DOI:10.16016/j.1000-5404.1992.03.019

个案与短篇

伴明显骨质破坏的急性淋巴细胞白血病及骨髓纤维化一例

李 莉* 张一军 周成康 何 黎 陈 焰 (第三军医大学西南医院血液科) 630038

以全身广泛性骨质破坏为主要表现的急性淋巴细胞白血病(简称急淋),国内外文献很少有报告。我院近期收治一例急淋患者,不仅以骨痛及骨质破坏为主要表现,而且伴有骨髓纤维化,临床更为罕见,现报告如下:

颜某 男,28岁,工人。胸背部疼痛伴头昏乏力半年,加重至活动受限一月于1991年3月4日入院。体检:T36.5℃,重度贫血貌,前胸部皮肤可见散在出血点,颈部可触及数粒绿豆至花生大小之淋巴结,全身多部位压痛,以胸骨中下段及背部第十肋处为甚,心肺正常,肝脾未及。实验室检查:Hb56g/L,WBC 0.9×10^9/L,分类:中幼粒0.01,晚幼粒0.04,杆状核0.05,中性分叶核0.13,嗜酸分叶粒0.01,单核0.02,幼淋0.02,成熟淋巴0.72,有核红细胞3:100,BPC 6×10^9/L 网织红细胞计数1%,ESR 55mm/h,尿本周氏蛋白(-),蛋白电泳、免疫球蛋白及肝肾功能正常。血钙2.7mmol/L,血磷1.6mmol/L,尿钙7.3mmol/24h,尿磷1.5mmol/24h,AKP 93IU/L,铁蛋白>250ng/ml,Coomb试验(-),染色体46XY。头颅、胸部、腰椎、骨盆X片示"头颅、耻坐骨、髋骨及股骨均可见散在的、大小不一的、不规则的穿凿样骨质破坏"。两侧髂前上棘、两侧髂后上棘棘突及胸骨穿刺均系干抽,仅2次抽取的少量淡红色液体无骨渣或脂肪空泡,镜检示"有核细胞增生明显低下,粒红二系极少见,以淋巴细胞系统为主,占0.780~0.905,原淋0.235~0.465,幼淋0.230~0.245,pox(-),PAS(±~+)"。骨髓活检示"骨质疏松呈网状,骨髓组织中见增生的幼稚淋巴细胞呈片团状分布。Foot染色见细胞间有丰富的网状纤维"。γ照像示"长骨髓显影超过长骨1/3,提示骨髓增生活跃"。诊断:急淋伴骨髓纤维化。给予口服维生素AD 10d后继以Vit D_3 30万U,肌注,2/周,外周血象逐渐回升,Hb78g/L. WBC 3.5×10^9/L,BPC 92×10^9/L,AKP上升至348 IU/L,后又下降为114 IU/L,随以VP方案二疗程.COMP方案二疗程,患者头昏、乏力、骨痛及出血倾向消失,淋巴结肿大及胸背部压痛消失,心肺正常,肝脾未及。AKP再次上升至451 IU/L。血象:Hb 116g/L,WBC 5.9×10^9/L,分类:中性0.80,淋巴0.20,BPC 106×10^9/L.骨穿及骨髓活检均示"急淋完全缓解。"Foot染色示"细胞间少量网状纤维。"头颅、胸部、骨盆、腰椎X片示"骨质破坏区病灶较前减少、缩小。"患者住院治疗115d后病情完全缓解出院。

讨论

全身广泛溶骨性破坏不仅见于多发性骨髓瘤,也可见于急性白血病,急淋多于急非淋,且可伴有高钙血症[1],儿童较成人多见,但罕见于ATLL[2]。有报告伴骨质破坏的急淋患者前列腺素E增高[3]。本例肝脾肿大不明显,外周血中原幼细胞比例低,与文献报告一致。本例骨髓穿刺涂片与骨髓活检显示的有核细胞增生程度不一致,提示骨质破坏是由于白血病细胞高度增生的结果,是造成多次干抽的原因之一,进一步说明骨髓活检对于骨髓干抽病人有着非常重要的价值。

