

[13] HAVENS J M, DO W S, KAAFARANI H, et al. Explaining the excess morbidity of emergency general surgery: packed red blood cell and fresh frozen plasma transfusion practices are associated with major complications in non-massively transfused patients[J]. Am J Surg, 2016, 211(4):656-663.

[14] 陈凤, 李丹, 王静, 等. 2014—2016 年大量输血病例回顾性分析[J]. 临床输血与检验, 2018, 20(5):489-493.

[15] 陆卫. 不同比例成分输血对急性大出血患者疗效的探讨[J]. 齐齐哈尔医学院学报, 2018, 39(18):57-59.

[16] 吴文静. 新鲜冰冻血浆联合冷沉淀输注对急性上消化道大出血患者凝血功能及细胞免疫功能的影响[J]. 实用医

• 临床探讨 • DOI: 10. 3969/j. issn. 1672-9455. 2020. 09. 031

院临床杂志, 2018, 15(3):146-149.

[17] PANDEY S, VYAS G N. Adverse effects of plasma transfusion[J]. Transfusion, 2012, 52(1, SD):65S-79S.

[18] 王昊, 李少, 卜会驹. 单采血小板与冷沉淀凝血因子联合治疗急性大出血的效果[J]. 中国现代药物应用, 2019, 13(6):10-11.

[19] PINTO M A, CHEDID M F, SEKINE L, et al. Intraoperative cell salvage with autologous transfusion in liver transplantation[J]. World J Gastrointest Surg, 2019, 11(1):11-18.

(收稿日期:2019-10-20 修回日期:2020-03-09)

α 重链病临床特征和实验室检查特征

郑伟¹, 陆捷², 郝爱军¹, 张银辉¹, 王东云^{3△}

1. 湖北中医药大学附属襄阳市中医医院检验科, 湖北襄阳 441000; 2. 华中科技大学同济医学院附属同济医院检验科, 湖北武汉 430030; 3. 湖北省襄阳市妇幼保健院检验科, 湖北襄阳 441000

摘要:目的 探讨 α 重链病的临床特征和实验室检查特征。方法 收集华中科技大学同济医学院附属同济医院收治的 1 例 α 重链病患者及文献报道的 3 例 α 重链病患者的临床资料, 分析 α 重链病临床表现及实验室特点。结果 4 例患者中男性 3 例, 女性 1 例; 年龄 11 ~ 58 岁, 平均年龄 38.5 岁; 临床表现为腹痛 3 例; 3 例通过治疗后恢复健康, 1 例手术治疗后死亡。α 重链病患者血清免疫球蛋白定量检测中 IgA 水平大多数偏高, 蛋白电泳中在 β 和 α₂ 区间常会出现一宽峰, 免疫固定电泳上通常显示为在 IgA 泳道上形成特异性反应沉淀带, 与 IgG、IgM 和 K、L 无特异性反应沉淀带。结论 重链病非常少见, 早期 α 重链病患者临床表现不明显, 分型和诊断依赖血清免疫固定电泳, 早期对抗菌药物敏感, 中晚期重链病患者倾向发展为淋巴瘤。

关键词:重链病; 免疫固定电泳; 免疫增生性小肠病

中图法分类号: R593.31

文献标志码: A

文章编号: 1672-9455(2020)09-1250-04

α 重链病又称免疫增生性小肠病, 也曾被称为“地中海淋巴瘤”, 是由 SELIGMANN 在 1968 年首次发现的, 其特征为只合成和分泌不完整的免疫球蛋白 α 重链, 而无轻链表达^[1]。该病在临床上非常少见, 本研究以华中科技大学同济医学院附属同济医院收治的 1 例 α 重链病患者(病例 4), 2007 年徐三清等^[2]报道的 1 例 α 重链病患者(病例 1), 2014 年赵辰等^[3]报道的 1 例 α 重链病患者(病例 2), 山东菏泽市立医院宝荣等^[4]报道的 1 例 α 重链病患者(病例 3)各项检查结果, 探讨 α 重链病的临床特征和实验室检查特征。

