

## · 病例报告 ·

## 儿童急性淋巴细胞白血病骨转移误诊为纤维性骨皮质缺损 1 例



李堂江 俞 松 陆建国 于怀景

患儿,女,8岁,因发现左小腿进行性疼痛半个月入院。半月前患儿突感左小腿疼痛,并有进行性加重趋势。疼痛以夜间为主,白天不明显,休息后好转。否认外伤史,无畏寒发热,无咳嗽咳痰,无低热、盗汗、乏力、纳差等症状。当地医院摄片提示左胫骨上段病变,考虑纤维性骨皮质缺损予以治疗(具体治疗不详),症状无好转,转本院进一步治疗。入院体查:生命体征平稳,心肺腹部未见异常。行走时左小腿疼痛,以左小腿上段内侧压痛明显,但局部无红肿、破溃、渗出,表面皮温不高。辅助检查:X线片提示左胫骨上端内侧见皮质增厚,其间见囊性透亮区,内源界限清楚。CT提示:左胫骨上段内侧骨皮质区见纵行斑片状低密度影,边缘环绕硬化带,周围软组织密度及厚度未见明显异常,考虑纤维性骨皮质缺损或非骨化性纤维瘤。血常规提示:白细胞  $18.50 \times 10^9/L$ ,淋巴细胞绝对值  $8.51 \times 10^9/L$ ,红细胞总数  $4.45 \times 10^{12}/L$ ,血红蛋白  $123 g/L$ ,血小板总数  $182 \times 10^9/L$ 。C反应蛋白  $97.92 mg/L$ 。术前诊断:左胫骨上段病变原因:纤维性骨皮质缺损?

患儿在全麻下行左胫骨上段病变刮除植骨石膏外固定

术。术中见左胫骨上段内侧有约  $0.5 cm \times 0.2 cm \times 0.1 cm \times 0.2 cm$  大小骨皮质缺损,周围骨膜水肿明显,用骨凿凿开骨皮质后见髓腔内大量暗红色坏死肉芽组织。术中将髓腔内病灶清除后,用碘酊烧灼创面,冲洗创面,植入同种异体骨后逐层缝合,石膏固定制动。术后送病理检查。术后第4天患儿出现发热,最高体温达  $39^\circ C$ ,且以夜间为主。复查血常规提示:白细胞  $26.28 \times 10^9/L$ ,淋巴细胞绝对值  $22.60 \times 10^9/L$ ,红细胞总数  $3.32 \times 10^{12}/L$ ,血红蛋白  $90 g/L$ ,血小板总数  $43 \times 10^9/L$ 。复查血常规存在三系异常,考虑血液系统疾病,请小儿内科会诊并行骨髓穿刺涂片检查。术后第6天,患儿出现全身散在出血点,脾脏肿大,同时病理检查提示淋巴瘤细胞性白血病,免疫组化提示:CD138(-);CD20(-);CD3(-);CD99(-);CK(-);Desmin(-);EMA(-);Ki-67(-);LCA(+);MPO(-);SI100(-);TdT(+/-);Vimentin(+).骨髓穿刺结果为急性淋巴细胞白血病。结合病史、体查及病理结果、骨髓穿刺结果等,考虑左胫骨上段病变为急性淋巴细胞白血病骨转移,转小儿内科进一步治疗,但遭家属拒绝签字出院,1月后死于多器官功能不全。

