维普资讯 http://www.cqvip.com

文章编号:0253-3626(2006)05-0752-02

胸腺腺瘤合并单纯红细胞再生障碍性贫血

李 强[1],杨正宏[2],李良彬[1]

(1.重庆医科大学附属第一医院胸心外科,重庆 400016;2.荣昌永荣医院外科,荣昌 402460)

【摘 要】目的:探讨胸腺瘤合并单纯红细胞再生障碍性贫血(PRCA)的诊断与治疗。方法:总结 1999 年 5 月~2006 年 3 月本科收治胸腺瘤合并 PRCA 的临床资料,并结合文献进行讨论,进行文献复习和讨论。结果:70 例胸腺瘤中 3 例合并 PRCA 占 4.3%(3/70),其中 2 例手术切除胸腺及胸腺瘤,分别随访 1.5~3 年,无胸腺瘤和 PRCA 复发征象;探查 1 例内科治疗未见改善。结论:胸腺瘤合并 PRCA 首选治疗是手术切除胸腺瘤和胸腺组织,其疗效有待进一步观察。

【关键词】胸腺瘤;纯红细胞再生障碍性贫血;外科治疗

【中国图书分类法】R736.3;R556.5 【文献标识码】B 【收稿日期】2006-05-16

Thymoma with pure red cell aplasia

LI Qiang, et al

(Department of Cardiothoracic Surgery, the First Affiliated Hospital, Chongqing Medical University)

【Abstract】*Objective:* To explore the diagnosis and treatment of thymoma with pure red cell aplasia (PRCA). *Methods:* From May 1999 to March 2006, the cases of thymoma with PRCA were treated. The clinical data was analysed and the Chinese literature was reviewed. *Results:* The cases of thymoma with PRCA accounted for 4.2% (3/70) of total thymoma treated in the same period, 2 cases underwent thymomectomy. No recurrences of thymoma or PRCA was found in 1 case 3 years and 1 case 6 months after operation. There was no effect on 1 case undergoing surgical exploration only. *Conclusion:* Thymoectomy is the first choice for thymoma with PRCA. The long term effects should be further followed up.

【Key words】Thymoma; Pure red cell aplasia (PRCA); Surgery

胸腺瘤合并单纯性红细胞再生障碍性贫血(pure redcell aphasia, PRCA)很罕见,国内报告尚未超过 30 例。我院近几年来行胸腺瘤手术 70 例,其中合并 PRCA3 例,其胸腺瘤病理分别为梭形细胞型、混合型上皮细胞型,现报告如下。

1 病例介绍

例 1.女性,56 岁。自感心慌、气短、嗜睡和全身乏力 1 年余,门诊以"贫血"于 1999 年 4 月 5 日收住我院内科,给予输血等治疗,自觉症状稍好转,仍呈进行性贫血。胸部 X 线检查发现前上纵隔有 5cm×6cm 大小的块影,密度均匀,边界清楚,以纵隔肿瘤转外科治疗。既往身体健康。体检:体温 36℃,脉搏 93 次/min,血压 136/87mmHg。肥胖体型,贫血貌、眼睑、口唇和甲床苍白,浅表淋巴结未扪及,心尖区可闻及Ⅱ级收缩期杂音,双肺呼吸音清晰,肝脾未触及,双下肢无水肿征。

实验室检查:血红蛋白 56g/L,红细胞 3.1×10^{12}/L,白细胞 8.5×10^{9}/L,血小板 69×10^{9}/L,网织红细胞 0。骨髓象示红细胞系统增生不良,偶见有核红细胞,成熟红细胞大致正常。印象:纯红细胞性再生障碍性贫血。CT 检查示右前上纵隔有 5cm×6cm 大小椭圆形阴影,边界清楚,略呈分叶。术前诊断胸腺瘤合并纯红细胞性再生障碍性贫血。

