

疑难病 细胞学诊断

主编 丛玉隆 李顺义



人民卫生出版社

疑难病

细胞学诊断

王德明 主编

人民卫生出版社

疑难病

细胞学诊断

主 编 丛玉隆 中国人民解放军总医院
李顺义 河北医科大学第二医院

副主编 卢兴国 浙江大学医学院附属第二医院
周道银 第二军医大学附属长海医院
陈万新 华中科技大学同济医学院附属协和医院
李绵洋 中国人民解放军总医院

编 者 (以姓氏笔画为序)

马顺高	王红霞	王桂芳	卢兴国	史 敏	丛玉隆
邢江涛	朱 蕾	任军伟	刘 源	李顺义	李绵洋
吴 豫	张 涛	张立文	陆志成	陈 丽	陈万新
周 浩	周道银	赵书平	郝冀洪	俞靖龙	高 莉
康劲松	梁华兵	彭文红			

人民卫生出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

疑难病细胞学诊断/丛玉隆等主编. —北京:人民卫生出版社,2008.5

ISBN 978-7-117-10195-0

I. 疑… II. 丛… III. 疑难病-细胞诊断
IV. R446.8

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2008)第 061640 号

疑难病细胞学诊断

主 编:丛玉隆 李顺义

出版发行:人民卫生出版社(中继线 010-67616688)

地 址:北京市丰台区方庄芳群园 3 区 3 号楼

邮 编:100078

网 址: <http://www.pmph.com>

E - mail: pmph@pmph.com

购书热线:010-67605754 010-65264830

印 刷:北京人卫印刷厂

经 销:新华书店

开 本:787×1092 1/16 印张:17.5

字 数:409 千字

版 次:2008 年 5 月第 1 版 2008 年 5 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号:ISBN 978-7-117-10195-0/R·10196

定 价:98.00 元

版权所有,侵权必究,打击盗版举报电话:010-87613394

(凡属印装质量问题请与本社销售部联系退换)



主编简介

丛玉隆

丛玉隆,文职将军,解放军总医院主任医师、教授,博士生导师,我国著名的实验室诊断学专家。1982年毕业于山东医科大学医疗系血液病专业,硕士研究生毕业,获得医学硕士学位。

现任中华医学会检验分会主任委员、中国医师协会检验医师分会主任委员、《中华检验杂志》总编辑。

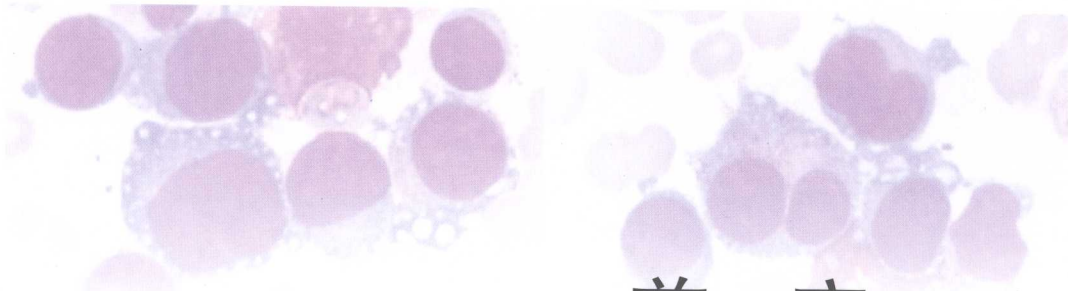
长期以来从事实验诊断学,特别是血液病、血栓病实验诊断学的医疗、教学和科研工作,发表论文100余篇,主编专著40余部。多次获得科技成果奖、医疗成果奖、教学成果奖,硕果累累。近年来,对医学实验室的现代化、标准化进行了大量的探索与研究,将其管理理念运用于科室实验室实践,卓有成效。



主编简介

李顺义

李顺义,男,1935年1月生,河北唐山人。教授,主任检验师,硕士生导师。1951年8月在天津巴斯德化验所学习临床检验,长期在河北医科大学附属医院从事血液学检验、教学和科研工作。专长血细胞形态学诊断。曾任河北医科大学第二医院检验科主任,河北医科大学实验诊断教研室主任,中华医学会检验分会第四届常委,中华医学会检验分会第五届委员会委员及血栓与止血专家委员会委员,河北省医学会理事,河北省医学会检验分会第六、七届主任委员,第八届名誉主任委员,《中华检验医学杂志》第五、六届编辑委员会委员,第七届编辑委员会资深委员。《河北医药杂志》编委,《河北医科大学学报》编委。现任中华医学会检验分会血液学与体液学专家委员会顾问、河北省医学会检验分会第九届名誉主任委员、河北医科大学临床教学专家督导委员会委员。先后在专业杂志上发表学术论文共40余篇。参与编写《现代血细胞学图谱》、《全国临床检验操作规程》(第3版)等4部,获河北省卫生厅科技成果一、二等奖4项。