1 资料与方法

1.1 病例 4 资料 患者, 女, 58 岁, 因“发现肾功能异常 2 周”入院。发现高血压 3 月余, 血压最高 190/100 mm Hg, 现服用厄贝沙坦氢氯噻嗪及血栓通胶囊, 血压控制情况不详, 有膀胱结石及剖宫产手术史, 否认糖尿病、心脏病史, 否认肝炎、结核等传染病史, 否认外伤史, 否认药物及食物过敏史, 体格检查: 体温 36.8 °C, 脉搏 84 次/分, 呼吸频率 20 次/分, 血压 145/78 mm Hg, 患者神志清楚, 精神尚可, 步入病房, 自主体

位。查体合作。贫血貌, 全身皮肤及巩膜未见黄染, 浅表淋巴结未扪及肿大, 咽部无充血, 扁桃体无肿大, 双肺呼吸音清, 未闻及干湿啰音。心音有力, 律齐, 各瓣膜听诊区未闻及明显病理性杂音。腹平软, 无压痛及反跳痛, 肋下未触及肝脾。双肾区无叩击痛, 双下肢无水肿, 生理反射存在, 病理反射未引出。血常规: 中性粒细胞百分比为 75.1%, 淋巴细胞百分比为 17.4%, 红细胞计数为 $3.48 \times 10^{12}/L$, 血红蛋白为 106 g/L, 红细胞比容为 32.1%, 红细胞分布宽度为 47.8 fL。尿常规: 红细胞为(±)、白细胞为(3+), 亚硝酸盐为(+), 尿蛋白为(+), 白细胞计数为 $699.3/\mu L$, 病理管型计数为 $0.6/\mu L$ 。生化检验: 球蛋白为 35.3 g/L, 碱性磷酸酶为 150 U/L, 尿素为 20.7 mmol/L, 肌酐为 $430 \mu mol/L$, 尿酸为 $540 \mu mol/L$, 碳酸氢根为 14.2 mmol/L, 基于慢性肾脏病流行病学合作组(CKD-EPI)方程估算肾小球滤过率(eGFR)为 $9.2 mL/(min \cdot 1.73m^2)$ 。甲状腺功能检测: 促甲状腺素为 $7.7 \mu IU/mL$, 血清三碘甲状腺原氨酸(T3)、甲状腺素(T4)均正常, 甲状旁腺素为 221.7 pg/mL。总人

△ 通信作者, E-mail: 34885721@qq.com。

绒毛膜促性腺激素(HCG)为 5.55 mIU/mL。肿瘤标志物:癌胚抗原(CEA)为 5.09 ng/mL,鳞状细胞癌相关抗原为 6.3 ng/mL,甲胎蛋白、糖类抗原(CA)125、CA199 均正常。铁代谢检测:铁蛋白为 260.7 μg/L,转铁蛋白为 1.98 g/L。凝血四项检测:活化部分凝血活酶时间(APTT)为 44.3 s,D-二聚体(D-D)定量 0.3 μg/mL。输血前全套:乙型肝炎表面抗体定量 29.69 mIU/mL,乙型肝炎核心抗体定量 7.87 S/CO。尿沉渣白细胞分类计数:尿蛋白为(+),白细胞为(3+),细菌为(3+),白细胞以中性粒细胞为主。尿培养结果显示 3 种细菌混合生长,疑为污染。抗肾小球基底膜抗体(抗 GBM)、血清抗 M 型磷脂酶 A2 受体(PLA2R)抗体与抗中性粒细胞胞浆抗体(ANCA)均为阴性。骨髓瘤全套:血中有 α 重链型 M 蛋白,尿中无 M 蛋白。大便常规和潜血、电解质、肝功能、风湿全套检测均无异常。胸部 X 线片:双肺纹理增强。肾脏彩色多普勒超声及肾血管超声:(1)双肾体积小,实质回声增强,血供差;(2)双肾囊肿;(3)双肾细小结石。心脏彩色多普勒超声和心功能分析:心

