

• 个案与短篇 •

成人 Still 病并发急性造血功能停滞 1 例

李金鹏¹, 李本伟², 孙翠华³

(1. 山东省威海市妇女儿童医院检验科 264200; 2. 山东省即墨市中医院 266200;

3. 山东省即墨市人民医院农保办公室 266200)

关键词:成人 Still 病; 急性造血功能停滞; 再障危象

DOI:10.3969/j.issn.1673-4130.2016.14.069

文献标识码:C

文章编号:1673-4130(2016)14-2047-01

急性造血停滞是由多种原因导致的骨髓造血功能停滞,外周血表现以一系、两系或三系血细胞减少,其中以红系造血停滞最为常见,其诱因临床上多见的有:各种溶血性贫血,病毒感染,白血病,淋巴瘤,某些药物、放射性损害等^[1-3]。但是继发于成人 Still 病(AOSD)的急性造血功能停滞很罕见,国外学者 Moussa 等^[4]曾报道过类似病例。因本病易误诊为再生障碍性贫血,但治疗及预后大不相同,因此,准确的诊断对临床治疗非常关键。本病例是 1 例 AOSD 患者妊娠期间发病,行剖宫产后由于感染发生噬血综合征并发急性造血功能停滞,现报道如下。

1 病例资料

患者,女,32 岁,宫内孕 32⁺₂周,咳嗽 4 个月,头晕 2 d 加重 1 d,2014 年 3 月 7 日收治入院。患者有 6 年关节炎史,6 年中间断四肢大、小关节肿痛、伴咽部不适,26 岁时开始口服强的松(维持用药 2 年),孕 1 个月时自行停用激素,2008 年曾诊断为 AOSD。1 周前因关节痛就诊于外院,具体治疗不详。2 d 前无明显诱因出现头晕、耳鸣、视物双影,来本院急诊。血常规结果:白细胞计数(WBC)为 $7.1 \times 10^9/L$,中性粒细胞百分率(NEUT)为 72.6%,血红蛋白(Hb)102 g/L,血小板计数(PLT) $71 \times 10^9/L$ 。肝功能指标:丙氨酸氨基转移酶(ALT)70 U/L,清蛋白(ALB)22 g/L,总胆红素(TBil)42.7 $\mu\text{mol/L}$,直接胆红素(DBil)28.9 $\mu\text{mol/L}$ 。血压 145/95 mm Hg。腹部超声:肝回声稍增粗、胆囊内胆淤积、腹腔少量积液。胎心监护提示基线平直。入院诊断为“AOSD,妊娠期急性脂肪肝,胎儿宫内窘迫”。入院后行子宫下段剖宫产术,患者术后发现腹壁筋膜下血肿,伴高热,三系进行性减低,WBC 最低至 $0.18 \times 10^9/L$ (3 月 29 日),中性粒细胞最低至 $0.00 \times 10^9/L$ (3 月 29 日),PLT 最低至 $8 \times 10^9/L$ (3 月 23 日),纤维蛋白原最低至 1.29 g/L(3 月 23 日),铁蛋白为 11 260 ng/mL。3 月 26 日开始给予吉赛欣 300 μg 皮下注射,无好转。3 月 25、26 日分别行骨髓穿刺(髂后+胸骨),阅片报告(胸骨):外观少许油脂,增生低下,G=2.5%,E=5%,G/E=0.5:1,淋巴细胞比例明显增高,占 87%,粒系少见,红系只见少许原幼红细胞,部分胞体变大。吞噬细胞易见,并可见吞噬血细胞现象,全片可见巨核细胞 27 个,血小板少见。结合临床诊断为:噬血细胞综合征,急

性骨髓造血功能停滞,可以除外再生障碍性贫血。给予甲强龙冲击治疗+吉赛欣升白细胞 3 d,后改为地塞米松+环孢素 A,积极抗感染治疗。患者于 6 月 6 日出院,出院情况:患者一般情况可,体温正常,血压良好,轻度贫血,白细胞正常,左侧伤口愈合尚可。

2 讨论

AOSD 是一种病因未明,以高热、关节痛和(或)关节炎、皮疹、肌痛、咽痛为主要临床表现并且伴有外周血粒细胞升高,肝、脾、淋巴结肿大等系统受累的临床综合征^[5]。急性造血功能停滞亦称再障危象,其特点为:(1)病情来势凶猛,除了有原发病症状之外,主要为贫血突然加重,网织红细胞明显减少甚至为零;(2)红细胞、白细胞、血小板可以有一系、两系或三系同时减低,本病例表现为三系严重减低;(3)骨髓象与急性再生障碍性贫血相似,淋巴细胞比例增高,本例 AOSD,噬血细胞综合征诊断明确,原发病表现明显,且骨髓巨核细胞不少,可见超巨早幼细胞为本病特征表现^[6],因而可以排除再生障碍性贫血,经过积极对症与支持治疗,患者康复出院。

参考文献

- [1] 邓家栋. 临床血液学[M]. 上海:上海科学技术出版社, 1985:480.
- [2] 卢新天. 溶血危象的病因学及发病机制[J]. 小儿急救医学, 2003,10(5):273-274.
- [3] 孟景晔,黄仁魏,李旭东,等. 急性造血功能停滞 1 例[J]. 广东医学, 2003,24(4):412.
- [4] Moussa M, Hassan MF. Newly diagnosed adult-onset Still's disease with pure red cell aplasia in pregnancy[J]. Arch Gynecol Obstet, 2014,290(1):195-198.
- [5] 蔡宝云,张金福. 成人 Still 病的诊治进展[J]. 中国临床医生, 2013,41(4):10-13.
- [6] 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, 2007:22-23.

(收稿日期:2016-01-20 修回日期:2016-03-31)

误 差

误差指测量值与真值之差,也指样本指标与总体指标之差。包括系统误差、随机测量误差和抽样误差。系统误差指数据收集和测量过程中由于仪器不准确、标准不规范等原因,造成观察(检测)结果呈倾向性的偏大或偏小,是可避免或可通过研究设计解决的。随机测量误差指由于一些非人为的偶然因素使观察(检测)结果或大或小,是不可避免的。抽样误差指由于抽样原因造成样本指标与总体指标的差异,是不可避免但可减少的。