

β -珠蛋白生成障碍性贫血患儿血清心肌酶类活性分析及临床意义

肖明锋, 刘基铎, 刘光平, 何 敏 (广州中医药大学第一附属医院 510405)

【摘要】 目的 探讨心肌酶类乳酸脱氢酶(LDH)、 α -羟丁酸脱氢酶(α -HBDH)、天门冬氨酸氨基转移酶(AST)、肌酸激酶(CK)及其同工酶(CK-MB)在 β -珠蛋白生成障碍性贫血患儿中的活性变化及临床应用价值。**方法** 对近年来广州中医药大学第一附属医院收治的 β -珠蛋白生成障碍性贫血患儿的心肌酶类进行检测,并与对照组比较。**结果** β -珠蛋白生成障碍性贫血患儿 LDH、 α -HBDH、AST 的活性与对照组比较差异有统计学意义($P < 0.01$),三者呈明显的正相关,并且中间型都较轻型显著升高。**结论** LDH、 α -HBDH、AST 可作为 β -珠蛋白生成障碍性贫血患儿诊断和病情观察的重要临床指标,从患者的经济能力考虑,在 β -珠蛋白生成障碍性贫血诊断和病情观察中可重点检测 LDH、 α -HBDH、AST。

【关键词】 β -珠蛋白生成障碍性贫血; 儿童; 心肌酶

DOI:10.3969/j.issn.1672-9455.2010.19.016

中图分类号:R556

文献标志码:A

文章编号:1672-9455(2010)19-2077-02

Serum cardiac enzyme activity analysis and clinical significance of β -thalassemia children XIAO Ming-feng, LIU Ji-duo, LIU Guang-ping, HE Min. First Affiliated Hospital, Guangzhou TCM University, Guangzhou, Guangdong 510405, China

【Abstract】 Objective To investigate the activity and clinical application of lactate dehydrogenase (LDH), α -hydroxybutyrate dehydrogenase (α -HBDH), aspartate aminotransferase (AST), creatine kinase (CK) and its isoenzyme (CK-MB) in β -thalassemia children. **Methods** To detect the cardiac enzymes of β -thalassemia children in our hospital in recent years, and to compare the results with those in the control group. **Results** There were significant difference ($P < 0.01$) in the activity of LDH, α -HBDH and AST compared with the control group, which had obviously positive correlation among them in β -thalassemia children. The cardiac enzymes of intermediate type was significantly higher than those of light type. **Conclusion** LDH, α -HBDH, AST can be used as the important clinical indicators in the diagnosis and clinical observation of β -thalassemia children, which can be focused on in detection from the economic situation of the patients.

【Key words】 β -thalassemia; children; cardiac enzyme

β -珠蛋白生成障碍性贫血又称为 β -地中海贫血,为 β -常染色体隐性遗传。全世界约有1.5亿患者,幼儿及儿童多见,主要分布在地中海沿岸和东南亚地区^[1]。我国长江以南各省 β -珠蛋白生成障碍性贫血的发病率较高,其中广东、广西及海南三省的发病率最高。 β -珠蛋白生成障碍性贫血是由 β -珠蛋白基因突变导致 β -珠蛋白肽链合成减少或缺乏所产生^[2]。重型 β -珠蛋白生成障碍性贫血患儿会给社会和家庭带来沉重的经济、精神和生育负担,轻型珠蛋白生成障碍性贫血仅有轻度贫血,多在体检时才发现。乳酸脱氢酶(LDH)、 α -羟丁酸脱氢酶(α -HBDH)、天门冬氨酸氨基转移酶(AST)、肌酸激酶(CK)及其同工酶(CK-MB)作为心肌酶谱在临床上已广泛用于诊断心肌梗死的联合指标及病情观察指标,溶血性贫血患者血清心肌酶类活性改变也已有不少报道^[3]。现将本院2007年1月至2009年12月住院的55例 β -珠蛋白生成障碍性贫血患儿上述5种酶类检测数据进行分析,旨在探讨其在儿童 β -珠蛋白生成障碍性贫血中的活性变化及临床应用价值。

