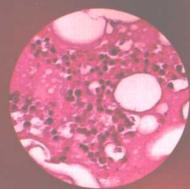


临床疑难病例精析



# 血液系统 疑难病例

主 编 欧阳仁荣  
副主编 陈芳源 韩洁英  
评 阅 林果为 余润泉

HEMATOLOGY  
CASE ANALYSIS



上海科学技术出版社

血液系统疑难病例



# 血液系统 疑难病例

主编 曹晓波  
副主编 曹晓波 曹晓波  
编委 曹晓波 曹晓波 曹晓波

上海科学技术出版社

临床疑难病例精析

# 血液系统疑难病例

主 编 欧阳仁荣  
副主编 陈芳源 韩洁英  
评 阅 林果为 余润泉

上海科学技术出版社

图书在版编目(CIP)数据

血液系统疑难病例/欧阳仁荣主编. —上海:上海科学技术出版社,2010.4

(临床疑难病例精析)

ISBN 978-7-5478-0076-8

I. 血... II. 欧... III. 血液病:疑难病—病案—分析  
IV. R55

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2009)第 201288 号

上海世纪出版股份有限公司 出版、发行  
上海科学技术出版社

(上海钦州南路71号 邮政编码200235)

新华书店上海发行所经销

苏州望电印刷有限公司印刷

开本 889×1194 1/32 印张:9.75 插页 4

字数:242千字

2010年4月第1版 2010年4月第1次印刷

ISBN 978-7-5478-0076-8/R·16

定价:48.00元

---

本书如有缺页、错装或坏损等严重质量问题,  
请向工厂联系调换

## 内容提要

---

本书为“临床疑难病例精析”系列书籍之一，收集了 40 余例血液系统的疑难病例。病例来自于上海市各大医院，其中不少是上海市医学会血液学专科委员会讨论过的。

本书有以下特点：第一，选择的疑难病例具有重要参考价值，特别注重涵盖当前容易混淆的临床问题；第二，重视诊治思路，讨论内容说理清楚，反映各级医师意见，多数病例附有病理结论；第三，每个案例如有意见分歧，都请资深专家进行“评述”。

本书读者对象为血液科医师。

## 编写人员

---

**主 编** 欧阳仁荣

**副主编** 陈芳源 韩洁英

**评 阅** 林果为 余润泉

**编写者**(排名不分先后)

陈芳源	上海交通大学医学院附属仁济医院
韩洁英	上海交通大学医学院附属仁济医院
欧阳仁荣	上海交通大学医学院附属仁济医院
沈志祥	上海交通大学医学院附属瑞金医院
陈秋生	上海交通大学医学院附属瑞金医院
梁 辉	上海交通大学医学院附属新华医院
胡均培	上海交通大学医学院附属第九人民医院
王 椿	上海交通大学附属第一人民医院
林果为	复旦大学附属华山医院
许小平	复旦大学附属华山医院
邹善华	复旦大学附属中山医院
余润泉	第二军医大学附属长征医院
侯 健	第二军医大学附属长征医院
王健民	第二军医大学附属长海医院
孟月生	同济大学附属东方医院

# 序一

---

疑难杂症大多数属于罕见临床事件,采用循证诊断难以找到大系列多中心随机对照资料,文献检索找到的大多数为个案报导。由于临床情况不明确,临床医师总是在不确定的情况下作出诊断决策,因此疑难病例初诊误诊率较高。长期以来,临床医师十分重视疑难病例讨论,特别是临床病理讨论,欲从中找到某些内在规律和临床经验,从而提高自己的诊断水平。

上海市医学会血液学专科委员会长期以来坚持每个月进行疑难病例讨论,选题恰当,由各教学医院血液科集体讨论,然后将各医院诊断意见带来学会集体讨论。继之由提供病例的主办单位揭示案底,并进行文献复习,最后还有老教授点评。与会者往往受益匪浅,实为各级医师继续教育的良好形式。通过讨论,年轻医师的临床思维能力获得锻炼。上海交通大学医学院附属仁济医院欧阳仁荣、陈芳源、韩洁英教授主编的《血液系统疑难病例》一书,就是在上述背景下编写出版的,其中绝大多数实例选自上海市医学会的病例讨论。

该书的特点有三:第一,选择的疑难病例具有重要临床参考价值,指出了当前容易混淆的临床问题;第二,讨论内容说理清楚,反映各级医师意见,多数附有病理结论;第三,每个案例如有意见分歧,都请资深专家进行“评述”。

