意义 ($P > 0.05$)。术后第 4、7、10 天,米非司酮组血 β -hCG 下降均比对照组快,比较差异有统计学意义 ($P < 0.01$)。对于发生持续性异位妊娠的患者,给予口服米非司酮 50 mg,每天 2 次,服药 5 d,总量 500 mg。治疗 1 周后血清 β -hCG 降至正常。

3 讨论

3.1 PEP 的概念 PEP 是指在异位妊娠保守治疗后,由于胚囊剥离困难,不完全地去除或杀死胚囊,残留滋养细胞继续存活,引起患者出现输卵管破裂、腹腔内出血等症状^[2]。

3.2 持续性异位妊娠的病因 其病因尚未十分明确,可能与以下高危因素有关:输卵管妊娠中,大部分滋养细胞种植于输卵管内,侵蚀肌层、浆膜层等处,采用保守性手术时,即使手术再精细也不可能清除所有的滋养细胞,残留的少量滋养细胞常自行坏死吸收,但也有少数患者残留的滋养细胞仍继续存活生长可致 PEP;其次与术前血清 β -hCG 水平、手术方式有关。术前血清 β -hCG 高,绒毛活力强,手术难以清除;伞部挤压术造成滋养细胞残留,比切开取胚术更易引起 PEP。最后清除病灶时微小的组织脱落,可致残留绒毛在腹腔继续存活,也可出现 PEP。

3.3 米非司酮的作用机制 米非司酮是一种孕激素拮抗剂,通过竞争性结合体内孕激素受体而促使绒毛坏死^[3]。米非司酮还能直接抑制滋养细胞增殖,诱导和促进其凋亡发生,它对早孕绒毛的作用是直接的^[4]。它对侵入输卵管深肌层、浆膜层及腹腔的散落的滋养叶组织、细胞同样有杀死作用。

3.4 血清 β -hCG 是诊断和预测持续性异位妊娠发生的主要手段 随着检验方法的不断改进,目前使用的放射免疫法灵敏度极高,因此血清 β -hCG 已作为预测输卵管妊娠保守治疗后 PEP 发生的一项指标。并且血清 β -hCG 已成为目前评价滋养细胞活性的精确指标,这方面准确性达到 95%~100%^[5]。术后每 3 天监测一次血清 β -hCG。Spandorfer 等^[6]认为,输卵管保守性手术治疗 3 d 后血清 β -hCG 值变化不依赖于术前血清 β -hCG 值,晚期血清 β -hCG 下降明显可作为评价 PEP 的指标。

本研究中米非司酮组给予米非司酮口服以杀灭残余的滋

养细胞,术后有 1 例患者发生 PEP,发生率为 1.00%;对照组术后未给杀胚药,发生率为 8.70%,两组比较差异有统计学意义 ($P < 0.05$)。由于术前血清 β -hCG 值明显影响术后早期 β -hCG 值的变化,两组第 1 天下降比较差异无统计学意义 ($P > 0.05$)。而术后第 4、7、10 天,米非司酮组血清 β -hCG 下降较对照组快,两组比较差异有统计学意义 ($P < 0.01$),可见口服米非司酮能杀灭残留的滋养细胞,加快术后血清 β -hCG 的下降,预防 PEP 的发生。

综上所述,保守性手术治疗后,服用米非司酮能够有效地、安全地预防 PEP 的发生。

参考文献

- [1] 乐杰. 妇产科学[M]. 7 版. 北京:人民卫生出版社,2008:105-110.
- [2] Dimarchi JM, Hale RW, Kosasa TS, et al. Persistent ectopic pregnancy[J]. Obstet Gynecol, 2005, 70(4): 555-558.
- [3] 李芳. MTX 不同给药方法治疗异位妊娠后血 β -hCG 下降及其影响因素分析[J]. 中国妇幼保健, 2006, 21(6): 762.
- [4] 杨业洲, 曹泽毅, 韩宇研, 等. 米非司酮对人早孕绒毛细胞增殖和凋亡的影响[J]. 中华妇产科杂志, 2004, 33(5): 268-270.
- [5] 郑怀美. 现代妇产科学[M]. 上海:上海医科大学出版社, 1998:153.
- [6] Spandorfer SD, Sawin SW, Benjamin I, et al. Postoperative day 1 serum human chorionic gonadotropin level as a predictor of persistent ectopic pregnancy after conservative surgical management[J]. Fertil Steril, 1997, 68(3): 430-434.