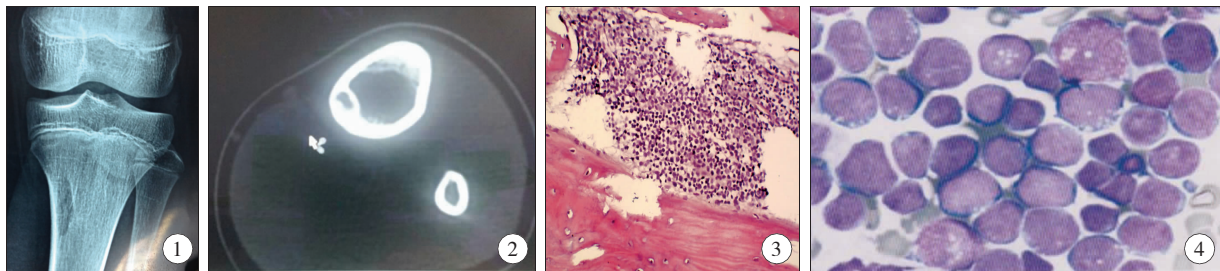


图1 X线表现; 图2 CT断层扫描; 图3 病理切片( $10 \times 40$ ); 图4 骨髓穿刺涂片

**讨论** 急性白血病是儿童最常见造血系统恶性肿瘤,由造血干细胞或祖细胞恶变所致。早期临床表现多样,缺乏特异性,以贫血、出血、感染、发热及浸润为特点。其首发症状对误诊率有明显影响<sup>[1]</sup>。贫血、出血、感染是由于白血病细胞生长对骨髓造血组织侵蚀和造血功能抑制,造成骨髓造血组织功能降低,血小板、红细胞及中性粒细胞减少所致。而浸润则根据受损部位不同,表现有所不同,上述临床表现以多个同时表现而易于诊断,而以特殊表现或单一症状首发者,则易误诊或漏诊。本例以骨关节疼痛起病,被误诊为纤维性骨皮质缺损。分析本例误诊原因主要有:①影像学表现误导。患儿X线片及CT影像学表现均为纤维性骨皮质缺损的典型表现(如病灶呈圆形或椭圆形,长径与长骨一致,病

灶边缘清楚、锐利并见硬化缘,其内无钙化,病灶周围无骨膜反应及软组织肿胀等<sup>[2-3]</sup>)。临床医师过分依靠影像学表现而未综合分析病史、体查及血象改变,故导致误诊。②髓外症状起病。当外周血象无明显异常,但局部体征明显,由于临床经验不足,造成诊断思路局限而延误诊断。如本例中以骨关节疼痛起病,在起病初期外周血细胞未出现明显改变前容易误诊。③小儿外科医师缺乏对该病的正确认识。随着医疗技术进步,专业疾病的诊疗水平越来越高,但同时不对典型疾病的诊断缺乏认识,加之临床医师尤其是非血液专科医生对以特殊表现为首发症状白血病的认识不足,易造成误诊<sup>[4]</sup>。④缺乏对血象的仔细分析和动态观察。本例血白细胞及淋巴细胞绝对值升高,但血红蛋白及血小板总数在正常范围,在血象未明显改变前未及时动态复查、分析血象改变,故造成误诊、漏诊。⑤缺乏对病情的动态观察。本例在术后第4天出现发热、全身散在出血点及脾脏大等血液系统疾病的常见临床表现时,才引起临床医师警觉,最后通过病理结

果和骨髓穿刺确诊。

急性白血病临床表现多样,其不典型的临床表现往往会造成误诊或漏诊。小儿外科医师在实际工作中,应具有扎实的基本功,提高对急性白血病的诊断及鉴别诊断能力,充分认识白血病的典型症状和不典型临床表现,对与本专业相关的疾病特别是影像学表现应具备一定的诊断和鉴别能力。完整的病史采集、全面仔细的体格检查,仔细分析影像学及检验结果,是减少误诊、漏诊的关键。当临床上以骨与关节疼痛为突出表现,影像学有相应改变,且发现血常规有异常时,应考虑到恶性肿瘤相关性疾病<sup>[5]</sup>,对疑似病例应及时行骨髓穿刺涂片检查,以免造成误诊、漏诊。

## 参考文献

1 唐新意,曾爱红,肖作源,等. 小儿白血病临床表现及疾病

类型等因素与误诊的关系[J]. 中国误诊学杂志,2002, 2 (12):1763-1765.

