DOI:10.16016/j.1000-5404.1989.01.026

个案与短篇

慢性粒细胞性白血病急淋急粒双重变（1例报道及文献复习）

王庆余 汪坤镕 高全杰 武大林 彭贤贵 刘 林 （新桥医院 内科）

慢性粒细胞性白血病（简称慢粒）终末期发生急淋、急粒又重变极少见，我科最近收治1例，于慢粒缓解后先发生急淋变，后发生急粒变，总病程3年2个月。现报告如下。

病例摘要

阎××，男性，41岁。因头昏乏力半年，左上腹发现包块1周于1984年5月18日首次入院。查体：中度贫血貌。双颌下、颈部、腋下及腹股沟触及多个黄豆至蚕豆大淋巴结。胸骨压痛（++）。心肺（-）。肝肋下1cm，脾肋下7cm。经血象、骨髓象等检查确诊为慢粒。以口服靛玉红 $\beta_2$200mg/日治疗后完全缓解（CR），后以100mg/日维持，至86年6月13日（CR后9个月）因发热、呕血、黑便第二次入院。骨髓增生明显活跃，原始及幼稚淋巴细胞占68%，糖原染色阳性率98%，多数为++，确诊为慢粒急淋变，遂以PVCMp（强的松，长春新碱，环磷酰胺及6-巯基嘌呤）方案化疗3疗程达CR。在巩固治疗中，白细胞、血小板计数持续增高，2个月后白细胞升至62×19^9/L。早幼粒2%，中幼粒3%，晚幼粒19%，杆状核3%，分叶核28%，嗜碱粒27%，淋巴14%，单核4%。血小板630×10^9/L。骨髓又示典型慢粒象。经间歇服用大剂量马利兰治疗，每次30～50mg，再次达CR。为防急淋变复发定期采用PVCH（强的松，长春新碱，环磷酰胺及三尖杉酯碱）方案巩固治疗。86年12月4日因头痛、双大腿骨痛第3次入院。查体：无贫血貌，皮肤无出血点，浅淋巴结不大。胸骨压痛（+）。肝肋下1cm，脾未及。骨髓象：原粒57%（过氧化酶染色阳性），早幼粒9%。腰穿脑脊液中找到大量白血病细胞，确诊为慢粒急粒变及脑膜白血病。以多种药物联合化疗，多次鞘内注射甲氨喋呤等治疗，脑白治愈，全身白血病曾部分缓解，但很快复发，终于87年7月16日因肺部感染及全身衰竭死亡。

讨论

大部分慢粒病人于诊断后5年内进入终末期，其表现形式多种，但以急性变最常见，发生率约为50～80%[1][2]。慢粒急变后其细胞类型多样化，其中大多数为急粒变，其次为急淋变，少数可表现为急单变、急粒单变、组织细胞变、急红变、巨核细胞变及嗜碱性细胞变[3]。最近Komatsu等报道1例慢粒急性早幼粒细胞变，并伴发播散性血管内凝血[4]。慢粒急变及急变后细胞形态多样化的机理尚不清，Boggs通过动物实验和Ph^1染色体研究认为：慢粒是一种多能干细胞病，Ph^1染色体可存在于粒系、红系及单核细胞，发生在多能干细胞的病变可表现为选择性细胞受累，当Ph^1染色体变异发生在髓系和淋巴系共同的多能干细胞时，可能在化疗的影响下竞争，此干细胞恶性转化发生在未向髓系分化时则出现急淋变，在向髓系转化时则出现急粒变、急单变或急红变[2]。Janossy认为慢粒急变可累及最初就存在基因恶变的多能干细胞所衍化的不同细胞系列，因而急变后细胞形态可表现多样化。他用细胞表面标记研究了14例Ph^1染色体阳性的慢粒急变病例，其中8例为淋巴细胞性，6例为粒细胞性。前者其细胞膜标记和形态与急淋普通型所见的膜标记和形态不能区别，在这些病例Ph^1染色体可能是唯一能区别的细胞特征[5]

同一慢粒病人先后发生两种细胞类型急变很少见，国内有3例[3][6][7]。其中1例临床演变过程为慢粒→CR→急淋变→CR→急粒变[3]；1例为急淋变→CR→慢粒→CR→急粒变[6]；1例为慢粒→急粒变→部分缓解→急淋变→CR[7]。本文病例临床演变过程为慢粒→CR→急淋变→CR→慢粒→CR→急粒变，如此完整的双重变演变过程实为罕见。同一病人何以先后发生双重变有待研究，张氏认为慢粒急变的原始细胞具有双重倾向，因急淋变时化疗较敏感，缓解后可能又转为急粒变。反之若先急粒

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

变，化疗疗效差，难以获CR，且病程短，因而再转为急淋变的机会较少[8]。

参考文献

1. 武汉医学院第一附属医院血液病研究室。白血病。湖北人民出版社，1979：93～94
2. 罗运遵综述。慢性粒细胞白血病的原始细胞危象。国外医学 输血及血液学分册 1979；2（4）：217
3. 张桂如，等。慢性粒细胞白血病急淋急粒双重变。中华血液学杂志 1982；3（3）：158
4. Komatsu N, et al. Promyelocytic crisis of chronic myelogenous leukemia: Coagulapathy similar to atypical disseminated intravascular coagulation in acute promyelocytic leukemia. Acta Haematol JPN 1986;49(4):88
5. Janossy G, et al. Blast crisis of chronic myeloid leukemia. Brit J Hemat 1976; 34(2):179
6. 戴传德，等。慢性粒细胞白血病淋巴细胞与粒细胞急变一例报告。中华血液学杂志 1983；4（1）：22
7. 崔亚强，等。慢性粒细胞白血病急粒急淋双重变一例报告。中华血液学杂志 1985；6（5）：287

（收稿：1988.4.25；修回：1988.10.2）

（上接63页）

诊。因此，超声检查在作出卵巢癌的诊断过程中，需结合病史考虑或排除这些病变，但有时在鉴别诊断上还是很困难的。

3．超声诊断卵巢癌在方法上的注意点

（1）为了避免诊断的片面性和局限性，要重视病史、妇科检查情况。了解必要的化验结果，如内胚窦癌血清AFP增高。

（2）检查者应按系统的方法进行检查，即了解肿块大小、形态是否规则、有否包膜、是否光滑、囊壁有无结节突起、肿块物理性质、内部回声特征、肿块与子宫的关系、来自何侧卵巢、常规观察腹主动脉周围淋巴结有无肿大、有否腹水、腹腔脏器有无转移病灶。

（3）一次超声检查不能确定诊断的，应了解有关病史及辅助检查结果后重复检查，可提高诊断的准确率。

参考文献

1. Cochrane WJ, Thommas MA. Ultrasound diagnosis of gynecologic pelvic masses. Radiology 1974;110:649
2. 许玉成。妇科疾病的超声图象诊断。中华物理医学杂志 1983；5(1)：55
3. 高云华，等。超声显象诊断妇科肿块。四川医学 1983；4（2）：68
4. Paling MR, Shawker TH. Abdominal ultrasound in advanced ovarian carcinoma. J Clin Ultrasound 1981; 9:435
5. Lurian JR. Newer diagnostic approaches to the evaluation of gynecologic malignancies. Obster Gynecol Survey 1982;37:437

（收稿：1987.6.30，修回：1988.11.2）

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