DOI:10.16016/j.1000-5404.1989.06.030

个案与短篇

急性淋巴细胞白血病转变为慢性粒细胞白血病

（附1例临床及尸检报告）

汪坤鎔　武大林　王庆余　滕本秀（新桥医院　血液内科）

慢性粒细胞白血病（慢粒）常可转变为各种细胞型的急性白血病而告终约80%[1]。而从急淋转变为慢粒者极为罕见，国外见7例报道，国内尚未见报道。我院连续系统观察1例从急淋向慢粒转变过程，兹报道如下

病　例　报　告

曾某（51871），男，40岁，川籍，设计员。1982年12月2日突然寒热、头痛、牙龈出血，胸透视正常，白细胞40.2×10^9/L，大多为原幼淋巴细胞；骨髓象增生极度活跃，原淋90%，幼淋5.5%，淋巴1.5%；肝脾淋巴结不肿大，给强地松及长春新碱治疗4天仍高热，WBC9.1×10^9/L，原幼淋92%，血小板(BPC) 34×10^9/L于12月15日转我院血液科。呈急热病容，无出血，肝脾淋巴结不大，胸骨轻度压痛。骨髓复查明显活跃，原淋46.5%大小不等，幼淋32%，淋巴7%，过氧化酶（一）；粒系11%，红系1%，巨核细胞1～2个/片；糖原染色阳性31%，NAP阳性44%，积分110分符合急淋L_2型。次日血象Hb94g/L，WBC1.5×10^9/L杆状粒10%，分叶粒40%，碱粒1%，单核3%，淋巴46%未见原幼淋；BPC72×10^9/L。腹部B超，胸片、血生化、肝肾功，血脂，蛋白电泳，免疫球蛋白，肝心酶谱，HBsAg、心电图、脑电图、血沉等均属正常。淋转率38%，E玫瑰花结42%，血溶菌酶62mg/L继用PV(P40mg/日，V2mg/次/周）治疗2周后临床、血象及髓象均完全缓解（CR），Hb114～152g/L，BPC $104\sim290\times10^9$/L，WBC $4.9\sim9.0\times10^9$/L，偶有26×10^9/L。四周后血片中常出现杆状粒1～4%，晚幼粒1～3%，中幼粒1～7%，早幼粒0～1%；髓象多次为活跃或明显活跃，粒：红=1.9～5.4：1，左移不明显，巨核细胞由13个/片逐渐增至1389个/片。NAP阳性40%，积分97；肝脾仍不大。1983年2月底每2～4周专科门诊继用PV方案，间加肌注或鞘内注射MTX，或口服6MP片。边工作边治疗1年余。血象仍常见少量早、中、晚幼粒细胞，碱粒4～14%，酸粒1～6%，骨髓属正常。自84年4月起WBC多在15×10^9/L以上，10月中旬逐升至57×10^9/L，血片中早幼粒2%，中幼粒10%，晚幼粒4%，酸粒1～4%碱粒5～16%；BPC 150～460×10^9/L。髓象极度活跃，粒：红=97：1，原粒2.25%，早幼粒1.5%，中幼粒17.5%，晚幼21.7%，酸粒2%，嗜粒25%，巨核622个/片，NAP偏低。10月30日第3次住院，腹部B超，胸片，肝肾功仍正常。骨髓染色体为46XY Ph^1及46XY_2Ph^1及非整倍体。口服靛玉红（300mg/日）13天于11月13日突然抽搐昏迷死亡。尸检为慢粒（广泛浸润骨髓、肝、脾、淋巴结，左睾丸及右额脑组织）伴右额叶血肿，脑水肿，右侧小脑扁桃体疝，右额叶硬膜下血肿。

讨　论

本例起病急骤，院内外血象及髓象，组化染色均符合急淋L_2型。经PV方案3疗程共40天达CR。随后血象经常出现幼粒细胞，酸碱粒增多，在维持化疗过程中转为典型慢粒血象及髓象，Ph^1(+)，尸检证明符合慢粒转变。以急淋起病，治疗缓解后转变为慢粒者甚为罕见国内尚未见报道，国外1972～1979年报道7例其中男5例，女2例，年龄4～59岁，多为20～50岁，仅1例有脾肿大。大多用过PV+MTX化疗。转变最早者为缓解后1个月，最迟者为5年。本例符合常见情况。

