骨髓增生异常综合症 17 例临床分析

王庆余 汪坤镕 武大林 关华军 高全杰 滕本秀 彭贤贵
(第三军医大学新桥医院血液内科) 630037

我科近 6 年收治骨髓增生异常综合症(MDS)17 例。现分析如下。

1 临床资料

1.1 一般资料

男性 11 例,女性 6 例。年龄 16～60 岁,平均 43.4 岁。按 FAB 协作组"关于骨髓增生异常综合症分类的建议"[1]及杨崇礼等"白血病前期骨髓象血象的改变"[2]提出的诊断及分型标准,本组 17 例中 RA 6 例,RAS 4 例,RAEB 6 例,RAEBT 1 例。

1.2 临床表现

17 例(100%)均有头昏、乏力、心悸、苍白等贫血表现,7 例(41.2%)有皮肤粘膜紫癜,2 例(11.8%)有上呼吸道感染,4 例(23.5%)肝大。无浅表淋巴结肿大及脾脏肿大,也无骨关节疼痛及胸骨压痛。

1.3 实验室检查

1.3.1 血象:全部病例均有贫血,血红蛋白 100～21g/L。白细胞计数 8.0～1.6×10^9/L,分类计数 6 例发现晚幼红细胞(1～3/100 WBC),1 例有 0.01 原始粒细胞,3 例可见成熟红细胞大小不均、泪滴状、椭圆形、靶形及嗜碱性点彩红细胞。血小板计数 364.0～200×10^9/L。本组呈全血细胞减少 13 例(76.5%),两系血细胞减少 3 例(17.6%),单一红细胞减少 1 例(5.9%)。

1.3.2 骨髓象:有核细胞增生极度和明显活跃 9 例(52.9%),活跃 8 例(47.1%),主要为红系增生。粒系病态造血 10 例(58.8%),表现为内外浆、核形不规则、肿胀、核呈花瓣样畸形;红系病态造血 17 例(100%),表现为嗜碱性点彩、核芽突、花瓣样、分叶或多核畸形、巨幼样变及环状铁粒幼细胞;巨核系病态造血 10 例(58.8%),表现为小巨核细胞及多核巨核细胞。16 例骨髓铁染色显示细胞外铁增加 2 例,铁粒幼细胞增多 14 例,6 例有数量不等的环状铁粒幼细胞,其中 4 例 RAS 尤为明显。

1.4 治疗及转归

全部病例给于预防感染、适当输血等支持疗法。5 例 RA 采用丙酸睾丸酮、强的松等药物治疗 3 例好转,表现为血红蛋白上升,贫血症状改善;4 例 RAS 用大剂量 Vit B_6 静滴 2 例好转;6 例 RAEB 中 3 例用小剂量 Ara-c,其中 1 例 CR,2 例无效;1 例 RAEBT 用小剂量 Ara-c 无效。在随访的 11 例中,1 例 RAS 转化为 ANLL(M_2),3 例 RAEB 均经历 RAEBT 阶段后转化为 ANLL(M_2)。

此外,尚有 1 例 RAS 1 例 RAEB 转化为 RAEBT。在转化为 RAEBT 2 例中,1 例用小剂量 Ara-c 无效,1 例用 PVCH 联合化疗达 PR;转化为 ANLL 的 4 例均用 PVCH 方案化疗,其中 1 例 CR,2 例 PR,1 例无效。

2 讨论

MDS 是多能造血干细胞水平上恶性变所致分化障碍而引起的一种克隆病,其特征为难治性全血细胞减少,骨髓中一个或更多系列细胞病态造血[1～3]。该病临床表现缺乏特异性,本组全部病例起病隐袭,以缓慢进展贫血症状为主要表现,少数合并轻度皮肤粘膜出血,一般无明显肝脾淋巴结肿大,这与文献报道相符[2～4]。大部分病例外周血呈全血细胞减少,骨髓象全部增生活跃以上,且以红系增生为主,不少病例有红系巨幼样变,这也与文献报道一致[2～4]。我们同意杨氏提出的"病态造血是诊断 MDS 关键"的观点[2],本组病例均有 1～3 个系列骨髓细胞病态造血。Tricot 等认为,少数 MDS 病人骨髓涂片无病态造血,但骨髓活检均有病态造血表现,为此对每例病人必须作骨髓活检[5]。

