

# 以特发性血小板减少性紫癜为早期表现的骨髓增生异常综合征 2 例报告

魏永强, 刘启发

关键词:紫癜;血小板减少性;特发性;骨髓增生异常综合征

中图分类号:R551.3 文献标识码:D

文章编号:1000-8578(2004)06-0379-01

## 1 病例报告

病例 1,男,27 岁。因反复皮肤瘀点、瘀斑,牙龈出血 18 年于 1996 年 3 月 18 日入院。患者 7 岁时,“感冒”后出现双下肢皮肤多处瘀点、瘀斑,刷牙时牙龈渗血,在当地医院检查发现外周血血小板明显减低,PLT  $(35 \sim 43) \times 10^9/L$ ,白血病和血红蛋白正常。后在我院经骨髓涂片检查诊断为“特发性血小板减少性紫癜(ITP)”。经强的松 40mg/d 口服治疗后,血小板逐渐升至  $(60 \sim 75) \times 10^9/L$ 。强的松维持治疗 6 个月后逐渐减量,1 年后停药。住院期间及出院后多次复查血常规,血小板均保持在  $50 \times 10^9/L$  以上,虽未完全恢复正常,但因无出血症状,未再检查治疗。入院前 3 个月,患者无诱因出现低热、四肢皮肤弥漫性出血点,同时伴牙龈自发性出血。当地血常规结果显示,WBC  $3.2 \times 10^9/L$ ,Hb96 g/L,PLT28  $\times 10^9/L$ 。自服强的松 60g/d 治疗,症状无明显改善。入院后行骨髓涂片检查,结果示:有核细胞增生明显活跃,原始粒细胞占 6.5%,原始及幼稚单核细胞占 15.5%,部分粒细胞核浆发育不平衡,易见巨大的中晚幼红细胞,巨核细胞明显增多,可见小巨核细胞,血小板形成不良。外周血偶见幼稚细胞。诊断为 MDS-RAEB-T。予小剂量 HA 方案化疗一疗程及对症治疗,症状改善后出院。患者出院后未坚持治疗,上述症状再次加重。1996 年 7 月 24 日门诊复查骨髓象示:急性非淋巴细胞白血病-M5b。患者自行放弃治疗。

病例 2,男,20 岁。因反复鼻衄 15 年,再发伴四肢皮肤瘀斑于 2003 年 7 月

6 日入院。患者 5 岁时患“肺炎”后出现鼻衄,填塞后可止血,未进行特殊处理。12 岁时患者再次出现鼻衄,出血不止,伴有头晕、乏力,在外院行骨髓检查,诊断为“ITP”,给予口服强的松 30mg/d,出血停止。30 天后减量,并逐渐停药。后患者反复出现鼻衄,但出血量均较少,压迫后可止血,未再服药治疗。入院前两周患者再次出现鼻衄,出血量约 200ml,同时伴有四肢散在瘀斑,在当地医院反复查血常规,血小板一直处于  $10 \times 10^9/L$  以下,白细胞和血红蛋白基本正常,骨髓检查考虑为:1.ITP?2. 红白血病?给予强的松治疗后症状略有好转,为进一步诊治转入我院。入院时查体,四肢散在陈旧性瘀斑,其他无异常。血常规示:WBC  $3.49 \times 10^9/L$ ,Hb112 g/L,PLT  $22.2 \times 10^9/L$ 。骨髓象:骨髓增生明显活跃,原始粒细胞占 4.5%,有核浆发育不平衡现象,红系增生明显活跃伴巨幼样变,巨核细胞明显减少。住院期间行胸骨穿刺,骨髓涂片显示:骨髓增生明显活跃,原始粒细胞占 6.5%,巨核系增生受抑。诊断为 MDS-RAEB。于 2003 年 9 月 2 日行异基因外周血造血干细胞移植,移植后复查骨髓象基本正常,血象正常,目前仍在随访中。

## 2 讨论

本文介绍的两例 MDS 病人,均在儿童时期发病,最初表现为单纯血小板减少,而且发病时骨髓象均提示为“特发性血小板减少性紫癜”。目前国内外也有关于 MDS 最初表现为 ITP 的报道,从发现血小板减少至诊断为 MDS 平均历

时 4~5 年,也有长达近 10 年的报道。本文中的两病例从发病至确诊均在 15 年以上,比较罕见。至于“ITP”是 MDS 的早期表现,还是疾病之间的转变,目前尚存在争议,有报道认为免疫抑制剂,如硫唑嘌呤可引发 MDS<sup>[1]</sup>。至于糖皮质激素是否有类似作用尚未见报道。

MDS 是一组造血干细胞的恶性克隆性疾病。临床以贫血为主要特点,外周血至少有一系血细胞减少,骨髓象表现为多系病态造血,或伴有原始及幼稚细胞的增多。典型的 MDS 诊断并不困难,但 MDS 的早期表现缺乏特异性,容易误诊。有文献报道早期表现为单纯血小板减低的 MDS 病人的特点如下:1、以男性为主;2、确诊结果多为 MDS 中的难治性贫血(MDS-RA);3、部分细胞遗传学检查有染色体的异常;4、骨髓形态学方面多表现为巨核细胞增多伴小巨核、粒细胞颗粒减少、很少见到假性 Pelger-Hueti 核异常<sup>[2]</sup>。另外,通过比较 MDS 和 ITP 患者骨髓巨核细胞集落形成单位(CFU-meg)和外周血血小板生成素(TPO)的平均值可以发现,MDS 患者的 CFU-meg 数量明显低于正常人,而 ITP 患者则有所增多;MDS 患者的 TPO 水平是显著升高的,而 ITP 患者只是轻度升高<sup>[3]</sup>。这两方面也有利于做早期鉴别诊断。

## 参考文献:

- [1] Fukuda M, Horibe K, Miyajima Y, et al. Chronic myelomonocytic leukemia developed 9 years after the diagnosis of idiopathic thrombocytopenic purpura in a child[J]. Rinsho Ketsueki, 1994, 35 (6): 609-615.
- [2] Sashida G, Takaku T, Shoji N, et al. Clinicohematologic features of myelodysplastic syndrome presenting with isolated thrombocytopenia: an entity with a relatively favorable prognosis[J]. Leuk Lymphoma, 2003, 44 (4): 653-658.
- [3] Wang W, Matsuo T, Yoshida S, et al. Colony-forming unit-megakaryocyte (CFU-meg) numbers and serum thrombopoietin concentrations in thrombocytopenic disorders: an inverse correlation in myelodysplastic syndromes[J]. Leukemia, 2000, 14 (10): 1751-1756.

[编辑:张麟;校对:安凤]

收稿日期:2004-02-17;修回日期:2004-04-14

作者单位:510515 广州,第一军医大学附属南方医院血液科