

诊时间短则数月,长则年余,因此许多患者错过了最佳治疗时期。据报道还有以心脏病就诊,经长期各项检查未查出原发病,经血清蛋白电泳出现 M 带,经免疫固定分型后,诊断为大量轻链沉淀于心肌引起心肌淀粉样变^[10-11]导致的心脏病。

血清蛋白电泳是临床实验室检测蛋白质的常用方法,它至今仍然是了解血清蛋白全貌有价值的方法,用作初筛试验,以提供较全面信息,特别是对多克隆免疫球蛋白增殖和单克隆免疫球蛋白增殖症的检测尤为重要,对此类疾病的早期诊断、疗效观察和预后判断均有十分重要的意义。通过免疫固定电泳,可为 M 蛋白阳性患者的进一步诊断分型、明确治疗方案和观察预后。

参考文献

[1] Abe M, Goto T, Osaka MK, et al. Differences in kappa to lambda(κ : λ) ratios of serum and urinary free light chains [J]. Clin Exp Immunol, 1998, 111(2): 457-462.

[2] 金梅芝, 付雪芹. 血清蛋白电泳的临床应用[J]. 中国医药指南, 2007, 9(5): 111.

[3] 王彩云, 杨敬芳, 田亚平. SEBIA 电泳仪及其配套试剂测定血清蛋白电泳的方法学评价[J]. 现代检验医学杂志, 2003, 18(2): 6-7.

[4] 曾照芳, 翟建才. 临床检验仪器学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2001: 173.

[5] 孔宪涛. 免疫球蛋白异常的基础和临床[M]. 上海: 上海科学技术文献出版社, 1997: 263-264.

[6] 汪萍, 沈霞. 免疫固定电泳在异源性免疫球蛋白血症中的应用[J]. 临床检验杂志, 2002, 20(4): 220-221.

[7] 卢娉霞, 陈莺, 张敬喜. 免疫固定电泳在多发性骨髓瘤免疫分型中的应用 [J]. 实验与检验医学, 2009, 27(3): 267-268.

[8] 李守静, 李宏然, 赵相印, 等. 多发性骨髓瘤诊断的探讨(附 2547 例分析)[J]. 中华肿瘤杂志, 1995, 17(1): 43-46.

[9] 贾淑忠, 李梅生. 多发性骨髓瘤的误诊原因探讨[J]. 中华血液杂志, 1989, 10(3): 374-375.

[10] Morie AG, Martha QL, John A, et al. Phase II trial of high-dose dex⁻amethasone for previously treated immunoglobulin light-chain amyloidosis[J]. Am J Hematol, 1999, 61: 115-119.

[11] Kathleen JW, Gerald G, Guillermo AH, et al. Cardiac amyloidoma with IgM- κ gammopathy[J]. Arch Pathol Lab Med, 1994, 118: 1148-1150.

(收稿日期: 2011-02-17)

纯巨核细胞再生障碍性紫癜的血液学鉴别及诊断

周 益(湖北省浠水县人民医院检验科 438200)

【摘要】 目的 探讨纯巨核细胞再生障碍(PMAP)的血液学诊断。**方法** 统计湖北省浠水县人民医院 2000 年至 2009 年 10 年间的 44 例 PMAP。**结果** PMAP 即获得性无巨核细胞性血小板减少性紫癜, 结合文献发现, 该疾病仅为外周血血小板减少及骨髓巨核细胞(MK)数低于正常。**结论** 认为干细胞分化缺陷及综合性免疫因素是引起 PMAP 发生的原因, 对 PMAP 的命名进行了讨论, 并与特发性血小板减少性紫癜(ITP)及其他一些疾病的鉴别诊断进行了讨论。

【关键词】 纯巨核细胞再生障碍性紫癜; 巨核细胞; 干细胞分化缺陷及综合性免疫
DOI: 10. 3969/j. issn. 1672-9455. 2011. 13. 053 文献标志码: B 文章编号: 1672-9455(2011)13-1628-02

纯巨核细胞再生障碍性紫癜(PMAP)又称获得性无巨核细胞血小板减少性紫癜, 是一种临床上少见的骨髓衰竭性疾病, 自 1980 年 Hirsh 首次报道以来, 国内外陆续有过报道, 为进一步阐明本病, 本文总结了 44 例 PMAP, 并结合有关资料进行分析报道如下。

1 临床资料

1.1 资料来源 统计本院 2000 年至 2009 年近 10 年经骨髓检查等确诊的患者 44 例, 其中男 30 例, 女 14 例, 男女之比为 2.14:1, 年龄在 2 月至 46 岁之间, 其中 2 月至 10 岁 22 例, 16 岁至 46 岁 22 例。