相信本书的出版将会在血液病疑难疾病的诊断方面,提供一本极有参考价值的专著,同时它也是对年轻医师进行继续教育的好教材。

第二军医大学附属长征医院教授

余润泉

复旦大学附属华山医院教授

林果为

2009年10月

## 序二

---

近年来,由于医学科学的发展,尤其是各种诊断技术的进步,如PET-CT、全息胶囊胃镜、肿瘤相关基因及染色体的检测等,使得许多疾病的临床诊断更为简易、全面、明确,大大提高了临床上各种疾病的诊断率。

随着时代变迁,各种疾病的发生率和流行病学也有一定变化,血液病患者明显增多,许多血液病的早期临床症状和体征很不明显,常常表现为一些似乎与血液病无直接关系的临床症状和体征,一些新型的诊断手段和检测技术也无法直接明确疾病的诊断,疑难病症屡见不鲜。检测手段、仪器的不断更新发展使许多年轻医师对仪器的依赖性日益严重。但是,作为一个内科医师,详尽收集病史,仔细全面地进行体格检查,结合必要的现代化检测手段予以综合分析和判断却是临床诊断的基础。如何将临床症状体征与新型的检测手段相结合,以对疑难病例进行准确临床诊断,永远是我们临床医师面临的重要课题。

本书中近50例疑难病例全是上海市近10多年来在各大医院中所见的具体病例,每一病例都曾经历了曲折、复杂的诊断过程。这些患者的诊断明确凝集了各级医务人员的心血、智慧和诊断技巧。本书是一本对血液专科医师和内科医师均极为有益的参考书,它的出版充分体现了活跃在上海市临床第一线的一辈学者对我国年轻血液科医务人员的关怀、帮助。本人有幸先睹本书,并非常乐意将其介绍给广大同行,希望此书能为血液系统疑难疾病诊断提供诊治模板,进一步提高青年医师的临床综合分析能力。

上海市医学会血液学专科委员会主任委员

沈志祥

2009年10月



## 前言

---

《血液系统疑难病例》与读者见面了。本书所收集的病例来自上海市各教学医院血液科,其中不少是以往上海市医学会血液学专科委员会讨论过的。在此要特别感谢复旦大学附属华山医院、复旦大学附属中山医院、上海交通大学医学院附属仁济医院、上海交通大学医学院附属瑞金医院、上海交通大学医学院附属新华医院、上海交通大学医学院附属第九人民医院、上海交通大学附属第一人民医院、第二军医大学附属长征医院、第二军医大学附属长海医院、同济大学附属东方医院等提供病例,并作了很好的文献综合分析。因此,本书可以说是集体编著的病例选集。

由于选用病例时间跨度长,因此有些老病例的检查内容、疾病分型以及治疗与当今有些差异,但考虑到本书强调的是讨论的思路,而有的老病例有尸解结果,是可贵的资料,因此将它们一并收入本书。

本书编写过程中得到华山医院林果为教授、长征医院余润泉教授的指点,两位教授还为部分病例讨论作了评述,评述内容虽不多,但精辟,颇有点睛之意。

本书资料收集、整理过程中,万海霞、王海嵘两位医生付出不少时间,在此谨表感谢。

由于编者的水平有限,本书出版后,还请读者斧正。

上海交通大学医学院附属仁济医院

欧阳仁荣 陈芳源 韩洁英

2009年10月

# 名词缩写表

---

## 常用实验室检查项目缩写

$\gamma$ -GT	血清 $\gamma$ 谷氨酰转移酶
A/G	血清白蛋白/球蛋白值
ACA	抗心磷脂抗体
AFP	甲胎蛋白
AKP, ALP	碱性磷酸酶
Alb	血清白蛋白
ALT	血清丙氨酸氨基转移酶
ANA	抗核抗体
ANCA	抗中性粒细胞胞质抗体
APTT	活化部分凝血酶原时间
ASO	抗链球菌溶血素“O”
AST	血清天冬氨酸氨基转移酶
BUN	尿素氮
BT	出血时间
CA	糖类抗原
CE	酯酶染色
CEA	癌胚抗原
Cr	肌酐
CH50	总补体溶血活性
CIC	循环免疫复合物
CK	肌酸激酶
CRP	C 反应蛋白
CT	凝血时间

DB	直接胆红素
dsDNA	双链 DNA
ENA	可提取性核抗原
ESR	红细胞沉降率, 血沉
FDP	纤维蛋白降解产物
FⅧ : C	凝血因子Ⅷ的凝血活性
FⅨ : C	凝血因子Ⅸ的凝血活性
Fg	纤维蛋白原
Hb	血红蛋白
IDB	间接胆红素
IFANA	间接免疫荧光抗核抗体
IgA	免疫球蛋白 A
IgG	免疫球蛋白 G
IgM	免疫球蛋白 M
INR	国际标准化比值
KPTT	白陶土部分凝血活酶时间
LDH	乳酸脱氢酶
MCH	红细胞平均血红蛋白量
MCHC	红细胞平均血红蛋白浓度
MCV	红细胞平均体积
$\beta_2$ - MG	$\beta_2$ 微球蛋白
NAP	中性粒细胞碱性磷酸酶
NSE	非特异性酯酶
PAIgG、IgM、IgA	血小板相关抗体 IgG、IgM、IgA
PAS	过磷酸-席夫反应, 糖原染色
PLT	血小板计数
POX	过氧化物酶染色
PPD	结核菌素纯蛋白衍化物
PSA	前列腺特异性抗原
PT	凝血酶原时间