脏形态结构及瓣膜活动未见明显异常。甲状腺 B 超示:(1)甲状腺实质回声不均;(2)甲状腺右侧叶中下极实性结节伴钙化(TT-RADS 分类为 4b);(3)甲状腺右侧叶下极实性小结节(TT-RADS 分类为 3);(4)甲状腺左侧叶中极背侧实性结节伴钙化(TT-RADS 分类为 4b);(5)甲状腺左侧中极腹侧实性结节(TT-RADS 分类为 4a)。予以降压,结肠透析,并给予患者头孢哌酮他唑巴坦钠(凯斯)抗感染治疗,嘱咐患者低盐、低脂、优质蛋白饮食,注意休息,避免受凉导致上呼吸道感染。患者目前病情好转,出院。

1.2 仪器与试剂 采用 Sebia HYDRASYS LC 电泳仪及其配套试剂进行免疫固定电泳分析。血细胞分析采用 Sysmex XE-5000 全自动血液分析仪,生化检验采用 Roche MODULAR DPP 全自动生化分析仪及配套试剂。甲状腺激素和肿瘤标志物检测采用贝克曼 DX1800 仪器及其配套试剂。

2 结果

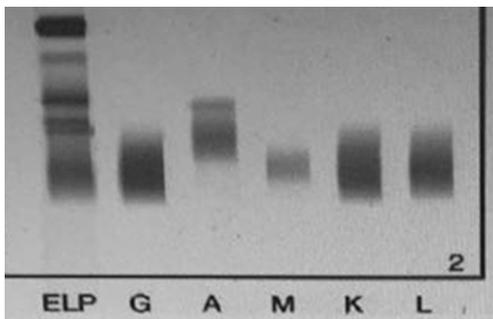
2.1 临床表现和各种检查结果 4 例 α 重链病患者的临床表现和各种检查结果见表 1。

表 1 4 例 α 重链患者的临床表现及实验室检查指标分析

患者	性别	年龄(岁)	临床表现	免疫固定电泳	实验室检查	免疫组织化学	肠镜检查	病理分期	治疗	预后
病例 1	男	56	腹痛、腹水	单克隆 α 重链	—	LCA(+), CD20(+), IgA(+)	黏膜及肌层内大量瘤 细胞弥漫浸润,瘤细 胞浆细胞分化	Ⅲ	手术切除	死亡
病例 2	男	29	腹痛	单克隆 α 重链	D-D 和 CA50 偏高,其 他正常	CD20(+), CD5(+), CD79α(+), CD21(+)	黏膜浸润性改变,皱 襞粗糙变形、增厚,肠 黏膜结节、溃疡	I	手术治疗和抗菌 药物治疗	生存
病例 3	男	11	反复腹胀、腹泻	单克隆 α 重链	低血钾,血清 IgA 和 β 球蛋白明显升高	—	结肠镜提示回盲部鞭 虫和乙状结肠息肉	I	四环素口服治疗	痊愈
病例 4	女	58	高血压和肾功能 异常	单克隆 α 重链	尿肌酐偏高,尿蛋白 (+),尿白细胞(3+)	—	—	—	降压,结肠透析, 对症治疗	好转出院

注:—为无数据。

2.2 病例 4 免疫固定电泳 患者免疫固定电泳结果显示血中有 α 重链型 M 蛋白。见图 1。



注:ELP 上 α2 区域有一条 M 蛋白带,在 IgA 泳道上形成特异性反应沉淀带,与 IgG、IgM 和 K、L 无特异性反应沉淀带。

图 1 病例 4 免疫固定电泳结果

3 讨论

重链病是一组临床少见的 B 淋巴细胞系浆细胞

异常增殖导致的疾病,其特征是合成不完全的单克隆免疫球蛋白重链而不伴随轻链的生成^[5]。按重链抗原不同,可将本病分为 γ、α、μ、δ、ε 重链病,其中 α 重链病是最常见的重链病类型,本例报道的是 α 重链病,与 IgA 泳道形成特异性反应沉淀带。α 重链病多见于青年,发病年龄多在 10~20 岁,男性多于女性,主要发病在卫生条件差的不发达国家,临床上分为肠型和肺型,肠型多见,肺型罕见。随着社会经济条件的提高,α 重链病的发生率呈下降趋势^[6]。而本次收集的 4 例病例中,男性多见(3 例),与国外文献报道一致^[6],而年龄为 11~58 岁,与国外研究结果不符^[6],可能与国内报道的病例数过少有关。

