

儿童皮下脂膜炎样 T 细胞淋巴瘤超声表现 3 例

Ultrasonic findings of subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma in children: report of 3 cases

杨泽胜, 解晓莹, 王世城, 裴广华

(天津市儿童医院(天津大学儿童医院)超声科 天津市儿科研究所 天津市儿童出生缺陷防治重点实验室, 天津 300134)

YANG Ze-sheng, XIE Xiao-ying, WANG Shi-cheng, PEI Guang-hua

(Department of Ultrasound, Tianjin Children's Hospital(Tianjin University Children's Hospital), Tianjin Institute of Pediatrics, Tianjin Key Laboratory for the Prevention and Treatment of Child Birth Defects, Tianjin 300134, China)

[关键词] 淋巴瘤, T 细胞; 皮下组织; 儿童; 超声检查, 多普勒, 彩色

[中图分类号] R733.4; R445.1

[文献标识码] B

[文章编号] 1008-1062(2024)11-0835-02

DOI:10.12117/jccmi.2024.11.022

病例 例 1, 女, 7 岁, 主因“发现右胸壁肿物 4 天”入院, 查体: 右胸壁可及一肿物, 质硬, 触痛阳性, 表面皮肤稍红, 活动度可, 体温不高。实验室检查无异常。超声所见: 右胸壁患处皮下可探及一大约 1.3 cm×0.5 cm×1.2 cm 尚均匀高回声团块, 边界不清晰, 形状欠规则, CDFI: 内部未见明显血流信号(图 1)。对肿块进行手术切除, 病理免疫组化及 TCR 基因重排结果示: 皮下脂膜炎样 T 细胞淋巴瘤(Subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma, SPTCL)。

例 2, 女, 8 岁, 主因“皮下结节 40 余天, 发热 13 天”入院, 体温最高 39.5℃, 入院查体: 右颌下肿胀, 呈紫红色, 皮温略高, 局部破溃结痂, 约 10 cm×8 cm, 边界不清, 伴触痛, 不活动, 颈部、左上臂、下腹部可触及皮下肿块, 共 6 枚, 最大约 7 cm×6 cm 大小, 表面呈紫色, 局部皮温增高, 活动度欠佳, 伴压痛。实验室检查: WBC $2.09 \times 10^9 \text{ L}^{-1}$, N 59%, L 35%, M 5%, E 1%, PLT $130 \times 10^9 \text{ L}^{-1}$, HGB 113 g/L, CRP 11.31 mg/L, LDH 898 U/L, AST 86 U/L, ALT 41 U/L, 铁蛋白 1 095 ng/mL。超声所见: 右颈部、右颌下区、左侧腋窝、左上肢及下腹壁患处皮下软组织增厚, 回声增强, 内部可见不规则条带状低回声。

CDFI: 内部可检出少量血流信号(图 2)。脾脏肿大。CT 示: 右侧颌下区、右颈部皮下软组织肿胀。行左上臂肿块组织活检, 病理免疫组化及 TCR 基因重排结果示: SPTCL。

例 3, 女, 7 岁, 于入院前 1 月余发现左侧颈部肿胀, 不伴触痛, 随之出现双下颌肿胀, 平素表面不红, 发热时表面发红, 入院前 20 天出现发热, 体温最高 39.5℃, 发热后双下肢出现红色结节样皮疹, 无触痛, 稍痒感, 为求进一步诊治收入院。既往 4 月及 2 月前左颈部肿胀伴发热, 均呈自发缓解。实验室检查: WBC $3.33 \times 10^9 \text{ L}^{-1}$, N 33%, L 61%, M 6%, PLT $224 \times 10^9 \text{ L}^{-1}$, HGB 124 g/L, CRP < 2.5 mg/L, LDH 757 U/L, GGT 26 U/L, AST 547 U/L, ALT 445 U/L, 铁蛋白 643.2 ng/mL。超声所见: 颌下及左颌下患处皮下脂肪层增厚, 回声增强, 分布不均匀, 片状高回声内可见裂隙状低回声, 较厚处约 10 mm, CDFI: 内部血流信号不明显; 双侧大腿患处皮下脂肪层增厚, 回声增强, 分布不均匀, 片状高回声内可见裂隙状低回声, 右侧较厚处 14 mm, 左侧较厚处约 10 mm, CDFI: 内部可见少许短棒状血流信号。CT 示: 双侧颈部及颌下区皮下、颌下间隙及双侧咽旁间隙广泛软组织肿胀; 腰背部及双侧髋部皮下脂

