

的主要方法,但仍然有很高的病死率,同时患者有不适感,需要体外循环、胸骨切开会导致瘢痕形成。经皮梗死后室间隔穿孔封堵术将来可能有更多的患者会通过微创介入的手术方法获益。经皮室间隔穿孔封堵术较外科手术有较低的病死率和再发率,是外科修补的有效替代。Conradi 等^[3]报道提供了一种可供选择的处理方法,不是立即做外科修补而是给予双心室机械支持 2 周后行修补成功,既保持了血流动力学的稳定,又避免了在新发生梗死的心肌做手术修补所带来的并发症。在血流动力学稳定的前提下外科手术应在梗死后 4~5 周实行,手术技巧和时机应当个体化,以保证手术的获益。Yamamoto^[4]提供了一种经右房途径双层补片技术可减少残余分流的机会。本例患者入院后即做了冠状动脉球囊扩张术,开通了闭塞的左前降支,同时予以积极正规的冠心病药物治疗,保证了血液动力学的暂时稳定。入院第 33 天行外科室间隔穿孔修补术成功,同时行左主干至左前降支冠脉搭桥术成功。外科手术后 28 d 出院,心脏超声检查显示无分流。

2.4 急性心肌梗死并室间隔穿孔并发症的处理
室间隔穿孔是心肌梗死的严重并发症,发生率占心肌梗死患者的 0.2%~0.3%,多数发生于心肌梗死

后 2 周内,少部分发生于急性心肌梗死 24 h 内或 2 周后。有一部分病例呈亚急性临床表现,临床医生应当意识到该并发症的危险因素、临床表现及诊断标准,及时应用心脏超声检查确诊,为此类患者赢得最佳手术时机,延长其生命。外科手术的时机不一定选择急诊手术,采取的手术方式亦应个体化。但在等待手术期间应给予双心室的机械支持等方法以维持血液动力学的稳定。

参考文献

- 1 Moreyra AE, Huang MS, Wilson AC, et al. Trends in incidence and mortality rates of ventricular septal rupture during acute myocardial infarction[J]. Am J Cardiol, 2010, 106(8): 1095-1100.
 - 2 Du XJ, Shan L, Gao XM, et al. Role of intramural platelet thrombus in the pathogenesis of wall rupture and intra-ventricular thrombosis following acute myocardial infarction[J]. Thromb Haemost, 2011, 105(2): 356-364.
 - 3 Conradi L, Treede H, Brickwedel J, et al. Use of initial biventricular mechanical support in a case of postinfarction ventricular septal rupture as a bridge to surgery[J]. Ann Thorac Surg, 2009, 87(5): e37-39.
 - 4 Yamamoto N, Ohara K, Nie M, et al. Repair of ventricular septal perforation after inferior myocardial infarction[J]. Asian Cardiovasc Thorac Ann, 2010, 18(2): 185-187.
- [收稿日期 2011-09-20][本文编辑 蓝斯琪 吕文娟]

种痘样水疱病样皮肤 T 细胞淋巴瘤 1 例

· 病例报告 ·

梅册芳, 林金标, 孙世明, 林宝珠

作者单位: 512026 广东, 韶关市皮肤病医院(梅册芳, 林金标, 孙世明); 510120 广东, 广州中山大学附属第二医院(林宝珠)

作者简介: 梅册芳(1980-), 女, 硕士研究生, 主治医师, 研究方向: 老年性皮肤病诊治。E-mail: mcf8025@sohu.com

[关键词] T 细胞淋巴瘤; 种痘样水疱病

[中图分类号] R 733 [文章编号] 1674-3806(2012)02-0157-03

doi:10.3969/j.issn.1674-3806.2012.02.25

种痘样水疱病样皮肤 T 细胞淋巴瘤(hydroa vacciniforme-like cutaneous T cell lymphoma)是近年来才认识和报道的极罕见的儿童皮肤 T 细胞淋巴瘤, 皮疹极易与种痘样水疱病相混淆, 确诊主要靠皮损活检和免疫组化。发病无明显性别差异, 亚洲和拉丁美洲报道较多, 1986 年 Oono 等^[1]首次报道, 国内陆续有少量该病例报道^[2-4]。笔者曾诊治 1 例, 现报道如下。

1 病例介绍

患者女, 12 岁, 因面部、四肢反复起疹 5 年, 于 2010-11-20 来我院门诊就诊。患者 5 年前开始无明显诱因面部、四肢皮肤肿胀, 伴有瘙痒, 随后皮肤开始发红, 形成硬结, 局部可发生水疱, 数天后水疱破溃结痂, 痂皮脱落后形成凹陷性瘢痕。发病时可伴有发热, 多为低热, 偶有高热, 发病时患儿食欲及精神均较差。四季均有皮疹, 但日晒后加重, 夏季病情