本例有幼红幼粒血症,但肝脾无肿大,随着白血病治疗,骨髓纤维组织明显减少,提示骨髓纤维化为继发性,我们用Vit D_3治疗,取得较好疗效。分析机理:Vit D_3在肝肾中经羟化酶作用形成活性代谢产物1,25$(OH)_2D_3$。1,25$(OH)_2D_3$能抑制人类巨核细胞的增殖,并诱导人髓细胞(myeloid cell)向单核细胞及巨噬细胞分化[4],因巨核细胞可以产生血小板源生长因子(PDGF),PDGF能促使成纤维细胞的增殖及胶原的合成,而单核细胞促使胶原降解[5],从而间接抑制了骨髓纤维化。在使用Vit AD、Vit D_3及化疗后,我们观察到AKP曾增高,X片显示骨质破坏区病灶缩小,提示新

* 进修医师,南京海军医院

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

骨生成。

关键词 白血病，淋巴母细胞性；骨髓纤维化；骨质溶解；麦角骨化醇

参考文献

1. Stein A, Boughton BJ. Common acute lymphoblastic leukaemia in an adult with hypercalcaemia and lytic bone lesions. Br J Haematol 1988;70:503
2. Catovsky D, Greaves MF, Rose M, et al. Adult T-cell lymphoma-leukaemia in blacks from the west Indies. Lancet 1982;1:639～643
3. 迂浩一郎 石黑 精 花岗康彦，等。儿童急性幼稚淋巴细胞白血病合并骨质疏松和背椎压缩性骨折二例。临床血液 1986;27(2):263～268
4. Castro-Malaspina M, Rabellino EM, Yen A, et al. Human megakaryocyte stimulation of proliferation of bone marrow fibroblast. Blood 1981;57:781～787
5. McCarthy DM, Hibbin JA, Goldman JM, et al. A role for 1, 25-dihydroxyvitamin D_3 in control of bone marrow collagen deposition? Lancet 1984;1:78～80

（收稿：1991-07-23；修回：1992-01-16）

胆管囊肿空肠 Roux-en-y 吻合术后并发旷置空肠袢多发性息肉一例

孙文兵 李智华 李云山* 马宽生 蔡景修 （第三军医大学西南医院肝胆外科中心）630038

女性患者，12 岁，间歇性上腹疼痛 10 年，胆管囊肿空肠 Roux-en-y 吻合术后 8 年。出生后其母发现患儿剑下明显膨隆，从 2 岁起常诉上腹疼痛，4 岁时在当地剖腹探查，行胆管囊肿空肠 Roux-en-y 吻合术。我院查体见右上腹一纵形疤痕，无其它阳性体征。B 超及 ERCP 均提示先天性胆总管囊肿（Ⅰ型），其余检查正常。术中见胆总管囊肿约 8cm×6cm×6cm 大小，原旷置空肠袢约 60cm。其内壁有无数个息肉样增生，最大一个位于囊肿空肠吻合口下方，约 3cm×2cm×2cm 大小，其余从黄豆大至米粒大小不等，分布由囊肿近端至远端逐渐变小变稀。切除囊肿及息肉段空肠 20cm。未切除部分与仍有病变，后行胆肠吻合，术后恢复顺利。病理报告为切除段空肠多发性炎性息肉伴淋巴组织增生。

讨论

胆管空肠 Roux-en-y 吻合术后，旷置的空肠段因无胃肠内容物通过，常引起一系列病理效应，如细菌繁殖过盛导致胆汁酸盐浓度降低，脂肪消化障碍，高胃酸分泌导致十二指肠溃疡等[1,2]。旷置空肠袢并发多发性息肉实属罕见，本例空肠袢息肉呈自囊肿近端至远端逐渐变小变稀的特点，提示息肉的发生和发展与空肠袢内环境的改变有关，具体机制尚需进一步探讨，息肉的转归亦有待进一步观察

参考文献

1. 王敖川。胆肠吻合术后并发症。解放军医学杂志 1986;11:325
2. 黄志强 。腹部外科基础。北京，人民卫生出版社 1988:277

（收稿：1991-12-25；修回：1992-04-24）

* 兰州市第一人民医院肝胆外科

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net