前言

随着基础医学飞速发展及其在临床医学中广泛、深入的应用,检验医学作为多学科渗透的边缘学科,在疾病的诊断、治疗、康复、预防,以及人类健康的促进方面都发挥着重要作用。

细胞形态学检验技术,经过多年的临床实践和经验的总结,又结合了当前学科前沿实验方法,如流式细胞技术、免疫标记、分子遗传学及蛋白质组学技术等,已经成为当今重要的医学检验手段,甚至成为某些疾病诊断的“金标准”。

为了提高我国细胞学诊断技术人员的技术素质和学术水平,提高临床医生在疾病诊断和治疗过程中对于细胞学检验结果的判断和分析能力,培养医学院校师生的教学和科研思维,笔者组织了国内有关方面的专家编写了此本《疑难病细胞学诊断》。

本书分正文和附录两大部分。在正文中根据学科发展的前沿和在医疗工作中存在的问题,特别是在新技术的概念、理念、观念的认识及其在疑难病例诊断的应用等方面,精选了102例病例,每个病例分4部分,即:病例资料,形态学特点(包括涂片、印片、组织切片图像),综合影像学、组织学和形态学的临床诊断,诊断依据与评述。本文所提的疑难并不一定罕见,所谓疑难主要立意为:①观点新,如WHO分类、新的技术等;②形态变化特殊;③有普遍教学价值。本书的附录重点介绍了自动化血细胞分析技术、规范、标准的染色技术及进展。本书所采用的图片系直接显微镜下彩色摄影,细胞形态逼真,并附有简要文字说明,既可供检验医学、病理、临床医师在临床实践中应用,也可供医学院校师生及科研工作者在医疗、教学和科研中参考。

此书编者是一个学识较高、经验丰富、生气勃勃的老中青三代结合的队伍,长者年过七旬,有五十多年细胞学诊断经验,中者正活跃在临床和实验工作第一线,青者多为博士毕业,有较新的专业发展理念,互相取长补短,相互融合。相信此书的出版能对我国此专业队伍的医疗、教学和科研工作有所帮助。

丛玉隆

2008年4月

目 录

导读一 贫血 1

病例 1	巨幼细胞性贫血伴发溶血	2
病例 2	继发于淋巴瘤的溶血性贫血	4
病例 3	微血管病性溶血性贫血	5
病例 4	继发于肿瘤的缺铁性贫血	7
病例 5	骨髓移植后的纯红再障	8
病例 6	急性造血功能停滞 1	9
病例 7	急性造血功能停滞 2	11
病例 8	骨髓增生异常综合征(MDS),骨髓衰竭	12
病例 9	淋巴瘤继发性 MDS	14
病例 10	原发性血小板增多症 10 年,原始细胞增高伴环形铁粒幼细胞	16
病例 11	多系病态造血和环形铁粒幼细胞的难治性血细胞 减少症(RCMD-RS)	18
病例 12	ITP 治疗 13 年,贫血、血小板减少加重	20
病例 13	MDS-RARS,巨脾、多发淋巴结肿大	21
病例 14	全血细胞减少,发热原因待查	23
病例 15	β 地中海贫血	25
病例 16	雅克什贫血	26

导读二 白血病 28

病例 17	伴多系病态造血 AML	29
病例 18	过氧化物酶染色阴性急性单核细胞白血病	31
病例 19	髓过氧化物酶、苏丹黑 B 染色阴性急性早幼粒细胞白血病	33
病例 20	伴嗜碱性粒细胞增多 AML	35