手术在全麻气管内插管下进行。经胸骨正中切口,见肿物位于前纵隔,包膜完整,质地韧,6cm×5cm×7cm 大小,未浸润邻近器官和组织,将肿块连同胸腺及周围脂肪组织整块切除,术中输血 400ml。术后 2 周复查血红蛋白 96/L,红细胞 3.7×10^{12}/L,白细胞 9.2×10^{9}/L。病理检查见瘤细胞大部分呈上皮样细胞和部分淋巴细胞结构,并有胸腺小体。康复出院。术后 3 月和 3 年来院随诊复查血红蛋白为 110g/L 和 116g/L,红细胞 3.9×10^{12}/L 和 4.1×10^{12}/L,网织红细胞 1.1%。

例 2,女,31 岁。进行性头昏,乏力,心悸 1 月,于 2002 年 6 月 30 日入院。体温 36.8℃,脉搏 104 次/min,血压 114/70mmHg。慢性病容,面色苍白,皮肤及巩膜无黄染,浅表淋巴结不肿大,心律齐,未闻及病理性杂音,双肺呼吸音清楚,腹软,肝脾未触及。实验室检查:血红蛋白 47g/L,红细胞 2.4×10^{12}/L,白细胞 5.2×10^{9}/L,血小板 23×10^{9}/L,无网织红细

作者介绍:李 强(1962-),副主任医师,硕士,主要研究方向:胸心外科。

维普资讯 http://www.cqvip.com

胞。肝肾功能正常。骨髓穿刺提示单纯红细胞再生障碍性贫血。胸部 X 线检查示左前上纵隔有 9cm × 11cm 大的肿物影，密度均匀，边界清楚，侧位胸片示块影位于前上纵隔。临床诊断①前上纵隔肿瘤；②PRCA。

治疗经过：在全麻气管内插管下，经前胸切口探查见肿瘤位于左前上纵隔，来自胸腺左叶，将胸腺和肿瘤一并切除，手术经过顺利，术中输血 300ml。术后给予预防感染和支持治疗，住院 14 日，康复出院。出院时复查血红蛋白为 100g/L，红细胞 3.5×10^{12}/L，白细胞 6.1×10^{9}/L。术后病理诊断为混合型胸腺瘤。6 月后随访，健康状况良好，血红蛋白 108g/L。

例 3 女，34 岁。因心慌、气短、全身乏力半年于 2003 年 3 月入院住内科。体温 36.4℃，贫血面容，巩膜及皮肤无黄染，浅表淋巴清不肿大，心尖区可闻及Ⅱ级收缩期染音，双肺（-），肝脾未触及，双下肢轻度凹性水肿。实验室检查：白细胞 3.08×10^{9}/L，血红蛋白 61/L，红细胞 3.1×10^{12}/L，血小板 70×10^{9}/L，网织细胞 0。骨髓象示红细胞系统增生不良，成熟红细胞大致正常。胸部 X 线检查发现右前上纵隔有 10 × 12cm 大小的肿块影，边界光滑有分叶。诊断①纵隔肿瘤，②PRCA。在全麻下行剖胸探查，活检为梭形细胞型胸腺瘤，再度转内科治疗，无明显好转而出院。