急淋与慢粒先后出现的机理，曾提出3种可能

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

性：1.化疗及放疗引起染色体损伤及基因突变的第2次致癌。2.两种无连系的白血病先后发生。3.急淋期是慢粒慢性期前的原始细胞危象期。Kelsen等[3]所见病例、急淋期Ph^1为（-），慢粒期Ph^1为（+），两期相隔5年之久、且停用化疗2年，故认为系2种白血病先后发生。Shen等[4]报告109例儿童急淋于初诊时即有粒细胞左移者有47例（43.1%），并发现缓解期的长短与白细胞数及其粒系左移的有无有明显关系，故认为急淋患者血象中出现粒细胞左移可提示骨髓中粒系统受抑制较轻，缓解时间亦较长，是估计预后的一个新指标。本文病例的粒系左移是进行性向慢粒转变的过程，而不是急淋缓解过程中的一过性反应，而且曾用PV及MTX等药物，转变是否与细胞毒药物有关也尚难肯定。

Bloomfield CD等[3]证实成人急淋可有Ph^1染色体，Sarin等[4]测定慢粒急变后的原始细胞中脱氧核糖核苷酸转移酶（TdT）水平高，与急淋相似表明急淋与慢粒有其内在联系。多数人认为慢粒是干细胞疾病。慢粒急变可发生在干细胞衍化的不同阶段而出现不同的细胞类型。Forman等[6]认为干细胞可向淋巴系或髓系分化，干细胞性白血病细胞可一时为淋巴系，一时为髓系，也可相互转化，也可同时存在，说明慢粒可急变为急淋，而急淋也可转变为慢粒。本例的急淋与慢粒两期是逐渐演变的，染色体有慢粒特征又遗留急淋期特征，符合急淋向慢粒转变的推测，但也不排除急淋期系慢粒慢性期之前的原淋细胞危象期的可能。

参考文献

1. 吕世藩。慢性粒细胞白血病的急性变（综述）。国外医学：内科学分册 1980；7(10)：444
2. Jenkins DW, et al. A case Report: ALL followed by a clinical picture indistinguishable from CGL in the same patient. Am J Med Sci 1972;274:329
3. Kelsen P, et al. philadephia chromosome positive CML developine in a patient with ALL Cancer 1979;43:1782
4. Shen B J, et al. Left shift in the peripheral blood count at diagnosis in ALL is significantly correlated with duration of complete remission Blood 1984;63(1):216
5. Mauric, et al. Lymphoid blastic crisis at the onset of CGL Cancer 1977;40:865
6. Forman EN, et al. Ph^1-positive childhood leukemia spectrum of lymphoid-myeloid expressions Blood 1977;49(4):549

（收稿：1987.1.14；修回：1989.1.30）

17-α-羟化酶缺陷症1例报告

张平 叶绍珍 张忠辉 丁艳华* 孟平（西南医院 内分泌科）

17-α-羟化酶缺陷症是由常染色体隐性遗传所致的先天性疾病，是肾上腺性征异常综合征中罕见的类型，较少报道，现将我院所见1例报告如下。

患者，女，30岁，已婚，住院号50189。因常头痛、心悸、乏力、全身酸痛两年；行走困难，卧床不起，双手不能端碗，头不能直立半月来院门诊。查血钾2.0mmol/L，血压28.0/18.7kPa（210/140mmHg），ECG：Ⅰ、Ⅱ、avF、avL、V_1导联T-U融合，U波高于T波，提示低钾。以高血压低血钾原因待查于88年4月收入院。患者系足月顺产，至今无第二性征发育，亦无月经来潮，24岁结婚，婚后性欲低下，未曾妊娠。

家族无特殊，父母非近亲联姻。其姐妹性征发育无异常。

体检

体型瘦长，身高160cm，指距161cm，上部长79cm，下部长81cm，体重41kg，女性体态不明显，皮下脂肪不丰满。乳房未发育，腋阴毛缺如，皮肤粘膜无明显色素沉着。血压26.7/17.3kPa（200/130mmHg），心律齐，心尖区SMⅠ级，主动脉辨第二音亢进。腹软，肝脾未及，未扪及包块。双下肢肌力Ⅰ级，双上肢肌力Ⅱ级，双膝反射消失。妇产科检查：外阴呈幼稚型，盆腔内未扪及明显子宫及附件，阴唇及腹股沟无肿块。

实验室检查

*本科进修生

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