

• 个案分析 •

浆细胞增生为首发肝肾微粒体合并 cANCA 阳性 1 例*

崔京京, 杨莹, 郭亚平, 刘欣, 李鹏, 刘福兴, 李玉兰[△]

(河北省保定市第一中心医院, 河北保定 071000)

关键词: 自身免疫性肝炎; 浆细胞增生; 肝肾微粒体

DOI:10.3969/j.issn.1673-4130.2019.03.032

中图法分类号: R575

文章编号: 1673-4130(2019)03-0381-02

文献标识码: C

自身免疫性肝炎(AIH)是由自身免疫反应介导的慢性进行性肝脏炎症性疾病,其临床特征为不同程度的血清转氨酶升高、高 γ -球蛋白血症、自身抗体阳性,组织学特征为以淋巴细胞、浆细胞浸润为主的界面性肝炎,严重病例可快速进展为肝硬化和肝衰竭。其病因不明,在全世界范围内均有发生,目前呈逐年上升趋势。

1 病 例

患者,男,76,主因“乏力半年余,贫血伴反复感染2个月”于2016年8月4日入院。患者入院前2个月因咳嗽、咳痰、发热就诊于当地医院,诊断为肺部感染,给予抗菌药物治疗。血常规示“贫血”,给予输红细胞2次,口服“叶酸,维生素B12,阿胶”治疗,症状无好转,入院前1周患者症状加重,不能行走。复查血常规,白细胞(WBC) $7.75 \times 10^9/L$,红细胞(RBC) $1.72 \times 10^{12}/L \downarrow$,血红蛋白(HGB)60.00 g/L $\downarrow$,血小板(PLT) $126.00 \times 10^9/L$ 。血涂片示“红细胞缗钱状排列”。患者既往5年前因“心肌梗死”行冠脉支架植入术,为进一步诊治就诊于本院。入院查体:贫血貌,全身皮肤苍白,黏膜苍白,口唇苍白。胸部CT示:双肺间质性改变伴感染,双侧胸膜增厚。骨扫描示多发骨质破坏。实验室检查,血常规:WBC $22.37 \times 10^9/L \uparrow$,RBC $1.63 \times 10^{12}/L \downarrow$,HGB 56.00 g/L $\downarrow$;肝功能:谷丙转氨酶(ALT)42.30 U/L $\uparrow$,血清清蛋白(ALB)24.00 g/L $\downarrow$,血清球蛋白(GLO)45.70 g/L $\uparrow$;肾功能:尿酸(UA)487.80 $\mu\text{mol/L} \uparrow$,尿素氮(BUN)17.00 mmol/L $\uparrow$,肌酐(CREA)152.20 mmol/L $\uparrow$, β_2 -微球蛋白 16.74 mg/L $\uparrow$ 。免疫六项:免疫球蛋白A 7.66 g/L $\uparrow$,免疫球蛋白G 22.40 g/L $\uparrow$,免疫球蛋白M 1.46 g/L $\uparrow$,补体C3 0.72 g/L $\downarrow$,C反应蛋白 283 mg/L $\uparrow$ 。血沉(ESR)165.00 mm/h $\uparrow$ 。B型钠尿肽(BNP)853.00 pg/L $\uparrow$,D-二聚体 3.52 mg/L $\uparrow$,尿蛋白 1 294.18 mg/24 h $\uparrow$,血清铁 10.70 $\mu\text{mol/L} \uparrow$,总铁结合力 26.10 $\mu\text{mol/L} \downarrow$,转铁蛋白 1.01 g/L $\downarrow$,铁蛋白 1 441.00 ug/L,转铁蛋白饱和度 41.00%,肿瘤相关基因表达检测(WT-1)0.63%。骨髓象浆细