α 重链病的发生机制中既有传染性病因学的因素,又有慢性抗原的刺激因素,而遗传性因素不明显。侯健等^[7]认为,重链病患者免疫球蛋白基因改变不具

有独特性,通常包括高倍体的突变、基因丢失和重排、未知来源序列的插入等, α 重链可能是 κ 轻链基因的重排和不翻译的 mRNA 造成的。 α 重链病之所以又被称为免疫增生性小肠疾病,与卫生条件差和空肠弯曲杆菌感染有关,这也是有些病例对抗菌药物治疗敏感的原因^[8]。本病空肠最常受累,而十二指肠和回肠较少累及,随着病情发展,原始浆细胞浸润增多,浸润范围可扩展至肌层,以及区域的淋巴结,最后发展为免疫母细胞淋巴瘤。病理分级:Ⅰ期,只有淋巴浆细胞浸润黏膜和黏膜下层,Ⅱ期有结节状黏膜浸润,可达肌层和肌层黏膜,血中出现免疫母细胞,Ⅲ期可发展成淋巴瘤和弥漫性“免疫母细胞性”淋巴瘤。小肠病变分散,可处于疾病的不同时期^[9],处于Ⅰ期的患者通过保守使用广谱抗菌药物的治疗,常常病情能够得到缓解或治愈。

α 重链病患者的临床表现为吸收不良综合征,频繁腹泻和腹痛的机制在于肠道结构异常,吸收面积减少、蠕动减低和肠腔内微生物过度增殖等。病例 1、2、3 均有不同程度的腹痛症状,病例 1 伴有腹水,比较严重,病例 2 和病例 3 均有不同程度的腹痛、消化不良、腹泻等症状。而病例 4 无上述症状,与大部分免疫增生性小肠疾病临床特点不同。病例 4 因肾功能异常和高血压就诊,怀疑为多发性骨髓瘤所致肾功能异常,做了免疫固定电泳检测,发现是 α 重链病,由于患者无腹部不适等症状,也未做肠镜和免疫组织化学检测,推测可能患者处于Ⅰ级。病例 4 患者也有可能是Ⅲ级,与 ECONOMIDOU 等^[10]报道的 1 例病例相似,1 例 53 岁的女性由于下肢水肿,实验室检查为贫血和低蛋白血症,无腹泻、腹痛、吸收不良等小肠症状,但是血清和尿液中出现了游离的 α 重链,初步诊断为神经束性脊髓病,当患者发展到淋巴瘤的阶段才被诊断为 α 重链病,患者最后由于急性肠穿孔死亡。国外 JAN 等^[11]同样也报道了 2 例无临床症状的重链病,1 例是 γ 重链,1 例是 α 重链, α 重链患者免疫固定电泳同样是在 IgA 泳道上形成特异性蛋白带,而与 IgG、IgM 和 K、L 无特异性反应沉淀带,实验室检查和体格检查均正常,与本例相似。

本研究报道的病例 4 实验室检查的特点为:血常规中白细胞计数及分类中性粒细胞偏高(75.1%),尿常规中白细胞为(3+),考虑是由于尿路感染引起,血红蛋白含量(106 g/L)升高考虑为肾功能异常引起,生化检查指标中除了肾功能异常外,其他均正常。本报道中的病例 4 肾功能异常可能是由于异常 B 细胞分泌单克隆不完全免疫球蛋白在肾脏中沉积引起的,由于患者未做肾脏组织活检,所以无法确认是否为 α 重链沉积病(α -HCDD),国外有报道 α 重链沉积病,肾脏组织病理表现为新月体肾炎,预后较差,临床表现为高血压、蛋白尿,以及快速进展的肾脏衰竭等^[12]。

