

· 经验交流 ·

儿童急性淋巴细胞白血病特殊的前期表现

姜铭

(解放军91医院儿科, 山东 兖州 272000)

[中图分类号] R733.71 [文献标识码] D [文章编号] 1008-8830(2003)02-0161-02

报告5例小儿急性淋巴细胞白血病(ALL)特殊的前期表现,其发病及演变复杂,诊断困难,也是目前白血病研究中的难题。在此结合文献,总结分析如下。

1 临床资料

1.1 病例来源

本组5例均为本院初诊病例。其中院外误诊3例,院内误诊1例。经临床、血象及骨髓象等检查最终确诊,诊断符合国内白血病的统一标准。^[1]

1.2 起病方式

以急性骨髓造血功能停滞(AAH)起病1例,以血小板减少性紫癜起病1例,以反复关节疼痛起病2例,以反复发热、颈部淋巴结肿大起病1例。初诊前病程1个月2例,2~3个月者2例,1年者1例。

1.3 特殊的白血病前期演变过程

确诊前有血液学异常2例:1例为3岁女孩,因发热10 d,面黄3 d入院, WBC $0.95 \times 10^9/L$ 、Hb 30 g/L、PLT $25 \times 10^9/L$,未见幼稚细胞,骨髓示急性造血功能停滞,经输血、激素、补充造血原料治疗后外周血象正常,骨髓象亦正常。50 d后再次出现发热、面黄,查体见肝、脾淋巴结肿大。外周血出现幼稚细胞。骨髓象示 ALL。另1例为4岁男性患儿,因皮肤紫癜5 d入院。外周血示 PLT $66 \times 10^9/L$,余正常。骨髓象示巨核系增生减低。治疗5 d后紫癜消失, PLT $151 \times 10^9/L$ 。4周后出现发热,关节疼痛,复查骨髓示 ALL。

确诊前反复关节疼痛2例:1例6岁女性患儿1年来反复关节红肿热痛、发热。按风湿热予青霉素、阿斯匹林治疗,症状可控制,但易复发。应用激素治

疗,症状控制后仍有复发,并出现双眼睑红肿,左下眶骨性隆起。查体肝、脾、淋巴结无肿大。WBC $14.2 \times 10^9/L$,分类未见幼稚细胞, Hb 14 g/L, PLT $409 \times 10^9/L$ 。骨髓象示 ALL。另1例13岁男性患儿,因反复关节疼痛3月余,面黄5 d入院。患儿近3月无明显原因的右膝关节疼痛,偶有发热,用白细胞分析仪查血常规无异常,血沉 34 mm/h,诊断风湿性关节炎。给予芬必得、强的松治疗2月余,关节肿痛消失。入院前5 d又出现关节疼痛,同时出现面黄、乏力、鼻衄。关节疼痛剧烈,不能忍受。查体见中度贫血貌,皮肤可见出血点,心肺无异常,肝脾淋巴结无肿大,双膝关节无红肿表现,压痛明显,强迫屈曲位。WBC $11.5 \times 10^9/L$,分类可见幼稚细胞。骨髓象示 ALL。

确诊前反复发热,颈部肿块1例:1岁男婴,因反复发热,颈部肿块6月入院。患儿半年来反复发热,颈部肿块,当地诊所应用青霉素、地塞米松治疗后体温正常,肿块消失,但易反复,约2~4周1次,应用相同治疗后均能好转,患儿出现面黄进行性加重,近月来双侧睾丸肿大入院。查体:中度贫血貌,皮肤无出血点,颈部、颌下、双侧腹股沟淋巴结如黄豆大小,心肺无异常,肝脾未触及,双侧睾丸肿大,质硬。WBC $1.35 \times 10^9/L$,分类未见幼稚细胞。骨髓象示 ALL。

2 讨论

目前国内外多数学者认为,某些白血病患者,在其明确为白血病之前,先有一段不能确定性质的血液学异常时期,经过一段时间后发展为 AL,这一阶段称为“白血病前期”。骨髓的最初损害导致再障或单一系统的造血功能停滞,而后引起干细胞畸变,逐