RBC	红细胞
RF	类风湿因子
RNP	核糖核蛋白
SBB	苏丹黑染色
ssDNA	单链 DNA
TB	血清总胆红素
TBA	总胆汁酸
TNF	肿瘤坏死因子
TSH	促甲状腺激素
TT	凝血酶时间
UA	尿酸
vWF : Ag	血管性血友病因子相关抗原
WBC	白细胞

### 常用疾病名缩写

ALL	急性淋巴细胞白血病
AML	急性粒细胞白血病
APL	急性早幼粒细胞白血病
CML	慢性粒细胞白血病
CLL	慢性淋巴细胞白血病
DIC	弥散性血管内凝血
DLBCL	弥漫大 B 细胞淋巴瘤
FL	滤泡性淋巴瘤
HD	霍奇金病
MDS	骨髓增生异常综合征
MM	多发性骨髓瘤
MPD	骨髓增生性疾病
NHL	非霍奇金淋巴瘤
RAEB - I	难治性贫血原始细胞过多 I 型
RA	难治性贫血

RAS	难治性贫血伴环状铁粒幼细胞增多
SLL	小淋巴细胞淋巴瘤
WM	华氏巨球蛋白血症

### 常用药物名缩写

ACR	阿柔比星, 阿克拉霉素
ADR	多柔比星, 阿霉素
AMSA	安吖啶, 胺苯吖啶
Ara - C	阿糖胞苷
ATG	抗胸腺细胞球蛋白
ATRA	全反式维 A 酸
BCNU	卡莫司汀, 卡氮芥
CCNU	洛莫司汀, 环己亚硝脲
CTX	环磷酰胺
CsA	环孢素, 环孢菌素 A
DNR	柔红霉素
DTIC	达卡巴嗪, 氮烯咪胺
EPO	促红细胞生成素
G - CSF	粒细胞集落刺激因子
GM - CSF	粒、单核细胞集落刺激因子
HHRT	高三尖杉酯碱
Hu	羟基脲
IDA	伊达比星, 去甲氧柔红霉素
IFN	干扰素
MTX	甲氨蝶呤
Mito	米托蒽醌
Pred	泼尼松
THP	盐酸吡柔比星, 吡喃阿霉素
VCR	长春新碱
VDS	长春地辛

VM-26	替尼泊苷, 鬼臼噻吩苷
VP-16	依托泊苷, 鬼臼乙叉苷
6-TG	硫鸟嘌呤
6-MP	巯嘌呤, 6-巯基嘌呤

### 常用治疗方案缩写

CAG	阿糖胞苷, 阿柔比星, 粒细胞集落刺激因子
CHOP	环磷酰胺, 多柔比星, 长春新碱, 泼尼松
CHOP-R	CHOP 加抗 CD20 单抗
COAP	环磷酰胺, 长春新碱, 阿糖胞苷, 泼尼松
DA	柔红霉素, 阿糖胞苷
DVP	柔红霉素, 长春新碱, 泼尼松
DVPL	柔红霉素, 长春新碱, 泼尼松, 左旋门冬酰胺酶
FC	氟达拉滨, 环磷酰胺
FCD	FC 加地塞米松
FCM	FC 加米托蒽醌
FLAG	氟达拉滨, 阿糖胞苷
IA	伊达比星, 阿糖胞苷
MA	米托蒽醌, 阿糖胞苷
MP	美法仑, 泼尼松
VAD	长春新碱, 多柔比星, 地塞米松


