

. 个案报告 .

以马尾综合征起病的血管内大 B 细胞淋巴瘤 1 例

徐乔乔 周 群 黄治飞 孙中武 席春华

【关键词】马尾综合征;血管内大 B 细胞淋巴瘤;肾上腺肿瘤;诊断;治疗

【文章编号】1009-153X(2023)04-0284-01 【文献标志码】B 【中国图书资料分类号】R 744.3

1 病例资料

72 岁男性,因双下肢放射痛伴无力 2 个月余、加重 3 周于 2021 年 2 月 12 日入院。入院体格检查:神志清楚;双上肢肌力 5 级,右下肢肌力 2 级,左下肢肌力 3 级,双下肢肌张力低,腹股沟韧带以下针刺觉减退,双下肢音叉振动觉减退,病理征未引出。2 月 13 日腰椎穿刺术检查显示,脑脊液白细胞计数 $25 \times 10^6/L$,蛋白 0.86 g/L,压力 150 mmH₂O,未发现异常肿瘤细胞。血常规示单核细胞增多,血清 C-反应蛋白(C-reactive protein, CRP)增高、降钙素原(procalcitonin, PCT)正常,肺部 CT 示左下肺炎症。腰椎 MRI 示脊髓圆锥形态肿胀以及信号异常(图 1A),考虑病毒性脊髓炎同时累及脊髓圆锥可能。予以抗病毒治疗。2 月 14 日,反应迟钝加重,复查头颅 MRI 示右侧颞叶、右侧小脑半球片状异常长 T₁、长 T₂信号, DWI 未见明显异常,增强后可见颞叶轻度片状强化,考虑病毒累及中枢神经系统后继发免疫介导的中枢神经系统脱髓鞘,即感染后急性播散性脑脊髓炎。2 月 16 日全腹部 CT 示双侧肾上腺占位(图 1B),增强后未见明显强化(图 1C)。脑脊液副肿瘤抗体结果未出,与家属沟通后予以 1 000 mg 甲泼尼龙冲击治疗,同时予以肾上腺穿刺活检术。2 月 18 日,精神状态以及反应迟钝好转。2 月 20 日,意识水平再次下降,出现昏睡。肾上腺穿刺活检术后病理结果示血管内大 B 细胞淋巴瘤(intravascular large B-cell lymphoma, IVLBCL)。急诊请血液科会诊,与家属沟通后予以环磷酰胺、长春新碱、阿霉素以及泼尼松(CHOP)方案治疗。2 月 21~25 日,意识水平进行性下降,多次复查血常规以及血生化,乳酸脱氢酶(lactate dehydrogenase, LDH)进行性升高,脑脊液以及血液副肿瘤抗



图 1 以马尾综合征起病的血管内大 B 细胞淋巴瘤

A. 腰椎 MRI 示圆锥形态肿胀伴信号异常;B. 肾上腺 CT 示双侧肾上腺占位;C. 肾上腺增强 CT 示双侧肾上腺占位未见明显强化,转移瘤不排除

体、自身免疫性脑炎抗体阴性。2 月 25 日,处于重度昏迷状态,生命体征不平稳,家属要求自动出院。2 月 29 日电话了解情况,被告知已死亡。

2 讨论

IVLBCL, 又称血管滋养性大细胞淋巴瘤,通常在淋巴结外播散,可以累及任何器官,主要分布皮肤、脑、肝脏等小血管分布密集的组织器官。本文病例累及肾上腺,且肿瘤细胞在外周血播散。对怀疑 IVLBCL 的病人,最佳诊断策略是活检术,但在实际临床工作中,往往缺乏可以检测到且容易做病理的组织块,而且脑脊液脱落细胞检查阳性率较低,对累及中枢神经系统的 IVLBCL,往往只能在尸检中确诊。所以,在临床工作中,当怀疑 IVLBCL 时,骨髓穿刺活检、PET-CT 以及胸腹部 CT 检查有助于发现异常的病灶。

IVLBCL 累及中枢神经系统时,头颅 MRI 可显示病灶, DWI 呈阴性。本文病例症状进行性加重,不能用缺血性卒中病因解释,同时马尾、肾上腺多个部位受累,肾上腺穿刺活检术确诊为 IVLBCL。本文病人以马尾综合征起病,进行激素冲击治疗 4 d,病情有一过性缓解,当病情进一步恶化后予以 CHOP 方案治疗,自动出院后两天死亡。

以马尾综合征起病的 IVLBCL 非常罕见,早期诊断较为困难,且进展较快,当累及中枢神经系统时,再予以常规 CHOP 化疗,效果较差,播散率极高,建议早期确诊,早期应用化疗药物。

(2021-06-14 收稿, 2021-09-22 修回)

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2023.04.022

基金项目:国家自然科学基金(81771154);合肥市卫健委基金项目[合卫科教(2018)209号]

作者单位:230061 合肥,安徽医科大学第三附属医院(合肥市第一人民医院)神经内科(徐乔乔、周 群、黄治飞、席春华);230061 合肥,安徽医科大学第一附属医院神经内科(孙中武)

通讯作者:席春华, E-mail: xch3149@126.com