

恶性组织细胞病 25 例临床分析

李 岭

(南华大学 第二附属医院,湖南 衡阳 421001)

关键词:恶性组织细胞病; 临床特点; 诊断

中图分类号:R551

文献标识码:A

文章编号:1000 - 2510(2002)03 - 0289 - 02

恶性组织细胞病(malignant histiocytosis,简称恶组)是单核-巨噬细胞系统组织异常增生的恶性疾病。其临床表现复杂多变,缺乏特异性,给临床诊断造成一定的困难。我院自 1990 年至 1999 年收治恶组 25 例,现回顾性分析并探讨其临床表现及实验室检查特点如下。

1 临床资料

1.1 一般资料 25 例患者中,男性 18 例,女性 7 例,男女比例 2.57 : 1。年龄:10 个月至 76 岁,平均年龄 28 a。病程最短 7 d,最长 392 d。

1.2 主要临床表现 23 例患者有发热(92%),19 例患者有贫血表现,如面色苍白、头昏、活动后气促等(76%),有消化道症状如腹痛、食欲下降、腹胀等 10 例(40%),有出血表现如牙龈出血、鼻出血等 8 例(32%),关节疼痛者 2 例(8%)。入院时体格检查:肝脏肿大(肋下 1cm)者 15 例(60%),脾脏肿大(肋下 0.5cm)者 14 例(56%),浅表淋巴结肿大 6 例(24%),黄疸 6 例(24%),腹水 5 例(20%),肺部有干、湿罗音 1 例(4%),皮肤损害 1 例(4%)。

1.3 血象 入院时全血细胞减少者 9 例,血红蛋白及白细胞下降 3 例,血红蛋白和血小板下降 5 例,血红蛋白下降、白细胞升高者 2 例,仅有血红蛋白下降者 3 例,血象正常者 3 例。

1.4 骨髓 25 例患者均通过骨髓穿刺涂片确诊,3 例行 2 次骨穿方确诊,其中 1 例行胸骨穿刺。

1.5 其它检查 所有患者均做肝功能检查,其中 5 例有谷丙转氨酶及总胆红素升高。25 例中有

20 例予外周血找恶组细胞,其中 6 例为阳性(30%),21 例患者予 NAP 检查,16 例阳性率及积分降低(76.2%),5 例正常。

1.6 诊断标准 按张之南 1991 年归纳的恶性组织细胞病诊断标准¹。

1.7 误诊情况 本组病例首诊误诊 18 例,占 72%。其中误诊为伤寒 4 例,白血病 1 例,再障 8 例,结缔组织病 2 例,肺部感染 1 例,脾功能亢进 1 例,肝炎 1 例。

1.8 治疗及结果 本组病例 5 例患者用化疗,其余病例或自动放弃治疗,或因全身衰竭不能行化疗。5 例化疗者,2 例予环磷酰胺 + 强的松 + 长春新碱 + 阿霉素,2 例用环磷酰胺 + 长春新碱 + 强的松,1 例用长春新碱 + 强的松。25 例中住院期间死亡 2 例,全身衰竭 1 例,肺部感染 1 例。

2 讨 论

恶性组织细胞病国内自 1959 年报告至今,由于其临床表现多变,常造成误诊,误诊率达 65.4%~78.8%^{2,3}。我院误诊率为 72%,符合国内报道。恶组除造血器官外,全身非造血器官均可累及。当病变孤立地发生于某一脏器或组织时,可仅有该脏器或组织受损的表现,从而造成误诊。如我院即有误诊为肺部感染、肝炎者。因此,临床医生对有反复发热、贫血、黄疸、腹痛等全身表现,且体格检查有肝、脾、淋巴结肿大,有规律的抗生素治疗无效者,均应考虑本病的可能。

大多数恶组患者有血象的改变,多为一系或多系血细胞计数下降,但本组有 3 例入院时血象正常,经骨髓穿刺确诊,因而血象正常亦不能排除

本病⁴。疑诊恶组的患者,可常规检查 NAP,恶组病人 NAP 的阳性率及积分明显低于伤寒、再障及正常人等⁵,本组病例的 NAP 检查符合此报道,可作为鉴别诊断依据。国内目前诊断恶组的主要手段仍是骨髓检查,有骨髓涂片及活检,前者的阳性率明显高于后者。但由于恶组在骨髓内的病灶分布不均匀,或尚未侵入骨髓等原因,骨髓涂片可呈阴性结果。故对临床可疑病例应多次、多部位穿刺,如仍未见异常,亦不能排除本病可能⁶。对于多次、多部位穿刺无阳性发现者,可采用胸骨穿刺,其阳性率较高,如本组中即有 1 例首次骨穿无阳性发现而行胸骨穿刺确诊,但因其危险性较大,故穿刺应由有经验医师操作。骨髓涂片中发现异常组织细胞和(或)多核巨组织细胞对诊断有较大意义,本组病例的骨髓象均符合此特征。在国内文献中曾报道恶组患者 SF 明显增高⁷,有助于诊断,但本组病例未做此项检查。

