

• 个案与短篇 •

以双侧睾丸鞘膜积液为首表现慢性粒-单核细胞性白血病 1 例

杨 莉¹, 柳菊芬¹, 张国明²

(沭阳县人民医院: 1. 血液细胞室; 2. 检验科, 江苏宿迁 223600)

DOI: 10.3969/j.issn.1673-4130.2014.07.072

文献标识码: C

文章编号: 1673-4130(2014)07-0942-02

慢性粒-单核细胞性白血病(CMML)是一种骨髓造血干细胞克隆性疾病, 发病率约为每年(1~2)/10 万, 多数在 60 岁以后发病, 男性多见, 主要表现为与骨髓病态造血相关的症状及与骨髓增殖相关的症状。以前被认为是骨髓增生异常综合征(MDS)的一个亚型, 因其兼有骨髓发育异常和骨髓增殖的特点, 2008 年新的 WHO 髓系肿瘤分类将此类疾病更改为骨髓增生异常/骨髓增殖性肿瘤(MDS/MPN)^[1]。作者近期在工作中发现 1 例以双侧睾丸鞘膜积液为首表现的 CMML, 由于是临床上少见白血病, 现将其诊疗过程报道如下并文献复习。

1 临床资料

患者, 男性, 汉族, 83 岁。于 5 年前无意中发现双侧阴囊稍肿胀, 无疼痛, 无坠胀感, 当时未重视; 1 个月前自觉阴囊疼痛、酸胀、坠胀感, 双侧阴囊明显增大。彩超检查示: 双侧睾丸鞘膜内见无回声, 右侧前后径约 18 mm, 左侧前后径约 98 mm, 双侧睾丸鞘膜积液, 阴囊肿大。查体合作, 一般情况可, 有高血压病史, 轻度乏力, 无发热、无贫血貌、无肝及淋巴结肿大, 脾脏大约 202 mm×57 mm, 巩膜皮肤无黄染, 全身无出血点, 无胸骨压痛。胸部正位片示心影呈靴形。血常规检查, WBC: $51.7 \times 10^9/L$; HB: 127 g/L; RBC: $5.1 \times 10^{12}/L$; Plt: $226 \times 10^9/L$; 单核细胞绝对值: $3.1 \times 10^9/L$ 。外周血涂片: 白细胞总数显著增高, 分类中晚幼粒占 6%, 成熟单核细胞比例增高(占 22%), 阅片见幼稚单核细胞及晚幼红细胞。骨髓象示见图 1、2(见《国际检验医学杂志》网站主页“论文附件”)。有核细胞增生明显活跃, 粒红比例增高, 粒系增生活跃, 早幼粒占 5.6%, 中晚幼粒比例偏高, 可见分叶核有分叶过多及双核中幼粒细胞, 嗜酸及嗜碱细胞无明显增高, 红系增生减低, 成熟红细胞形态正常。单核细胞系增多, 分类原幼单占 2.4%, 成熟单核细胞比例增高(占 16.4%), 巨核系增生活跃, 血小板成簇易见。免疫组化: NAP 阳性率 49%, 积分 131 分; POX 弱阳性; Ph(-)。染色体荧光原位杂交分析(FISH): BCR-ABL 融合基因(-)。结果符合 2001 年 WHO 诊断标准和 2007 年血液病诊断及疗效标准^[2], 确诊为 CMML。

该患者出院后 3 个月, 出现低热、牙龈出血, 阴囊肿胀行走受限。血常规检测, WBC: $70.2 \times 10^9/L$; HB: 122 g/L; RBC: $5.0 \times 10^{12}/L$; PLT: $85 \times 10^9/L$; 单核细胞绝对值: $3.9 \times 10^9/L$ 。血涂片示单核细胞比例增高(占 28%), 原幼单占 3%, 见图 3(见《国际检验医学杂志》网站主页“论文附件”)。予替硝唑抗感染及填塞止血, 次日出血停止。20 d 后因右胸部及背部疼痛 1 d 再次入院, 精神差, 扶入病房, 轻度贫血貌, 右侧胸壁及背部大面积肿胀, 压痛明显, 皮温不高, 胸骨无压痛, 双肺未闻及干、湿罗音, 肝肋下未及, 脾下缘达脐下两横指, 右缘达脐中线, 两侧阴囊肿大。血常规检测, WBC: $162.5 \times 10^9/L$; HB: 99

g/L; PLT: $74 \times 10^9/L$, 给予羟基脲降白细胞, 碱化、水化、利尿对症处理, 隔日患者出现少尿, 肾功能异常, 给予透析治疗, 第 3 天呼吸加快、大量出汗, 意识模糊, 呼吸停止。