# 目录

---

- 一 淋巴细胞增多伴肝脏多发性占位、脾肿大 / 1
- 二 髓系/NK 细胞急性白血病 / 9
- 三 CD56 阳性的原发性多发性皮下髓细胞肉瘤 / 15
- 四 多发性骨髓瘤与纵隔髓外浆细胞瘤并存 / 22
- 五 阵发性睡眠性血红蛋白尿症转变为急性白血病 / 27
- 六 Castleman 病 / 31
- 七 HELLP 综合征 / 36
- 八 骨髓增生异常综合征伴脾脏肿大 / 43
- 九  $\mu$  重链病 / 51
- 十 发热、皮疹、白细胞增多、肺部阴影 / 58
- 十一 获得性血友病甲 / 65
- 十二 原发性浆细胞白血病 / 71
- 十三 白血病合并 Guillain-Barré 综合征 / 78
- 十四 皮疹伴嗜酸性粒细胞增多 / 84
- 十五 极重型再生障碍性贫血合并鼻眶脑毛霉菌病 / 92
- 十六 产后 Coombs 试验阳性的血栓性血小板减少性紫癜 / 100
- 十七 原发性中枢神经系统淋巴瘤合并尿崩症 / 108
- 十八 小淋巴细胞淋巴瘤治疗过程中同时并发慢性粒细胞白血病 / 116
- 十九 急性巨核细胞白血病(AML-M7) / 121
- 二十 少见的 IgE 骨髓瘤 / 129
- 二十一 CML 干细胞移植后发热 / 133
- 二十二 急性混合细胞白血病伴脂肪肝患者肺脂肪栓塞 / 138
- 二十三 皮肤瘀点、瘀斑,血尿、蛋白尿 / 143
- 二十四 淋巴结、扁桃体肿大,白细胞显著增高 / 150

- 二十五 急性髓性白血病合并肺毛霉病成功实施非清髓性异基因外周血干细胞移植 / 158
- 二十六 结缔组织病相关的肺间质病变和自身免疫性溶血性贫血 / 164
- 二十七 原发性甲状腺功能减退伴继发性贫血 / 170
- 二十八 贫血、肝大、皮肤色素沉着 / 175
- 二十九 急性淋巴细胞白血病合并曲霉病 / 181
- 三十 发热、血小板增多待查 / 186
- 三十一 肝脾  $\gamma\delta$ T 细胞恶性淋巴瘤 / 193
- 三十二 贫血及血小板下降 / 200
- 三十三 右侧背痛,双下肢乏力伴尿潴留 / 206
- 三十四 周围 T 细胞淋巴瘤(非特殊型) / 212
- 三十五 自身免疫性溶血性贫血和慢性淋巴细胞增殖性疾病 / 217
- 三十六 发热、皮疹、白细胞升高、单核细胞增多 / 224
- 三十七 发热、出血、短暂意识丧失、抽搐 / 229
- 三十八 发热、出血、贫血 / 235
- 三十九 鼻、面颊部肿痛伴发热 / 242
- 四十 发热、黄疸、肝脾淋巴结肿大 / 248
- 四十一 腹胀、腹痛、肝肿大、下肢水肿 / 254
- 四十二 尼曼-匹克病 / 260
- 四十三 椭圆形红细胞增多,红细胞渗透脆性降低 / 268
- 四十四 腰痛、发热、脾脏和腹膜后淋巴结肿大 / 277
- 四十五 纵隔肿块 / 282
- 四十六 三系减少、脾大、骨髓单克隆 B 淋巴细胞浸润 / 287





## 淋巴细胞增多伴肝脏多发性 占位、脾肿大

### 病史摘要

男性,69岁。因“发现外周血淋巴细胞增多2年伴肝区隐痛5个月”于2005年10月19日入院。患者2003年12月因前列腺增生准备手术时查血常规发现淋巴细胞增多(WBC  $38.04 \times 10^9/L$ , L 81%, Hb 105 g/L, PLT  $99 \times 10^9/L$ )。无发热和其它不适,无浅表淋巴结肿大,肝脏肋缘下未及,脾脏肋缘下1.5 cm。查外周血涂片分类:N 20%, L 32%, M 1%, E 1%,幼淋巴细胞46%。根据骨髓涂片和外周血淋巴细胞免疫表型,诊断为“B淋巴细胞增殖性疾病”。2年来一直给予苯丁酸氮芥2 mg/d治疗,白细胞总数控制在正常范围。2005年5月无诱因出现肝区隐痛不适,到本市某三甲医院作腹部CT检查,示“肝内多发病灶,最大3.5 cm×4.5 cm”;肺CT示“左肺小结节,可疑转移”;AFP在正常范围。该院诊断为“血液系统疾病肝脏浸润”。为明确肝脏占位性病变的性质和进一步治疗而入院。近半年来,每日下午低热,体温约37.5℃,体重减轻10 kg,精神、胃纳、睡眠可,大、小便正常。

患者有高血压史近20年,血压控制良好。2004年4月因前列腺增生行经尿道行前列腺电切汽化术。个人史、家族史无特殊。

### 体格检查

体温37.5℃,脉搏92次/min,呼吸20次/min,血压100/65 mmHg。患者神志清楚,一般情况可,巩膜无黄染,全身皮肤黏膜无瘀点、瘀斑,浅表淋巴结无明显肿大。心界不大,心率92次/min,律齐,各瓣膜听