

• 个案与短篇 •

华氏巨球蛋白血症 1 例

朱小东, 胡桂华, 谢志雄, 徐忠玉

(中国人民解放军第一七五医院/厦门大学附属东南医院检验科, 福建漳州 363000)

DOI: 10.3969/j.issn.1673-4130.2014.22.071

文献标识码: C

文章编号: 1673-4130(2014)22-3151-01

1 临床资料

患者为男性, 72 岁, 因慢性肾功能不全、发热与反复感染、肝脾肿大、贫血而就诊, 主诉头疼, 眩晕, 视力下降。主要病史: 缘于入院前 1 年余前无明显诱因下出现头晕、乏力不适, 活动后加重, 休息可好转, 家属发现其面色稍苍白, 尚可忍受, 无心悸、气促, 无胸闷、胸痛, 无畏寒、发热, 无关节、肌肉疼痛, 无皮肤、黏膜淤点或淤斑, 起初未重视及诊治, 上述症状逐渐加重, 为诊治, 求诊当地诊所, 予口服药治疗(具体不详), 症状稍缓解, 之后未再就诊。3 个月前, 头晕、乏力仍持续, 伴双下肢浮肿, 按压可凹陷, 仍无心悸、气促, 无腹痛、腹胀, 无排泡沫尿, 于 2012 年 10 月 1 日就当地镇医院, 查血常规示 WBC $13.1 \times 10^9/L$, HGB 80 g/L, HCT 0.243, MCV 73.3 fL, MCH 26.5 pg; 尿常规大致正常; 肝肾功示: ALT 45 U/L, GGT 65 U/L, UREA 9.8 mmol/L, CREA 180 $\mu\text{mol/L}$, UA 529 mmol/L, TG 4.71 mmol/L。给予利尿处理, 浮肿渐渐好转, 但头晕、乏力不适仍较重。为求进一步诊治, 求诊本院门诊, 腹部彩超示: 双肾体积大, 实质回声增粗, 增强并囊肿。发病以来精神尚可、体力下降、食欲一般及睡眠一般, 大小便正常, 体质量减轻, 具体不详。实验室检查: HGB 68 g/L, 红细胞沉降率升高(116 mm/h), WBC 正常, PLT $195 \times 10^9/L$; 全血、血浆黏滞度增高, 球蛋白增高, IgM 75.3 g/L, IgG 17.4 g/L, IgA 0.96 g/L, TP 104.7, ALB 26.7, GLB 78.0。蛋白电泳: 显示出一个窄而尖的峰, 为 M 带。尿本周蛋白阴性, 全身骨扫描均未见异常, 免疫分型: B 淋巴细胞标志(CD20、CD19、HLA-DR)阳性。骨髓形态学检查骨髓增生活跃, 以成熟淋巴细胞为主, 粒系增生活跃占 40.0%, 红系增生减低占 6.0%, 淋巴样浆细胞浸润, 占 12%, 成熟红细胞出现缗钱样排列, 血小板常见, 骨髓象见图 1。

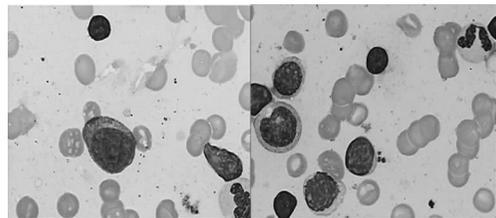


图 1 骨髓涂片

2 讨论

华氏巨球蛋白血症患者临床以淋巴结、肝脾肿大和骨髓侵犯为主要临床表现, 经骨髓涂片和切片内淋巴细胞与浆细胞样淋巴细胞群的浸润, 该细胞大小明显不一, 椭圆形或不规则形, 胞浆量丰富, 多呈蓝色, 偶见火焰状不透明, 有泡沫感, 近核处可见初浆, 胞核多数圆形或椭圆形, 核质相对固缩, 是一种淋巴细胞向浆细胞发育的中间阶段过渡型细胞, 多数无明显的溶骨现象, 关于本病溶骨病发生率多数文献报道为 2% 左右, 少

数可达 19%, 实验室检查有血清特异性 IgM 水平高于 10 g/L, 本病例 IgM 达到 75.31 g/L, 引起血液黏滞度增高, 且随病程进行性增加, 由于该病发病率较低, 仅占有血液系统肿瘤的 1%~2%, 为少见病。很多形态学工作者特别是基层医院可能没有接触过这种病例, 容易误诊或漏诊, 特别是淋巴样浆细胞不典型且比例明显升高时, 易与慢性淋巴细胞白血病相混淆。慢性淋巴细胞白血病早期淋巴细胞增生, 以成熟淋巴细胞为主, 浆细胞样淋巴细胞比例较低, 应结合血清学、免疫分型、分子生物学及临床方面综合诊断。华氏巨球蛋白血症还应与 IgM 型多发性骨髓瘤鉴别, 本病例为浆细胞样淋巴细胞增生, 而 IgM 型多发性骨髓瘤则为具有原始或幼稚浆细胞特征的骨髓瘤细胞增生。

华氏巨球蛋白血症有大量关于家族性疾病的报道, 包括华氏巨球蛋白血症及其他 B 淋巴细胞增生性疾病多代中群发的现象, 由此可见该病与遗传因素有关, 亦可能与慢性感染的抗原刺激有关^[1]。患者以老年人为主, 临床表现是非特异的, 患者常有乏力、厌食、体质量下降。体检时常发现肝、脾淋巴结肿大, 皮疹, 出血, 神经系统检查异常。主要是由于肿瘤细胞的组织浸润和单克隆 IgM 水平增高产生的。主要表现为高黏滞综合征、冷球蛋白血症、冷凝集素性溶血性贫血、外周神经病变、淀粉样变及肾小球病变^[2]。华氏巨球蛋白血症是一种慢性进行性发展的疾病, 患者平均生存时间为 78 个月^[3]。Facont 等^[4]对 167 例患者进行了回顾性调查, 指出导致华氏巨球蛋白血症预后不佳的主要因素包括: 年龄(>60 岁)、性别(男性)、中性粒细胞($<1.7 \times 10^9/L$)、HGB($<100 \text{ g/L}$)。而其他研究则认为年龄是唯一影响预后的因素。

综上所述, 应对血清学、骨髓细胞形态学、免疫学等检测结果进行综合分析, 才能避免华氏巨球蛋白血症的误诊、漏诊, 为临床治疗以及预后判断提供可靠的依据。

参考文献

- [1] 陈文明. 华氏巨球蛋白血症诊断与治疗进展[J]. 中国实用内科杂志, 2007, 27(19): 1502-1506.
- [2] 张家华, 黄平. 现代血液病治疗学[M]. 北京: 人民军医出版社, 1997: 416-417.
- [3] Cheson BD. Infectious and immunosuppressive complications of purine analog therapy[J]. J Clin Oncol, 1995, 13(9): 2431-2448.
- [4] Facont T, Brouillard M, Duhamel A, et al. Prognostic factors in Waldenström's macroglobulinemia: a report of 167 cases[J]. J Clin Oncol, 1993, 11(8): 1553-1558.

(收稿日期: 2014-04-10)