DOI:10.16016/j.1000-5404.1987.02.022

一对孪生姐妹慢性重型病毒性肝炎并发严重溶血性贫血报告

向居正（第一附属医院 传染科）

于1979年9月至1980年7月先后收治一对孪生姐妹慢性重型病毒性肝炎（慢重肝）并发严重溶血性贫血，报告如下。

临 床 资 料

例一 傅××，女，8岁，于1978年8月初因乏力、纳差，SGPT>300u，诊断病毒性肝炎，经治疗未愈。次年9月2日始腹痛、腹泻、稀便，日2～3次。9月11日中午呕吐2次，下午放学回家就上床睡觉，晚10时发觉其周身发黄。次晨患儿精神极差，发黄更明显，来院急诊，以慢重肝住院。上午曾小便一次，色似酱油样。

既往有水痘及腮腺炎史，常感冒发热，无药敏史。系第2胎，双胞胎足月顺产，其孪生妹妹也于同时期患肝炎。

一、体检

T37.5℃，P105次，BP110/60。发育正常，精神萎靡，嗜睡，贫血貌，皮肤巩膜重度黄疸，腹部中度膨隆，腹水征明显，肝肋下3cm，质中，脾肋下1cm，双内踝部轻度凹陷性水肿，扑翼样震颤阳性。

二、实验室检查

肝功STB 544μmol/L，DB211μmol/L，SGPT<40u，ZnTT16，A/G40/32（g/L），γ35.9%，Pt>30"，Fbg<100mg。HBsAg（CIEP）（-），尿呈酱油色，蛋白+++，RBC 0～2，WBC 5～10，尿二胆强阳性。血象12/9 RBC2.0×10¹²/L，Hb 53g/L，WBC 16.5×10⁹/L，N 85%；13/9 RBC 0.73×10¹²/L，Hb30g/L，WBC 27.2×10⁹/L，N63%，血小板108×10⁹/L。血生化K⁺5.4mmol/L，Na⁺140mmol/L，Cl⁻110mmol/L，CO_2CP 11.4mmol/L，BUN19.8mmol/L。

三、住院经过

入院后按重肝传统疗法进行治疗，病情继续恶化，躁动乱叫，迅速昏迷，呼吸快，随后不规则，呈点头状，BP140/80，瞳孔扩大，对光反应迟钝，经抢救无效，于次晨8:35死亡。死后肝穿活检为坏死后肝硬化活动期。

例二 傅××，女，8岁10月，于1980年7月11日12时因反复乏力、纳差及SGPT持续增高2年4月，发现眼黄3天入院。患儿与其孪生姐姐同时患病，病情经过也一样。于2周前患儿诉腹泻，稀便，日3次，乏力，纳差。3天前病情加重，阵阵寒热，并发现其眼黄，今因上述症状明显加重，并呕吐2次，黄疸迅速加深，来院急诊，以慢重肝住院。既往史与其孪生姐姐同。父母体健，无黄疸史。

一、体检 T37.8℃，P92次，BP112/62。发育正常，精神萎靡，贫血貌，皮肤巩膜重度黄疸，肝肋下1cm，剑突下3cm，质中，脾肋下1cm，无腹水征。

二、实验室检查 血象RBC2.1×10¹²/L，Hb 61g/L，WBC15.7×10⁹/L，N72%，血小板76×10⁹/L。尿色金黄，微浊，蛋白微量，WBC0～1，尿糖卅，尿二胆阳性。大便黄稀有泡沫及粘液，RBC 0～5，WBC 0～2，细菌培养（-）。肝功STB 277.1μmol/L，DB 112.2μmol/L，SGPT<40，A/G33/23（g/L），γ25.5%，pt21.5"。血生化K⁺4.1mmol/L，Na⁺131mmol/L，Cl⁻97 mmol/L，CO_2CP18.2mmol/L，BUN 18.57mmol/L。

