维普资讯 http://www.cqvip.com

第22卷 第1期 重庆医科大学学报 Vol.22 No.1
1997 ACTA UNIVERSITATIS SCIENTIAE MEDICINAE CHONGQING 1997

骨髓纤维化20例临床分析

临床学院内科 白俊兰 曾玉琼 黄宗干

中图分类号 R551.3

骨髓纤维化(简称MF)较少见，但近年来报道有增多趋向。本病病程进展缓慢，临床表现多样化，易于误诊。现将我院20例报道如下：

1 临床资料

1.1 一般资料

20例均采我院内科住院病人，其中男11例，女9例，男女之比为1.2:1，发病年龄18～68岁，平均年龄43岁，40岁以上15例。病程长者7年余，短者22天，平均病程4.1年，15例病程在3年以上。20例中继发于慢性粒细胞白血病(CML)9例，原因不明者11例。

1.2 临床表现

全部病例均有不同程度的贫血症状；如头昏、乏力，面色苍白，体重减轻。16例有腹胀不适，心悸气急2例，发热4例，骨痛1例，左心衰竭1例。20例均有肝脾肿大。肝脏肿大在1.5～10cm范围内，质硬。并有不同程度的脾脏肿大，以巨脾明显，其中6例脾肋下在18～26cm范围内，最大者占据整个腹腔的五分之四。重度贫血7例，心脏增大1例，皮下紫癜2例。

1.3 血象检查

20例均有不同程度的全血细胞减少：血红蛋白20～63g/L，白细胞1.5～34.6×10⁹/L，血小板17.9～140.2×10⁹/L。成熟红细胞大小不等，有异形红细胞，其中14例有泪滴状红细胞。

1.4 骨髓象检查

20例患者骨髓多次多部位穿刺仅抽出极少量骨髓。18例骨髓有核细胞增生低下，2例增生活跃。骨髓活检有9例符合MF改变；表现为骨髓纤维组织轻至中度增生，并有多量胞浆丰富的多核巨细胞。

1.5 治疗与预后

所有病例均采用对症处理。其中8例用康力龙，丙酸睾丸酮等治疗，同时加强支持治疗。另2例小剂量激素治疗。结果：4例症状好转出院，血红蛋白由30～63g/L上升至90～102g/L。5例病情仅复。1例死于颅内出血。2例死于全身衰竭，7例死于左心衰竭。下例短期住院治疗后自动出院。

2 讨论

2.1 MF为一种少见的骨髓增生性疾病，以中老年患者多见，大多数起病隐匿，进展缓慢。本组病例病程大多在3年以上，长者7年多。临床上有急、慢性之分，而以慢性型多见，可继发于多种病因[1]，尤以肿瘤性疾病为多。本文有9例继发于cmL。主要临床表现为：贫血及肝脾肿大所引起的症状：如头晕、眼花、疲乏无力，面色苍白。严重者出现心悸气急，甚致心脏增大，心力衰竭等。由于脾肿大可引起腹胀，食欲差，上腹及全腹不适。还有骨髓衰竭引起的贫血、出血、感染发烧等。骨髓组织活检为诊断本症的重要依据。不仅能显示髓内造血组织与基质间的构形变化，且可清晰地观察细胞形态。在疾病早期表现全血细胞增生伴轻度纤维组织增生，临床上要高度怀疑MF的可能性，需继续随仿观查，并重复作骨髓活检以确诊或排除本病。疾病中晚期骨髓萎缩，明显的纤维化及骨质硬化，结合临床为MF确诊的依据。本组有9例骨髓活检均表现为轻至中度纤维组织增生，并有多量胞浆丰富的多核巨细胞，符合MF的骨髓病理改变。但由于骨髓活检在一些中少城市尚未开展，我们认为有MF临床表现特征[2]，并伴有以下情况：①全血细胞减少，外周血有幼红幼粒细胞及泪滴状细胞，②进行性脾肿大③如果骨髓多次多部位于抽或呈增生低下也可诊断。本组除9例作过骨髓活检外，其余病例临床上均符合上述特点而诊断为本病。

2.2 巨脾是MF突出的临床体征之一[3]，脾大程度与病程早晚呈正相关，一般情况下每年增大1cm。肝肿大者约占32～79%，但肿大程度不如脾脏显著。肝脾肿大为髓外造血表现。晚期患者尚可有门脉高压，甚至伴有腹水形成或上消化道出血。往往