部分 MDS 在病程中向白血病转化已为多数学者重视,Economopoulos 等报道的病

?1994-2015 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

例白血病转化率为45.1%，转化率高低与类型有关，分别为 RA 6.25%，RAS 12.5%，RAEB37.5%，CMLL57.1%，RAEBT 77.2%[3]。汪洪毅等报道的100例白血病转化率为8%[4]，本组病例白血病转化率为36.4%(4/11)。转化的4例白血病均具有以下特点：(1)与一般急性白血病相比临床症状较轻，仍以贫血为主要表现；(2)形态学分类均为 ANLL(M_2)型；(3)骨髓象仍保留 MDS 阶段病态造血特点；(4)转化过程中骨髓原加早比例逐渐增高，即经历从 RAEB→RAEBT→ANLL 的演变，从而提示 MDS 即为白血病前期，FAB 分型中的 RA、RAEB、RAEBT 为疾病的不同发展阶段，而不是独立的一型[2]。

MDS 目前尚无有效治疗方法，从本文病例可见 RA、RAS 两型在积极支持疗法配合下，使用丙睾、强的松、大剂量 VitB6等有一定疗效。RAEB、RAEBT 型疗效差，但即使已转化为 ANLL，仍应不失时机的应用联合化疗，其可使部分病人得到短期缓解。

关键词 骨髓增生异常综合症；病态造血；丙酸睾丸酮；强的松

参考文献

1. Bennett JM, Catovsky D, Daniel MT, et al. Proposals for the classification of the MDS. Brit J Hematol, 1982; 51: 189
2. 杨崇礼 李来全 陈文杰，等。白血病前期骨髓象血象的改变。中华血液学杂志，1986; 7(9): 515
3. Economopoulos T, Stathakis N, Foudoulakis A, et al. Myelodysplastic syndrome: analysis of 131 cases according to the FAB classification. Eur J Hematol, 1987; 38: 338
4. 汪洪毅 翁维权 于竹英，等。骨髓增生异常综合症100例分析。中华血液学杂志，1987; 8(9): 546
5. Tricot G, Wolf-Peeters C, DeHendrickx B, et al. Bone marrow histology in myelodysplastic syndromes. Brit J Hematol, 1984; 57: 423

(收稿：1992-04-01；修回：1993-04-14)

小肠型肠套叠的诊断和治疗

姜 军 詹新恩 王代科* (第三军医大学西南医院普通外科) 630038

小肠型肠套叠临床上较少见，其病因和临床表现与婴幼儿回结型肠套叠有很大差别，在外科急腹症中诊断常较困难。我院自1959年1月到1989年1月30年间共收治14例，报告如下，着重对其病因和诊断等问题进行分析、讨论。

1 临床资料

本组男性7例，女性7例。年龄15～64岁，平均35.7岁。原发性肠套叠11例，肠道手术后肠套叠3例。病程12 h 到1年，其中3 d 以内4例，7～14 d 3例，14 d 以上7例。3例术后肠套叠分别于术后2、5 d 和6月后发生。临床表现：均有腹痛，多为阵发性绞痛或持续性胀痛；肠鸣音亢进伴肠型13例；腹部包块11例；呕吐10例；停止排便、排气4例；解大量血便1例。X 线检查：腹部透视或摄片13例，均提示有不同程度肠梗阻；消化道钡餐3例，1例诊断为小肠型肠套叠，1例空肠肿瘤，1例高位肠梗阻。钡灌肠4例，1例无异常发现，3例见小肠区肿块阴影。术前诊断：不完全性肠梗阻6例，完全性肠梗阻4例，十二指肠淤积症1例，空肠肿瘤1例，小肠型肠套叠1例，卵巢囊肿蒂扭转1例。治疗及结果：全组均经手术治疗，急诊手术4例，择期手术10例。术中见套叠位于空肠5例、回肠9例，均为顺

* 大坪医院普通外科

?1994-2015 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net