(收稿日期:2011-07-04)

广西柳江县婚检人群珠蛋白生成障碍性贫血发病率调查

覃日吉, 范 徽, 李建新(广西壮族自治区柳江县妇幼保健院检验科 545100)

【摘要】 目的 了解广西柳江县婚检人群珠蛋白生成障碍性贫血的发病情况,为优生优育、提高出生人口素质提供数据。**方法** 取柳江县妇幼保健院 6 152 对(12 304 例)婚检育龄男女做血常规检查,一旦发现其平均红细胞体积、平均红细胞血红蛋白浓度下降、红细胞分布宽度正常或稍低者,均进一步做红细胞孵育渗透脆性试验和血红蛋白电泳分析。**结果** 6 152 对(12 304 例)婚检育龄男女中,珠蛋白生成障碍性贫血高风险者 2 744 例,检出率为 22.30%,其中 β 珠蛋白生成障碍性贫血 897 例,占 7.29%; α 珠蛋白生成障碍性贫血 1 766 例,占 14.35%;异常血红蛋白病 81 例,占 0.66%。**结论** 柳江县是广西省珠蛋白生成障碍性贫血的高发区,也是柳州地区珠蛋白生成障碍性贫血的高发区。因此,应加强珠蛋白生成障碍性贫血的检测及宣传力度,对育龄男女进行产前筛查、产前诊断和遗传病学咨询,降低中、重型珠蛋白生成障碍性贫血新生儿的出生率,提高人口素质。

【关键词】 珠蛋白生成障碍性贫血; 发病风险率; 调查

DOI: 10.3969/j.issn.1672-9455.2011.23.050 文献标志码: B 文章编号: 1672-9455(2011)23-2907-02

珠蛋白生成障碍性贫血是广西地区的高发遗传病,现在也是广西壮族自治区出生缺陷干预工程的干预病种之一。其发病机制是由于珠蛋白基因的缺失或缺陷引起血红蛋白肽链中一种或几种合成不平衡所致。珠蛋白生成障碍性贫血可分为三大类型: α 珠蛋白肽链合成减少或缺如的称为 α 珠蛋白生成障碍性贫血; β 珠蛋白肽链合成减少或缺如的称为 β 珠蛋白生

成障碍性贫血;由于遗传缺陷引起珠蛋白的基因突变,肽链结构异常或合成障碍,造成一种部分或完全替代了正常的血红蛋白(Hb)称异常 Hb 病。

1 资料与方法

1.1 一般资料 选取 2009 年 6 月至 2010 年 12 月在本院婚检的 6 152 对(12 304 例)育龄男女,其中居住在城镇 2 936 对,

居住在农村 3 216 对。

1.2 仪器与试剂 用日本东亚公司生产的 KX-21N 型血细胞分析仪测定血常规(平均红细胞体积、平均红细胞血红蛋白浓度、红细胞分布宽度),用北京金桑特生物有限公司生产的 SH2000 型电泳分析系统及扫描仪进行 Hb 电泳分析,以上仪器所用试剂均为生产厂家的配套试剂。用上海第三分析仪器的 7202B 型可见分光光度进行红细胞孵育渗透脆性试验分析,采用中山医科大学遗传教研室试剂盒。

1.3 方法 乙二胺四乙酸二钾(EDTA-K₂)抗凝静脉血 2 mL,所有标本尽量当天检测,否则于 4℃ 保存,次日检测,对其先检测血常规,平均红细胞体积小于 82 fL,进行红细胞孵育渗透脆