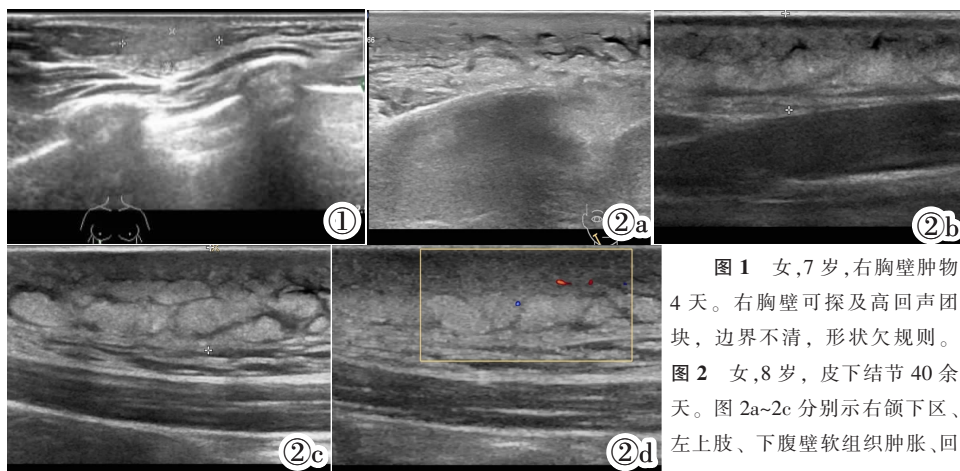


图 1 女, 7 岁, 右胸壁肿物 4 天。右胸壁可探及高回声团块, 边界不清, 形状欠规则。
图 2 女, 8 岁, 皮下结节 40 余天。图 2a-2c 分别示右颌下区、左上肢、下腹壁软组织肿胀、回声增强, 内部可见不规则条带状低回声; 图 2d: 下腹壁病灶内可检出少量血流信号。

[收稿日期] 2024-02-26

[作者简介] 杨泽胜(1986-), 男, 天津人, 副主任医师。E-mail: yangzesheng1986@126.com

[通信作者] 杨泽胜, 天津市儿童医院(天津大学儿童医院)超声科 天津市儿科研究所

天津市儿童出生缺陷防治重点实验室, 300134。E-mail: yangzesheng1986@126.com

[基金项目] 天津市医学重点学科(专科)建设项目(TJYXZDXK-040A)。

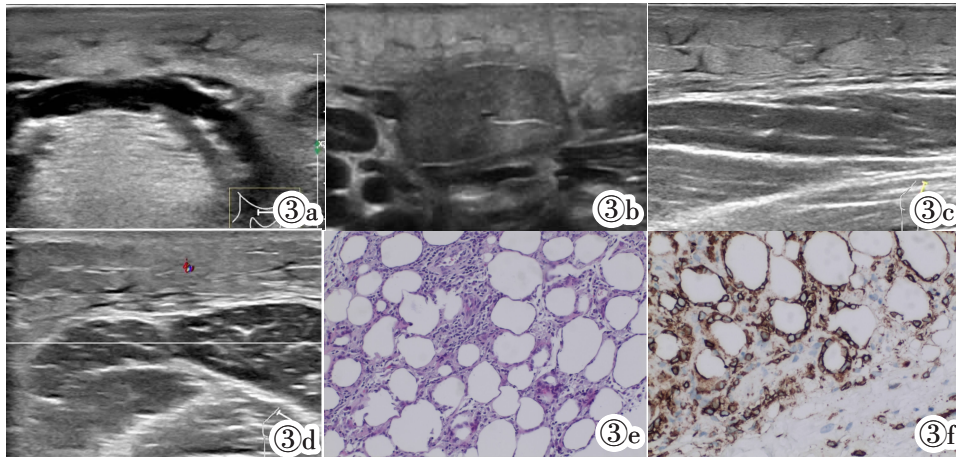


图3 女,7岁,多发皮下结节伴发热1月余。图3a~3c分别示额下、左颌下区、右侧大腿病变处软组织增厚、回声增强,内可见裂隙状低回声。图3d:右侧大腿病变处可见少许短棒状血流信号。图3e:镜下于皮下脂肪内见淋巴细胞弥漫浸润,其间见较多核碎,可见淋巴细胞围绕脂肪空泡,细胞可见异型(HE染色)。图3f:免疫组化瘤细胞CD8阳性(免疫组织化学染色)。

