

技术·思维

对一例以重症肺炎为首发表现的AITL病例的诊治

蒋亚芬 贾建超 忽新刚 王凯

血管免疫母细胞T细胞淋巴瘤(AITL)是起源于滤泡辅助性T细胞的外周T细胞淋巴瘤,为非霍奇金淋巴瘤的一种罕见亚型,具有发病率低、侵袭性强、化疗效果不明显、预后差等特点。这种肿瘤的临床表现复杂多样,典型表现为全身淋巴结肿大,可伴有发热、盗汗、消瘦等症状。肺受累导致呼吸衰竭需要呼吸机辅助通气、ECMO(体外膜肺氧合)支持者极少见。我们报道一例以重症肺炎为首发表现的AITL,旨在引起大家对该病的重视,减少误诊和漏诊。

患者为男性,57岁,因“咳嗽10余天,呼吸困难8天”为主诉于2022年4月6日在他院治疗。10余天前,该患者无明显诱因出现间断性干咳,无胸闷、发热、胸痛、咯血等,8天前出现静息状态下呼吸困难。该患者被诊断为重症肺炎,呼吸衰竭,接受抗感染治疗,症状未见缓解,后来因氧合维持不佳进行气管插管接呼吸机辅助呼吸。

患者后来转至我院治疗。

症状和体征

患者体温37.6摄氏度,脉搏110次/分,呼吸18次/分,血压120/81毫米汞柱(1毫米汞柱=133.322帕)。右侧胸腔放置引流管1根,引流通畅,引流液为淡黄色。左侧腹股沟可触及肿大淋巴结,双肺听诊呼吸音粗,肺底可闻及湿性啰音。

诊断方法

完善血常规检查、生化检查、肿瘤标志物检查、血气分析检查、床旁超声检查、CT(计算机层析成像)检查、床旁肠镜检查,进行腹股沟淋巴结穿刺活检、骨髓穿刺、骨活检、气管镜活检、CT引导下肺穿刺、颈部淋巴结活检等。

最终,病理活检提示:左侧颈部淋巴结AITL。

治疗

该患者被转至血液科,于2022年7月3日、2022年7月20日、2022年8月3日分别进行吉西他滨+奥沙利铂+西达本胺+PD-1(程序性死亡受体1)单抗治疗。

治疗后,该患者的干咳及呼吸困难症状有所好转,进行胸部影像学检查,可见双肺多发结节、占位明显好转,病情改善。但是,在第三次治疗后,该患者因急性多器官功能衰竭放弃治疗,总生存时间一个月。

AITL的临床表现多样。多数学者认为该病的发生与EB病毒感染有关(人类疱疹病毒4型)。AITL累及肺部,可有多种影像学表现,具有一定特征性,其中深部淋巴结和浅表淋巴结肿大比较常见,磨玻璃影、结节肿块影、实变影、支气管血管束增粗、跨叶分布等亦为常见表现。有的学者针对AITL的病理和影像学改变进行对照研究,发现不同的肺部影像学改变与肿瘤细胞侵犯肺的途径及肺内病变的生长方式有关。该患者首次就诊时肺部影像学特征以多发斑片影、实变影为主,呈现“白肺”征象,可能与肿瘤细胞沿肺间质及支气管黏膜下组织浸润性生长、支气管管壁未见肿瘤细胞浸润及破坏有关。这需要与细菌、真菌、病毒感染等所致的肺炎相鉴别。该患者第二次入院时,其肺部影像学特征以结节肿块改变为主,需要与实体器官转移瘤、血源性肺脓肿、真菌感染相鉴别。

AITL可累及多器官和系统,如皮肤、淋巴结、肝、脾、胃肠道、肾、肺、骨等,临床症状有发热(约80%)、浅表淋巴结肿大(约90%)、皮疹(约50%)、肝脾肿大(约45%)、盗汗、消瘦、贫血、多浆膜腔积液等,亦可因免疫功能紊乱出现关节炎、血管炎、自身免疫性甲状腺炎等相关症状。以呼吸系统症状为首发表现的AITL较少见。

