

## 骨髓纖維化症一例报告

內科学教研組 童鐘杭 陈玉琮 郁知非

骨髓纖維化症为一較罕见的疾病，国内文献中仅见到一例<sup>(1)</sup>。茲将本組所見一例报告如下。

患者(住院号32952)。男性，35岁，浙江义烏人，因进行性头暈、乏力、浮腫，于1960年2月25日入院。1年前发现面色蒼白，当时无自觉症状，曾往当地医院检查，发现紅細胞只有250万，血紅蛋白5克。10个月前始出現乏力、头暈、眼花、耳鳴，自觉心跳不規則，失眠加重，眼瞼及下肢間有浮腫，每夜小便2~3次；8个月前自觉症状呈进行性加剧，伴畏寒，午后低热，稍动有心悸，气急，齿齦先后出血3次；入院前5天检查紅細胞仅80万，血紅蛋白3克以下。发病后曾經鉄剂、肝精、維生素B<sub>12</sub>及中药等治疗无效。

既往稍有咳嗽，約10年左右，伴咳血一次。4年前曾經痔瘡手术，术时术后出血量不多。近4年来因失眠經常服用巴比土类药物。

体格检查：发育良好，营养欠佳。皮肤粘膜显著蒼白，无出血点及瘀斑。顏面及下肢輕度浮腫。全身淋巴結无明显肿大。心界略向左扩大，心率96/分，偶聞早跳，心尖区有Ⅱ級柔軟收縮期吹风样杂音。血压110/56。脾肋下8厘米，质硬，无压痛。肝未触及。压脉帶試驗阴性。其他无異常。

实验室检查：紅細胞63~138万，血紅蛋白2~3.5克%，白細胞2,800~9,200，中性粒細胞54~72%，淋巴細胞22~42%，单核細胞2~6%，嗜酸粒細胞0~1%，有幼紅細胞出現，血小板138,000~340,000，網織紅細胞2~5%，出血時間1~3½分，凝血時間(Lee及White氏法)4½~5½分，血块16小时完全收縮，紅細胞压积12%，血型AB型，血沉81毫米，血尿酸1.8毫克%。粪鏡检找到蛔虫卵。尿常规无異常发现，尿胆紅质阴性，尿胆元阴性，尿胆素阳性，尿隱血阴性。胃液分析：空腹胃液无游离酸，总酸度10单位，注射組織胺后游离酸12.5单位，总酸度42.5单位。

骨髓检查：左右髂后上棘穿刺三次，胸骨穿刺二次，穿刺时骨质有石硬感，四次均未抽得标本，仅一次髂后上棘穿刺抽得少許血液，肉眼未見骨髓碎粒。鏡检，标本內有核細胞量极少，巨核細胞未見到，幼紅細胞相对增高，紅細胞与白細胞比例倒置，紅細胞大小不均。

髂骨活体組織检查：骨髓造血組織已萎縮消失，骨髓腔全部为增生之纖維組織所替代，纖維組織略显水肿，骨小梁較增粗。

脾脏穿刺检查：涂片中见到有核紅細胞幼粒細胞及巨核原細胞，显示髓外造血。

其他：胸片右肺第四前肋間有一圓形囊状影，中有液平面，边缘光滑，診斷为肺囊腫。全心扩大。下肢骨骼X綫片显示股骨上段脛骨上段、坐骨及恥骨有骨纖維化改变。基础代謝-9%。心电图示左心室肥大。

經過：患者呈严重貧血状态，体温波动于37.5~38.8°C，或在正常范围內。經輸血、維生素B<sub>6</sub>、青霉素、激素等药物治疗，住院45天，症状无改善出院。

Dameshek<sup>(2)</sup>曾提出本病有下列特点：1.不同程度蒼白，通常伴有黃疸。2.脾脏肿大。3.类白血病血象。4.紅細胞大小及形态有显著变化。5.末梢血出現幼紅細胞。6.血小板計数时高时低。7.因骨质硬度显著增加，通常骨髓穿刺有困难，吸出有核細胞量甚少。8.骨髓活体組織检查显示骨髓纖維組織增生。9.脾脏穿刺显示髓外造血現象，如出現幼紅細胞、幼粒細胞与巨核細胞。本文患者有皮肤粘膜蒼白、脾脏肿大、末梢血中出現幼紅細胞、血小板时高时低、骨髓穿刺时骨质有石硬感觉、骨髓有核細胞量甚少、脾脏穿刺有髓外造血表現、髂骨活体組織检查有骨纖維組織增生，这些表現与 Dameshek 所述大致相符，因此可以診斷为骨髓纖維化症。