维普资讯 http://www.cqvip.com

因脾大误诊为肝硬化脾功能亢进(脾亢)，脾脏肿瘤、慢粒等[4]。上一医报道23例MF有4例误诊为脾亢，1例误诊为脾脏肿瘤。本组2例入院时诊断为脾亢。故对脾肿大无肝病史，尤其老年患者切忌草率做出肝硬化脾亢的诊断，应及时检查血象，骨髓象。或随仿病情和骨髓象。疑有MF者进行骨髓活检避免误诊。

2.3 MF与其它骨髓增殖性疾病(如慢粒，真性红细胞增多症，原发性血小板增多症)可互相转化。本组9例患者初有慢粒表现，数年中在先后不同时期内继发MF。其机理不清，可能与机体对异常克隆病的继发仅应有关。Devred认为慢粒至少30%发生MF。多数作者认为MF为慢粒急变的信号，为预后不良的征象。有广泛MF的慢粒患者对化疗药物敏感，常可导致严重的骨髓衰竭。患者可因感染。出血、衰竭而招致死亡。因此慢粒并发骨纤者化疗应慎用。

2.4 本病缺乏特异性治疗，目前多为对症处理，预后较差[5]。临床上采用康力龙，丙酸睾丸酮及小剂量激素治疗，部份患者可取得一定疗效。本组10例经治疗后病情好转或稳定4例。近年来文献中提到1.25(OH)VitD$_3$有抑制纤维组织形成，并曾用于治疗MF。也有报告采用秋水仙碱及D－青霉胺用于治疗MF，但其疗效尚不确切。因此对MF的治疗尚需进一步研究。

参 考 文 献

1.于涧江，等.中国实用内科杂志 1995.15(3):169
2.陆道培，等.临床血液学杂志 1995,8(3):128
3.徐克恩.血液学基础与临床 人民已生出版社,1990,10:302
4.刘冠田，等.临床误诊误治 1992;5(4):171
5.敖忠芳，等.血液病的现代治疗 江苏科学技术出版社,1990;3:111

(收稿日期 1996－09－02)

74-75 婴儿骨皮质增生，病例报告

婴儿骨皮质增生症4例报告

儿科学院内科 张蓉君 徐百华

中图分类号 R725.8 R726.81

婴儿骨皮质增生症(ICH)是Caffey氏1945年首先报告的，又叫Caffey氏病，属骨骼系统少见疾病，容易误诊，而近年来国内发病有增加趋势，为了提高对本病的认识，现报告4例如下。

1 病例

1.1 女，3月。因烦躁哭吵伴小腿前面包块1月于1981年6月2日入院。不发热、精神食欲好、大小便正常。查体:仅见双胫骨前中部有3×3cm包块，边界不清、质硬，不红、无波动感，有触痛，余无异常发现。血常规、血沉、血小板计数均正常。骨骼X线平片显示右锁骨、双桡尺骨及胫、腓骨干皮质增生。诊断ICH。服强的松1周症状消失，4周后X线证明病骨恢复正常，随访20月，生长发育正常。

1.2 女，4月。因生后始低热、烦躁激惹伴双小腿肿胀于1982年12月18日入院。体温38℃左右，精神食欲好，大小便正常。查体仅见双胫骨中部肿胀，边界不清、质硬、不红，无波动感。血常规、血小板计数均正常。骨骼X线平片显示下颌骨体右沿、双胫骨干皮质增生。诊断ICH。未给特殊治疗，1月后随访，临床症状消失，但双胫骨仍有肿胀，生长发育良好。

1.3 男，3$\frac{1}{2}$月。因烦躁不安伴右颈下部肿胀半月于1996年5月6日来本院就诊。不发热、精神食欲好，大小便正常。查体右颈下部肿胀，不红、无波动感，有触痛，血常规正常。曾拟诊蜂窝织炎、骨髓炎、骨结核。经X线骨骼摄片显示双下颌骨、右锁骨、双肩胛骨皮质增生。诊断ICH。未给特殊治疗，1月后随访临床症状减轻，右颈下部肿胀仍存在，但触痛减