加全面地了解其疗效及预后。除化疗外，国外作者对 AMLL 患者进行 HLA 半相合骨髓移植[12]，或应用酪氨酸激酶抑制剂(伊马替尼)治疗 Ph 染色体阳性的 AMLL 取得成功[13]。

根据本组研究结果，我们认为对 AMLL 的诊断应结合细胞形态学、化学染色和免疫分型三方面进行综合分析，有条件者应尽可能完善免疫分型和细胞遗传学检查，特别是形态学诊断为 ALL 的患者，需注意 AMLL 的可能性。由于粒、淋二系白血病细胞生物学行为的差异，对 AMLL 的治疗应予兼顾 ANLL 和 ALL 的诱导和巩固化疗方案，有条件者最好在 CR 后行异基因造血干细胞移植。但 AMLL 的长期预后尚需进一步积累病例进行观察。

参考文献：

[1] Gale R P, Ben-Bassat I. Hybrid acute leukaemia[J]. Br J Haematol, 1987, 65(3): 261-264.
[2] Pui C H, Raimondi S C, Head D R, *et al*. Characterization of childhood acute leukemia with multiple myeloid and lymphoid markers at diagnosis and at relapse[J]. Blood, 1991, 78(5): 1327-1337.
[3] Matutes E. The value of c-kit in the diagnosis of biphenotypic acute leukemia. EGIL (European Group for the Immunological Classification of Leukaemias)[J]. Leukemia, 1998, 12(2): 2038.
[4] 张之南，沈 悌. 血液病诊断及疗效标准[M]. 第 2 版. 北京：科学出版社，1998：168-210.
[5] Saikevych I A, Kerrigan D P, McConnell T S, *et al*. Multiparameter analysis of acute mixed lineage leukemia: correlation of a B/myeloid immunophenotype and immunoglobulin and T-cell receptor gene rearrangements with the presence of the Philadelphia chromosome translocation in acute leukemias with myeloid morphology[J]. Leukemia, 1991, 5(5): 373-382.
[6] Matutes E, Morilla R, Farahat N, *et al*. Definition of acute biphenotypic leukemia[J]. Haematologica, 1997, 82(1): 64-66.
[7] 郭若冰，梁 辉，王 华. 急性混合细胞性白血病临床观察与分析[J]. 实用医学杂志，2004，20(6)：673-674.
[8] 朱慧玲. 急性混合细胞白血病 11 例临床分析[J]. 现代实用医学，2004，16(3)：141.
[9] 王书杰，汪 玄，鲁昌文，等. 42 例急性混合细胞白血病的诊断与疗效分析[J]. 白血病·淋巴瘤，2005，14(4)：201-204.
[10] Wu S Q, Kuo J, Chen X R, *et al*. Translocation(6;14) in childhood acute mixed lineage leukemia[J]. Cancer Genet Cytogenet, 2003, 141(2): 178-179.
[11] Owaidah T M, Al-Beihany A, Iqbal M A, *et al*. Cytogenetics, molecular and ultrastructural characteristics of biphenotypic acute leukemia identified by the EGIL scoring system[J]. Leukemia, 2006, 20(4): 620-626.
[12] Ikegame K, Mukouchi G, Kunitomi A, *et al*. Successful treatment of bcr/abl-positive acute mixed lineage leukemia by unmanipulated bone marrow transplantation from an HLA-haploidentical (3-antigen-mismatched) cousin[J]. Bone Marrow Transplant, 2003, 31(12): 1165-1168.
[13] Selle B, Bar C, Becker S, *et al*. ABL-specific tyrosine kinase inhibitor imatinib as salvage therapy in a child with Philadelphia chromosome-positive acute mixed lineage leukemia (AMLL)[J]. Leukemia, 2002, 16(7): 1393-1395.

