维普资讯 http://www.cqvip.com

自身免疫性溶血性贫血继发海蓝组织细胞增生症1例

第一医院内科 唐宗山

中图分类号 R556.61

患者女，30岁。因头昏乏力、耳鸣、巩膜黄染3月，于1992－01－28日入院。外院曾因贫血、脾大、直接抗人球蛋白试验(DAGT)阳性，骨髓象有核红细胞增生明显活跃，发现大量海蓝组织细胞，诊断为自身免疫性溶血性贫血(AIHA)，继发海蓝组织细胞增生症。查体：T 36.2℃；P 88/min；R 20/min；BP 15/8kPa。神清合作，贫血貌，面部轻度浮肿，皮肤粘膜未见瘀点、瘀斑，全身浅表淋巴结不肿大。肺部正常，心界不大，心率88/min，律齐，心尖区闻及Ⅱ级收缩期杂音。腹软，肝肋下1cm，脾肋下2cm，质软偏中，无压痛。实验室检查：血象，Hb 68g/L，RBC 2.5×10^{12}/L，WBC 6.6×10^{9}/L(L0.62，L0.36，E0.02)，Plt 114×10^{9}/L，网织红细胞0.029。DAGT阳性，C_3阳性。肝功能：TB 43.7 μmol/L，T'B 3.8μmol/L，TT 6.5u，ZT 16u。骨髓象：增生极为活跃，粒：红＝0.6/1，粒系0.35。红系0.65，巨核细胞全片81个，血小板成堆易见；全片见大量海蓝组织细胞，胞体大，圆形或椭圆形，核小偏位，核染色质粗糙，偶见核仁，胞浆丰富，浅蓝色，部份边界不清楚，浆内含有数量不等的蓝色或绿色粗大颗粒，少数细胞浆呈泡沫状，过氧化酶染色阳性。用强地松40mg/d治疗，11天后第二次骨髓象：增生明显活跃，粒：红＝1.2/1，粒系0.45，红系0.35，巨核系统正常，海蓝组织细胞明显减少(全片15个)，形态无明显变化。经强地松治疗25天后，肝肋下未及，脾侧位肋下1cm，Hb 106g/L，WBC 8.4×10^{9}/L，Plt 101×10^{9}/L，网织红细胞0.003，TB 17.7 μmol/L，T'B 0.15μmol/L，TT及ZT正常。

自身免疫性溶血性贫血患者，骨髓内见大量海蓝组织细胞，当病情缓解后海蓝组织细胞亦明显减少，脾缩小，肝大消失，肝功正常，说明海蓝组织细胞增生与AIHA有关。原发性海蓝组织细胞增生症，大多由于脂质代谢过程中某些酶的遗传性缺少，使原来能被该酶分解的某些类脂质沉积在网状内皮系统中，呈现充脂性组织细胞增殖[1]，临床表现有肝脾肿大等，预后良好。继发性病例，常见于特发性血小板减少性紫癜，慢性粒细胞性白血病等，继发于AIHA患者尚未见报道。

参 考 文 献

1. 丁训杰，等，主编.实用血液病学 上海医科大学出版社 1992;176

(收稿日期 1995－05－18)