2 讨 论

胸腺瘤合并单纯红细胞再生障碍性贫血是一种罕见的自身免疫性疾病，国内文献仅见一些个案报道，总病例数不足 30 例[1]。本组胸腺瘤合并 PRCA3 例，占胸腺瘤总数 4.3%（3/70）。一般认为 3%的胸腺瘤病人合并 PRCA，而 50%的 PRCA 病人伴有胸腺瘤存在[2]。其发病机理目前尚不清楚，一般认为与自身免疫有关，已发现人体和动物胸腺内有红细胞前体，胸腺可能是干红细胞的重要来源。有人研究提示 PRCAR 的发病可能与胸腺细胞分泌物引起病人机体免疫功能异常并直接抑制功能有关[3,4]。结合本组 3 例的临床特点分析认为主要诊断依据有以下几点：①患者有心慌、气短、乏力、嗜睡的临床症状，本组 3 例均是因此而就诊。病程长短不一，从 1 月至 10 年。②血红蛋白多低于 70g/L，红细胞总数多低于 3.0×10^{12}/L，血小板和白细胞计数在正常范围。网织细胞减少或缺如。③骨髓检查：有核细胞增生活跃，红系增生低下或完全受抑，粒、红比值显著增高。④胸部 X 检查，CT 或 MRI 检查均可发现前纵隔块影，边界清楚、密度均匀，部分可见分叶。⑤胸腺瘤的病理类型不完全一致，Masaoka[5]报告一组病例以梭形细胞为主。本组病例中，上皮细胞型、梭形细胞型和混合型各 1 例。胸腺瘤的病理类型与 PRCA 的发生不一定有其内在联系，有待进一步研究。

胸腺瘤合并 PRCA 的治疗首选外科手术切除胸腺和胸腺瘤。有作者认为切除胸腺瘤治疗胸腺瘤合并 PRCA 的有效率仅为 20%~42%[5]。本组 3 例中 2 例行胸腺和胸腺瘤切除获满意近期效果。术中分别输血 400ml 和 300ml，术后两周复查血红蛋白由术前的 56g/L 和 47g/L 分别升至 96g/L 和 100g/L。红细胞由术前的 2.4×10^{12}/L 和 2.6×10^{12}/L 至术后 3.5×10^{12}/L 和 3.7×10^{12}/L。1 例 6 月随访血红蛋白仍稳定在 108g/L；另 1 例 3 年后随访血红蛋白仍为 114g/L；另 1 例手术未能切除胸腺者，反复内科治疗 2 月余未见明显改善出院。说明手术在近期内有一定治疗效果。因此我们认为胸腺瘤合并 PRCA，不管贫血的严重程度如何，单凭输血等内科治疗是难以显效的，应积极争取外科治疗，可获满意效果。进行外科治疗时应注意以下几点：①凡确诊的胸腺瘤合并 PRCA 的病例，尽量缩短术前输血等治疗时间，尽早手术切除胸腺和胸腺瘤，单靠输血是难以纠正贫血。②提倡胸骨正中切口，广泛切除胸腺及纵隔的脂肪组织，避免胸腺瘤复发。③提倡成分输血，最好输浓缩红细胞，不输全血。④选用广谱抗生素预防感染。⑤选用止血药物减少术后出血。

目前对胸腺瘤合 PRCA 的发病机制认识不足，治疗效果以难以肯定。杨伟[1]报道术后 3 个月内死亡率为 11.5%（3/26）。术后复发率 19%（5/26），均在术后 1~4 月内出现复发。按术后随访满 2 年，无胸腺瘤和 PRCA 复发证据作为手术的有效标准，其有效率只有 38.5%（10/26）。本组手术治疗 2 例，术后时间还不长，还需要长期随访才能评价手术治疗的效果。

参 考 文 献

[1] 杨 伟. 外科治疗胸腺瘤合并纯红细胞再生障碍性贫血（附 5 例报告及国内文献复习）[J]. 中华胸心血管外科杂志，2001；17（6）：349.

[2] Rosenow BG, Hurey T. Disorder of the thymue [J].Arch Intern Med, 1984；144：736-770.

[3] 夏 鹄，刘 白. 胸腺瘤致单纯红细胞再生障碍发病机制的初步探讨[J].中华血液学杂志，1993；14：178-180.

[4] Masuda M, Aral Y, Okamura T, et al. Pure red ecll aplania with thymoma: evidence of T-cell clonal disorder [J].Am J Hematol, 1997；54：324-328.

[5] Masaoka A, Hashimato T, Shibata K, et al. Thymomas associated with pure red cell aplasia（Histologic and follow-up studies）[J].Cancer, 1989；64：1872-1878.