2 讨论

CMML 是少见血液系统恶性肿瘤, 不同患者临床表现、血液学和形态学特点各不相同, 骨髓中表现既有骨髓病态造血的特征, 又有骨髓增殖的特征, 这就要求医务工作者必须提高对该病的认识。有研究指出, CMML 的免疫表型特点更倾向于 MDS 而不是 MPD^[3]。有研究认为细胞免疫表型 CD4⁺CD56⁺是 CMML 与反应性单核细胞增多症鉴别的重要指标^[4]。

CMML 患者多数外周血白细胞增高, 应注意与慢性粒细胞白血病(CML)、不典型慢性髓细胞性白血病(aCML)和幼粒型粒-单核细胞性白血病(JMML)等疾病的诊断与鉴别。外周血单核细胞数量对 CMML 的诊断起到关键作用, 特别是单核细胞大于 $1 \times 10^9/L$ 是 CMML 的主要指标。本例患者单核细胞绝对值为 $3.9 \times 10^9/L$, 原幼单占 3%, 单核细胞占 28%, 染色体及融合基因(-), 符合 CMML 的诊断标准。

CMML 所致皮肤浸润的报道比较少见, 往往也是疾病急性变转化的信号^[6], 提示预后较差。本例患者 83 岁, 5 年前发现阴囊逐渐肿大伴有坠胀感, 其原因有两个方面, 一方面是白细胞总数逐渐增高, 造成白血病细胞有淤滞, 回流不畅; 另一方面是体内不成熟单核细胞增生, 而且这种细胞有皮下浸润的表现, 髓外发展后所产生症状。另外, 白细胞急剧升高, 肾衰竭是死亡的根本原因。

由于大部分 CMML 患者为老年人, 干细胞移植、化疗等治疗方案常因严重不良反应或患者身体条件差而不能进行。因此, 对于高龄患者应以提高生活质量、延长生存时间为目标, 患者需加强支持治疗以改善症状, 对于年轻患者要积极寻求能达到完全缓解的化疗方案。小剂量阿糖胞苷、5-氮杂胞苷、高三尖杉酯碱、依托泊苷等均有一定的作用, 高白细胞患者可用羟基脲。近年来, 应用拓扑异构酶 I 抑制剂——拓扑替康治疗 CMML 取得一定疗效, 现又有报道地西他滨在治疗 CMML 中有较好作用^[7]。分子靶向治疗是未来研究的重点, 造血干细胞移植是目前惟一有可能治愈 CMML 的方法。

参考文献

- [1] Orazi A, Germing U. The myelodysplastic/myeloproliferative neoplasms: myeloproliferative diseases with dysplastic features[J]. Leukemia, 2008, 22(7): 1308-1319.
- [2] 张之南, 沈悌. 血液病诊断及疗效标准[M]. 3 版. 北京: 科学出版社, 2007: 163-165.
- [3] Subira D, Font P, Villalon L, et al. Immunophenotype in chronic

- myelomonocytic leukemia is it closer to myelody splastic syndromes or to myeloproliferative disorders? [J]. Transl Res, 2008, 151(5):240-245.
- [4] Xu Y, McKenna RW, Karandikar NJ, et al. Flow cytometric analysis of monocytes as a tool for distinguishing chronic myelomonocytic leukemia and reactive monocytosis [J]. Am Clin Pathol, 2005, 124(5):799-806.
- [5] Onida F, Kantarjian HM, Smith TL, et al. Prognostic factors and scoring systems in chronic myelomonocytic leukemia :a retrospective analysis of 213 patients [J]. Blood, 2002, 99(7):840-849.
- [6] Pont V, Miquel FJ, Grau TC, et al. Skin involvement in chronic myelomonocytic leukaemia as a predictor of transformation into a-cute myeloid leukaemia[J]. Eur Acad Dermatol Venereol, 2001, 15(3):260-262.
- [7] Oki Y, Jelinrk J, Shen L, et al. Introduction of hypomethylation and molecular response after decitabine therapy in patients with chronic myelomonocytic leukemia[J]. Blood, 2008, 111(4):2382-2384.
- (收稿日期:2013-12-02)

• 个案与短篇 •

云南省 100 例艾滋病患者外周血细胞及骨髓象改变

张 米¹, 郭 翀^{2△}, 杨翠先¹

(1. 云南省传染病专科医院检验科, 云南昆明 650301; 2. 昆明医科大学第一附属医院检验科, 云南昆明 650032)

DOI:10.3969/j.issn.1673-4130.2014.07.073

文献标识码:C

文章编号:1673-4130(2014)07-0943-02

艾滋病又称获得性免疫缺陷综合征(acquired immunodeficiency syndrome, AIDS), 临床常表现为全身衰竭和免疫功能低下, 常引起一系列机会性感染, 各种类型的血液学异常可能为艾滋病最重要和最持久的并发症^[1]。为正确认识 AIDS 并发血液病, 从而指导临床应用正确的治疗方案, 本文对云南省传染病专科医院 2011 年 2 月至 2012 年 12 月收治 100 例 AIDS 患者外周血细胞及骨髓象进行回顾性分析。