该患者以干咳、进行性呼吸困难为首发症状,病情进展快,迅速出现呼吸衰竭,接受经验性抗感染、俯卧位通气、机械通气治疗均无效,需要ECMO脏器功能支持。我们第

临床讨论

一次见到起始病情如此危重的病例。

AITL的诊断依赖病理活检。该患者住院两次,先后行腹股沟淋巴结穿刺、胸腔积液细胞病理学活检、骨髓穿刺、骨活检、气管镜活检、CT引导下肺穿刺等有创操作,均未能明确肿瘤诊断,最终进行左侧颈部淋巴结完整活检才得以确诊。在这期间,患者的病情有所好转。从出现症状至确诊耗时2个多月,分析原因,可能有以下几个方面:

1.由于该患者以急性呼吸衰竭起病,双肺多发斑片影,急性I型呼吸衰竭,因此我们首先考虑重症感染,但初始病原学检查结果并不能解释病情,且在治疗的过程中多次检出巨细胞病毒、EB病毒,均会干扰我们的临床诊治思路。基于以上原因,虽然怀疑肿瘤性疾病,且多次进行穿刺活检,但是我们选择的标本具有一定局限性。其实,进行全身PET-CT(一种无创检查手段)检查,寻找代谢活性高的淋巴结整块活检,可提高阳性率。

2.在该患者两次应用甲泼尼龙抗感染治疗后,胸部影像学检查可见斑片影减少,症状减轻。糖皮质激素常作为化疗联合药物,在一定程度上掩盖了病情,延长了确诊时间。

3.免疫因素的参与使该患者的病情扑朔迷离。相关文献报道,部分AITL患者可合并自身免疫性疾病,如自身免疫性血小板减少症,可出现多种自身抗体阳性,这种复杂性可能与滤泡辅助性T细胞作为B

细胞活化和分化的重要检查点有关。该患者被检查出部分自身抗体阳性,消化道出血(不排除炎症性肠病)。在这期间,我们请风湿免疫科及消化科专家会诊,专家并不支持原发性自身免疫性疾病的诊断。其实,当抗感染效果不佳,涉及多系统疾病时,应早期积极寻找病因,诊治思路不应局限于专科疾病。

AITL预后差,尚无统一治疗方案,以蒽环类药物为基础的CHOP(环磷酰胺、多柔比星、长春新碱和泼尼松的缩写)联合化疗方案被广泛采用,但具有较高复发率。新的抗肿瘤药物的应用可能带来新的治疗局面。

一项回顾性研究显示,首次诊断时存在肺炎和胸腔积液是重要的预后因素,部分患者不得不减少化疗药物剂量,且在治疗过程中机会性感染风险增加。

该患者化疗联合新型的苯甲酰胺类蛋白酶去乙酰化酶抑制剂西达本胺以及PD-1单抗,曾取得一定的治疗效果,但最终因急性多器官功能衰竭放弃治疗,出院。

综上所述,AITL可累及多器官和系统,临床表现多样,故诊治时,临床医生的思路不应局限于专科疾病。血液淋巴系统肿瘤性疾病易被其他系统症状所掩盖,而PET-CT检查可有助于活检标本的选择,提高阳性率。AITL预后差。该患者首次诊断时重症肺炎合并胸腔积液,病情进展迅速,预示着不良结局。未来,需要更多的临床和基础研究数据提供循证医学证据,提高这类患者的生存率。

(作者供职于河南省人民医院)

临床提醒

68岁的患者楚先生突发右侧肢体偏瘫、言语不清、口角歪斜,被家人送到郑州大学第五附属医院就诊。头颅CT(计算机层析成像)检查提示脑出血,出血量约40毫升,量大。楚先生的症状进行性加重,需要尽快手术。但是,他有高血压、糖尿病且控制不佳,还有左侧颅脑外伤病史,遗留左侧额颞部颅骨缺损,加上年龄偏大,治疗起来有一定难度。