α 重链病患者的诊断依赖于临床表现和实验室的检查。大多数重链病是淋巴增生性疾病,因此重链病进展为淋巴瘤的概率高于骨髓瘤。对重链病患者的随访重点应观察淋巴结病,包括对患者血清和尿液蛋白电泳和免疫固定电泳检测,对患者免疫球蛋白的检查,同时还可采用免疫荧光或免疫组织化学技术来诊断和分级。 α 重链病患者血清免疫球蛋白定量检测中 IgA 水平大多数偏高,蛋白电泳中在 β 和 α_2 区间常会出现一宽峰,免疫固定电泳上通常显示为在 IgA 泳道上形成特异性反应沉淀带,与 IgG、IgM 和 K、L 无特异性反应沉淀带。对于一些 α 重链病患者由于蛋白水平低,血清免疫固定电泳无法检出时,可以通过胃液检测出,对于不分泌型 α 重链病患者,可以采用免疫组织化学,或者免疫细胞化学方法检测受累的肠黏膜、淋巴结等来确定是否为 α 重链病^[13]。

笔者认为,对于 α 重链病的诊断必须重视,事实表明,早期的诊断和治疗可以阻止 α 重链病从良性的病变Ⅰ级演变成恶性的淋巴瘤。 α 重链病的早期诊断有赖于免疫固定电泳技术和免疫组织化学技术,还要重视空肠杆菌或其他细菌等病原体的检测。同时,重链病与克罗恩病有相似的表现,需要通过病理检查来确诊^[14], α 重链病还应与多发性骨髓瘤相鉴别,ECONOMIDOU 等^[10]报道的另 1 例病例最初被诊断为多发性骨髓瘤伴胃肠道的疾病,血清中含有 IgA- λ M 蛋白,患者骨髓中含有 20% 的浆细胞,伴有明显的肾脏衰竭,但患者的症状通过四环素的治疗后,迅速好转,生存期也相对延长,表明该患者不是最初被诊断为多发性骨髓瘤伴胃肠道的疾病,最终该病例确诊为 α 重链病。

参考文献

- [1] 李健丁,靳宏星,武志峰. 胃肠道间质瘤影像诊断[M]. 北京:人民卫生出版社,2009:85-87.
- [2] 徐三清,方峰,周华,等. IgA 特异性增高的免疫增生性小肠病 1 例报告及文献复习[J]. 中国当代儿科杂志,2007,9(4):389-391.
- [3] 赵辰,张倩,刘爱武. 免疫增殖性小肠病一例报告并文献复习[J]. 中国全科医学,2014,17(34):4141-4143.
- [4] 宝荣,王俯. 免疫增生性小肠病一例[J]. 中华胃肠外科杂志,2004,7(6):505.
- [5] YANG J W, CHEN S J, CHEN L L, et al. Diarrhea associated with high serum level of immunoglobulin A and diffuse infiltration of plasma cell in small intestine: A case report[J]. Medicine, 2017, 96(5): e6057.
- [6] DIAMANTIDIS M D, KOSTOPOULOS I, KAIAFA G D. Alpha heavy chain disease: a rare lymphoma hard to diagnose[J]. Hippokratia, 2014, 18(1): 95.
- [7] 侯健,张春阳. 重链病的诊断与治疗[J]. 中国实用内科杂志,2007,27(19):1499-1502.
- [8] SHAHID P, KHALID M, SYED S U, et al. Ngauy. Immuno-

- proliferative small intestinal disease associated with overwhelming polymicrobial gastrointestinal infection with transformation to diffuse large b-cell lymphoma[J]. *Am J Trop Med Hyg*, 2016, 94(5):1177-1181.
- [9] ZAHIT B, IRFAN Y, GOKHAN S, et al. Bone marrow involvement in a patient with alpha heavychain disease: response to tetracycline treatment[J]. *Mediterr J Hematol I*, 2012, 4(1):e2012034.
- [10] ECONOMIDOU I, MANOUSOS O N, TRIANTAFIL-LIDIS J K, et al. Immunoproliferative small intestinal disease in Greece: presentation of 13 cases including two from Albania[J]. *Eur J Gastroen Hepat*, 2006, 18(9): 1029-1038.
- [11] JAN V K, BJORN M, MICHEL D, et al. Two cases of
• 临床探讨 • DOI:10.3969/j.issn.1672-9455.2020.09.032
- heavy chain MGUS[J]. *Case Rep Oncolog Med*, 2016, 2016:8749153.
- [12] MARIAM P A, SAMIH H N, DIDIE C, et al. Renal crescentic alpha heavy chain deposition disease: a report of 3 cases and review of the literature[J]. *AJKD*, 2011, 58(4): 621-625.
- [13] RIA R, DAMMACCO F, VACCA A. Heavy-Chain diseases and myeloma-associated fanconi syndrome: an update[J]. *Mediterr J Hematol Infect Dis*, 2018, 10(1):e2018011.
- [14] 陆星华. 克罗恩病的诊治进展[J]. *现代消化及介入诊疗*, 2010, 15(4):230-235.