Korst 及 Cook 等在他們报告的病例中，观察到周围血中絕大部分有异形紅細胞出現，紅細胞有尾巴样突起，称“泪滴状”(Tear drop form)紅細胞。Cook 甚至认为“泪滴状”紅細胞出現有助于早期診斷。本文患者末梢血涂片中并未找到此种紅細胞。至于髓外造血，Korst 认为除常見于脾脏外，尙可在肝、腎、淋巴結及皮下結节中出現。据 Hicking、Rosenthal、Erf 及 Korst 等意見，骨骼X綫检查，对确定診斷也有一定价值。Korst 报告23例中48%病人有骨纖維化的X綫改变，通常在一种或一种以上骨髓腔有架状密度增深阴影，保留骨皮質。本文患者股骨上段、脛骨上段、坐骨、恥骨部分均有X綫的骨纖維化征象。但如骨骼X綫检查阴性并不能除外骨髓纖維化症。此外，Korst 及其他学者尙指出本病部分患者末梢血中可发现巨核細胞碎片，組織巨核細胞增多，溶血增加，血尿酸及基础代謝率增加，用放射性銘及放射性鉄的研究方法，发现本病的紅細胞生存時間較正常为短<sup>(3,4)</sup>。本例末梢血中未发现巨核細胞

(下轉第47頁)

生发中心明显扩大疏松，網織細胞反应性增生，并有吞噬现象。肺有郁血及水肿。

#### 病理診斷：

1. 急性瀰漫性心肌炎（斐特拉氏心肌炎，混合型），肺郁血、水肿，肾上腺、小腸、心包及心內膜下出血点，其他各內脏郁血。

2. 陷窝性扁桃體炎。

### 討 論

本例为男性青年，既往健康，病前未用过特殊药物，也无过敏反应及其他急性传染病史，发病急剧，病程短促，自起病至死亡仅4日，临床表现主要为严重的心律失常，生前曾疑为风湿性心肌炎，但尸检见心肌間質高度水肿，并有多量淋巴細胞、单核細胞和少数中性粒細胞浸潤，心肌本身呈明显瀰漫性坏变，未见风湿性肉芽肿，故认为系斐特拉氏心肌炎。至于陷窝性扁桃體炎因系慢性炎症，故与本病关系可能不大。过去有人认为本病病变局限于心肌，故称为“孤立性心肌炎”，但很多报导証明也可同时累及心內膜及心外膜，Marcuse<sup>(7)</sup>于38例斐特拉氏心肌炎患者尸检中发现35例有心脏外炎症损害，其中18例累及肺部。本例除心肌有急性瀰漫性炎症及心肌纖維性变外，炎症也波及心內膜及心外膜，因之“孤立性心肌炎”这一名称似不恰当。心电图在斐特拉氏心肌炎可无明显改变或显示房室間及心室內传导阻滞以及各种异位心律，亦有酷似心肌梗死者<sup>(8)</sup>，本例心电图有竇性心动过速，完全性房室传导阻滞及周期性心室停搏，后者如心停搏过久，在临床上即导致馬、阿斯（Morgagni-Adams-Stokes）綜合病征。Лаучевичус<sup>(9)</sup>于1960年曾报告1例伴有急性心房顫动完全性房室传导阻滞及馬、阿、斯綜合病征与本例情况相似，經用Acrin与考的松后，有显著疗效。但一般预后险恶，多于短期内死亡。本例前后病程仅4日，虽曾用去氢皮质素等治疗，仍不免死亡。Dock<sup>(10)</sup>等

于1961年曾用长效異丙去甲基肾上腺素治疗不同原因引起之房室传导阻滞及馬、阿、斯綜合病征发作的患者15例，13例有不同程度改善，包括室性自搏律增快或轉为竇性节律及馬、阿、斯綜合病征发作停止，故該药对完全性房室传导阻滞具一定疗效。我院当时未备該药，致未获机会試用。

（图见封四）

### 参 考 文 献

（1）Gore, I. & Saphir, O.: Myocarditis, A classification of 1,402 Cases, Am. Heart J. 34: 827, 1947.

（2）石毓澍，譚郁彬：斐特拉氏心肌炎，中华內科杂志3: 765, 1955.

（3）刘子君：斐特拉（Fiedler）氏心肌炎尸体解剖1例报告并复习文选，中华病理学杂志3: 33, 1957.

（4）西安市中心医院內科：全国心脏血管疾病学术报告会論文文件汇编，第333頁，1960.

（5）任宏造：斐特拉（Fiedler）氏心肌炎之病理解剖，中华病理学杂志3: 150, 1957.

（6）陶寿洪等：原因不明的急性心肌炎引起暂时性心房室传导阻滞，上海第一医学院学报1: 4, 1958.

（7）Long, W. H. et al.: Granulomatous (Fiedlers) Myocarditis With extracardiac involvement, J. A. M. A. 177: 184, 1961.

（8）Gillis, J. G. & Walters, M. B.: Acute isolated myocarditis Simulating Coronary occlusion, Am. Heart J. 47: 117, 1954.

（9）Лаучевичус, Л. З.: Применение Кортико-стероидов при лечении большой острой Фидлеровский Микардитом с тяжелым синдромом Моргань-Эдемс-Стокса, Клин. Мед. 38: 139, 1960.

（10）Dock, D. & Robbin, S. R.: Treatment of heart block and Adams-Stokes Syndrome With Sustained-action isoproterenol, J. A. M. A. 176: 505, 1961.

