

DOI:10.3724/SP.J.1008.2008.00580

• 病例报告 •

以脊髓压迫为首发症状的急性白血病 2 例报告

Acute leukemia with spinal cord compression as initial symptom; a report of 2 cases

吕书晴, 许晓倩, 杨建民, 何毅, 黄崇媚, 王斌, 陈萍萍, 王健民*

第二军医大学长海医院血液内科, 上海 200433

[关键词] 急性白血病; 脊髓压迫; 首发症状; 病例报告

[中图分类号] R 733.71 [文献标志码] B [文章编号] 0258-879X(2008)05-0580-02

1 临床资料 病例 1, 女性, 14 岁, 因“腰痛伴双下肢麻木、无力 1 个月余”于 1998 年 1 月 31 日收入本院骨科。患者于 1997 年 12 月无明显诱因出现腰背部疼痛伴上腹部疼痛, 双下肢麻木、无力, 并逐渐加重, 行走不稳, 大小便困难, 无发热、鼻衄、齿龈渗血、头晕等, 行 MRI 检查示 T₇~T₉ 椎体上缘平面椎管内脊髓右后方可见一长条状扁平异常信号, 约 0.8 cm×1.7 cm×3.5 cm, 边缘欠清, 在 T₁W₁ 上表现为等信号, T₂W₁ 上为等低信号, 增强后病灶实体明显强化, 相应平面脊髓受压向左前移位, 考虑“脊膜瘤”可能性大, 为进一步诊治收入我院骨科, 拟行手术治疗。入院后症状加重, 出现截瘫, 术前出现发热, 右侧腮腺肿痛, 查血常规异常, 行骨穿提示“急性早幼粒细胞白血病”, 遂于 1998 年 2 月 12 日转入血液科。查体: 轻度贫血貌, 皮肤黏膜无出血点及瘀斑, 浅表淋巴结无肿大, 心肺阴性, 胸骨中下段压痛, 肝脾肋下未及, 胸 10 平面以下皮肤感觉丧失, 双下肢肌力 II 级, 肌张力增强, 膝腱反射亢进, Babinski 征(+), Chaddock 征(+). 血常规示 WBC 3.8×10⁹/L N 43% L41% M16%, Hb 94 g/L, PLT 54×10⁹/L; 肝肾功能正常; PT 12.0 s (对照 11.5 s), KPTT 37.9 s (对照 31.9 s), D-二聚体(+), FDP(+); 胸片、腹部 B 超未见异常。骨髓涂片: 片尾增生活跃, 其余部位增生减低, 粒系占 87%, 异常早幼粒细胞 53%, 这类细胞大小不一, 类圆形及不规则形, 染色质细致, 核凹陷、折叠、分叶、可见 1~4 个核仁, 胞质丰富, 有大量粗细不等的嗜天青颗粒, 边缘有伪足样突起, 红系受抑, 未见巨核细胞。异常细胞过氧化物酶(POX)染色强阳性, 糖原(PAS)染色弥漫性阳性至细颗粒阳性, 非特异性酯酶(NAE)染色大部分弱阳性至阳性, 不被氟化钠抑制。诊断为急性早幼粒细胞白血病。遂予全反式维甲酸治疗, 30 d 后骨穿提示完全缓解, 血象逐渐恢复正常, 复查 MRI 病灶明显缩小, 后经高压氧等治疗, 下肢功能逐渐恢复正常, 5 个月后再次复查 MRI 脊髓、蛛网膜下腔、椎管内硬膜外均未见异常。予巩固化疗 2 年: DA(柔红霉素+阿糖胞苷)方案 7 次, HA(三尖杉酯碱+阿糖胞苷)方

案 7 次, EA(替尼泊甙+阿糖胞苷)方案 2 次, 间歇期服用全反式维甲酸, 并予甲氨蝶呤、阿糖胞苷、地塞米松鞘内化疗 2 次, 多次复查骨髓均示完全缓解, 复查胸椎 MRI 均正常, 遂停止治疗。迄今随访 8 年半, 仍处于无病生存状态。

