维普资讯 http://www.cqvip.com

第20卷 第2期 重庆医科大学学报 Vol. 20 No. 2

1995 ACTA UNIVERSITATIS SCIENTIAE MEDICINAE CHONGQING 1995

(20) 131-132 R556.906 R447.1

β地中海贫血伴寒冷凝集素综合征患者的输血

（附1例报告）

第一医院 韦延勇 李如飞* 黄宗干 黄尤奎

β地中海贫血 寒冷凝集素，综合征 输血疗法

中图分类号 R556.9

寒冷凝集素可存在于正常人血清中，但其效价不高，在4℃以下才有活性，无临床意义[1]。在某些病理情况下（如自身免疫性溶血性贫血、淋巴系统恶性肿瘤、支原体肺炎等）会产生高效价的寒冷凝集素，干扰血型鉴定及交叉配血试验，甚至引起严重的输血反应。至今，尚未见β地中海贫血伴寒冷凝集素综合征的病例报告，我院于1989年12月1日发现一例，现扼要介绍如下。

1 临床资料

患者赖某，男性，27岁，于1989年11月30日因贫血入院。主诉：乏力，面黄5年，小便茶色1⁺年，双下肢浮肿1月，黄疸加重4小时。体检：T36.8℃，R20次/分，P102次/分，BP 13.3/5.3kPa，慢性病容，贫血貌，面色苍黄，全身皮肤黄染，心尖区可闻及SM Ⅰ～Ⅱ，肝肋下6cm，剑下12cm，脾靠肝区可扪及，双下肢轻度浮肿。Hb18.9g/L，RBC 0.59×10^{12}/L，WBC 1.45×10^{9}/L，N 0.66，L 0.34，网织RBC 0.32，Plt 104×10^{9}/L。骨髓检查：增生极度活跃，红系占75%，粒系14%，淋巴系8.5%，单核1%，浆细胞1.5%；全片巨核细胞59个；细胞内、外铁均（一）。尿常规：蛋白（±），WBC 0～1，尿胆红质（＋），尿胆原1:40（＋）。肝功三项正常，TB 272μmol/L，一分钟胆红素191μmol/L，BUN 4.3mmol/L，CRE 88.4μmol/L。渗透试验：开始溶血（患者0.36%，正常对照0.44%）、完全溶血（患者0.28%，对照0.36%）。Hb电泳：患者HbF3.86%，HbA_2 1.7mg%；其父亲HbF2.05%，HbA_2 2.09mg%；其母亲HbF 3.45%，HbA_2 1.9mg%。直接Coomb's试验（一），间接Coomb's试验（一），酸溶血试验（一），高铁Hb80%（对照为80%）。心肌酶谱：LDH 781.9U/L，GOT 56.6U/L，CPK34.5U/L。心电图：频发室性早搏。根据临床症状和实验室检查结果分析，诊断为轻型（杂合子型）β地中海贫血。临床于12月1日申请输血，输血实验室作血型鉴定为A型，作交叉配血试验时发现主侧管呈4＋凝集，反复洗涤供血者RBC后再重复试验也同样凝集。为此，特作了血型血清学鉴定试验，证实为高效价寒冷凝集素所致，采用37℃水浴保温配血，选择相容血液缓慢输注未见不良反应。患者于12月1、2、6、12、13、14、20日共输血7次（其中鲜血4次、半浆血2次、洗涤RBC1次），总量达2000ml。至12月24日患者Hb回升到109g/L。当日下午7时30分突发阿——斯综合征，经抢救无效死亡。临床死亡讨论结果：死亡后诊断为β地中海贫血、贫血性心脏病、心脏扩大、心衰、心律紊乱、阿——斯综合征。患者有经常感冒病史，心律失常顽固，曾用乙胺碘呋酮、西地兰等药物不能纠正，胸片见心脏扩大，实验室检查发现LDH（781.9IU/L）、GOT（56.6IU/L）升高，故考虑有心肌炎存在。其死亡原因为阿——斯综合征。

2 血清学试验与结果

2.1 血型鉴定 结果见表1。

2.2 患者血清与10份随机的O型RBC、5份A型RBC在4℃、15℃均发生凝集，37℃不凝集。将凝集的试管置于37℃水浴中30分钟

*重庆医科大学检验系85级实习生

维普资讯 http://www.cqvip.com

表1 ABO血型检定结果

温度(℃)	试剂血清			试剂RBC			
	抗-A	抗-B	抗-A,B	A_c	B_c	O_c	自身RBC
4	4+	0	4+	4+	4+	4+	4+
15	4+	0	4+	4+	4+	4+	4+
37	4+	0	4+	0	4+	0	0

后，凝集自行散开，重新放置于4℃冰箱，凝集重现。

2.3 吸收放散试验 患者血清经自身RBC在4℃吸收后，与A、O型及自身RBC在4℃、15℃、37℃均不呈现凝集，其放散液与A、O型及自身RBC在4℃、15℃均发生凝集，37℃不凝集。

2.4 患者RBC直接Coomb's试验 阴性，血清间接Coomb's试验阴性。

2.5 患者血清与2份O型脐带血RBC在4℃、15℃、37℃均不凝集。

2.6 寒冷凝集素效价(与O型RBC反应)：4℃时为1024，室温(15℃)为128。

2.7 交叉配血试验 用预温技术作配血试验[2]，患者与同型供血者相容，给患者输同型血。

3 讨 论

本例患者为β地中海贫血，血型为A型，其血清中的寒冷凝集素在4℃、15℃时能凝集A、O型及自身RBC，而不凝集脐血RBC，说明系寒冷性IgM型抗-I凝集素。寒冷凝集素综合征一般继发于淋巴系统的恶性肿瘤或病毒感染等，也偶见于链球菌感染、胶原疾病[3]。继发于β——地中海贫血者尚未见报告。寒冷凝集素综合征的发生机制目前还不十分清楚，β——地中海贫血与寒冷凝集素综合征有无内在联系也有待进一步探讨。高效价寒冷凝集素的存在，当输入库存血后冷抗体被激活发生血液凝集，引起严重的溶血反应，甚至危及生命[4]，据文献[5]报告，所输入的RBC不被C3d保护，比患者自身RBC更易发生溶血。鉴此，寒冷凝集素的临床意义不容忽视，应引起临床医生和输血工作者的重视。

病理情况下继发寒冷凝集素综合征，患者血清中含有的高效价寒冷凝集素，干扰血型鉴定和交叉配血试验，遇此可采用O型RBC或自身RBC在4℃条件下吸收后，再作试验，也可以递增温度（37℃逐渐升高至45℃）的盐水反复洗涤RBC，在37℃下作试验，即可消除其干扰。同时应通过有关鉴定试验加以鉴定，输血时采取持续复温输注，即使效价不很高时，至少也应缓慢输注为宜。

参 考 文 献

1. 兰炯采. 中国输血杂志 1993;6(2)：99
2. WidmannFK. et al(肖星甫等译). 输血技术手册，北京，人民卫生出版社，1985;268
3. Pruzanski W. et al. New Engl J Med1977: 297：583
4. 韩秀棉，等. 中国输血杂志 1992;5(3)：135
5. Evans RS. et al. Blood 1973:42：46

(收稿日期:1994—07—05)