维普资讯 http://www.cqvip.com

寒冷凝集素，综合征，继发性，病例报告等

继发性寒冷凝集素综合征

322-323

（附3例报告）

第一医院 韦延勇 贾忠容 陈华珍 黄尤奎 唐文淦

中图分类号 R552

寒冷凝集素综合征（Cold Agglutinin Syndrome，CAS）一般属继发性，有的继发于淋巴系统的恶性肿瘤或病毒感染等，但大多数病例难以找到原发病，且无临床症状。其血清学特点：血清中含有高效价的病理性寒冷凝集素，一般为抗－I凝集素。我院于1989年发现3例继发于Evans病、食道癌、慢性胆囊炎的CAS病例，现摘要报告如下：

1 临床资料（见表）

表 3例CAS病例的临床资料

姓名	性别	原发病	血型检测 温度(℃)	抗A	抗B	Ac	Bc	Oc	自身C	Coombs试验 直接	间接	吸收试验△	脐血RBC	效价*（室温）
李某	女	Evan病，贫血性心肌病	4	4+	3+	4+	4+	4+	3+	弱阳性	－	与A型、O型及自身C不凝	－	256
			12	4+	3+	3+	4+	3+	3+					
			37	4+	－	－	4+	－	－					
王某	男	食道癌	4	±	4+	4+	4+	3+	3+	－	－	与B、O型及自身C不凝	N**	512
			13	±	4+	4+	4+	3+	3+					
			37	－	4+	4+	－	－	－					
周某	女	慢性胆囊炎，胆结石	4	±	±	4+	4+	4+	3+	－	－	与O型及自身C不凝	－	32
			13	±	±	4+	4+	3+	3+					
			37	－	－	4+	4+	－	－					

注：△用自身C吸收后的患者血清；*4℃效价依次为2048、4096、256；**未作脐血C与血清凝集试验。

2 讨 论

继发性CAS的发病机制尚不十分明了，一般认为与机体的免疫功能异常相关。本文3例患者分别患Evans病、食道癌、慢性胆囊炎，继发CAS的原因可能与原发病引起免疫功能变异有关。

CAS在临床上有两类：即原发性CAS和继发性CAS。前者多见于由冷抗体所致的自身免疫性溶血性贫血（AIHA），后者一般在淋巴细胞性白血病、支原体肺炎、胶原疾病等病理情况下发生。目前，CAS的发病率尚不清，据杨氏[1]报告，9例原发性AIHA中有1例为CAS。本文3例CAS均有原发病，均属继发性。

寒冷凝集素一般是单克隆IgM抗体，也可为IgG或IgA，直接对抗红细胞（RBC）I/i、Pr1－3、Gd或Sa抗原。在正常人血清中一般含有低效价的IgM型抗红细胞I抗原的冷凝集素，温度大于20℃时即失去活性，没有临床意义。病理性的冷凝集素不仅效价

维普资讯 http://www.cqvip.com

儿童三角肌挛缩症 3 例报道

儿童医院骨科　覃均昌　刘正全　张德文　刘传康　李　明　唐盛平

申图分类号 R726.8

自 1965 年日本 Sato[1]等首先报道儿童三角肌挛缩症以来，国内外均陆续有少数病例报道。本病主要是由于三角肌纤维挛缩引起肩关节内收功能障碍的疾患，具有特殊的症状和体征。我院自 1992 年以来收治本病 3 例 4 侧，现报道如下。

1 临床资料

1.1　一般资料　本组均为男性，年龄 3 岁 1 月 - 6 岁。左右侧各 1 例，双侧 1 例。均在就诊前 1 年左右家长给患儿洗澡时发现两肩胛骨不对称或患者上臂不能内收，即用力内收时，患侧肩胛骨明显隆起。尔后曾到多家医院就医，诊断为"陈旧性肩关节脱位或先天性高肩胛症"等，未做任何治疗。家族中无类似病史，但 3 例患儿肩部均有肌肉注射史，其中 2 例在青霉素中加有 2% 苯甲醇注射液以减轻疼痛。

1.2　临床及 X 线表现　患儿脊柱无侧弯后凸畸形，当双臂平行外展时，两侧肩胛骨太小和高度均一致。单侧患者，胸廓稍塌陷，当上臂被动内收贴紧侧胸壁时，患侧肩胛骨脊柱缘处出现隆起呈翼状肩，此时扪诊患肩，肩关节外展肌较紧张，但是无明显凹陷沟、条索状物和硬结扪及，患肩与颈、胸背旁区也未扪及条索状物和硬结等；双侧受累时，均出现单侧受累一样体征。肩关节功能检查时，患侧上臂内、外旋动作有一定受限，搭肩试验呈阳性体征。

高，而且反应温度也较高。本文 3 例继发性 CAS 中有 1 例未作血清与脐血 RBC 凝集试验，不能除外同时含抗—i 抗体，其余 2 例血清中仅含抗—I 冷凝集素。

冷凝集素在结合了补体后才发生溶血，除对 RBC 有细胞毒作用外，也可凝集淋巴细胞、中性粒细胞、单核细胞、巨噬细胞和血小板[2]，且凝集效价的高低与溶血程度呈正相关。鉴此，冷凝集素的临床意义不容忽视，为防止溶血性输血反应（HTR）的发生，应从避免所输入的 RBC 不被受血者血清中的冷凝集素凝集为基本原则，可采取将库存血复温至 35℃ - 37℃时输注，并同时注意受血者的保暖。本文例 1 输血 11 次（总量达 3500ml）、例 2 输血 2 次（总量 1500ml）、例 3 输血 2 次（总量 600ml），均以减慢输血速度的方式输血，无 1 例发生不良反应，保证了输血安全。

CAS 患者血清中的高效价寒冷凝集素，其最适反应温度是低温，凝集反应在室温较 37℃强，与别人 RBC 的反应比对自己 RBC 反应强，能凝集包括自身 RBC 在内的各型 RBC，给输血工作带来混乱和麻烦。遇此，应注意寒冷凝集素的判定，尤其应与其它不规则抗体鉴别，以防止漏检其它抗体，避免发生 HTR。如遇供血者为 CAS 时，一般不宜作供血者，特殊需要时，将供血者的 RBC 用盐水洗涤后再输注，以除去 RBC 表面的抗体，防止发生 HTR。

参 考 文 献

1. 杨天楹，等．中华内科杂志 1963，11：592
2. Roelcke D，et al．Blood 1980，55(4)：677

（收稿日期 1995 - 03 - 28）