目前恶组患者治疗的效果不理想,生存期短,本组病例中化疗者,病情均未得到缓解。探究其原因,可能因恶组的误诊率较高,往往不能首诊确诊,以致延误治疗,失去化疗时机。临床上如能早

期诊断,及时治疗,可望使部分患者病情缓解,延长生存期。

参考文献:

- 1 张之南.血液病诊断及疗效标准.第 2 版 M.北京:科学出版社,1998,396-420
- 2 顾裕民,杨振安.恶性组织细胞病误诊类型与分析:附国内 136 例误诊病例文献复习 J.中国实用内科杂志,1995,15(3):183-184
- 3 邹霓,王萍,金仲品,等.恶性组织细胞病 41 例误诊分析 J.临床误诊误治,1998,11(4):224-225
- 4 张荣才.恶性组织细胞病前期表现 2 例 J.中华血液学杂志,1994,15:247
- 5 李泓,李春盛,周荣斌.恶性组织细胞病的临床和实验诊断分析 J.中国肿瘤临床与康复,1998,5(3):51-53
- 6 张杰.47 例恶性组织细胞病的血象与骨髓象分析 J.临床检验杂志,1997,15(4):245-246
- 7 冯云,欧阳健,臧秦川,等.噬血细胞综合征与恶组病鉴别诊断的探讨 J.中国实用内科杂志,1994,14(3):161-163

(收稿时间:2002-04-13)

(上接第 284 页)

早期死亡均与人工瓣膜无直接关系,但其远期效果有待于更长期的观察。

G-K 型瓣血流动力学优良,不发生机械瓣膜血栓和溶血¹。本组病例除早期死亡者之外,术后心功能均有明显改善;与进口同类瓣膜如 Sorin 瓣相比,其最大特点在于改变了瓣架上的支柱结构,扩大有效瓣口面积,减轻了血液涡流,明显地改善了过瓣血流的通畅,减少了血栓形成及严重溶血的发生¹。进口产品如 Sorin 瓣的术后瓣膜血栓的发生率为 0.9%,瓣膜功能不全的年发生率为 1.33%²,而本组无 1 例发生瓣膜血栓和溶血,无 1 例发生瓣膜功能不全,而其远期效果尚须更多病例、更长期的观察。

本组有 10 例出现抗凝并发症,其中 7 例为抗凝出血,年发生率为 2.8%;3 例为血栓栓塞,年发生率为 0.94%。全部病例使用华法林抗凝。外院报道:华法林出血率每年平均为 1.57%,病人血栓发生率为每年 0.74%^{3,4}。本组的抗凝并发症较高,作者认为原因有二:(1)本地区为边远山区,有些病人由于交通不便,认识观念落后,不能及时来医院监测 PT,有时不按期服药,甚至任意漏服、停用华法林;(2)10 例出现抗凝并发症者大多为早期病例,由于当时条件有限,仅根据 PT 值来调整华法林用量,而 PT 值容易受多种外界因素的影响,因此抗凝并发症的发

生率较高,近两年我们采用国际比值(INR),控制 INR 在 2.0~2.5 之间,抗凝并发症尤其是出血的发生率明显地减少。

G-K 型瓣膜价格低廉,与进口同类瓣膜如 Sorin、Meatr-onic 相比,G-K 型瓣更适用于广大贫困地区病人。本地区经济较为落后,使用的人工瓣绝大多数为此类瓣膜。同时,G-K 型瓣也有制作上的不足,工艺不够精致,其瓣架、缝合圈及涂层与国外产品相比,尚须精益求精,尤其是缝合圈,进、出针时感觉比较紧,瓣膜启闭声响比较大,有些病人不能适应,影响病人的休息和生活。

参考文献:

- 1 廖崇先,李增祺.248 例 G-K 型人工心脏瓣膜的临床应用 J.中华胸心血管外科杂志,1997,(1):45
- 2 张宝仁,朱家麟.人造心脏瓣膜与瓣膜置换术 M.北京:人民卫生出版社,1999.108
- 3 朱平,龙国粹.应用 CarboMedics 机械瓣行瓣膜替换手术 70 例 J.中华胸心血管外科杂志,1998,(1):29-30
- 4 曾淑燕.577 例心脏机械瓣替换术后口服抗凝剂治疗的观察 J.中华血液学杂志,2002,154

(收稿时间:2002-03-05)