较重,冬季较轻。曾在多家医院诊治,具体诊疗不详,效果欠佳。体格检查:患儿营养中等,发育欠佳,身材较矮小,向心性肥胖。皮肤科检查:面颊、眼睑高度肿胀,额部散在红斑、结节、痂皮,四肢及手足亦有肿胀,压陷阳性,散在红斑、结节、水疱、痂皮。大量凹陷性种痘样瘢痕,大小不等(见图1~3)。结膜无充血,角膜无混浊,视物无模糊。躯干部未见皮疹。实验室及辅助检查:血常规 WBC $8.14 \times 10^9/L$, N 53.54%, L 41.3%, EOS 0.24%。ANA、ds-DNA 及抗 ENA 抗体、补体二项、尿常规、尿卟啉均未见异常。血 LDH 319 U/L (65 ~ 240), HBDH 330 U/L (80 ~ 220), CRP 0.36 (0 ~ 6), EBV-IgG (+), EBV-IgM (-)。疱液细菌培养阴性。皮肤组织病理活检(见图4):表皮高度水肿形成多房性水疱、大疱,真皮内毛细血管扩张充血,红细胞外渗,血管周可见淋巴细胞、中性粒细胞浸润,细胞形态正常。初步诊断为种痘样水疱病。予激素、烟酰胺、硫酸羟氯喹片等口服,其他对症支持治疗,并嘱避免日晒及食用增加光敏感性的食物,1周后患者面部、四肢肿胀明显消退,无新发疹。之后在激素减量过程中患者病情反复,取原有皮肤组织蜡块重新切片并做免疫组化示真皮浅层浸润淋巴细胞有轻度异形性改变,免疫组化染色示:CD8(+), GranzymeB(+), TIA-1(+), CD3/CD5 及 CD56 均少数细胞阳性,CD4、L26 阴

性,结合临床表现、HE 染色组织形态及免疫组化,诊断符合种痘样水疱病样皮肤 T 细胞淋巴瘤。建议患者到肿瘤医院进一步治疗,目前仍在随访中。



①颜面及双眼睑部明显水肿,额部散在红斑、丘疹;②额及面颊部丘疹、结节、中央脐窝样改变

图1 种痘样水疱病样 T 细胞淋巴瘤面部皮损



图2 手背高度肿胀,可见水疱

图3 小腿皮疹愈合后遗留的凹陷性种痘样瘢痕



①表皮高度水肿,可见表皮下水疱形成(HE 染色 $\times 40$);②表皮内多房性水疱,真皮层密集淋巴细胞浸润(HE 染色 $\times 100$);③真皮内毛细血管扩张充血,红细胞外渗,血管周淋巴细胞为主的炎性细胞浸润(HE 染色 $\times 400$)

图4 种痘样水疱病样 T 细胞淋巴瘤皮损组织病理表现

2 讨论

2.1 种痘样水疱病样皮肤 T 细胞淋巴瘤 主要与种痘样水疱病相鉴别,两者的皮疹均为水肿性红斑、丘疹、结节、水疱、溃疡结痂及愈后遗留凹陷性种痘样永久性瘢痕,但前者的皮疹分布更为广泛,损害更深,多数伴有发热、淋巴结肿大、肝脾肿大等全身症状,且病情不会在青春期缓解或痊愈,而是呈现进行性加重的恶性经过,是一种潜在恶性的新的多系统疾病^[5]。种痘样水疱病则是一种多在儿童期发病

的较少见的光感性皮肤病。国内顾恒等^[6]收集的资料显示平均发病年龄为 3.9 岁,低于白种人的 7.9 岁^[7],也有 20 岁以后发病的报道^[8]。多数患者病情会在青春期缓解或痊愈,但遗留的凹陷性瘢痕为永久性。也有患者病情会延续到中年^[9]。病理上,种痘样水疱病主要累及表皮和真皮浅层,不累及皮下脂肪,也无异型淋巴细胞浸润血管现象,而种痘样水疱病样皮肤 T 细胞淋巴瘤则累及真皮深部或皮下脂肪组织,浸润淋巴细胞有异形性改变,免疫组