1.2 诊断标准 (1)血小板计数(PLT)小于 $100 \times 10^9/L$; (2)无明显贫血或贫血程度多为轻度, 外周血中白细胞数的中性粒细胞绝对值不减少; (3)脾脏不肿大; (4)排除因血液稀释因素而使骨髓象巨核细胞数小于 7 只/片; (5)排除能引起巨核细胞及 PLT 减少的其他疾病如再生障碍性贫血(AA), 骨髓异常增生综合征(MDS), 急性白血病(AL), 特发性血小板减少性紫癜(ITP), 系统性红斑狼疮(SLE)及脾功能亢进等疾病。

2 结 果

2.1 临床表现 所有病例均有不同程度的出血, 其中 16 例有

较为严重的出血; 20 例出血症状较轻, 仅有皮肤黏膜紫癜和牙龈出血等症状; 8 例出血症状不明显, 但皮肤及四肢可见紫癜。所有病例均未见白细胞减少及脾脏明显肿大。

2.2 血象 血红蛋白(Hb) $76 \sim 144 g/L$ [$(107.2 \pm 19) g/L$], PLT $(12 \sim 96) \times 10^9/L$ [$(48.6 \pm 28.2) \times 10^9/L$]. 其中 4 例小于 $20 \times 10^9/L$, 18 例在 $(20 \sim 50) \times 10^9/L$, 其余 22 例在 $(50 \sim 96) \times 10^9/L$ 。

2.3 骨髓象 骨髓增生活跃 30 例, 显著活跃 12 例, 极度活跃 2 例。粒系增生正常 18 例, 高于正常 6 例。巨核细胞数均小于 $7/4.5 \mu m^2$, 6 例未见巨核细胞, 平均数为 $(2.8 \pm 2.4)/4.5 \mu m^2$ 膜面积。做 MK 分类均仅见颗粒 MK、幼稚 MK 及原始 MK, 偶见产血小板 MK, 除成熟红细胞略增大外, 所有病例均未见其他血液学改变。

3 讨 论

3.1 关于命名 本病的命名尚无确切定论。自 1980 年首次报道该病以来, 命名一直较为繁杂。20 世纪 80 年代国内外学者曾称该病为巨核细胞减少性血小板减少症、获得性无巨核细胞减少性紫癜、原发性纯巨核细胞再生障碍血小板减少性紫癜及无巨核细胞性血小板减少症等。进入 90 年代以后将该病称

为获得性单纯无(低)巨核细胞性血小板减少性紫癜^[1]。1990 年版 Willam 血液学这一专著中称为巨核细胞再生障碍。本研究认为这正是考虑到本病与纯红细胞再生障碍性贫血有相似的骨髓选择性造血细胞再生障碍,它只是表述了一种原因,结合 ITP 这一病名,本研究认为将本病称为纯巨核细胞再生障碍性紫癜(PMAP)更为适宜一些。

3.2 病因与发病机制 关于病因与发病机理有过诸多争议,直到 1996 年还有人认为该病不是独立疾病,并认为多种因素与本病有关,病毒如丙型肝炎病毒(HCV)、艾滋病病毒(HIV-1)等逆转录病毒,乙醇,多种药物如噻嗪类利尿剂,雌激素,甲磺丁脲,瑞斯托霉素等,体液或细胞免疫异常。此外,系统性红斑狼疮(SLE),弥漫性肋膜炎,血液病如 MDS,ITP,AA 等可诱发本病,或本病为这些疾病的早期表现。实验表明,体外骨髓 CFU-MK 培养,大多无集落生长,表明大部分患者骨髓中 MK 造血祖细胞存在缺陷,而将患者血清与正常人骨髓共同培养,结果大多数患者有增强正常骨髓的 CFU-Meg 集落生长的作用,显示这些患者血清中结合造血干细胞集落刺激活性(Meg-CSA)增高,少数降低,表明本病发病机制有二:其一是由于 T 细胞,巨噬细胞的介导作用,造成血小板相关抗体(PAIgG)的增高,致使血液循环中存在自身抗体,直接抑制巨核细胞(MK)造血祖细胞;其二是造血祖细胞存在缺陷,这一点在 PMAP 的发病中尤为重要^[2]。至于 PMAP 是否与其他一些血液病及其他疾病有关联,尚无确切证据,有待于进一步探讨。