2 丁建林,陈志新,梁立华,等. 纤维性骨皮质缺损的 X 线、CT 诊断价值[J]. 实用放射学杂志,2006,22(4):427-429.

3 刘红光,曹庆远,卢明花,等. 纤维性骨皮质缺损的 X 线、CT 表现和随访研究[J]. 中华放射学杂志,2002,36(7):629-633.

4 王立华. 儿童白血病误诊 15 例分析[J]. 中国误诊学杂志,2003,3(1):116.

5 Robazzi TC, Barreto JH, Silva LR, et al. Osteoarticular manifestations as initial presentation of acute leukemia in children and adolescents in Bahin, Brazil[J]. Pediatr Hematol Oncol, 2007,29(9):622-626.

(收稿日期:2014-12-09)

(上接第 557 页)

及所有影像学中的“肾上下径延长征”<sup>[8]</sup>。但就影像学方法的优先选择则各有异议。有学者认为静脉肾盂造影(Dynamic renal scintigraphy, DSA)是肾盂和输尿管重复畸形的首选影像学检查方法,认为 DSA 能清楚显示重复的肾盂和输尿管,并可明确重复输尿管的汇合情况、汇合位置以及膀胱开口位置。同时可通过肾脏显影情况客观了解肾脏功能<sup>[6]</sup>。重复肾的影像学检测中,由于部分重复肾脏积水,或扩张肾脏相互扩张,与 DSA 相比,MRU 能够更清晰地分辨重复畸形的肾盂,通过实验对比证实 MRU 诊断重复肾的灵敏度高于 DSA。邵虹等<sup>[7]</sup>提示 MRU 对于扩张输尿管的显示明显优于 DRS,MRU 能清晰显示解剖结构和形态,当肾盂积水明显、功能严重受损时,MRU 更有助于明确诊断。

对合并梗阻性积水、重度感染或女性异位开口的泌尿生殖系畸形首选手术治疗,应将肾重复部分切除,并将其所属输尿管尽量低位切断。若重复肾功能尚好,肾积水和感染不显著,可将异位开口的重复输尿管移植到膀胱。有学者通过对 40 余例重复肾脏、输尿管畸形患儿临床治疗后给出如下建议:对 GFR < 10 mL/min 的重复肾行切除术,对 GFR > 10 mL/min 的积水型重复肾行输尿管再植术,效果较好,术后并发症少<sup>[9]</sup>。

## 参考文献

1 Himmetoglu O, Trias MB, Gursoy R, et al. The incidence of

congenital malformations in a Turkish population[J]. Int J Gynaecol Obstet, 1996,55(2):117-121.

2 Nakanishi K, Yoshikawa N. Genetic disorders of human congenital anomalies of the kidney and urinary tract (CAKUT) [J]. Pediatr Int, 2003,45(5):610-616.

3 Brodbeck S, Englert C. Genetic determination of nephrogenesis: the Pax/Eya/Six gene network [J]. Pediatr Nephrol, 2004,19(3):249-255.

4 陈孝平,石应康,邱贵兴,等. 外科学[M]. 北京:人民卫生出版社,785.

5 马骥,姜增誉. 肾盂和输尿管重复畸形的影像学诊断分析[J]. 山西医药杂志,2008,37(8):8.

6 邵虹,朱铭,施美华,等. 肾动态显像和磁共振泌尿系水成像在儿童肾重复畸形中的诊断价值[J]. 中国医学影像技术,2008,24:140-142.

7 祁朝阳,田志先. 肾盂输尿管重复畸形的综合影像分析[J]. 中国现代医药杂志,2006,8(10):40-43.

8 汤梁峰,王翔,毕允力,等. 肾脏输尿管重复畸形的手术治疗[D]. 中华医学会第八次全国小儿外科学术会议论文集,156-157.

(收稿日期:2014-01-06)