

## 儿童慢性髓性白血病治疗中并发腹膜后纤维化一例

李珍 张奕莉 周健 赵慧芳 喻凤宽 桂瑞瑞 祖璿玲 宋永平

郑州大学附属肿瘤医院、河南省肿瘤医院、河南省血液病研究所 450008

通信作者:张奕莉, Email: 13203729690@163.com

DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-2727.2020.09.014

**Chronic myelogenous leukemia in children complicated with retroperitoneal fibrosis: a case report**

Li Zhen, Zhang Yanli, Zhou Jian, Zhao Huifang, Yu Fengkuan, Gui Ruirui, Zu Yingling, Song Yongping

Department of Hematopathy, the Affiliated Cancer Hospital of Zhengzhou University/Henan Cancer

Hospital, Henan Institute of Hematology, Zhengzhou 450008, China

Corresponding author: Zhang Yanli, Email: 13203729690@163.com

患儿,男,11岁。2018年2月因“咳嗽、发热半个月余,白细胞升高半个月”入院。半个月余前出现轻微咳嗽,就诊当地医院,诊断为“慢性髓性白血病(CML) BCR-ABL p210阳性”。口服羟基脲0.5 g每日2次治疗。入院查体未见阳性体征,BCR-ABL<sup>IS</sup>为105.26%,腹部彩超未见异常。诊断为CML-慢性期。以伊马替尼400 mg口服每日1次治疗。治疗3个月随访,查体:腹软,腹壁静脉可见,无曲张,余未见异常,血常规波动在正常范围;骨髓象:增生明显减低,原始及早幼粒细胞未见,BCR-ABL 低于检测下限,染色体:46,XY[20]。治疗5个月口服伊马替尼后呕吐,治疗6个月随访仍诉呕吐,体温波动于37.2~37.5℃,血常规波动于正常范围,骨髓象:增生活跃,原始粒细胞0.4%,早幼粒细胞0.6%,BCR-ABL<sup>IS</sup>0.41%,染色体:46,XY[20];腹部彩超未见异常,BCR-ABL融合基因转阳,将伊马替尼改为200 mg每日2次治疗,呕吐较前减轻。伊马替尼治疗9个月复诊,仍诉间断呕吐,无发热等其他不适。血常规波动于正常范围。骨髓象:增生活跃,原始粒细胞未见,早幼粒细胞0.5%。BCR-ABL<sup>IS</sup>0.13%,染色体:46,XY[20]。伊马替尼治疗12个月随访,仍诉间断呕吐,无发热等其他不适。查体:腹软,腹壁静脉曲张,肝脾肋缘下未触及。血常规及肝肾功能未见异常。骨髓象:增生活跃,原始粒细胞0.4%,早幼粒未见。BCR-ABL<sup>IS</sup>0.025%,染色体:46,XY[20]。腹部CT:①腹膜后及双侧髂总血管旁不规则软组织影;邻近左侧输尿管受侵可能,其上左输尿管肾孟扩张,左肾灌注减低;邻近下腔静脉下段与两侧髂总静脉闭塞,管腔未见明显显示;双侧腰大肌受侵可疑;腹盆壁皮下软组织内见增多迂曲的血管影。②胃腔内见大量内容物充盈;肠内内容物不多。③两侧髂血管旁及腹股沟区多发淋巴结,部分肿大。彩超:①肾动脉水平以下腹主动脉周围腹膜后软组织增厚、回声增强、不均匀,较厚处约8.0 mm,长约21 mm,考虑腹膜后纤维化;②左肾积水及左输尿管扩张;③下腔静脉部分闭塞(考虑外压性改变);④腹盆腔深处静脉曲张;⑤右侧腹壁静脉曲张。PET-CT:①腹腔肠

系膜根部及腹膜后、双侧髂血管走行区多发不规则及结节状略低密度影,局部代谢稍活跃;②左肾盂及左侧输尿管腹段扩张积液。血生化示:糖化血红蛋白4.81%,神经元特异性烯醇化酶20.750 μg/L,甲胎蛋白1.150 μg/L,癌胚抗原1.950 μg/L。红细胞沉降率:12 mm/h, IgG 5.67 g/L, IgM 0.39 g/L, IgA 1.36 g/L,球蛋白15.9 g/L,乳酸脱氢酶246 U/L,肌酸激酶274 U/L,血常规正常,尿比重>=1.030,免疫功能未见明显异常,抗核抗体谱检测阴性。彩超引导下腹膜后软组织穿刺,病理示“纤维结缔组织和灶状分布的淋巴组织,灶内淋巴细胞增生,淋巴灶之间胶原纤维组织增生明显”。给予泼尼松20 mg/d,继续伊马替尼400 mg/d治疗原发病。治疗1个月随访,查体:腹软,腹壁静脉轻微曲张,余未见异常。血常规及肝肾功能未见异常,彩超示:双肾未见异常,双侧输尿管未见异常,腹膜后软组织较前缩小(16 mm×7 mm);BCR-ABL<sup>IS</sup>0.014%,继续泼尼松和伊马替尼治疗。治疗3个月随访,查体:腹软,腹部静脉未见曲张,余未见异常。血常规未见异常,彩超示:腹膜后软组织未见。泼尼松减量至15 mg/d,继续伊马替尼治疗。治疗4.5个月随访,查体:腹壁静脉未见曲张,余未见异常。血常规及肝肾功能未见异常,BCR-ABL<sup>IS</sup>0.02%;彩超示“腹膜后软组织影未见”;腹部CT是“腹膜后及双侧髂总血管旁不规则软组织影较前范围明显缩小,左侧输尿管未见明显扩张,左肾灌注良好,邻近下腔静脉下段与两侧髂总静脉闭塞,较前稍减轻,腹盆壁皮下软组织内增多迂曲的血管影较前减少”。泼尼松减量至10 mg/d,继续伊马替尼治疗。治疗11个月随访,查体:腹软,腹壁静脉未见曲张。血常规未见异常,腹部CT:腹膜后及双侧髂总血管旁不规则软组织影较前相仿,邻近下腔静脉下段与两侧髂总静脉狭窄,较前相仿,所示腹盆壁皮下软组织内增多迂曲的血管影。泼尼松减为5 mg/d维持治疗,继续伊马替尼治疗。随访至2020年3月23日,家属诉患儿无呕吐,饮食可,腹壁静脉未见曲张。目前泼尼松5 mg/d维持治疗中。

(收稿日期:2019-12-30)

(本文编辑:王叶青)