病例 21	伴肥大细胞增多 AML	36
病例 22	急性红血病(AML-M6b)	37
病例 23	急性红白血病(AML-M6b)	39
病例 24	急性双系列细胞白血病	40
病例 25	低增生性急性淋巴细胞白血病	42
病例 26	急性全髓增殖症	44
病例 27	急性嗜酸性粒细胞白血病	45
病例 28	嗜碱性粒细胞白血病	47
病例 29	外周血白血病	49
病例 30	粒细胞肉瘤和骨髓增生异常综合征转化的 AML	50
病例 31	MD-MPD(aCML)	52
病例 32	淋巴细胞样急性髓细胞性白血病	54
病例 33	肿瘤(AML 和骨髓转移性癌)	56
病例 34	骨髓切片微小残留病变 AML	58
病例 35	ALL 治疗后形态学变异	59
病例 36	AA-PNH 综合征转为 AML-M2	61
病例 37	慢性粒细胞白血病形态学改变预示加速期和急变期	63
病例 38	CML 急性髓系变——急性粒-巨核细胞白血病	65
病例 39	淋巴瘤白血病 1	66
病例 40	淋巴瘤白血病 2	68
病例 41	NK/T 细胞淋巴瘤骨髓浸润	69
病例 42	T 细胞型慢性淋巴细胞白血病	71
病例 43	伴幼淋巴细胞增多慢性淋巴细胞白血病(CLL/PL)	73
病例 44	小细胞性淋巴瘤浸润骨髓	74
病例 45	原发性浆细胞白血病(成熟细胞型)	76
病例 46	多毛细胞白血病	77
导读三 其他血细胞形态		79
病例 47	神经母细胞瘤骨髓转移	80
病例 48	恶性组织细胞病	82
病例 49	脑型恶性疟疾	84
病例 50	骨髓组织胞浆菌感染	85
病例 51	马尔尼菲青霉菌感染	87
病例 52	Cabot 环的特殊形态	88
病例 53	Chedick-Higashi 综合征的形态学变化	89
病例 54	急性白血病细胞胞质中巨大包涵体	91
病例 55	朗格汉斯细胞组织细胞增生症	92
病例 56	骨髓瘤细胞针状包涵体	94

导读四 体液细胞学	96
病例 57 尿液检出肾盂癌细胞	97
病例 58 尿液检出肾盂-输尿管移行癌细胞	99
病例 59 尿液检出真菌细胞	100
病例 60 尿液检出骨髓瘤细胞	102
病例 61 粪便检出可疑癌细胞	103
病例 62 脑脊液检出淋巴瘤细胞	104
病例 63 脑囊虫病脑脊液嗜酸性粒细胞增多	106
病例 64 脑脊液检出髓母细胞瘤细胞	107
病例 65 脑脊液检出新型隐球菌	108
病例 66 脑脊液检出白血病细胞	111
病例 67 脑脊液检出癌细胞	112
病例 68 脑脊液检出淋巴瘤细胞	113
病例 69 胸腔积液检出腺泡状横纹肌肉瘤细胞	115
病例 70 胸腔积液检出肺低分化鳞癌细胞	116
病例 71 胸腔积液检出髓性白血病细胞	117
病例 72 胸腔积液检出幼红、幼粒细胞	119
病例 73 胸腔积液检出癌细胞和嗜酸性粒细胞增多	121
病例 74 胸腔积液检出真菌	122
病例 75 胸腔积液检出淋巴细胞免疫岛	123
病例 76 小儿胸腔积液检出神经母细胞瘤细胞	124
病例 77 胸腔积液检出卡氏肺孢子虫	125
病例 78 胸腔积液检出骨髓瘤细胞	126
病例 79 胸腔积液检出狼疮细胞	127
病例 80 胸腔积液检出癌细胞及胆固醇结晶	128
病例 81 胸腔积液检出白血病细胞	130
病例 82 腹腔积液检出恶性纤维组织细胞瘤细胞	131
病例 83 腹腔积液检出 Burkitt 淋巴瘤细胞	132
病例 84 腹腔积液检出曲细胞样淋巴细胞	134
病例 85 腹腔积液检出噬菌细胞	135
病例 86 腹腔积液检出淋巴瘤细胞	136
病例 87 儿童腹(胸)腔积液检出淋巴瘤细胞	138
病例 88 小儿腹腔积液检出恶性淋巴瘤细胞	139
病例 89 腹腔积液检出胆红素结晶细胞	140
病例 90 心包积液检出白血病细胞	141
病例 91 多浆膜腔积液检出癌细胞	142
病例 92 多浆膜腔积液检出癌细胞	144

病例 93	小儿心包积液检出淋巴瘤细胞	145
病例 94	心包积液检出淋巴瘤细胞	146
病例 95	心包积液检出癌细胞	147
病例 96	痰液检出癌细胞	149
病例 97	痰液检出未分化小细胞性癌细胞	150
病例 98	痰液检出真菌	151
病例 99	支气管肺泡灌洗液检出含铁血黄素细胞	152
病例 100	痰液嗜酸性粒细胞增多	154
病例 101	肺泡灌洗液检出癌细胞	155
病例 102	肺泡灌洗液检出含铁血黄素细胞	156
附录 1	自动血细胞分析技术	159
附录 2	造血和淋巴组织肿瘤的 WHO 分类和标准	189
附录 3	骨髓“四片联检”诊断模式	204
附录 4	骨髓组织印片和切片细胞学检查	208
附录 5	细胞染色技术	211
附录 6	脱落细胞学检查技术	230
附录 7	白血病免疫学表型	249

