

• 案例分析 • DOI:10. 3969/j. issn. 1672-9455. 2018. 21. 054

1 例急性嗜碱粒细胞白血病案例报道

柳菊芬¹, 张建富^{2△}, 杨 莉¹

(1. 江苏省宿迁市沭阳县人民医院检验科, 江苏沭阳 223600; 2. 南京医科大学第一附属医院血液研究所, 江苏南京 210029)

关键词: 急性嗜碱粒细胞白血病; 急性髓系白血病; 骨髓细胞形态学

中图分类号: R557+.3

文献标志码: C

文章编号: 1672-9455(2018)21-3323-02

急性嗜碱粒细胞白血病 (ABL) 为罕见特殊类型的急性白血病, 约占急性髓系白血病 (AML) 的 1%, 其特点是血液中含有大量未成熟嗜碱性粒细胞^[1]。临床表现多有皮肤浸润, 脏器肿大, 溶骨性病变和高组胺血症等, 进展迅速, 预后差。现将本院初诊的 1 例 ABL 病例分析报道如下。

1 临床资料

患者, 女, 46 岁, 已婚, 因“双下肢水肿半月余”入院, 患者半月前无明显诱因出现双下肢水肿, 呈可凹陷性, 晨轻暮重, 近 6 d 来开始出现颜面、双眼睑水肿, 持续不缓解, 时有恶心, 伴有乏力。入院查体: 体温 37.5℃, 脉搏 90 次/分, 呼吸次数 18 次/分, 血压 110/60 mm Hg, 发育不良, 神志清楚, 精神尚可, 重度贫血貌, 全身皮肤黏膜无黄染、皮疹、出血点, 睑结膜苍白, 左下腹部可及包块, 大小约 3 cm×1 cm, 无压痛, 肝肋下未触及, 可触及巨脾, 肝肾脏无叩击痛, 移动性浊音阴性。

2 实验室检查及诊断

2.1 血常规检查 白细胞计数为 $25.60 \times 10^9/L$, 红细胞计数为 $1.9 \times 10^{12}/L$, 血红蛋白为 53 g/L。血小板计数为 $53 \times 10^9/L$, 平均红细胞容积 (MCV) 为 88.9 fL, 平均红细胞血红蛋白量 (MCH) 为 27.9 pg, 平均红细胞血红蛋白浓度 (MCHC) 为 314.0 g/L。

2.2 外周血细胞形态 外周血细胞形态检查结果见图 1, 原始粒细胞为 7%, 嗜碱性未成熟粒细胞为 41%, 嗜碱性中幼粒细胞为 6%, 嗜碱性晚幼粒细胞为 3%, 嗜碱性杆状核为 5%, 嗜碱性分叶核为 9%, 嗜中性粒细胞为 14%, 嗜酸性粒细胞为 5%, 淋巴细胞为 10%, 阅片可见晚幼红细胞。

2.3 骨髓细胞形态学及细胞化学染色 骨髓取材欠佳, 骨髓增生尚活跃, 粒细胞系统为 42.4%, 红细胞系统为 8.8%, 粒红比为 4.82:1.00; 粒系增生以嗜碱性未成熟粒细胞为主, 其中原始粒细胞为 6.4%, 嗜碱性未成熟粒细胞为 40.8%, 嗜碱性中幼粒细胞为 4.4%, 嗜碱性晚幼粒细胞为 2.8%, 嗜碱性杆状核为 6.0%, 嗜碱性分叶核为 2.8%。嗜碱性未成熟细胞形态见图 2, 胞体中等大小, 细胞质内及细胞核上可见紫红色散在粗大嗜碱性颗粒, 细胞质内可见空泡 (与嗜

碱性颗粒的水溶性有关), 细胞核呈圆形、椭圆形, 细胞核内可见清晰明显核仁 1~3 个; 红细胞系统中幼红比例降低, 形态正常, 成熟红细胞形态大致正常; 全片未见巨核细胞, 血小板散在可见; 淋巴及单核细胞形态未见异常。细胞化学染色: 过氧化物酶染色 (POX 染色) 为阴性见图 3; 过碘酸雪夫染色 (PAS 染色) 阳性率 87%, 积分为 257 分, 嗜碱性粒细胞细胞质内呈红色块状阳性见图 4。