病例 2, 男性, 14 岁, 因“腰骶部及下肢疼痛 2 个月余, 加重 3 d”于 2006 年 4 月 22 日入院。患者于 2006 年 2 月无明显诱因出现腰骶部疼痛, 向右下肢放射, 活动受限, 在当地医院行腰椎 CT 检查提示“腰椎间盘突出”, 无发热、鼻衄、齿龈渗血、头晕等, 血常规无明显异常, 予消炎止痛等对症治疗后缓解, 1 周后再次出现腰骶部疼痛, 向双下肢放射, 对症治疗效果不佳, 入院前 3 d 症状进一步加重, 遂来我院门诊, 行腰椎 MRI 检查示 L₂₋₄ 及 S₃ 椎体 T₁W₁ 等信号、T₂W₁ 等高混杂信号病变, 并向硬膜外侵犯, 神经根受压, 考虑白血病或淋巴瘤可能性大, 为进一步诊治收入我科。入院后查体: 轻度贫血貌, 皮肤黏膜无出血点及瘀斑, 浅表淋巴结无肿大, 心肺阴性, 胸骨中下段压痛, 肝脾肋下未及, 脊柱无畸形, 无压痛, 双下肢肌力 III 级, 肌张力正常, 膝腱反射正常, Babinski 征、Chaddock 征、Kering 征均阴性。血常规示 WBC 6.7×10⁹/L N 82% L 14% M 4%, Hb 109 g/L, PLT 286×10⁹/L; 肝功能示 AKP 198 U/L, γ-GT 78 U/L, LDH 1 726 U/L, β₂ 微球蛋白 1.75 mg/L, 肾功能正常; PT、KPTT 正常, D-二聚体(-), FDP(-); 骨髓涂片: 骨髓有核细胞增生明显活跃, 白血病细胞 92.5%, 这类细胞大小不一, 核较大, 部分核有凹陷或切迹, 染色质致密, 核仁不清楚, 胞质量少, 部分有空泡, 红系受抑, 未见巨核细胞。白血病细胞 POX 染色阴性, PAS 染色部分粗颗粒阳性, 免疫组化 HLA-DR(+), CD10(+), CD19(+), CD20(+), CD3(-)。胸片未见异常, 腹部 B 超示胆囊结石, 肝右叶局灶性钙化, 余未见异常。诊断为急性淋巴细胞白血病, 遂予 VDCPL(长春地辛+柔红霉素+环磷酰胺+地塞米松+左旋门冬酰胺酶)方案化疗, 甲氨蝶呤、阿糖胞苷、地塞米松鞘内化疗, 血象恢复正常, 症状体征消失, 复查

[收稿日期] 2007-09-07 [接受日期] 2008-01-20

[作者简介] 吕书晴, 博士, 主治医师. E-mail: lsq7219@sohu.com

* 通讯作者(Corresponding author). Tel: 021-25070545, E-mail: jmwang@medmail.com.cn

骨髓完全缓解, MRI 示病灶消失, 予出院。出院后分别予 VDCP、VP+HD-MTX(大剂量甲氨喋呤)+HD-Ara-C(大剂量阿糖胞苷)、VMCP 巩固强化治疗, 期间复查骨髓象一直完全缓解。2006年12月28日复查骨髓象提示白血病复发, 遂予2疗程 VP+HD-MTX+HD-Ara-C 及 FED(氟达拉滨+替尼泊甙+地塞米松) 方案化疗, 但疗效欠佳, 未达缓解, 2007年4月23日因合并细菌性败血症, 多器官功能衰竭死亡。