导读一

贫 血

正常情况下红细胞的生成与破坏维持平衡,单位体积血中的红细胞才能恒定,一旦平衡打破,或由于红细胞生成减少或由于破坏过多,或两者兼有,就会引起贫血。贫血就是全身循环血液中红细胞的总容量减少至正常范围以下,从临床实际工作出发,通常都以测定血液的浓度来决定贫血之有无和程度。凡是循环血液单位体积中红细胞总数、血红蛋白及(或)红细胞比容低于正常值时即称为贫血。

严格地说贫血是多种疾病所发生的症状,而不是一种疾病。例如:消化道溃疡慢性失血可引起缺铁性贫血,妇女生殖器疾病慢性失血可引起缺铁性贫血,妇女妊娠期、哺乳期可引起营养性贫血,恶性肿瘤可引起贫血,肝肾的慢性疾病可引起肝性或肾性贫血,心脏手术置换瓣膜可引起溶血性贫血,代谢中毒、放射损伤等都可引起贫血。

由于引起贫血的病因十分广泛,所以常常从多角度对贫血进行分类,如产生贫血的原因、骨髓的病理形态、红细胞系统生成的过程、红细胞系统的病理变化、循环中成熟红细胞的大小等。对于细胞形态学检查与诊断而言,其中细胞大小、形态学分类是非常重要的。大细胞性贫血需要考虑巨幼细胞性贫血、MDS等,小细胞性贫血需要考虑缺铁性贫血。某些特殊的细胞形态与相应类型的贫血有非常密切的关系,如小细胞低色素红细胞与缺铁性贫血、大的椭圆形红细胞与巨幼细胞性贫血、泪滴状红细胞与骨髓纤维化、球形红细胞与遗传性球形红细胞增多症或自身免疫性溶血、粒细胞分叶过多与巨幼细胞性贫血或 MDS、靶形红细胞与珠蛋白生成障碍性贫血、破碎红细胞与溶血性贫血等。

对于破坏过多的贫血,又称溶血性贫血,也包括一大类贫血。除了上述特异的细胞形态学表现,大多数溶血性贫血依赖于各项溶血性检查以鉴别,其他如免疫学、遗传学、分子生物学技术可以用于一些特殊的溶血性贫血的诊断,如流式细胞术检测血细胞的 CD55、CD59 以鉴别阵发性睡眠性血红蛋白尿。

骨髓增生异常综合征是一组以贫血为主要表现的疾病。按照 FAB 协作组的分型标准,MDS 分为 5 个亚型:难治性贫血(MDS-RA)、难治性贫血伴有环形铁粒幼细胞增多(MDS-RARS)、难治性贫血伴有原始细胞增多(MDS-RAEB)、转变中的难治性贫血伴有原始细胞增多(MDS-RAEB-T)、慢性粒单细胞白血病(MDS-CMML),主要强调细胞形态的诊断作用。而新的 WHO 关于淋巴与造血肿瘤的分型标准中,将急性白血病诊断的原始细胞下调为 20%,强调 MICM 及临床的综合分型,因此 MDS 分型相应取消了 RAEB-T,CMML

归为其他亚类。在 MDS 的实验室诊断中,应注意病态造血是 MDS 的重要形态学特征,但并非 MDS 所特有。

在贫血疾病的细胞形态学检查中,需要注意与临床症状相结合,比如缺铁性贫血消化系统症状、妇科疾病伴随慢性出血,巨幼细胞性贫血消化系统症状、神经系统特殊表现等。有时临床症状对于形态学的鉴别具有重要的辅助作用,甚至是相似的细胞形态学表现可以出现在不同的疾病中;药物的治疗也可以使细胞形态学发生较大的变化。由于贫血常常可以继发于其他疾病,所以在贫血的诊断原则中,除了确定是否贫血、贫血程度、贫血的类型外,贫血的病因诊断也是重要内容。贫血的严重性主要决定于引起贫血的基本疾病,其重要意义远超过贫血的程度。早期的结肠癌或白血病患者贫血可能是轻度的;钩虫病或痔出血引起的贫血可能是重度的,但对患者来说,前者的严重性远远超过后者。再如严重贫血时患者有低热,体温一般不超过 38℃,输血后可使体温降至正常;但是如果是高热,若有黄疸、脾肿大,可能存在急性溶血性贫血;若呈一定规律性的发热,同时伴有淋巴结肿大等症状,那么就提示应该注意细胞形态中是否有异常的淋巴瘤细胞等。