化提示为肿瘤性 T 淋巴细胞。除种痘样水疱病外,本病还需与种痘水疱淋巴瘤样丘疹病、皮下脂膜炎 T 细胞淋巴瘤及血管免疫母细胞性 T 细胞淋巴瘤等鉴别。

2.2 目前,本病的病因和发病机理尚不明确,可能与 EB 病毒(Epstein-Barr virus, EBV)慢性活动性或潜伏感染及蚊虫叮咬所致的超敏反应有关^[4]。多数患者 EBV 感染相关指标包括 PCR 方法检测皮损或外周血 EBV-DNA, ELISA 检测血清 EBV-IgG/IgM 和皮损内 EBV 原位杂交技术(EBER)阳性,基因重排检测结果阳性,免疫组化示 T 淋巴细胞来源肿瘤。目前,有关该病的治疗方面的文献较少,Barri-
onuevo 等^[10]报道 16 例该病患者中有 8 例接受联合化疗,呈现轻到中度的缓解,随访的 10 例患者 2 年生存率为 36%,平均生存时间为 20 个月。李莹等^[11]采用系统性联合化疗方案及维 A 酸类、干扰素、局部外用药物、物理治疗联合非化疗方案治疗 32 例皮肤 T 细胞淋巴瘤(CTCL),认为系统性联合化疗治疗 CTCL 病情缓解较快;但非化疗方法能获得较长的缓解期、较高的生存率以及较长的总生存期。总之,目前对种痘样水疱病样 T 细胞淋巴瘤的认识仍不够深入,需要更多的临床资料积累,进行更加系统的研究。

参考文献

1 Oono T, Arata J, Masuda T, et al. Coexistence of hydroa vaccini-

forme and malignant lymphoma[J]. Arch Dermatol, 1986, 122(11): 1306 - 1309.

- 2 渠 涛,王宝玺,马东来,等. 种痘水疱病样皮肤 T 细胞淋巴瘤[J]. 临床皮肤科杂志, 2006, 35(9): 569 - 571.
- 3 祁怀山,郭一峰,陈 洁,等. 种痘水疱病样皮肤 T 细胞淋巴瘤 1 例[J]. 中国皮肤性病学杂志, 2008, 22(6): 366 - 368.
- 4 宿 斌,王宝玺,渠 涛,等. 种痘水疱病样皮肤 T 细胞淋巴瘤 3 例及文献复习[J]. 中国皮肤性病学杂志, 2008, 22(6): 341 - 344.
- 5 Ruiz-Maldonado R, Parrilla FM, Orozco - Covarrubias ML, et al. Edematous, scarring vasculitic panniculitis: a new multisystemic disease with malignant potential[J]. J Am Acad Dermatol, 1995, 32(1): 37 - 44.
- 6 顾 恒,钱恒林,常宝珠,等. 重型种痘样水疱病的临床研究[J]. 中华皮肤科杂志, 1994, 27(4): 203 - 205.
- 7 Gupta G, Man I, Kemmett D. Hydroa vacciniforme: A clinical and follow-up study of 17 cases[J]. J Am Acad Dermatol, 2000, 42(2 Pt 1): 208 - 213.
- 8 Wong SN, Tan SH, Khoo SW. Late-onset hydroa vacciniforme: two case reports[J]. Br J Dermatol, 2001, 144(4): 874 - 877.
- 9 廖燕珍,黄干军. 种痘样水疱病伴眼损害 3 例[J]. 临床皮肤科杂志, 1999, 28(4): 259.
- 10 Barrionuevo C, Anderson VM, Zevallos-Giampietri E, et al. Hydroa-like cutaneous T-cell lymphoma: a clinicopathologic and molecular genetic study of 16 pediatric cases from Peru[J]. Appl Immunohistochem Mol Morphol, 2002, 10(1): 7 - 14.
- 11 李 莹,袁卫如,郑 捷,等. 非化疗和化疗治疗皮肤 T 细胞淋巴瘤的临床疗效比较[J]. 临床皮肤科杂志, 2008, 37(2): 91 - 93.

[收稿日期 2011-04-26][本文编辑 刘京虹 韦 颖]

以右上腹痛为表现的扩张型心肌病 1 例

· 病例报告 ·

张 丹

作者单位: 546499 广西,罗城县人民医院心血管内科

作者简介: 张 丹(1978-),女,大学本科,医学学士,主治医师,研究方向:心血管内科疾病诊治。E-mail: zd07788007@163.com

[关键词] 右上腹痛; 扩张型心肌病; 心力衰竭

[中图分类号] R 542.2 [文章编号] 1674-3806(2012)02-0159-02

doi:10.3969/j.issn.1674-3806.2012.02.26

1 病例介绍

患者男,32岁,因右上腹部疼痛 20 d 入院。20 d 前无明显诱因下出现右上腹持续性隐胀痛疼痛,疼痛放射至右侧肩胛区,无畏寒、发热、恶心、呕吐等。

自诉平素身体健康,否认高血压、心脏病史。在门诊行腹部 B 超检查提示:胆囊壁增厚、毛糙,腹腔少量积液。上腹部 CT 检查提示:胆囊不大,其内可见小点样阴影,心影增大,两侧胸腔可见新月形低密度水

万方数据