1 资料与方法

1.1 一般资料 抽取本院2007年1月至2009年12月儿科住院的 β -珠蛋白生成障碍性贫血患儿55例。其中男39例,女16例;年龄3个月至14岁。对照组为随机抽取本院住院的非

溶血性贫血儿童43例。所有患儿均既往无心脏病史,无肝功能损害,无近期其他感染史。两组间性别、年龄、入院前病程差异均无统计学意义($P > 0.05$),两组资料具有可比性。

1.2 检测方法

1.2.1 标本采集 空腹采集静脉血3 mL,分离血清检测心肌酶类;采集静脉血3 mL,乙二胺四乙酸二钾(EDTA-K₂)抗凝,用于 β -珠蛋白生成障碍性贫血检查;患者均为首次检测结果。

1.2.2 心肌酶类活性检测 采用Beckman AU5421全自动生化分析仪检测,严格按说明书输入参数进行检测,每天均做异常值及正常范围值的室内质控,均在质控范围内才发出报告;AST、CK试剂盒由中生北控生物科技股份有限公司提供,LDH、 α -HBDH试剂盒由上海科华生物工程股份有限公司提供,CK-MB试剂盒由温州东瓯津玛生物科技有限公司提供。

1.2.3 β -珠蛋白生成障碍性贫血检查 采用美国Helena公司提供的SPIFE全自动电泳分析系统及快速电泳(碱性)试剂盒对血红蛋白进行分离和定量。并检查HbF定量、异丙醇试验及血涂片红细胞形态。

1.3 诊断 所有病例诊断均依据《血液病诊断及疗效标准》确诊^[4]。

1.4 统计学方法 采用 t 检验、 χ^2 检验及相关因素分析,所有

统计均由 SPSS13.0 软件完成。

2 结 果

2.1 异常率的比较 LDH、 α -HBDH、AST 在 β -珠蛋白生成障碍性贫血患儿中的异常率显著升高,与对照组比较差异有统计学意义($P<0.01$),CK、CK-MB 差异无统计学意义($P>0.05$),详见表 1。

2.2 心肌酶类活性的变化 β -珠蛋白生成障碍性贫血患儿 LDH、 α -HBDH、AST 的活性显著升高,与对照组比较差异有统计学意义($P<0.01$),CK 与对照组比较差异有统计学意义($P<0.05$),CK-MB 差异无统计学意义($P>0.05$),详见表 2。

2.3 心肌酶类与 β -珠蛋白生成障碍性贫血严重程度的关系

依据《血液病诊断及疗效标准》,将 β -珠蛋白生成障碍性贫血患儿分为轻型、中间型及重型,由于未发现重型 β -珠蛋白生成障碍性贫血患儿,只对轻型、中间型的心肌酶类的活性进行比较,除 CK 外,其余 4 种酶中,中间型都较轻型显著升高,与轻型比较差异有统计学意义($P<0.01$),CK 活性在中间型中有不同程度的升高,与轻型比较差异有统计学意义($P<0.05$),详见表 3。

2.4 心肌酶类各指标的相关性 经相关分析,LDH、 α -HBDH、AST 三者呈明显的正相关($r=0.971、0.658$ 和 $0.558, P<0.01$),而与 CK、CK-MB 无相关性。

表 1 β -地中海贫血组与对照组心肌酶谱各项指标异常率比较[n(%)]

组别	<i>n</i>	AST	CK	CK-MB	LDH	HBDH
地中海贫血组	55	26(47.27)	7(12.73)	14(25.45)	44(80.00)	33(60.00)
对照组	43	3(6.98)	2(4.65)	7(16.28)	5(11.63)	1(2.33)
χ^2	—	18.81	1.04	1.21	45.13	35.43
<i>P</i>	—	<0.01	>0.05	>0.05	<0.01	<0.01

