心脏彩超、心肌酶、PPD等检查可明确病因。因此,对于年轻男性,短时间内出现胸痛、晕厥等症状,除考虑常见疾病、完善常规检查外,应注意:(1)出现原因不明的渐进性呼吸困难,在稳定生命体征的同时,不妨行胸部CT检查,排除胸部、纵膈病变;(2)重视浅表静脉、淋巴结体格检查;(3)存在纵膈压迫,考虑SVCS时,除抬高头部、吸氧、利尿等一般治疗外<sup>[7]</sup>,可尽早明确病理诊断,针对病因治疗<sup>[8]</sup>;(4)出现大量浆膜腔积液(胸腔、心包腔等),生命体征不稳定时,及时行穿刺术引流,缓解症状、协助诊断。

### 参考文献

- [1] Borowitz MJ, Chan JKC. T lymphoblastic leukaemia / lymphoma. in: Steven H. Swerdlow, Elias Campo, Nancy Lee Harris, et al. Precursor lymphoid neoplasms. WHO classification of tumours of haematopoietic and lymphoid tissues. 4th edition. World Health Organization, 2008, 176-178.
- [2] Wan JF, Bezjak A. Superior vena cava syndrome [J]. Emergency Medicine Clinics of North America, 2009, 27(2): 243-255.
- [3] 杨萍, 赵伟, 景红梅, 等. 30例T淋巴瘤母细胞淋巴瘤患者临床特点及疗效分析[J]. 中国实验血液学杂志, 2016, 24(4): 1056-1060.
- [4] 周剑峰, 黄梅. T淋巴瘤母细胞淋巴瘤的特征及治疗进展[J]. 临床血液学杂志, 2013(6): 752-753.
- [5] 徐瑞华. 临床肿瘤内科学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2014.
- [6] 哈奇森, 张兆琪. 心包疾病[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2010.
- [7] 刘向征, 张诗杰, 李简. 恶性肿瘤合并上腔静脉综合症的治疗进展[J]. 中国肺癌杂志, 2016, 19(11): 784-788.
- [8] 晋鑫, 赵海丰, 于泳等. 原发于纵膈的T淋巴瘤母细胞淋巴瘤临床特征及预后因素分析[J]. 中国实验血液学杂志, 2013, 21(2): 77-382.

(收稿日期:2017-07-10)