

• 病例报告 •

门静脉高压症行脾切除术后原发性血小板增多症一例

柴新群 郭凌云 张寿熙

1 病例摘要

患者女性,62岁。以间断呕血,黑便3个月入院。患者3个月前反复呕血、黑便。查体:贫血貌,无黄染及出血点,心肺无异常,腹平坦、软,未见腹壁静脉曲张,肝不大,脾肋下3cm,移动性浊音(±)。胃镜及食道钡餐示:食道静脉重度曲张。肝脾彩色多普勒超声:(1)肝脏形态正常;(2)门静脉、肝静脉血流通畅,门静脉主干内径1.0cm;(3)脾肿大;(4)少量腹水。血常规:WBC $2.89 \times 10^9/L$, RBC $3.29 \times 10^{12}/L$, Hb 68 g/L, PLT $273 \times 10^9/L$ 。肝功能指标正常。乙肝表面抗原阴性、丙肝抗体和爱滋病抗体均为阴性。初步诊断:门静脉高压症,食道静脉重度曲张并上消化道出血,脾肿大。术中所见:肝脏质软。脾脏肿大,约18 cm × 6 cm。食道下端及胃底周围静脉曲张明显。手术方式:脾切除术 + 贲门周围血管离断术。术后病理诊断:慢性淤血硬化性脾肿大。但术后PLT呈进行性上升,术后当天为 $485 \times 10^9/L$,第6天 $1221 \times 10^9/L$,第10天 $3564 \times 10^9/L$ 。给予丹参、阿司匹林等治疗,但PLT仍上升。采用COBE Spectra™血细胞分离机单采PLT,因患者存在小细胞低色素贫血,在采集过程中PLT与RBC分离界面不清,影响PLT单采效果。第16天PLT高达 $4066 \times 10^9/L$ 。患者出现鼻腔出血及便血约50 ml,经对症处理好转。骨髓细胞形态学:髓相以成熟粒细胞增生为主,PLT明显增多,造血组织粒、红、巨三系均可见形态异常。骨髓及血细胞检查:(1)慢性骨髓增生性疾病(原发性PLT增多症);(2)RBC形态异常(双向性贫血)。染色体核型:46, XX。PLT聚集功能实验结果:ADP(二磷酸腺苷)、Rist(瑞斯托酶素)、Adr(肾上腺素)、Collagen(胶原)诱导PLT聚集功能正常;AA(花生四烯酸)诱聚异常。行羟基脲及干扰素等治疗后,PLT水平得以控制,病情缓解后出院。考虑诊断:原发性PLT增多症(ET),脾肿大,门静脉高压症,食道静脉重度曲张,上消化道出血。

2 讨论

原发性PLT增多症(ET)是一种较少见的出血性疾病。国外报道ET的发病率约为2.5/10万^[1]。病因不明。50%

的患者无症状,其临床特征是:PLT持久性增多,伴反复自发性皮肤黏膜和内脏出血(以胃肠道出血多见)、血栓形成及脾肿大,脾亢。可致非肝硬化性门静脉高压症,食道静脉重度曲张,上消化道出血^[2]。另一方面,脾亢使原发性PLT增多症增多的PLT表现不出来,而易漏诊,在临床上容易仅诊断为门静脉高压症,脾肿大,脾亢,而行脾切除术。而脾切除后即暴露原发性PLT增多症。此类病例国外已有个案报道,一例脾静脉血栓形成门静脉高血压伴反复呕血患者,行脾切除术后导致原发性PLT增多症显露,PLT增多 $> 2000 \times 10^9/L$ ^[3]。回顾分析该例患者病情:无肝炎病史、门静脉通畅,术前PLT正常。该患者门静脉高血压症可能是由于原发性PLT增多症脾肿大所致。所以在临床上,随着对脾肿大、脾亢病因的不断认识,这类问题将有可能增多,关键是要引起重视:(1)脾肿大、脾亢术前PLT正常或偏高的患者要考虑本病。(2)脾切除术后要动态监测PLT水平,要与继发性PLT增多症及其它骨髓增生性疾病相鉴别。(3)ET并发门静脉高压症、脾肿大,原则上脾切除为禁忌。但如果门静脉高压症导致食道静脉曲张,上消化道出血确实要切除脾脏,则要考虑切除脾脏后PLT增高的风险。(4)本病自然病程长,预后良好,根据PLT数值决定用药情况。(5)要了解疾病演变过程,少数病人可转为骨髓纤维化。有作者报到1例ET患者,7年后转变成骨髓纤维化,其肝脾逐渐肿大伴有腹水形成,并发食道静脉曲张破裂,切除脾脏后,腹水消失,病情稳定,该患者的门静脉高压认为主要是由于从肿大的脾脏增加血流引起的^[4]。(6)本病致死的主要原因为重要脏器血栓形成及出血。

参考文献

- [1] Tefferi A. Recent progress in the pathogenesis and management of essential thrombocythemia. *Leuk Res*, 2001, 25: 369-377.
- [2] 刘玉兰,肖文斌. 非肝硬化性门脉高压病因分析. *北京医学*, 2001, 23: 105-107.
- [3] Das R, Kaur U, Garewal G. Splenectomy in a case of splenic vein thrombosis unmasks essential thrombocythemia. *Clin Lab Haematol*, 2002, 24: 131-133.
- [4] Yamagishi M, Yamamoto T, Ohmori M. Essential thrombocythemia transformed to myelofibrosis with myeloid metaplasia after seven years. *Rinsho Ketsueki*, 1991, 32: 239-243.

收稿日期:2006-12-01

作者单位:430022 武汉市,华中科技大学同济医学院附属协和医院肝胆外科

作者简介:柴新群,男,1964年5月生,湖北省应城市人,医学硕士,副教授。E-mail: xinqunc@hotmail.com