胞比例虽不能达到骨髓瘤诊断标准,但存在双核、三核浆细胞,高度怀疑多发性骨髓瘤。血尿免疫固定电泳均提示多克隆免疫球蛋白增多,本周蛋白定性阴性,排除多发性骨髓瘤。建议行自身抗体筛查,结果显示,抗肝肾微粒体(LKM)抗体阳性(+),抗肝细胞溶质抗原I型(LC-1)抗体弱阳性($\pm$),抗中性粒细胞浆抗体(胞浆型)(cANCA)阳性(+),抗蛋白酶3(PR3)抗体阳性(+)。请风湿免疫科及相关科室会诊,患者否认免疫性疾病史及家族史,10个月前耳软骨炎病史,抗炎治疗后未再次发作,既往一过性眼炎史(具体不详)。患者自身免疫性肝炎相关抗体阳性,提示免疫系统疾病可能大,加用甲泼尼龙免疫抑制治疗。经过一段时间治疗后,患者病情较前好转,化验检查较前好转,随诊观察,继续治疗。

2 讨 论

抗-LKM抗体可侵袭多器官、多系统,尤其是对肝细胞质、近端肾小管的损害,其可引起转氨酶升高、高 γ -球蛋白血症,并引起淋巴细胞和浆细胞浸润,严重者可进展为肝硬化和肝衰竭。

本例患者因肺部感染就诊,发现红细胞缗钱状排列而进一步筛查,自身抗体结果显示,LKM-1(+),LC-1($\pm$)。抗LKM-1作为II型AIH血清学指标,对AIH具有较高的诊断价值^[1]。目前AIH确诊缺乏“金标准”,主要依据AIH专家共识^[2],研究发现联合检测LKM、ANCA、抗核抗体等对AIH诊断意义价值大^[3]。

此外,该患者cANCA、PR3也呈阳性,ANCA是由于某种原因机体免疫系统针对自体中性粒细胞胞浆内多种成分发生识别障碍,刺激B细胞分泌的一种复合蛋白,可使相应的靶抗原结合释放多种酶类致使血管病变,累及多器官多系统,临床表现多样且缺乏特异性^[4]。临床亦有关于AIH合并ANCA阳性的相关报道^[5]。

近年来自身免疫病(AID)呈高发趋势,起病隐匿,病因复杂,慢性病程多迁延反复,可累及多器官多系统,因此,及早筛查自身抗体,以防漏诊误诊。

* 基金项目:河北省自身抗体阳性人群中医药早期干预重点研究室(冀中医药[2014]28-14)。

[△] 通信作者, E-mail:530890974@qq.com。

本文引用格式:崔京京,杨莹,郭亚平,等.浆细胞增生为首发肝肾微粒体合并cANCA阳性1例[J].国际检验医学杂志,2019,40(3):381-382.

参考文献

[1] 陈华宏. 自身免疫性肝病相关自身抗体谱的检测和临床意义研究[J]. 国际检验医学杂志, 2017, 38(4): 535-537.

[2] 中华医学会肝病学分会, 中华医学会消化病学分会, 中华医学会感染病学分会. 自身免疫性肝炎诊断和治疗共识(2015)[J]. 中华肝脏病杂志, 2016, 24(1): 23-35.

[3] 刘波颖, 王胜炳, 曾安祥. 联合检测血清 ANA、SMA、

• 个案分析 •

PANCA、LKM 及 SLA 对诊断自身免疫性肝炎的临床意义[J]. 中国医学创新, 2014, 11(8): 50-51.

[4] 苏凡, 邱茜, 蔡冬梅, 等. 嗜酸性肉芽肿性血管炎患者的临床特征分析[J]. 中华医学杂志, 2016, 96(27): 2142-2145.

[5] 李琳彬, 郭广波, 余焰, 等. 自身抗体在自身免疫性肝病诊断中的价值[J]. 检验医学与临床, 2014(15): 2051-2052.

(收稿日期: 2018-08-20 修回日期: 2018-11-24)

黏液乳头型室管膜瘤 1 例并文献复习*

张晓莹, 程凤凤, 于 静, 房爱菊, 姜艳红, 杨香山[△]
(山东省立第三医院病理科, 山东济南 250000)

DOI: 10. 3969/j. issn. 1673-4130. 2019. 03. 033 中图法分类号: R739. 4
文章编号: 1673-4130(2019)03-0382-03 文献标识码: C