1 资料与方法

1.1 一般资料 本院 2011 年 1 月至 2012 年 12 月入院确诊为 AIDS 者 100 例, 其中, 男性 70 例, 女性 30 例; 年龄 12~62 岁。民族分布情况如下: 汉族 82 例, 彝族 5 例, 傣族 4 例, 壮族 3 例, 白族 2 例, 纳西族 1 例, 苗族 1 例, 佤族 1 例, 回族 1 例, 地区覆盖除昆明外的云南省其他 12 个地州。

1.2 外周血检查 外周静脉血常规检查: 白细胞(WBC)、血小板(PLT)、CD4⁺淋巴细胞计数, 血红蛋白水平。

1.3 骨髓检查 骨髓穿刺检查: 涂片瑞氏染色, 计数有核细胞 200 个, 观察造血细胞增生状况及有核细胞形态。铁染色: 观察细胞外铁和细胞内铁。成熟粒细胞碱性磷酸酶染色(NAP)积分观察。

2 结 果

2.1 外周血检查结果 100 例 AIDS 患者中, WBC 计数减少者 75 例(75%), 范围(0.3~3.87)×10⁹/L; 5 例(5%)增高, 范围(10.3~29.6)×10⁹/L; 在正常范围 20 例(20%), 范围(4.12~9.84)×10⁹/L。部分病例可见中性粒细胞核左移伴胞浆内出现空泡及病原体; PLT 减少 42 例; PLT、血红蛋白和 WBC 均减少 31 例, 血红蛋白和 WBC 同时减少 38 例。CD4⁺淋巴细胞计数 2~191 个/微升。

2.2 骨髓检查结果 骨髓细胞学检查: 93 例患者骨髓增生活跃以上, 7 例患者出现增生减低现象。检出 6 例马尔尼菲青霉菌, 1 例急性淋巴细胞白血骨髓象, 1 例纯红细胞再生障碍性

贫血, 2 例感染性骨髓象, 15 例反应性骨髓象, 2 例骨髓象未见异常。骨髓形态学表现: 粒系增生, 比例减低, 大部分例细胞胞浆颗粒明显增多增粗, 易见空泡, 可见嗜酸或嗜碱性粒细胞; 红系增生, 比例减低, 以中、晚成熟红细胞为主, 成熟红细胞形态大致正常, 少数红细胞大小不一, 部分呈低色素改变; 部分幼红细胞体小浆少或表现巨幼样变, 可见核分裂象/双核/豪周氏小体/嗜碱性点斑等。大部分病例的淋巴细胞比例减低, 浆细胞比例增高, 可见三核、五核型浆细胞。巨核细胞正常或增多, 血小板单个散在或呈簇状分布。铁染色结果: 细胞内铁多为正常, 部分病例偏低。

2.3 并发症 肺孢子虫肺炎(pneumocystis carinii pneumonia, PCP) 2 例, 病毒性丙型肝炎 7 例, 分枝杆菌感染 13 例, 真菌感染 21 例。

3 讨 论

各种类型的血液学异常已被认为 AIDS 患者最重要和持续的并发症^[2]。贫血是 AIDS 患者最常见的血液学改变, 发生率为 63%~95%^[3], 多表现为中度贫血, 而严重贫血发生率低(仅为 5.9%)^[4]。本组资料 100 例 AIDS 患者中, 有 89% 例患者出现贫血, 其中, 轻度贫血 27 例(30.3%), 中度贫血 44 例(49.4%), 重度贫血 18 例(20.2%)。有报道发现 AIDS 患者 PLT 减少发生率可达到 40%^[5], 本组资料 PLT 计数减少 42 例(42%), 本组资料 WBC 计数减少 75 例(75%)。

本研究中 AIDS 患者均为晚期, 免疫力低下, CD4⁺淋巴细胞计数偏低。文献报道 CD4⁺小于 200 个/微升时易发生感染^[6], 本组资料统计 CD4⁺淋巴细胞计数 2~191 个/微升, 发生各种感染的概率非常大, 其中, 并发 PCP 2 例, 病毒性丙型肝炎 7 例, 分枝杆菌感染 13 例, 真菌感染 21 例。

本文检出 6 例马尔尼菲青霉菌感染, 其骨髓象可见粒系增生, 易见空泡, 淋巴比例减低。马尔尼菲青霉菌本身就侵犯骨髓, 加上抗真菌药物极易引起粒细胞减少、PLT 减少及再生障

△ 通讯作者, E-mail: Chong-guo@126.com。