

新生儿 MN 血型不合溶血病 1 例报告

张国庆 步军 贝斐 孙建华

(上海儿童医学中心新生儿科,上海 200127)

[中图分类号] R722.18 [文献标识码] E [文章编号] 1008-8830(2011)01-0071-01

患儿,男,3 h,因生后苍白、无呼吸,复苏后 3 h 于 2009 年 1 月入院。患儿为第 1 胎第 1 产,胎龄 36 周,Apgar 评分 1 min 2 分、5 min 4 分、10 min 4 分,出生体重 3 930 g。复苏后因呼吸困难、面色苍白、腹胀明显予以气管插管,球囊加压给氧,而后转入我院。入院体检:体温不升,心率 115 次/min,呼吸 17 次/min,SpO₂ 64%,BP 74/41 mmHg。反应差,皮肤苍白,四肢凉。双肺呼吸音粗,未闻及干湿性啰音。心律齐,心音低钝,心前区可闻及 2/6 收缩期杂音。腹膨隆,肝右肋下 4.5 cm,剑突下 4 cm,质地中等,脾未扪及。双侧大腿内外侧及腹部明显硬肿。四肢肌张力低下,原始反射未引出。血常规示 WBC 24.4 × 10⁹/L,RBC 0.76 × 10¹²/L,Hb 61 g/L,Ret 0.6%,PLT 155 × 10⁹/L。血型 B 型,Rh 阳性。血气分析示严重低氧血症、代谢性酸中毒。肝肾功能:TBil 28 μmol/L,DBil 0 μmol,AST 850 U/L,ALT 313 U/L,Alb 18.7 g/L,Cr 116 μmol/L。血 Coombs' 试验阴性。初步诊断为:新生儿重度贫血、新生儿重度窒息、呼吸衰竭、宫内感染可能。予以呼吸机辅助通气,并输 B 型红细胞以纠正贫血。查患儿血型为“MN”,抗 M 效价为 1:2。骨髓穿刺提示:红系增生活跃,晚幼红多见。头颅 CT 示颅内缺氧缺血改变,脑室内、脑实质内及蛛网膜下腔出血。予以输 M 抗原阴性的红细胞悬液以纠正贫血,静脉滴注丙种球蛋白每日 1 g/kg,连用 2 d 以抑制免疫溶血。追问病史,患儿母亲在孕 24 周时查血型为 B 型、NN 血型,抗 M 抗体效价为 1:16,孕中期即发现胎儿“个体偏大”。病程中,患儿共输注红细胞悬液 300 mL,Hb 恢复到 146 g/L,住院 29 d 后出院。

讨论:已知的人类血型系统有 29 种,超过 250 种血型抗原。MN 血型系统是 1927 年由 Landsteiner 首先发现,共有 3 种 MN 血型:M、N、MN,其基因定位于 4q31.21,为常染色体显性遗传^[1]。广东韶关 1 278 名献血员中,M、N、MN 血型比例分别为 30.13%、20.35%、49.52%^[2]。通常情况下,MN 血型抗体有 IgG 和 IgM 两种,一般较少产生,但该抗体常能干扰交叉配血试验,而致配血不合。

新生儿 MN 血型不合溶血病十分少见。上世纪末,上海市统计 18 年中新生儿溶血病共 835 例,其中 MN 血型不合仅

占 0.1%^[3]。其临床表现轻重不一,多数病例临床表现轻微,仅有轻度贫血、黄疸,预后良好;少数重症病例可表现为死胎、死产、胎儿水肿、重度贫血、心力衰竭、胆红素脑病等。国内报道的抗 M 所致新生儿溶血病,产妇血清抗体效价多在 1:16 以上。

本例患儿存在严重贫血,结合病史很容易考虑到溶血性疾病。但其母为 B 型、Rh 阳性血,常见的 ABO 溶血和 Rh 溶血均可以排除。患儿早产应当与严重溶血有关。虽然早产,由于水肿其体重仍接近 4 kg。患儿 Coombs' 试验阴性在一定程度上误导了诊断。Coombs' 试验为半定量试验,敏感度较低。本例患儿做 Coombs' 试验前已经输注了红细胞悬液,稀释了致敏红细胞,也导致了试验呈阴性反应。既往病例报道中,第 1 胎的 MN 溶血病往往病情不重,该患儿则表现出严重贫血和呼吸循环衰竭,提示第 1 胎的 MN 溶血病也可以具有严重的临床表现。因此,对于 MN 血型的孕妇在妊娠晚期应当动态监测抗体滴度,如滴度很高且胎儿水肿表现明显,可行血浆置换术清除抗体。分娩后,给予合适的血型输血以纠正贫血。MN 溶血病的患儿,若仅需要进行输血治疗,则选择 ABO、Rh 同型 N 型血输注,病情严重达到换血指征者,应立即选择 ABO 同型、NN 型洗涤红细胞加抗 M 阴性的 AB 型血浆进行换血;若血中已检测不到 IgG 及 IgM 抗体,则可输注 ABO、Rh 同型 M 型血^[4]。

[参 考 文 献]

[1] Hoffman. Hematology: Basic Principles and Practice[M]. 5th ed. Churchill Livingstone; Elsevier,2008:1452-1453.
[2] 罗洪清,元霞,刘凯波,汤永. 韶关地区 ABO、Rh、MN、P 血型分布[J]. 广东医学,2007,28(12):2010-2011.
[3] 金汉珍,黄德珉,关希吉. 实用新生儿学[M]. 第 3 版. 北京:人民卫生出版社,2004:654-655.
[4] 唐军,熊英. 新生儿 MN 血型不合溶血病 2 例分析[J]. 四川医学,2007,28(9):1058-1059.

(本文编辑:王庆红)

[收稿日期]2010-06-17;[修回日期]2010-08-04
[作者简介]张国庆,男,博士,主治医师。