神经外科二病区副主任医师吴建珩接诊了该患者。在会诊中,专家结合该患者的年龄、身体状况、既往病史及颅骨缺损情况讨论手术方案。如果进行大骨瓣开颅手术,需要扩大原缺损骨窗,且局部脑组织存在瘢痕粘连情况,手术创伤可能会比较大。常规的微创钻孔引流术,往往由于血肿堵塞,导致后期引流效果不能确定。该患者出血量这么大,血肿的清除与后期神经功能的康复效果息息相关。根据该患者的特殊情况,会诊专家制订了微创手术方案——神经内镜下血肿清除术。先通过神经外科导航系统准确定位颅内血肿,然后在神经内镜下对血肿进行定点清除。在应用导航系统准确定位后,在神经内镜下手术,医生会有更清晰的手术视野,提高血肿清除率,同时可有效减少出血。

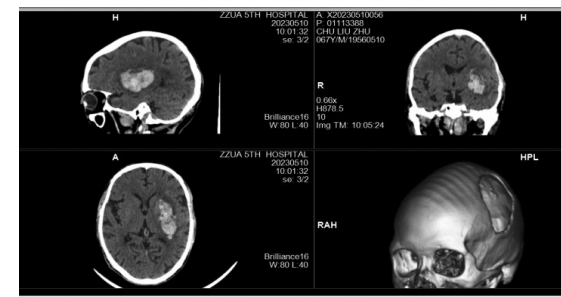
“时间就是大脑”。吴建珩等人在最短的时间内为该患者安排手术。在神经内镜的辅助下,该患者脑组织内的血肿被慢慢地清除掉。术中出血量不到50毫升,手术创伤降至最低。

术后,该患者的精神状态明显好转,头颅CT复查结果显示血肿清除率超过95%。目前,该患者准备进行康复治疗。

(作者供职于郑州大学第五附属医院)

神经内镜下清除颅内血肿

王振文/图



术前检查图



术后检查图

相关链接

大骨瓣开颅手术的适应证主要有以下几种:

- 1.严重的广泛脑挫裂伤或脑内血肿,占位效应明显者。
2.急性硬膜下血肿出现脑疝瞳孔改变者。
3.弥漫性脑水肿/脑肿胀,脑室或基底池明显缩小或消失者。
4.外伤性颅内占位病变导致双瞳散大者。

正确把握大骨瓣开颅手术的指征,是决定手术效果的主要条件。

术后的关键点

1.术后继续进行肺结核正规治疗4个月以上。2.局部妥善加压包扎一个月以上。3.加强营养支持治疗。

按上述原则处理后,患者顺利康复。

随着肺切除技术的发展,胸廓成形术虽然在临床上的应用有所减少,但是对于一些肺功能不能耐受肺切除的患者来讲,仍是一种较好的选择。

(作者供职于河南省胸科医院)

临床笔记

传统的治疗技术不一定是过时的

薛明强 文/图



影像检查图1

胸廓成形术是一种永久性的、不可复原的萎陷治疗方法。自1925年以来,胸廓成形术一直是肺结核外科治疗中安全、有效的经典术式。但是,胸廓成形术具有创伤大、致畸作用明显的缺点,因此随着医疗技术的不断进步,该术式的应用受到一定的限制。

近日,河南省胸科医院胸外科收治了一名“右侧中下叶结核性毁损肺并支气管胸膜瘘”患者。在进行肺结核正规治疗后,我和同事给他实施了胸腔内局限性胸廓成形术,取得了较好的疗效。

临床病例

一般资料:患者王某为男性,66岁,以“间断性咳嗽、咯痰、胸闷9月余,再发5天”为主诉入院。查体:生命体征正常,一般状况差,右侧胸廓塌陷,右胸壁可见一胸腔闭式引流管,咳嗽时有大量气泡溢出,平静呼吸时较