三、住院经过

入院后按重肝传统疗法进行治疗。因发热不退，重度黄疸，精神极差，进食则吐，大便日8～10次，有粘液，加用庆大霉素及地塞米松。13日晚出现肝性脑病Ⅱ级，处理后好转。15日出现腹水征，贫血加重（RBC1.59×10¹²/L，Hb46g/L），经反复输血后，精神食欲渐好转，黄疸减轻（STB 183.26μmol/L，DB 108.8μmol/L，SGPT75），贫血稍改善（RBC3.54×10¹²/L，Hb102g/L），仍低热，腹泻，间或血便（镜检有真菌孢子及菌

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.n

丝），并有鹅口疮，加用制霉菌素。17日检查酸溶血试验（－），血浆血红蛋白定量：游离 Hb 0.58 mg（正常＜10mg），抗碱变Hb 0.45%。血红蛋白电泳：HbA96.06%，$HbA_2$3.94%（正常＜5%）。高铁血红蛋白还原率91%（正常＞75%）。抗人球蛋白直接试验（－）。血涂片镜检：RBC 大小不均，可见RBC碎片及嗜点彩RBC，可见晚幼RBC，形态异常不明显，网织RBC8.8%。27日病情又转重，精神萎靡，躁动，轻咳，咯少许血性粘痰，腹水明显增多（腹水检查系漏出液），血象RBC2.24×10^{12}/L，Hb 69g/L，WBC 22.6×10^{9}/L，N95%，尿有颗粒管型0～1。29日出现肝性脑病Ⅳ级，呼吸快而不规则，有点头状呼吸，BP130/90，瞳孔散大，对光反应迟钝，经抢救无效，于8月2日零点45分死亡。死后尸检病理诊断：1. 坏死性肝硬化；2. 全身多发性脓肿（肺、脑、心肌、肾）；3. 脑多发性出血灶（右枕叶、右颞叶、右侧脑室、左中央前迴等）；4. 脑水肿、枕骨大孔疝；5. 支气管肺炎；6. 胆汁性肾病。

讨　论

2例患儿反复乏力、纳差及SGPT增高，入院时有高度乏力、纳差和黄疸，肝脾大，酶胆分离，pt明显延长，符合慢重肝诊断，肝组织病理学亦支持这一诊断。入院时2例均有重度贫血，网织RBC增高，例一还有血红蛋白尿，可诊断为溶血性贫血，据例二有关血液方面检查，RBC形态无明显异常，酸溶血试验（－），高铁血红蛋白还原试验（－），抗碱变 Hb、游离 Hb、HbA 及 HbA_2均正常，而且2例WBC总数及中性粒细胞都明显增高，血小板数正常，虽未做骨髓象检查、含铁血黄素尿试验、糖水溶解试验等，再障、先天性溶血、阵发性睡眠性血红蛋白尿、地中海贫血、G-6-PD 缺乏症及药物因素所造成的溶血性贫血的可能性极小。例二经激素及反复输血治疗后有所好转，但抗人球蛋白直接试验阴性，自身免疫性溶血性贫血的诊断也很难成立。因而发生溶血性贫血的原因尚难以肯定。入院时因重肝病情严重而掩盖了溶血性贫血的临床表现，以致不能及时确诊和得到及时正确的治疗，例一仅住院21小时就死亡，死后才考虑这一诊断。例二虽及时考虑了这一诊断，经治疗后有好转，但因全身情况差，免疫功能和机体反应性低下，继发支气管肺炎，并形成肺脓肿，以此为原发灶，化脓菌（经检查为G^{+}菌）入血，感染扩散到全身主要脏器致多发性脓肿，继之引起出血、脑水肿，以致脑疝形成，终因呼吸循环衰竭死亡。本例生前对脓毒血症没明确诊断，治疗不力，应引为教训。

这一对孪生姐妹，不仅在外表相似，而且在疾病方面有许多相似之处，如既往均患过水痘及腮腺炎，常感冒发热，在同一时间患肝炎，病程经过一样，最后均发展为重肝，而且并发严重溶血性贫血。这不是偶然巧合，是和遗传基因有关的时间遗传学问题。遗传学基因不仅使人继承了祖先的某些性状，而且还包含着时间表的遗传信息，孪生兄弟（姐妹）同时死亡，或在一个年龄患上相同的疾病这一现象，有力地支持着这个理论。

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.n