2 讨论 由于化疗药物很难通过血脑屏障进入中枢, 急性白血病晚期并发中枢神经系统白血病较多见, 主要为脑膜白血病, 表现为颅内高压症状, 也可表现为颅神经压迫症状, 但以脊髓压迫为首发症状, 而无明显血液系统症状体征者少见, 易误诊为“椎间盘突出”、“脊髓肿瘤”、“急性脊髓炎”等而延误治疗或误行手术治疗, 严重者可导致不可逆性截瘫^[1-3]。白血病引起脊髓压迫症状主要由于白血病细胞的浸润及脊髓充血、出血、水肿、变性、脱髓鞘等病变。本研究2例患者在诊断前1~2个月出现明显脊髓压迫症状而就诊于骨科, 行 MRI 检查, 1例因 MRI 提示“脊膜瘤可能性大”而收入骨科拟行手术治疗, 术前出现截瘫, 血常规发现异常, 行骨髓检查诊断为急性早幼粒细胞白血病转入血液科, 该类型的白血病常合并弥漫性血管内凝血, 发病凶险, 早期病死率高, 但目前因全反式维甲酸和三氧化二砷的应用, 预后好, 长期生存率高。该患者出现明显脊髓压迫症状时, 限于当时的 MRI 技术和放射科医师的相关经验, 未能早期确诊, 若发生截瘫时未出现血常规异常而行手术治疗, 很可能失去长期生存的机会。另1例因 MRI 提示“白血病或淋巴瘤可能性大”而直接收入血液科, 避免了误诊。但因10岁以上的急性淋巴细胞白血病缓解后复发率高, 预后差, 长期生存率低, 该患者最后因白血病复发死亡。

随着 MRI 诊断技术的进展, 目前可以依据 MRI 对血液系统疾病作早期诊断。未经治疗的急性白血病患者椎体、髂骨、股骨近端的 T₁ 加权信号下降, T₂ 信号无明显变化。年龄超过10岁的正常椎体 T₁ 加权信号即可高于椎间盘, 而且年

龄越大, 椎体与椎间盘的信号反差越大, 未治疗的急性白血病患者椎体信号等于或低于椎间盘, 较轻者信号虽然高于椎间盘, 但低于同龄的正常者^[4]。MRI 放射科和骨科医师应提高对本病的认识, 特别对儿童、青少年患者, 除观察 MRI 上有占位病变的椎体外, 仔细观察这类患者其他椎体的 MRI T₁ 加权信号, 若发现 T₁ 加权信号异常, 有助于这类患者的早期诊断, 尽早行骨髓穿刺检查确诊, 可以减少截瘫的发生机会, 避免不必要的手术, 并有利于原发病的早期治疗及改善预后^[5-7]。

[参考文献]

- [1] 薛秀丽, 郭荣彬. 以急性截瘫起病的白血病1例[J]. 山东医药, 2003, 43: 11.
- [2] Chauhan S, Suri V, Varma S, Malhotra P, Varma N, Kaur A, et al. Granulocytic sarcoma; an unusual cause of compressive myelopathy[J]. Am J Hematol, 2007, 82: 687-688.
- [3] Bryant B J, Alperin J B, Elghetany M T. Paraplegia as the presenting manifestation of extramedullary megakaryoblastic transformation of previously undiagnosed chronic myelogenous leukemia[J]. Am J Hematol, 2007, 82: 150-154.
- [4] 刘伟娟. 急性白血病骨髓 MRI 诊断价值[J]. 临床骨科杂志, 2005, 8: 292-294.
- [5] Iqbal Y, Al-Sudairy R, Abdullah M F, Rafeie T, Al-Omari A. Spinal cord compression as an initial symptom in childhood acute lymphoblastic leukemia: rapid decompression with high dose dexamethasone and chemotherapy alone[J]. Ann Saudi Med, 2003, 23(3-4): 179-180.
- [6] Meltzer J A, Jubinsky P T. Acute myeloid leukemia presenting as spinal cord compression[J]. Pediatr Emerg Care, 2005, 21: 670-672.
- [7] Buyukavci M, Karacan M, Olgun H, Tan H. Significance of bone marrow examination in the diagnostic process of paraspinous mass in children: a case report[J]. J Pediatr Hematol Oncol, 2003, 25: 822-823.

[本文编辑] 贾泽军

欢迎订阅

《第二军医大学学报》

ISSN 0258-879X
CN 31-1001/R

JOURNAL OF MEDICAL COLLEGES OF PLA ISSN 1000-1948
CN 31-1002/R

上海市翔殷路800号(邮编:200433) 邮发代号:4-373

上海市翔殷路800号(邮编:200433) 邮发代号:4-725