骨髓细胞形态学检查是贫血诊断的重要内容,骨髓造血功能状况是增生或下降,各系统有核细胞百分比、粒红比例是否正常,有核细胞是否减少,淋巴细胞、组织细胞、浆细胞、嗜酸或嗜碱性粒细胞百分比正常与否,有无异常细胞出现等,并根据需要作特殊组织、细胞化学染色。某些情况下,同时取骨髓病理活检对于贫血的病因诊断具有重要的鉴别作用。下面的这些病例,主要是贫血相关的典型或特殊病例,从细胞形态学角度考虑贫血的性质,结合骨髓病理活检,以及临床的特殊表现,最终确定贫血病因本质,提示我们需要重视细胞形态学特征检查,同时又要注意患者的临床情况,才能对贫血作出正确的诊断。

病例 1 巨幼细胞性贫血伴发溶血

【病历资料】

患者男性,75 岁。因全身乏力、食欲减退 3 个月余,加重 20 天,伴面色发黄 1 周而就诊。查血常规:WBC $6.4 \times 10^9/L$ 、HGB 68g/L、PLT $173 \times 10^9/L$ 、NEU 86.5%、MCV 114fl、Ret 2.39%;尿常规:尿胆原 8mg/dl,余正常;尿含铁血黄素试验阴性;ESR 16mm/h;血生化:TBIL $72.4 \mu\text{mol/L}$ 、DBIL $6.2 \mu\text{mol/L}$ 、LDH 1 665U/L,血清铁蛋白 9.4ng/ml,血清叶酸正常,维生素 B₁₂ 66.46pg/ml;凝血三项:D-Dimer 2.66μg/ml,余正常;蔗糖水试验(-)、酸溶血(-)、Coombs 试验(-)。查体:中度贫血貌,睑结膜苍白,全身皮肤巩膜轻度黄染。骨髓检查显示巨幼细胞性贫血。考虑到溶血存在,予糖皮质激素治疗,并补充叶酸及维生素 B₁₂,患者症状有所好转。后反复发作性意识不清,转入神经科治疗,因脑干梗死及并发血管内弥散性溶血(DIC)死亡。

细胞形态学检查 增生明显活跃;粒系增生活跃,可见巨幼变,分叶核细胞分叶增多;红系增生明显,早、中幼红细胞比例明显增高,部分细胞明显巨幼变;巨核细胞易见,多分叶巨核可见。考虑为巨幼细胞性贫血骨髓象。(图 1-1~图 1-4)

