

· 病例报告 ·

重型 β 地中海贫血合并自身免疫性溶血 2 例报告

刘莎, 孙新

(广州市妇婴医院儿科, 广东 * 广州 510180)

[中图分类号] R556.6+1 [文献标识码] E

重型 β 地中海贫血是一种遗传性疾病, 主要表现为慢性血管外溶血^[1]。合并感染常加重贫血, 但罕见引起急性血管内溶血。关于 β 地中海贫血合并自身免疫性溶血的报道国内外均少, 现将我院近期诊治的 2 例分析报告如下。

1 临床资料

例 1, 女, 6.5 岁。确诊重型 β 地中海贫血 6.2 年, 反复输血治疗。于 3 月份夜间输血(洗涤红细胞)后 9 h 出现面部皮肤黄染, 呈进行性加重, 排浓茶色尿, 第 2 天尿呈酱油样, 无寒战、发热。输血前 3 d 出现咳嗽, 未予特殊治疗。患儿呈中度贫血貌, 颜面、躯干皮肤及巩膜黄染, 双肺呼吸音粗, 闻及少许细湿罗音, 肝肋下 3.5 cm, 脾肋下 6 cm。血红蛋白(Hb) 76 g/L, 网织红细胞 0.01, 血清直接胆红素 9 $\mu\text{mol/L}$, 间接胆红素 159 $\mu\text{mol/L}$; 尿常规潜血 ++, 尿胆红素 +。血清免疫学检查: 血型 O 型, Rh(D) 阳性, 直接、间接抗人球蛋白试验阴性, 不规则抗体筛选阴性, 冷抗体阳性。确诊为重型 β 地中海贫血合并自身免疫性溶血性贫血(AIHA), 冷抗体型。确诊后予静脉输注丙种球蛋白每日 250 mg/kg 共 3 d, 甲基强的松龙每日 12.5 mg/kg 4 d 后改口服强的松每日 2 mg/kg, 急性溶血减轻, 但尿色仍呈浓茶样。同时予抗感染, 水化、碱化尿液, 适当利尿、防心衰等对症治疗。3 d 后尿潜血阴性。经严格交叉配血(患儿血与献血员血在盐水、酶、抗人球蛋白介质中交叉配合无凝血、溶血现象), 并在保温条件下输洗涤红细胞 200 ml, Hb 升至 97 g/L。治疗 3 周后复查未发现冷抗体。强的松逐渐减量共服 2 个月, 停药后未复发。

例 2, 女, 6.5 岁, 为例 1 之双胞胎姐, 病史同例 1, 与例 1 同时出现溶血、黄疸。输血前 3 d 出现咳

嗽, 未予特殊治疗。体查呈中度贫血貌, 皮肤、巩膜黄染, 双肺呼吸音粗, 闻及少许痰鸣音, 肝肋下 3.5 cm, 脾肋下未触及。血 Hb 57 g/L, 网织红细胞 0.015, 血清直接胆红素 6 $\mu\text{mol/L}$, 间接胆红素 114 $\mu\text{mol/L}$, 尿常规潜血 +, 尿胆红素 +。血清免疫学检查冷抗体阳性。确诊为重型 β 地中海贫血合并 AIHA, 冷抗体型。确诊后治疗经过同例 1。3 d 后尿潜血阴性。经严格交叉配血并在保温条件下输洗涤红细胞 200 ml, Hb 升至 75 g/L。治疗 3 周后复查未发现冷抗体。强的松逐渐减量共服 2 个月, 停药后未复发。

2 讨论

重型 β 地中海贫血常见于我国南方地区, 特别是广东、广西、云南、贵州等省区。目前主要的治疗方法是反复高量输血, 保持 Hb 在 100 g/L 以上^[1]。

自身免疫性溶血性贫血(AIHA)是一种获得性免疫性疾病。由于机体血液中出现抗自身红细胞膜的免疫抗体, 使红细胞破坏, 产生溶血性贫血。其常见病因有感染(病毒、支原体、细菌)、结缔组织病(SLE、类风湿病、皮炎)、肿瘤、药物(奎宁、青霉素、异烟肼、磺胺类)、免疫缺陷病等。尚有部分病因不明(约 20%)。AIHA 发病机制与机体免疫异常有关。Ts 细胞功能低下, Th 细胞功能亢进, 产生抗红细胞的自身抗体, 依其性质不同可分为温性抗体(占 70%)及冷抗体型(占 30%)。冷性抗体型 AIHA 患者体内存在冷抗体(IgM, IgG 或 IgA), 在寒冷和补体参与下与自身红细胞结合, 发生血管内溶血^[2]。本文 2 例患儿均在合并感染后出现急性溶血, 符合由感染诱发的 AIHA。其共同特点是在原来慢性血管外溶血的病程中突发贫血加重, 输血间隔缩短, 伴黄

疸、血红蛋白尿,血清免疫学检查检出冷抗体, Coombs 试验阴性,为冷抗体型 AIHA。所以在重型 β 地中海贫血出现急性溶血时,应考虑 AIHA。

治疗上应积极控制诱因。对急性 AIHA 的处理原则主要是:对症治疗,碱化尿液、适当利尿,防止心、肾功能衰竭;控制急性免疫性溶血反应,首选大剂量肾上腺皮质激素冲击治疗,重症病例可联合静脉丙种球蛋白(IVIG),以中和游离抗体并抑制免疫反应,在感染期间还具有抗病毒及细菌作用。本文 2 例均应用大剂量甲基强的松龙联合大剂量 IVIG,急性免疫性溶血得到较好控制,审慎适当纠正贫血,尽量不输血,但发生溶血危象、 $Hb < 40 \text{ g/L}$,有心、

肾、脑等重要器官功能障碍,短期内可危及生命时,应适当纠正贫血。AIHA 者需输注经严格配型洗涤红细胞,冷抗体型需在保温条件下输注。在急性溶血控制、免疫反应消失后,按重型 β 地中海贫血规则输注浓缩红细胞。

[参 考 文 献]

- [1] 王慕逖. 儿科学[M]. 第4版. 北京:人民卫生出版社,1996, 335-337.
- [2] 黄绍良. 小儿血液病临床手册[M]. 第2版. 北京:人民卫生出版社,2000,343-351.

(本文编辑:吉耕中)

(上接第608页)

感风寒,损伤脾胃导致腹泻,吴茱萸、砂仁、丁香、苍术健脾祛湿,胡椒温胃散寒,鸡内金健脾助消化,黄连祛湿止泻,五倍子收敛止泻,云南白药活血祛瘀、化湿止泻。诸药合用可达健脾祛湿止泻之功效。《内经》曰“脾病则飧泄”,脾属足太阴经,任脉总司一身之阴径,故取任脉中神阙穴。神阙穴具有运脾阳、和胃理肠、温阳救逆之作用^[4]。中药外敷神阙穴,作用持久且直接,疗效好,避免了服药、注射之痛苦。

[参 考 文 献]

- [1] 方鹤松,魏承毓,段恕诚. 98 腹泻病防治学术研讨会纪要[J]. 临床儿科杂志,1996,16(5):358.
- [2] 郭存涛,马沛然,叶光华. 实用儿科新知识[M]. 北京:科学技术出版社,1993,174.
- [3] 任嘉章,李思玲,金学镰. 中西医结合治疗重型秋季腹泻 58 例[J]. 中国中西医结合杂志,1999,19(8):493.
- [4] 张尊祥,楼建华,方红. 穴位用药[M]. 北京:人民军医出版社,1993,143.

(本文编辑:吉耕中)