肪密度增高。对右大腿病变行超声引导下穿刺活检,病理免疫组化及TCR基因重排结果显示:SPTCL(图3)。

讨论 SPTCL是一种罕见的原发于皮肤的恶性淋巴瘤,其特征为类似脂膜炎样细胞毒性T细胞浸润皮下脂肪组织,而非表皮及真皮,且极少累及皮肤外器官组织如淋巴结等^[1]。可发生于任何年龄,在年轻女性中更常见,儿童少见。临床表现为单发或多发结节、红斑,主要累及下肢和躯干,但也可累及全身发生在面部、颈部和背部,临床上半数以上患者被误诊为脂膜炎或皮肤结节性红斑。本研究中3例患儿均为学龄期女童,例1患儿为单发胸壁结节,例2、例3患儿为多发皮下结节且伴有触痛,结节位于双下肢、颈部、左上肢及下腹壁。随病程进展,SPTCL患者可出现持续性高热、肝、脾肿大、肝酶升高、LDH升高,伴发两系或三系全血细胞减少,约有1/3病例伴有噬血细胞综合征(Hemophagocytic syndrome, HPS),预后较差,需要临床医生及时诊断并治疗^[2]。本研究例2、例3均出现了反复高热、肝酶升高、LDH升高、铁蛋白高、白细胞减低、脾脏增大等表现,考虑合并HPS。SPTCL的确诊依赖于组织病理学检查。组织病理学特点:病变原发于皮下脂肪组织,瘤细胞浸润于脂肪细胞之间,可呈叶性或弥漫性脂膜炎样,多呈花边状外观,瘤细胞有深染的细胞核、核坏死及中等量淡染的胞浆,可见组织细胞吞噬红细胞和坏死碎屑形成特征性豆袋细胞,免疫组化表达T细胞表型,TCR基因重排 α/β (+)^[3]。

目前关于SPTCL超声表现的文章只有少数病例被报道,且多为成人^[4-6]。本研究发现,SPTCL的超声主要表现为皮下脂肪组织增厚或结节,多呈片状高回声,边缘不清晰,片状高回声内多伴有裂隙状低回声带,CDFI示病变区可见点状血流信号或未见明显血流信号,这与Hung等^[6]描述的结果相似。SPTCL比正常皮下脂肪呈现更高的回声可能是由于脂肪细胞和淋巴细胞簇之间的声阻抗差异引起了更强烈的反射回声^[5]。SPTCL的鉴别诊断应包括脂膜炎和脂肪瘤。脂膜炎可能是原发性的,如结节性红斑,也可能继发于结缔组织病、免疫缺陷、感染或物理因素损伤等。在超声检查中,正常皮下组

织表现为均匀的低回声区域,内部有高回声组织。皮下脂肪坏死是脂膜炎的特征之一,可表现为低回声皮下脂肪内的高回声病灶,周围组织均匀性丧失。在脂膜炎的急性炎症阶段,超声检查通常显示弥漫性皮下脂肪层增厚,伴有不均匀的低回声。皮下脂肪瘤表现为皮下脂肪层增厚并含有线样高回声。相对于肌肉,脂肪瘤的回声可能从低回声到高回声不等,但大多数是等回声或高回声。对于皮下脂肪层增厚且临床表现异常的患者,超声检查结果可有助于鉴别诊断,必要时可在超声引导下对可疑病变进行穿刺活检以排除恶性疾病。

总之,虽然SPTCL是一种在儿童中十分罕见T细胞淋巴瘤,但超声医师应提高对此病的认识,将它纳入到儿童多发性皮下结节或脂膜炎的鉴别诊断中。尤其对于不明原因长期发热且反复出现皮下脂肪层增厚或结节的患儿,应及时进行活检,排除SPTCL,以免延误治疗。

[参考文献]

- [1]Baram DV, Asaulenko ZP, Spiridonov IN, et al. WHO classification of tumors of hematopoietic and lymphoid tissues, 2022(5th edition): lymphoid tumors[J]. *Arkh Patol*, 2023, 85(4): 24-31.
- [2]全美盈,王薇,张彩慧,等. HAVCR2基因突变相关皮下脂膜炎样T细胞淋巴瘤2例病例报告并文献复习[J]. *中国循证儿科杂志*, 2023, 18(3): 231-234.
- [3]朱飞云,周平,林乐拉,等. 皮下脂膜炎样T细胞淋巴瘤1例[J]. *空军医学杂志*, 2020, 36(6): 547-548.
- [4]成阳洋,岳文胜,曹礼庭. 皮下脂膜炎样T细胞淋巴瘤超声诊断1例[J]. *中国超声医学杂志*, 2017, 33(4): 382.
- [5]Kang BS, Choi SH, Cha HJ, et al. Subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma: US and CT findings in three patients[J]. *Skeletal Radiol*, 2007, 36(Suppl 1): S67-S71.
- [6]Hung GD, Chen YH, Chen DY, et al. Subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma presenting with hemophagocytic lymphohistiocytosis and skin lesions with characteristic high-resolution ultrasonographic findings[J]. *Clin Rheumatol*, 2007, 26(5): 775-778.