黏液乳头型室管膜瘤(MPE)是一种室管膜肿瘤^[1], 好发于儿童和年轻人, 发病率较低, 男性发病率高于女性; 多发生在脊髓的圆锥、马尾、中丝部位, 约 70% 的 MPE 发生于 L2 椎体水平附近^[2], 成人多发生于脊髓, 儿童则多发于颅内^[3]。手术全切术后大部分预后较好, 但可局部进展或复发, 复发率高达 41%。本研究收集了山东省立第三医院病理科 2017 年确诊的 1 例 MPE, 并对该病例的影像学及病理学结果进行分析、总结, 旨在临床、影像及病理方面对该病进行更深入的认识。

1 临床及影像学资料

1.1 临床资料 老年男性, 尿色清, 夜尿增多, 排尿欠通畅, 神志清晰, 强迫坐位及侧卧位, 双层髋关节可见大小约 3 cm×2.5 cm 皮肤压痕, 皮肤及黏膜无黄染, 未查见肿大浅表淋巴结, 既往曾因胃溃疡、胃穿孔行部分胃切除手术。无传染病史, 无重大外伤史。无家族遗传性疾病史。体格检查: 双肱二、三头肌反射(++) , 双跟膝腱反射(++) , 双巴氏征(-) , 脑膜刺激征(-) 。超声及胸部 DR 示颈动脉斑块形成和动脉硬化。实验室检查结果: 血常规白细胞计数及红细胞计数正常, 血红蛋白比正常值稍低, 尿常规、肝功、凝血、总蛋白、胆红素均正常, 同型半胱氨酸(HCY)升高至 24.1 μmol/L(正常值 0~15 μmol/L); 肿瘤标志物: 癌胚抗原(CEA)升高至 6.40 ng/mL(正常值 0~5 ng/mL), 甲胎球蛋白(AFP)、游离前列腺抗原(sPSA)、总前列腺抗原(tPSA)、β-绒毛膜促性腺激素(HCG)均正常。

1.2 影像学资料 磁共振成像(MRI)检查显示, T11 水平以下的椎管内可见弥漫且不规则的长 T1 长短 T2 异常信号, 上缘与脊髓关系密切, 病变下缘至 S2

水平, 边界尚清, 其内信号不均质, 局部椎管扩大, 腰骶椎多个椎体局部骨质受压吸收改变, 腰椎诸椎间盘变性并向周围轻度膨出。注入磁共振造影剂(GD-DTPA)后, 椎管内可见明显不均强化, 以 T12、L1 水平节段最为明显。见图 1。

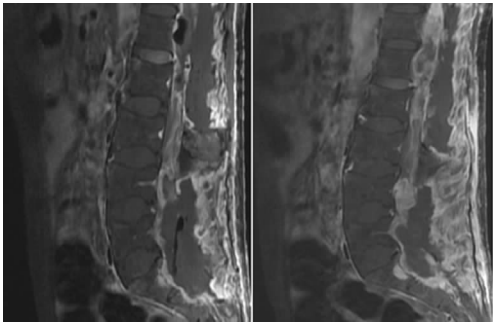


图 1 矢状位强化 MRI 示, MPE 位于 T11- S2 水平的椎管内, 为高信号的包块阴影

2 病理特点

2.1 巨检所见 灰红灰白色不规则组织一堆, 总体积 7.5 cm×6.5 cm×3.3 cm, 大部分呈实性, 伴部分黏液, 质较软。

2.2 病理检测 送检组织经 10% 中性福尔马林固定, 经常规脱水, 石蜡包埋, 4 μm 厚度切片, HE 染色, 光镜观察。HE 及免疫组化切片经 2 位经验丰富的病理主任医师阅片并诊断。免疫组化染色采用 SP 法, 所用抗体 GFAP、S-100、Syn、CK、vimentin、Ki-67 均购自福州迈新公司, 并设立阳性及阴性对照, 所有操作均按照试剂盒的说明进行。所有切片均用新鲜配置的 DAB 显色, GFAP、Syn、CK、vimentin 染色定位于细胞质, S-100 染色定位于细胞质/核、Ki-67 定位于

* 基金项目: 山东省医药卫生科技发展计划项目(2015WS0264)。

[△] 通信作者, E-mail: 13210557720@126.com。

本文引用格式: 张晓莹, 程凤凤, 于静, 等. 黏液乳头型室管膜瘤 1 例并文献复习[J]. 国际检验医学杂志, 2019, 40(3): 382-384.