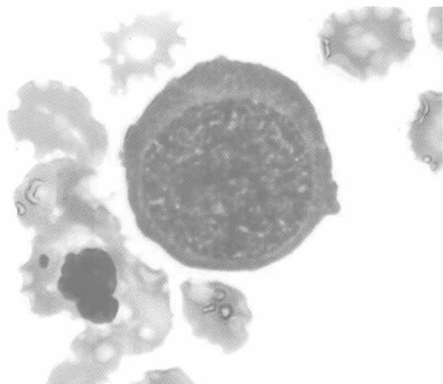


图 1-1 骨髓涂片 巨幼红细胞
瑞氏染色 1 000x

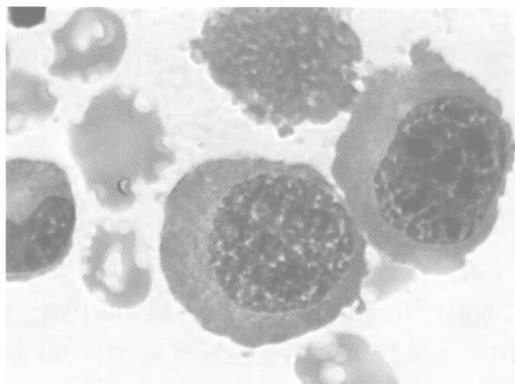


图 1-2 骨髓涂片 巨幼红细胞
瑞氏染色 1 000x

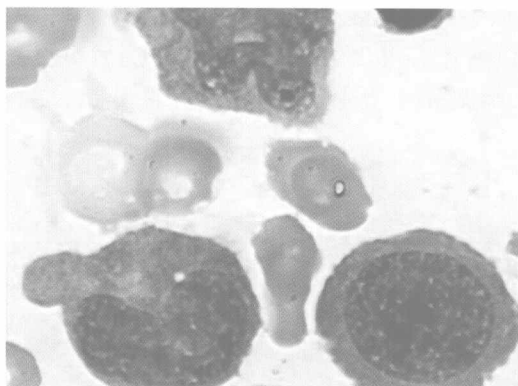


图 1-3 骨髓涂片 粒系巨幼变
瑞氏染色 1 000x

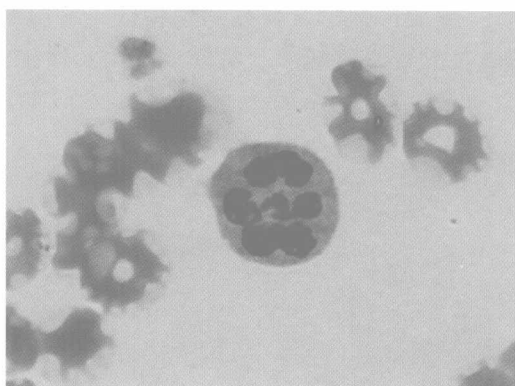


图 1-4 骨髓涂片 粒细胞分叶增多
瑞氏染色 1 000x

【诊断】

巨幼细胞性贫血;溶血性贫血;脑干梗死。

【评析】

患者老年男性,大细胞性贫血。考虑到患者长期偏食,且维生素 B₁₂ 检测结果低,骨髓象检查支持,因此巨幼细胞性贫血诊断是明确的。该病例特殊之处在于其溶血的诊断,因为巨幼细胞性贫血原位溶血的存在,故常常伴随一定程度的溶血,一般为轻度到中度的溶血。但是该患者溶血较明显,经补充维生素 B₁₂、叶酸及铁剂治疗 1 周后,HGB 及黄疸指数逐渐改善,但停药后再次出现 HGB 下降、黄疸指数升高,采用糖皮质激素治疗后溶血改善明显。因此,认为该患者是合并溶血性贫血,溶血原因未能明确,考虑可能与患者入院前药物因素有关。该病例提示对于巨幼细胞性贫血患者出现的溶血性贫血现象应具体分析,注意合并其他原因的溶血。

神经症状也是巨幼细胞性贫血的伴随症状,但该患者为老年人,同样存在神经系统自身的病变,两因素叠加导致较重的神经系统症状。

病例 2 继发于淋巴瘤的溶血性贫血

〔病历资料〕

患者,男性,65岁。2个月前,患者感觉乏力、头晕,尿色变深,呈浓茶水样;1个月前开始出现双下肢水肿,无盗汗、发热等症状。多次于外院及门诊就诊,查血常规:WBC $2.80 \times 10^9/L$,HGB 53g/L,血小板 $98 \times 10^9/L$;总胆红素 $37.7 \mu\text{mol/L}$,直接胆红素 $14.5 \mu\text{mol/L}$,网织红细胞 9.89%,乳酸脱氢酶 329U/L,考虑溶血性贫血。查蔗糖水溶血试验、血清酸溶血试验、抗人球蛋白直接试验均为阴性,尿含铁血黄素阴性,血浆游离血红蛋白阴性,肿瘤各项标志物检查均阴性。B超示脾轻度肿大。骨髓检查显示增生性贫血,予糖皮质激素治疗,血红蛋白很快升高到 90g/L 左右,后再无明显改变。

细胞形态学及骨髓病理检查 骨髓细胞形态显示增生性贫血骨髓象,红系增生明显,但破碎细胞较多。骨髓活检提示增生性贫血,伴有淋巴细胞增生。故2周后再次复查骨髓,涂片抽取较困难,活检提示骨髓淋巴细胞异常增生,成片或弥漫性分布,形态