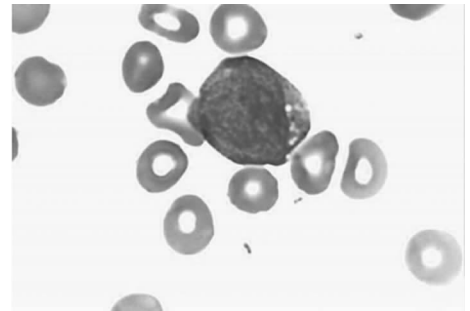


图 1 外周血涂片 (瑞氏-吉姆萨, ×1 000)

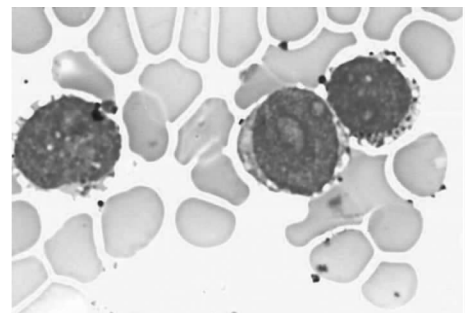
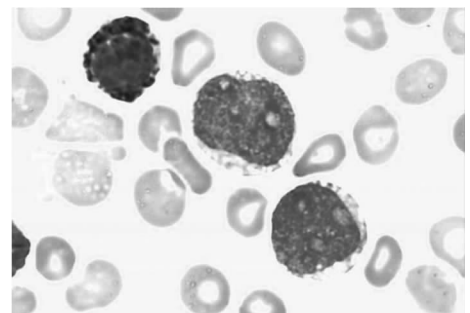
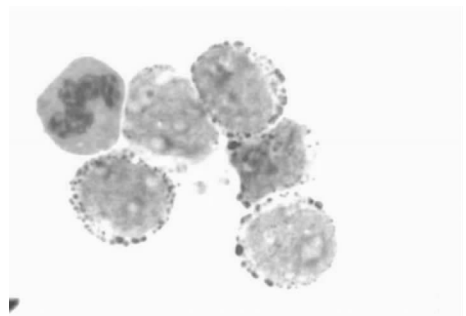


图 2 骨髓涂片 (瑞氏-吉姆萨, ×1 000)



注: 嗜碱性未成熟细胞 POX 阴性

图 3 骨髓涂片 (POX, ×1 000)



注:嗜碱性未成熟细胞 PAS 阳性

图 4 骨髓涂片(PAS,×1 000)

2.4 流式细胞分析 CD45/SSC 设门,检测到 P7 群异常细胞占有核细胞计数 73.2%,CD13、CD38、CD33、CD7、CD117 阳性,CD34、HLA-DR 部分阳性,CD22 弱阳性,CD10、CD19、CD3、CD5、CD20、MPO、TdT 等阴性,显示为髓系原始细胞免疫表型。

2.5 细胞遗传学与分子生物学检查 核型分析正常(46,XX[20]),bcr/abl 融合基因检测结果为阴性。

2.6 诊断 依据骨髓细胞形态学诊断为 ABL,本病预后差,生存期短,患者及家属放弃治疗,要求出院。

3 讨论

ABL 是一种极少见的疾病,国内外可见少量报道。2008 年 WHO《造血与淋巴组织肿瘤分型诊断修订版》未提出明确的诊断标准,只综合了一些病例报道进行归纳分析,列入 AML 不作特定分类(NOS)^[2],骨髓细胞(尤其是嗜碱性粒细胞)形态学特征仍是 ABL 鉴别诊断的基础。参考张之南主编《血液病诊断及疗效标准》有关嗜碱粒细胞白血病诊断标准:(1)临床有白血病的表现;(2)血象中嗜碱粒细胞明显增多;(3)骨髓中可见大量嗜碱粒细胞,原粒细胞>5%;(4)排除其他原因所致的嗜碱粒细胞增多^[3]。ABL 多数由慢性粒细胞白血病急变而来,也有少数为原发 ABL,两者区别主要在于是否存在 Ph 染色体,本例无慢粒病史,Ph 染色体阴性及 bcr/abl 融合基因阴性,符合原发性 ABL 特点。