(编辑 薛国文)

文章编号：1000-5404(2007)19-1899-01

个案与短篇

布-加综合征误诊为慢性肾小球肾炎 1 例

赵洪雯，余荣杰，刘 宏，吴雄飞 (第三军医大学西南医院肾科，重庆 400038)

1 临床资料

患者，女性，29 岁，已婚育 1 子。于入院前 1 周不明原因出现双下肢轻度水肿，在当地查尿常规提示：尿蛋白(+~++)，无红细胞，肝肾功能和血沉正常，诊断为慢性肾小球肾炎，服中成药治疗，无效，到我院门诊就诊。查体：生命体征正常。全身皮肤巩膜未见黄染，颜面无水肿，颈、心、肺检查未见异常，腹部饱满，腹壁静脉显露，血流方向为自腹部流向胸部。无胃肠型。腹软，无压痛及反跳痛，肝大肋下 3 cm，剑下 2 cm，未触及包块。腹水征(+)。双肾区无压痛和叩痛。双下肢轻度压陷性水肿，右下肢可见静脉曲张。实验室检查：尿蛋白定性(++)，定量 490 mg/24 h。血常规、肝肾功能正常，超声检查发现：下腔静脉与膈肌腔静脉裂孔处一狭窄段，长约 1.1 cm，内径 0.4~0.6 cm，肾脏增大，左肾 12.5 cm×5.1 cm×4.1 cm，右肾 11.9 cm×5.3 cm×4.3 cm，胆胰脾未见异常。下腔静脉造影：下腔静脉距右心房 2.2 cm 处呈线样狭窄，下段血管轻度扩张。诊断为布-加综合征。转介入科行下腔静脉球囊扩张加支架置入治疗顺利，2 周后水肿自行消退，尿蛋白转阴性。B 超双肾长径较第 1 次检查时缩小 1.2 cm，随访半年尿蛋白未再出现。

(下转 1905 页)

作者简介：赵洪雯(1970-)，女，北京市昌平区人，博士研究生，主治医师，讲师，主要从事慢性肾脏病和肾移植方面的研究，电话：(023)68765335，E-mail：zhaohongwen0212@yahoo.com.cn
通讯作者：吴雄飞，电话：(023)68754188
收稿日期：2007-08-14；修回日期：2007-09-05

与 O_2-ER 显著增加，说明通过消心痛扩张肺血管，能降低肺动脉压，改善局部组织灌注，而增加组织氧供和提高组织的氧摄取能力。

危重患者临床观察[10]表明，存在病理性氧供依赖者病死率为 70%，无病理性氧供依赖者病死率为 30%。一组资料显示，166 例 COPD 随访 20 年后，116 例死亡，与 50 例存活者比较其首诊时 CI、DO_2（<450 ml·min^{-1}·m^{-2}）显著降低，mPAP、TPR 却明显增加，VO_2 及 O_2-ER 更进一步下降，且 DO_2 与 VO_2 线性相关，出现病理性氧供依赖，急死亡率为 69.9%。表明 COPD 患者首诊时若 DO_2、VO_2 及 O_2-ER 下降，并存在病理性氧供依赖，也就有可能在一定时间内死亡，即氧供与氧耗严重降低可能是 COPD 死亡的危险因素。此可能与随着 COPD 的进展呼吸肌衰弱，功能障碍有关[11]。

由此可见，单纯 COPD 或稳定期，机体保持 VO_2 及 O_2-ER 低水平，维持一种低需氧状态的自身氧供需平衡，呈现出非氧供依赖；COPD 如急性加重或并发 PH，呼衰时，DO_2、VO_2 及 O_2-ER 均更进一步下降，打破了上述氧的供需平衡，出现病理性氧供依赖；消心痛干预可降低肺动脉压，增加心输出量，从而增加氧供。

参考文献：

[1] 邹志英，李志斌，车伟锋. 呼吸衰竭患者氧动力学监测的意义[J]. 内科急危重症杂志，1997，3(3)：105－107.

[2] Shibutani K, Komatsu T, Kubal K, *et al*. Critical level of oxygen delivery in anesthetized man[J]. Crit Care Med, 1983, 11(8): 640－643.

[3] Powers S R, Jr., Mannal R, Neleman M, *et al*. Physiologic consequences of positive end-expiratory pressure (PEEP) ventilation[J]. Yale J Biol Med, 1978, 51(3): 245－272.

[4] Schumacker P T, Cain S M. The concept of a critical oxygen delivery[J]. Intensive Care Med, 1987, 13(4): 223－229.

[5] Sonday V, Poiszasz J, Lee S M, *et al*. Effect of hyperoxia on gas exchange and lactate kinetics following exercise onset in nonhypoxemic COPD patients[J]. Chest, 2002, 121(2): 393－400.