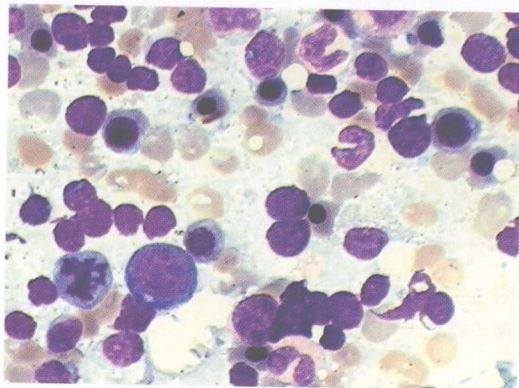


图 2-1 骨髓涂片 红系增生,破碎细胞多
瑞氏染色 400×

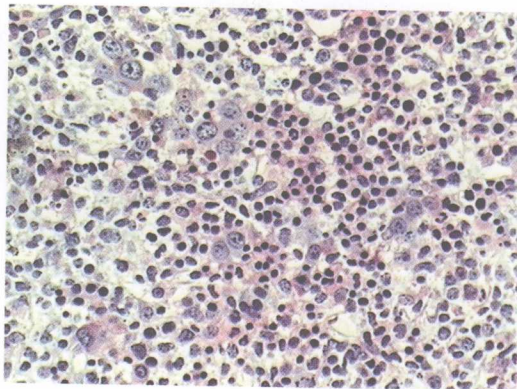


图 2-2 骨髓活检 红系增生
HGF 染色 200×

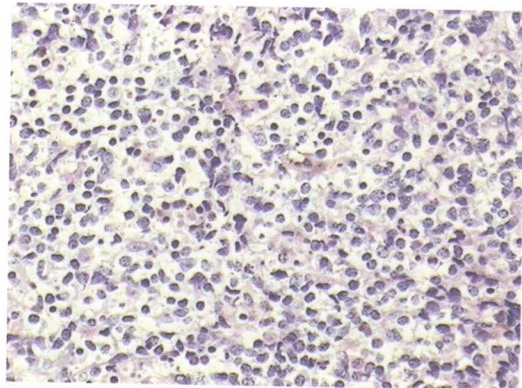


图 2-3 骨髓活检 淋巴细胞浸润
HGF 染色 200×

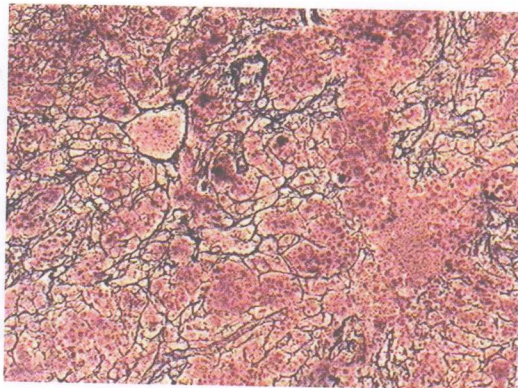


图 2-4 骨髓活检 网硬蛋白增高
Gomori 染色 200×

为多形性小淋巴细胞,考虑淋巴瘤侵犯骨髓可能。免疫组化异型淋巴细胞:CD20(++),CD3(-),bcl-2(++),CD5(-),cyclin D1(-),CD23(-),Ki67<25%,符合滤泡性淋巴瘤。(图 2-1~图 2-4)

【诊断】

非霍奇金淋巴瘤,滤泡细胞性;继发性溶血性贫血。

【评析】

该患者以贫血、溶血等症状起病,结合生化检查,溶血性贫血诊断是明确的,从骨髓细胞形态及病理活检看,也提示红系增生是旺盛的。虽然溶血相关检查多呈阴性,但患者治疗初期对糖皮质激素的反应是很明显的,因此临床考虑免疫性溶血诊断,未进一步考虑其他疾病。但是由于患者对糖皮质激素治疗的疗效未能维持,因此考虑存在原发疾病因素。复查骨髓,提示骨髓除了符合溶血性贫血改变外,淋巴细胞浸润呈进行性改变,也可能是病灶分布不同的因素。最后结合相关病理结果考虑诊断为淋巴瘤。

溶血性贫血诊断并不困难,结合临床及相应的溶血检查,大多数溶血性贫血可以明确分类。但是,一部分溶血往往是其他疾病,尤其是免疫相关疾病的继发性改变。如恶性淋巴瘤,由于免疫异常,可伴免疫性的溶血发生。而淋巴瘤自身的症状,如发热、盗汗、脏器及淋巴结肿大等症状体征并不明显,如本病例,起病时只有贫血相关症状,所以原发病常常被忽视了。即便淋巴瘤已经侵犯骨髓,由于早期细胞呈散在或局灶性分布,单独的骨髓涂片检查的阳性发现几率较低,此时联合骨髓活检,可以明显提高诊断的正确性。

病例 3 微血管病性溶血性贫血

【病历资料】

患者,女性,15岁。患者头昏、头痛1个月余,左侧肢体无力10天,可自行缓解,后因四肢散在出血点及瘀点、瘀斑,于当地医院查血小板重度减低,对症治疗后无好转,并出现短暂性意识障碍。入院查血常规:HGB 55g/L、网织红细胞 11.2%、PLT $4 \times 10^9/L$ 、WBC $12.5 \times 10^9/L$;凝血:PT 14.5s,PA 83%、APTT 37s、Fib 23.5mg/dl、D-Dimer 0.96μg/dl,血总胆红素 48.9μmol/L,以非结合胆红素为主;尿常规:琥珀色尿,红细胞 20~22/HPF,Coombs 试验阴性。综合以上表现,临床考虑为血栓性血小板减少性紫癜,予甲泼尼龙冲击、血浆置换治疗后好转,血小板恢复正常,总胆红素 14.7μmol/L、非结合胆红素 5.4μmol/L。