侧第四肋骨~第八肋骨部分切除+取健康的深筋膜缝合支气管胸膜瘘口+带蒂肋间肌瓣填塞胸腔腔隙+右侧局部引流+局部加压包扎。术后,该患者顺利脱机拔管,安然返回病房。

临床分析

胸廓成形术的目的是切除胸廓内局部增厚的纤维板和肋骨,使胸壁软组织内陷,消灭腔隙,进而治愈脓胸,主要用于不适合做胸膜剥脱或胸膜切除术的慢性脓胸患者。

王某曾于入院前2年被确诊为肺结核,接受正规治疗18个月,在临床治愈后停药。入院前9个月,王某出现了支气管胸膜瘘,未再进行肺结核治疗,导致右肺中下叶毁损。由于慢性疾病的长期消耗,王某体质较差,无法耐受胸膜肺切除术,同时局部胸膜广泛增厚、钙化且与右上肺粘连致密,不适合进行胸膜纤维板剥脱术,因此在认真进行术前评估后,我们决定实施胸廓内局限性胸廓成形术。

术中的关键点

1.彻底清除胸腔内的干酪样坏死病灶,找到支气管胸膜瘘的确切部位、数量和大小。

术中可请麻醉医师协助寻找瘘口。王某肺上有一个瘘口,位于胸腔上部、前壁近顶端处,大小约3.0厘米x1.5厘米,瘘口周围增厚的纤维板异常坚硬。

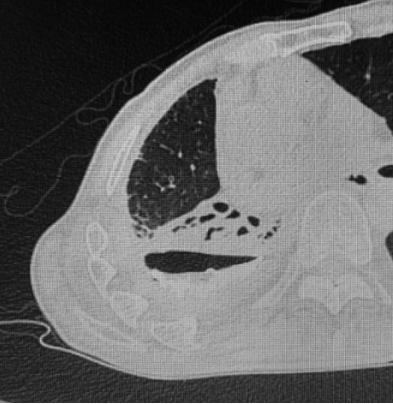
2.骨膜下切除覆盖脓腔的肋骨,同时切除的范围要足够,以防发生肋骨断端支撑肌瓣不能满意填塞腔隙的情况,进而导致手术失败。具体到王某,我们制

作肌瓣时,肋骨切除范围超出脓腔边界3厘米~4厘米。

3.制作肌瓣时要保留相应的肋间血管和神经,以防发生肌瓣坏死和萎缩。另外,由于慢性疾病的长期消耗,王某的肋间肌较薄弱,并且增厚的壁层胸膜与肋间肌粘连致密,因此进行纤维板剥脱时,可以只将壁层胸膜内侧的病灶及部分壁层纤维板剥脱,无须完整剥脱,剩余无病灶的部分壁层纤维板和相应的肋间肌可共同参与腔隙的填塞。肋间肌瓣内侧有壁层纤维板的残留,优点是增加了填充肌瓣的体积,缺点是质地稍硬,故在填充腔隙时要注意将各条肌瓣排列整齐,避免残留死腔。具体到王某,我们在制作肌瓣的过程中,沿肋骨的上缘先将肋间肌的胸骨侧和椎体侧切断它们,最后制成辫子状带蒂的条形肌瓣。

4.妥善处理支气管胸膜瘘

口。术中,如果能找到具体的支气管破损处,可将其缝扎,然后用周围健康的软组织加以覆盖,效果会更确切。但多数情况下,很难找到确切破损的支气管断端,故只能以周围健康的软组织加以覆盖并固定。对于王某,我们先在切口处取健康的深筋膜固定于瘘口处,在双肺通气不漏气后,再用制好的带蒂的条形肌瓣填塞腔隙。



影像检查图2

征稿

科室开展的新技术,在临床工作中积累的心得体会,在治疗方面取得的新进展,对某种疾病的治疗思路……本版设置的主要栏目有《技术·思维》《医技在线》《临床笔记》《临床提醒》《误诊误治》《医学影像》等,请您关注,并期待您提供稿件。

稿件要求:言之有物,可以为同行提供借鉴,或有助于业界交流学习;文章可搭配1张~3张医学影像图片,以帮助读者更直观地了解技术要点或效果。

电话:16799911313
投稿邮箱:337852179@qq.com
邮编:450046
地址:郑州市金水东路河南省卫生健康委8楼医药卫生报社总编室