（上接第48頁）

碎片，亦未发现有溶血、血尿酸及基础代謝增加现象。

本病病因至今尚未完全明确，有些学者认为发病与合并粒細胞性白血病的变化，中毒反应、轉移性損害、感染（如結核）或晚期眞性紅細胞增多症有关。但多数病例很难明确誘发原因。本文患者过去較长期服用巴比土类药物，其发病是否与慢性药物中毒有关，是值得考虑的。

本病迄今尚无有效疗法，以放射綫照射脾脏可使部分巨脾患者的脾脏暂时縮小，并由此而減輕巨脾所致的腹部不适症状，但不能根本改变其病情，亦不能改善貧血<sup>(4)</sup>。脾脏切除以往視为禁忌，近来有人认为对有明显溶血的患者，如促肾上腺皮质激素或皮质激素治疗有良好反应，且証明除脾脏以外，尚有髓外造血机能存在时，可以施行脾切除术，惟疗效尚待进一步估价<sup>(2)</sup>。

（图见封三）

### 参 考 文 献

（1）魯鉄民等：梁粒性結核并发育髓纖維化貧血一例，浙医学报，（5）: 435, 1959.

（2）Cartwright, G. E., Finch, C. A., Loeb, V., Moore, C. V., Singer, K. and Dameshek W., Panels in Therapy: II. Splenectomy in Myeloid Metaplasia With Myelosclerosis, Blood 10: 550, 1955.

（3）Cook, J. E., Franklin, J. W., Hamilton, J. E., & Fowler, W. M.: Syndrome of Myelofibrosis, A. M. A. Arch. Int. Med. 91: 704, 1953.

（4）Korst, D. R., Clatanoff, O. V., Schilling, R. F.: On Myelofibrosis, A. M. A. Arch. Int. Med. 97: 169, 1956.

# 超声波检查对血吸虫病诊断的价值

(正文見第21頁)

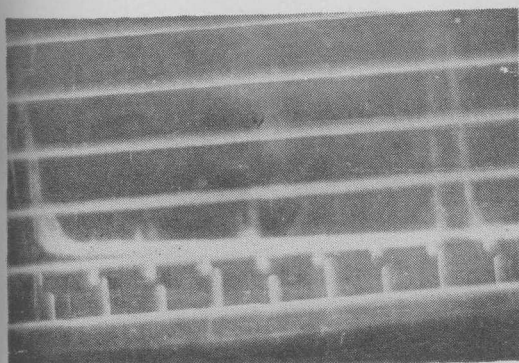


图1 稀疏微波型

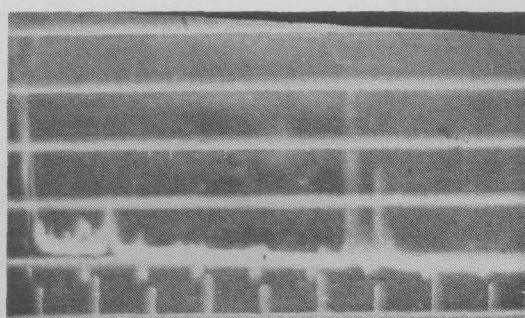


图2 較密微波型

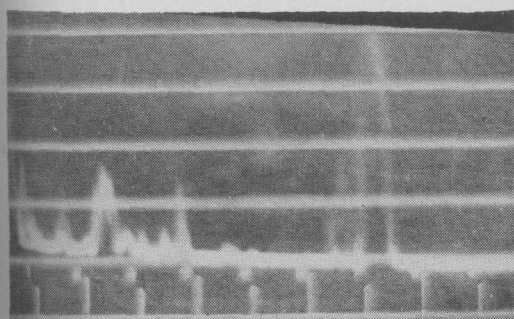


图3 較密中小波型

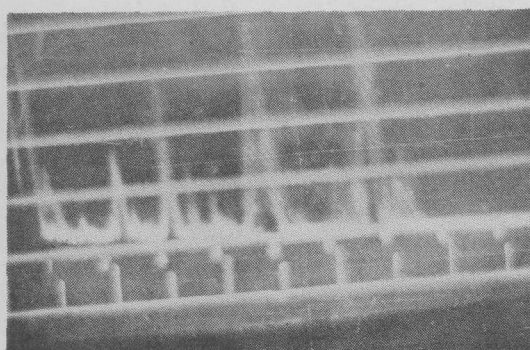
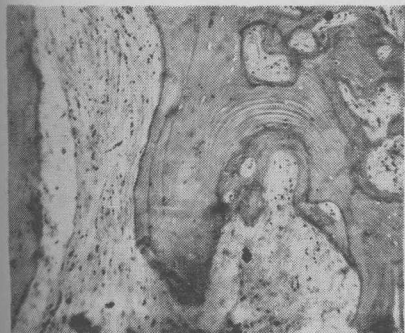


图4 密集中小波型



## 骨髓纖維化症一例报告

(正文見第48頁)

鏡下見骨髓腔內正常骨髓組織完全消失，为結締組織所代替，骨小樑有增粗現象。