[收稿日期] 2002-05-19; [修回日期] 2002-07-18
[作者简介] 姜铭(1964-),男,大学专科,副主任医师。

步演变为“再障—白血病综合征”,有人称之为“ALL前期(pre-ALL)”。研究表明^[2]pre-ALL呈克隆性病变,即核型正常细胞克隆性增殖,随后发生细胞遗传学异常引起白血病。目前对这一特殊的异常阶段的认识尚不统一,也有人主张称之为“骨髓增生异常综合征(MDS)”,我们认为并不合适,因在这个时期并不存在幼稚细胞和病态造血,这也是pre-ALL的特殊性所在。结合文献,我们认为在临床上表现下列情况应提高警惕,严密观察:①全血细胞减少而网织红细胞偏高或血小板不少;②拟诊为再障而经过治疗很快恢复;③周围血中出现幼稚细胞(粒或红)而骨髓中无白血病征象;④按再障治疗无效,较稳定的病情突然加重,如发热、肝脾肿大等。总之,要做出明确诊断,需要随访整个病程。早在70年代国外研究表明^[3],骨髓中染色体异常细胞系的出现,骨髓细胞培养特征的异常,造血细胞动力学方面的异常等有转为白血病的可能。

急性白血病是小儿最常见的恶性肿瘤之一,有些病例在发病初期不典型,特别是发热伴关节痛的患儿,尤其应注意排除急性白血病。误诊最多的疾病是幼年类风湿病,幼年类风湿病的多发关节型有小关节的梭形肿胀,晨僵等较有特异性的体征,诊断不易混淆。而少发关节型或全身型和风湿性关节炎,缺乏特异性的临床表现和辅助检查,白血病骨关节疼痛,关节不肿或轻微肿大,常为短暂性,胸骨疼痛常见;类风湿性关节炎呈固定持续性肿大,单纯胸骨压痛罕见。急性白血病血红蛋白下降速度快,幅

度大与类风湿有别。血小板减少和持续下降有利于白血病的诊断,而类风湿和风湿患儿则正常和增加而无下降^[4]。

临床上某些医生将皮质激素作为常规退热药物,由于滥用激素,既达不到治疗目的,又影响对ALL诊断。激素对ALL有治疗作用,特别是L₁型,有时1次常规剂量的地塞米松就能使白血病患者骨髓内的幼稚细胞降至正常范围。激素还可改变细胞形态,造成白血病细胞的形态学改变而使诊断困难。本组3例长期误诊病例均与应用激素有关,其中2例是诊断为风湿而用激素抗风湿治疗,致使1例误诊1年之久,在出现了髓外浸润症状后才考虑白血病而确诊。如果临床怀疑白血病,骨髓检查不支持,则应详细询问有否近期使用皮质激素史。一般要在停用激素5d左右甚至更长时间,才能获得有价值的骨髓涂片。

[参 考 文 献]

- [1] 张之南. 血液病诊断及疗效标准 [M]. 天津:天津科学技术出版社,1991, 152.
- [2] Hasle H, kerndrup G, Jacobsen BB. Childhood myelodysplastic syndrome in Denmark: incidence and predisposing conditions [J]. Leukemia, 1995, 9(9): 1569-1572.
- [3] Dierre RV. preleukemic states [J]. Semin Hemat, 1974, 11(1): 73
- [4] 郑满,郑传经,梁丽,等. 早期急性白血病与类风湿性关节炎的鉴别诊断探讨 [J]. 中国小儿血液杂志,1998, 3(2): 65-67.

(本文编辑:吉耕中)

· 消息 ·

新生儿脑损伤学习班暨研讨会通知

(国家级继续医学教育项目 项目编号:2003-06-03-001)

为了提高新生儿科和产科医师对新生儿脑损伤的理论和临床认识,提高早期诊断的能力和治疗水平,经卫生部继续医学教育委员会批准,由湘雅医院儿科主办“新生儿脑损伤学习班”。该班由全国新生儿专家授课,同时由中国当代儿科杂志社举办新生儿脑损伤研讨会。内容涉及HIE,颅内出血,胆红素脑病,遗传性代谢病所致的脑损伤,换血治疗,高压氧治疗,亚低温疗法,脑内移植治疗的实验研究和新生儿脑损伤的监测等等。欢迎新生儿科和产科医务人员参加。有学术论文者中国当代儿科杂志社将择优刊登,参加学习者经考核合格的可取得国家级I类学分16分。如有兴趣参加者可向以下地址索取正式通知。会议时间定为2003年10月上旬。

联系地址:邮编410008,湖南省长沙市湘雅路141号湘雅医院儿科 李清香、邓芳明 同志

联系电话:0731-4327208 或 0731-4327402;传真:0731-4327402

E-mail: xyped@public.cs.hn.cn

中南大学湘雅医院
中国当代儿科杂志社