注:—表示无数据。

表 2 β -地中海贫血组与对照组心肌酶谱各项指标检测结果比较($\bar{x}\pm s, U/L$)

组别	<i>n</i>	AST	CK	CK-MB	LDH	HBDH
地中海贫血组	55	43.22 $\pm$ 14.20	86.65 $\pm$ 67.63	22.82 $\pm$ 14.28	309.84 $\pm$ 119.29	228.62 $\pm$ 85.84
对照组	43	31.60 $\pm$ 6.32	117.63 $\pm$ 58.19	20.28 $\pm$ 5.57	202.56 $\pm$ 37.17	105.09 $\pm$ 27.38
<i>t</i>	—	5.42	—2.39	1.21	6.29	6.38
<i>P</i>	—	<0.01	<0.05	>0.05	<0.01	<0.01

注:—表示无数据。

表 3 β -地中海贫血轻型、中间型心肌酶谱各项指标检测结果比较($\bar{x}\pm s, U/L$)

组别	<i>n</i>	AST	CK	CK-MB	LDH	HBDH
轻型组	19	34.68 $\pm$ 8.56	61.26 $\pm$ 30.93	14.47 $\pm$ 5.47	230.21 $\pm$ 42.02	169.26 $\pm$ 31.27
中间型组	36	46.61 $\pm$ 13.12	100.06 $\pm$ 77.65	27.22 $\pm$ 15.53	351.86 $\pm$ 125.66	259.94 $\pm$ 14.86
<i>t</i>	—	—3.57	—2.09	—3.45	—4.09	—4.28
<i>P</i>	—	<0.01	<0.05	<0.01	<0.01	<0.01

注:—表示无数据。

3 讨 论

LDH、 α -HBDH、AST、CK、CK-MB 作为心肌酶谱在临床上已广泛用于诊断心肌梗死的联合指标及病情观察指标,心肌酶类活性的增高常见于急性心肌梗死、骨骼肌损伤、急性肝炎、急性白血病、恶性肿瘤等疾病,因此,心肌酶类的联合检测显得尤为重要,不能单凭一项指标就对疾病进行诊断。其中,AST、LDH 及其同工酶 α -HBDH 在红细胞内的浓度比血清高几十甚至几百倍,溶血或红细胞破坏增加,寿命缩短等可导致这些酶在血清中浓度增加,而轻度的溶血或红细胞破坏对血清中 CK、CK-MB 浓度的影响不大。

β -珠蛋白生成障碍性贫血是一组遗传性溶血性贫血,共同特点是由于 β 珠蛋白基因的缺陷使血红蛋白中的 β 珠蛋白肽链合成减少或不能合成,导致血红蛋白的组成成分改变,本组疾病的临床症状轻重不一,大多表现为慢性进行性溶血性贫血,由于红细胞破坏增加,可导致红细胞内含量丰富的酶类在

血清中的含量增加。

本文对 β -珠蛋白生成障碍性贫血患儿心肌酶谱的活性进行统计分析,与对照组有极显著性差异的酶类有 LDH、 α -HBDH、AST、CK 与对照组比较有显著性差异,而 CK-MB 无显著性差异,LDH、 α -HBDH、AST 在 β -珠蛋白生成障碍性贫血患儿中的异常率显著高于对照组,而且相关分析表明,这 3 个酶存在明显的正相关,因此,这 3 项指标活性的增高,可作为的 β -珠蛋白生成障碍性贫血的初步筛选指标。

本研究发现,中间型 β -珠蛋白生成障碍性贫血 LDH、 α -HBDH、AST 的活性较轻型显著升高,与 β -珠蛋白生成障碍性贫血的严重程度成正相关,且这 3 个酶存在明显的正相关,因此,可以认为, β -珠蛋白生成障碍性贫血患儿血清 LDH、 α -HBDH、AST 活性升高的直接原因是红细胞的破坏,这 3 项指标可以反映贫血的程度。对这 3 项指标的动态观察,可以作为疗效及预后的预测,重型 β -珠蛋白生成障碍性(下转第 2080 页)