细胞形态学检查 外周血形态检查提示破碎红细胞占 13.2%;骨髓象显示增生明显活跃,其中红系增生为主,中、晚幼红细胞明显增多,破碎及畸形红细胞易见;巨核增生活跃。(图 3-1~图 3-4)

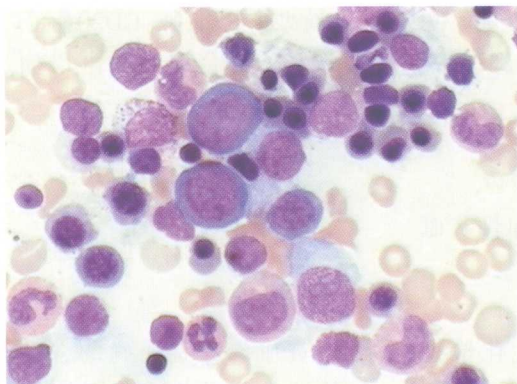


图 3-1 骨髓涂片 红系增生明显
瑞氏染色 400×

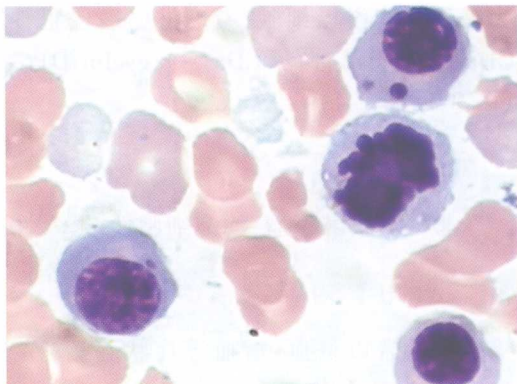


图 3-2 骨髓涂片 红系增生明显
瑞氏染色 1 000×

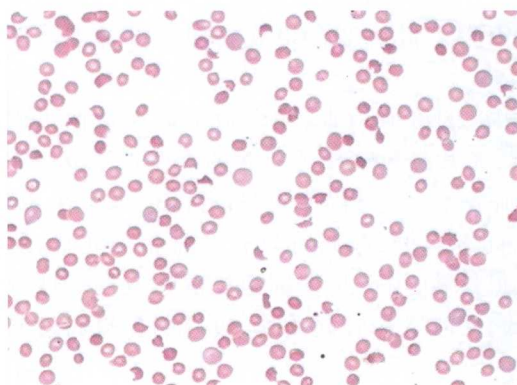


图 3-3 血涂片 白细胞少
瑞氏染色 200×

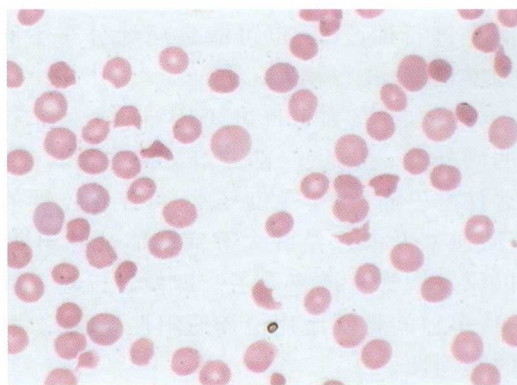


图 3-4 血涂片 红细胞形态不整
瑞氏染色 400×

〔诊断〕

血栓性血小板减少性紫癜,微血管病性溶血性贫血。

〔评析〕

该患者起病急骤,以精神症状、血小板降低、溶血等症状起病,骨髓及外周血显示红系增生明显,红细胞形态畸形,细胞形态学符合微血管病性溶血性贫血。加之起病急骤、血小板进行性下降,因此从临床角度考虑该溶血可能是血栓性血小板减少性紫癜(TTP)所引起。TTP多起病急,主要特征为微血管病性溶血性贫血、血小板减少、波动性中枢神经系统异常、肾功能损害和发热五联征。TTP诊断并无特异性指标作为依据,而且病程急骤凶险,需要早期及时救治。因此早期诊断至关重要。

对于外周血及骨髓细胞形态学检查,TTP主要异常表现为微血管病性溶血性贫血,常表现为红系代偿性增生,红细胞破坏明显,可以见到多种畸形红细胞及碎片,如盔形、泪滴样等。这些表现需要与DIC相鉴别,后者在凝血检查方面有不同的表现。