(收稿日期:2019-07-10 修回日期:2019-12-09)

集束化护理对流动人口肺结核患者护理效果的影响

杨 薇¹, 吕海瑞^{2△}

1. 陕西省结核病防治院/陕西省第五人民医院中西医结合科, 陕西西安 710100;
2. 陕西省榆林市星元医院门诊部, 陕西榆林 719000

摘要:目的 分析集束化护理在流动人口肺结核患者中的护理效果。方法 选取 2017 年 5 月至 2018 年 12 月陕西省结核病防治院/陕西省第五人民医院收治的 385 例肺结核患者为研究对象,按照随机数字表法分为对照组与研究组,对照组 193 例患者予以常规护理,研究组 192 例患者予以集束化护理,时间为 6 个月。比较两组患者汉密尔顿抑郁量表(HAMD)、汉密尔顿焦虑量表(HAMA)评分、满意度、治疗依从性、肺结核相关知识掌握度。结果 护理后,研究组患者 HAMD、HAMA 评分明显低于对照组患者,护理满意度、治疗依从性、肺结核相关知识掌握度明显高于对照组患者,差异有统计学意义($P < 0.05$)。结论 采用集束化护理的方式进行护理,使流动人口中肺结核患者的护理满意度、治疗依从性、对肺结核病症的相关知识掌握度有了明显提升,值得临床推广应用。

关键词:集束化护理; 流动人口; 肺结核; 满意度; 依从性

中图分类号:R471

文献标志码:A

文章编号:1672-9455(2020)09-1253-04

随着我国社会、工业发展进程不断加快,人们生活水平提高,环境问题日益明显,肺部疾病患者数量不断增加^[1]。肺结核病是一种严重危害人们身体健康的慢性呼吸道传染病。流动人口流动性大,缺乏关于肺结核病的相关知识,治疗依从性不强,严重影响着治疗进程,因此,流动人口的肺结核病防治问题一直是肺结核病防治工作中的重中之重^[2-3]。为了提高流动人口肺结核治疗的依从性,提高患者的治疗效果,陕西省结核病防治院/陕西省第五人民医院对流动人口肺结核患者采取集束化护理的方式进行干预,对集束化护理在流动人口肺结核患者中的护理效果进行研究,现报道如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料 选择 2017 年 5 月至 2018 年 12 月在陕西省结核病防治院/陕西省第五人民医院进行治疗的 385 例肺结核患者作为研究对象。纳入标准:(1)

无肺结核之外其他疾病。(2)自愿接受肺结核治疗。(3)非本地常住的肺结核患者^[4]。(4)自愿参与本研究,并签署知情同意书。排除标准:(1)合并其他肺部疾病,如肺癌。(2)对肺结核相关治疗药物过敏。(3)有吸毒史或长期吸烟史。按照随机数字表法分为研究组与对照组。研究组 192 例,其中男 113 例,女 79 例;年龄 17~61 岁,平均(39.1±5.2)岁。对照组 193 例,其中男 120 例,女 73 例;年龄 20~65 岁,平均(39.3±4.9)岁。两组患者的一般资料比较,差异无统计学意义($P > 0.05$),具有可比性。本研究经过陕西省结核病防治院/陕西省第五人民医院伦理委员会批准后进行。

1.2 护理方法 对照组患者予以常规护理,研究组患者予以集束化护理。干预时间为 6 个月,干预后比较两组患者肺结核相关知识掌握度、焦虑及抑郁情绪、治疗依从性及对护理的满意度。

△ 通信作者, E-mail:747368694@qq.com.