[6] Okamoto T, Kanazawa H, Hirata K, *et al*. Evaluation of oxygen uptake kinetics and oxygen kinetics of peripheral skeletal muscle during recovery from exercise in patients with chronic obstructive pulmonary disease[J]. Clin Physiol Funct Imaging, 2003, 23(5): 257－262.

[7] Clark C J, Cochrane L M, Mackay E, *et al*. Skeletal muscle strength and endurance in patients with mild COPD and the effects of weight training[J]. Eur Respir J, 2000, 15(1): 92－97.

[8] Maltais F, LeBlanc P, Whittom F, *et al*. Oxidative enzyme activities of the vastus lateralis muscle and the functional status in patients with COPD[J]. Thorax, 2000, 55(10): 848－853.

[9] Nelson D P, Beyer C, Samsel R W, *et al*. Pathological supply dependence of O_2 uptake during bacteremia in dogs[J]. J Appl Physiol, 1987, 63(4): 1487－1492.

[10] Pyszko P, Lewczuk J, Kowalska-Supeniak M, *et al*. Effect of a 2-year pulmonary rehabilitation on the 7-year prognosis in patients with advanced chronic obstructive pulmonary disease[J]. Pol Arch Med Wewn, 2004, 111(6): 57－62.

[11] Franssen F M, Broekhuizen R, Janssen P P, *et al*. Effects of whole-body exercise training on body composition and functional capacity in normal-weight patients with COPD[J]. Chest, 2004, 125(6): 2021－2028.

（编辑　陈聪连）

（上接 1899 页）

2　讨论

布-加综合征（Budd-Chiari syndrome）是以肝静脉和/或肝后下腔静脉膜性或阶段性狭窄、闭塞为主要病理改变，以肝大、腹胀、腹痛、腹水、下肢水肿等为主要表现的一组临床综合征。好发于 20～40 岁，男女比例接近。其发病原因有肝静脉、下腔静脉血栓形成；下腔静脉、肝静脉本身疾病如肿瘤，先天性血管发育异常，如膜样形成、狭窄；下腔静脉、肝静脉受压（血管外因素所致）等[1]。陆明等[2]将其分为Ⅰ型下腔静脉阻塞型，Ⅱ型肝静脉阻塞型和Ⅲ型混合性阻塞型。慢性肾小球肾炎常表现为蛋白尿（>150 mg/24 h）、颜面和/或双下肢水肿。本例患者表现为双下肢压陷性水肿、腹部饱满、尿蛋白定性阳性，尿蛋白定量为 490 mg/24 h，确实容易误诊为慢性肾小球肾炎。误诊的原因：①近年人们对肾脏疾病，尤其是对尿毒症的恐惧，使慢性肾小球肾炎被过度关注；②未仔细查体询问病史，未重视下腔静脉阻塞的表现，如腹部饱满，腹壁静脉显露，右下肢静脉曲张；③未仔细进行慢性肾小球肾炎的鉴别诊断。本例患者由于下腔静脉肝段以下几乎完全梗阻，严重影响肾脏血液回流，故除表现为下腔静脉阻塞症状外，可以导致双肾淤血性肿大、出现蛋白尿，有时蛋白尿程度逐渐加重，加之布-加综合征本身即可以出现下肢水肿，二者叠加，增加了误诊的机会，给诊治带来一定困难。介入是治疗的重要手段[3]。本例患者经球囊扩张和支架置入后尿蛋白逐渐消退，随访半年也未再出现蛋白尿。但是如果布-加综合征临床治愈后尿蛋白持续阳性，甚至出现肾功能异常，则需要行肾活检明确是否合并有肾脏疾病。

关键词：布-加综合征；慢性肾小球肾炎；误诊
中图法分类号：R657.340.4　　**文献标识码**：B

参考文献：

[1] 李天晓. 布-加综合征肝静脉阻塞的分型及介入诊疗技术[J]. 临床外科杂志，2007，15(3)：156－157.

[2] 陆　明，游　箭，巫北海，等. Budd-Chiari 综合征的 MRI 诊断及分型[J]. 第三军医大学学报，2001，23(8)：979－980.

[3] 易玉海. 血管支架在布-加综合征治疗中的应用[J]. 临床外科杂志，2007，15(3)：159－160.

（编辑　王　红）