3.3 诊断与鉴别诊断 迄今为止,仍有学者认为少部分 ITP 病例的骨髓 MK 生成存在障碍,往往将 PMAP 作为 ITP 的一种少见类型,现在看来是一种不确切的观点,尽管 ITP 与 PMAP 有部分共同的临床特征,但 ITP 患者的血小板表面结合有抗血小板抗体,血小板寿命短,因而骨髓 MK 呈代偿性增生,未见骨髓 MK 减少或缺如。早有研究证明,对 30 例 ITP 患者的骨髓切片图像分析发现,在单位面积骨髓组织中,ITP

患者的骨髓 MK 数量显著增多,这一点与 PMAP 患者的骨髓 MK 减少或缺如有着本质的区别。并且 PMAP 具有独特的发病机理,因而具有其独特的血液学特征,即骨髓的 MK 减少或缺如,其他系统如红系、粒系、淋巴细胞等骨髓象检查大致上无明显质和量的改变,仅少数病例可因出血而导致贫血或感染等。此外,像 MDS、AL、AA、ITP、巨幼细胞性贫血、脾功能亢进等其他一些血液系统疾病都有各自独特的病因学,临床特征及血液学改变,本病较易与之鉴别。本组 PMAP 中成年男性 12 例,女性 10 例,性别差异无统计学意义($P>0.05$),但在 22 例幼儿中男性 18 例,女性 4 例,性别差异有统计学意义($P<0.01$),这一点与过去报道有差异^[3]。

值得指出的是,在今后 PMAP 的诊断与鉴别诊断过程中,必须重视作一些特殊项目的检查,如 PAIgG、干细胞培养以及免疫功能的测定等。进行细胞遗传学的分析,看其是否具有克隆化的染色体改变,注意 PMAP 与其他一些血液病的联系与区别,这对于 PMAP 的诊断和进一步研究都具有重要的临床价值。

参考文献

- [1] Hoffman R,陆德炎.获得性单纯无巨核细胞性血小板减少性紫癜[J].国际医学:输血及血液学分册,1993,16(1):19-20.
- [2] 陆德炎,陈义平,丁润生,等.获得性单纯无巨核细胞性血小板减少性紫癜发病机制的研究[J].中华血液学杂志,1999,3(3):124-126.
- [3] 罗绿艳,曾祥泰.纯巨核细胞再生障碍性血小板减少性紫癜的诊治[J].中华现代中西医结合,2003,1(4):306.

(收稿日期:2011-02-18)

顽固性高血压 60 例临床分析

陈 超(重庆市潼南县中医院 402660)

【摘要】 目的 探讨顽固性高血压的诊断与治疗,避免降压失败。**方法** 对 60 例顽固性高血压患者进行临床分析。**结果** 顽固性高血压经治疗后,血压均控制在正常范围。**结论** 顽固性高血压病因复杂,治疗要合理,重视个体化治疗。

【关键词】 顽固性高血压; 降压失败; 临床分析

DOI:10.3969/j.issn.1672-9455.2011.13.054 文献标志码:B 文章编号:1672-9455(2011)13-1629-02

顽固性高血压又称难治性高血压,是指应用改善生活方式和合理搭配足量的至少 3 种抗高血压药物(包括一种利尿剂)治疗,但仍然不能使收缩压和舒张压控制在目标水平。高血压治疗目标水平:普通高血压患者的治疗目标血压小于 140/90 mm Hg,糖尿病或慢性肾病患者要求血压小于 130/80 mm Hg。顽固性高血压约占高血压患者总数的 5%~15%,在临床上比较常见,给治疗带来了一定困难。根据患者血压必要时逐步加用降压药,控制血压达标。现将本院收治的 60 例顽固性高血压临床治疗情况报道如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料 本院 2001 年 1 月至 2010 年 1 月收治的顽固性高血压患者 60 例,其中男 24 例,女 26 例;年龄 18~84 岁,平均 57 岁。其中高血压 1 级 5 例,2 级 13 例,3 级 42 例。单

纯收缩期高血压 10 例,伴高脂血症 12 例,糖尿病 8 例,靶器官损害 15 例,心绞痛 6 例。体质指数(BMI)≥28 或腰围大于或等于 85 cm(女性 80 cm)13 例。

1.2 药物治疗 所有患者均使用利尿剂、β-受体阻滞剂、血管紧张素转换酶抑制剂、血管紧张素Ⅱ受体阻滞剂、钙离子拮抗剂、α-受体阻滞剂或中枢 α-受体激动剂、盐皮质激素受体拮抗剂等联合用药,由最初的 2 种逐渐加至 3 种、4 种等,血压仍不能降至正常。

1.3 避免降压失败的措施 分析降压失败原因,停用使血压升高的药物,排除继发性高血压,合理治疗并发症。并针对原因引导健康生活方式,制订合理降压方案,提高服药依从性。

2 结 果

60 例患者开始服药均采用小剂量,逐渐增大剂量至血压