ABL 细胞形态与肥大细胞白血病中肥大细胞形态非常相似,细胞质内及细胞核上均可见紫红色粗大嗜碱性颗粒。ABL 细胞 SBB、MPO 常为阴性(电镜化

学可见阳性),非特异性酯酶染色可阴性,另外 ABL 细胞的一个显著特点为甲苯胺蓝染色阳性,鉴于此可与肥大细胞白血病进行鉴别。ABL 中原始细胞表达 CD13 和 CD33 等髓系抗原,但不表达其他单核细胞抗原,CD117 结果不一致,可能与不成熟嗜碱性粒细胞比例有关,成熟的嗜碱性粒细胞表达 CD25,不表达 CD117,而肥大细胞表达 CD117,不表达 CD25^[4]。ABL 缺乏特征性细胞遗传学标记物^[5]。

ABL 尚无满意的治疗方法,可按照 AML 的化疗方案,应用柔红霉素/去甲氧柔红霉素联合阿糖胞苷,但化疗中可致嗜碱性粒细胞溶解脱颗粒,释放大量的胺物质而引起类过敏反应、弥散性血管内凝血、急性呼吸窘迫综合征、消化道大出血等,故还需联合抗组胺药物治疗,但治疗效果不佳、疗效差、病死率高。虽然总体 ABL 预后差,但是早发现、早诊断、早治疗能在一定程度上改善患者的临床症状。

参考文献

[1] ARBER D A, ORAZI A, HASSERJIAN R, et al. The 2016 revision to the World Health Organization classification of myeloid neoplasms and acute leukemia [J]. Blood, 2016, 127(20): 2391-2405.

[2] SWERDLOW S H, CAMPO E, HARRIS N L, et al. WHO classification of tumours of haematopoietic and lymphoid tissues [M]. 4th ed. Lyon France: Iarc Press, 2008: 137-138.

[3] 张之南, 沈悌. 血液病诊断及疗效标准 [M]. 2 版. 北京: 科学出版社, 1998: 206-207.

[4] LUO X H, ZHU Y, TANG X Q. Acute basophilic leukemia presenting with maculopapular rashes and a gastric ulcer: a case report [J]. Oncol Lett, 2014, 8(6): 2513-2516.

[5] KRITHARIS A, BRODY J, KODURU P, et al. Acute basophilic leukemia associated with loss of gene ETV6 and protean complications [J]. J Clin Oncol, 2011, 29(21): 623-626.

(收稿日期:2018-02-08 修回日期:2018-04-28)

(上接第 3318 页)

中的应用效果观察 [J]. 中国高等医学教育, 2015, 30(10): 113-114.

[5] 范巧云, 王健, 刘小燕, 等. PBL 教学法在医学微生物学教学中的应用效果评价 [J]. 中国病原生物学杂志, 2014, 9(12): 1147-1149.

[6] 胡同平, 张文兰, 张永梅, 等. PBL 教学法在临床微生物学检验教学中的应用探讨 [J]. 检验医学与临床, 2013, 10(5): 631-632.

[7] 冯飞灵. CBL 联合 PBL 教学法用于肝胆外科教学中效果 [J]. 中国医院药学临床专集, 2016, 8(36): 111.

[8] 金国玺, 高涌, 毕娅欣, 等. CBL 和 PBL 教学法的联合应

用, 中华全科医学, 2016, 14(4): 672-675.

[9] 高恩佳, 宋春梅, 张玉洁, 等. 临床医学院临床教师培训模式的研究与实践 [J]. 中华医学教育探索杂志, 2013, 12(3): 302-304.

[10] 李妮. 《临床微生物检验》实验教学中微信移动学习平台的建立 [J]. 中国卫生检验杂志, 2015, 25(19): 3395-3396.

[11] 鞠晓红, 王月华, 孙艳美, 等. 基于任务导向的临床微生物检验教学改革 [J]. 现代预防医学, 2015, 42(20): 3824-3825.

(收稿日期:2018-02-02 修回日期:2018-04-22)