性试验和 Hb 电泳分析,所有实验严格按照仪器和试剂标准化操作程序(SOP 文件)进行。

1.4 诊断 珠蛋白生成障碍性贫血诊断的 Hb 电泳标准按照文献[1]执行,其他异常 Hb 因未做进一步鉴定,故只按 Hb 电泳区带所处位置分组报告。

2 结 果

在 6 152 对婚检育龄男女中,发病率为 22.30%,其中 α 珠蛋白生成障碍性贫血 1 766 例,检出率为 14.35%,β 珠蛋白生成障碍性贫血 897 例,检出率 7.29%,异常血红蛋白病 81 例,检出率 0.66%,见表 1。农村地区珠蛋白障碍性贫血检出率明显高于城镇地区,见表 2。

表 1 柳江县婚检育龄人群不同性别珠蛋白生成障碍性贫血筛查结果[n(%)]

性别	n	α 珠蛋白生成障碍性贫血检出率	β 珠蛋白生成障碍性贫血检出率	异常 Hb 病检出率	合计
男	6 152	895(14.55)	429(6.97)	46(0.75)	1 370(22.27)
女	6 152	871(14.16)	468(7.61)	35(0.57)	1 374(22.33)
合计	12 304	1 766(14.35)	897(7.29)	81(0.66)	2 744(22.30)

注:珠蛋白生成障碍性贫血的发病率与性别的差异无统计学意义, P>0.05。

表 2 柳江县婚检育龄人群不同文化区域珠蛋白生成障碍性贫血筛查结果[n(%)]

居住区域	n	α 珠蛋白生成障碍性贫血检出率	β 珠蛋白生成障碍性贫血检出率	异常 Hb 病检出率	合计
城镇	5 872	509(8.67)	56(0.95)	28(0.48)	593(10.10)
农村	6 432	1 257(19.54)	841(13.08)	53(0.82)	2 151(33.44)
合计	12 304	1 766(14.35)	897(7.29)	81(0.66)	2 744(22.30)

注:珠蛋白生成障碍性贫血的发病率与不同文化区域的差异有统计学意义, P<0.05。

3 讨 论

3.1 柳江县婚检男女中,α 珠蛋白生成障碍性贫血、β 珠蛋白生成障碍性贫血和异常 Hb 病的发病率分别为 14.35%、7.29%、0.66%,表明柳江县是广西珠蛋白生成障碍性贫血高发区,也高于柳州市的珠蛋白生成障碍性贫血检出率[2],并且珠蛋白生成障碍性贫血的发病率与性别无关,但珠蛋白生成障碍性贫血的发病率与居住的文化领域有关,其原因可能与本地人群的通婚长期相对稳定及遗传学认知有关,同时反映出珠蛋白生成障碍性贫血筛查任重道远,必须加大珠蛋白生成障碍性贫血知识的宣传力度,完善珠蛋白生成障碍性贫血的检测,做好产前筛查、遗传学咨询和婚配指导工作,从而提高本地区的人口素质。

3.2 珠蛋白生成障碍性贫血是一种危害性大的溶血性常染色体遗传病,可预防但无法根治,此类预防工作在地中海沿岸国家,如意大利、希腊、塞浦路斯等已经取得很大成功[3]。重型 α 珠蛋白生成障碍性贫血可出现死胎,且影响孕产妇的身体健康,产后出现大出血等症状;重型 β 珠蛋白生成障碍性贫血可出现肝、脾肿大,重度溶血等症状,通常需要输血、除铁维持生命,最终因严重贫血、心力衰竭而结束生命,一般活不到成年,给家庭各社会造成沉重的负担;还有一种杂合子珠蛋白生成障碍性贫血,症状较轻或无症状,夫妇双方有 25%的可能性纯合子,25%的可能性为双重合子,即为重型珠蛋白生成障碍性贫

血;还有一种特殊的珠蛋白生成障碍性贫血即异常 Hb 病,多无临床表现,容易引起后代严重贫血[4-5]。

因此,珠蛋白生成障碍性贫血筛查项目是一件民心工程,要加大宣传力度,提高全民意识,对优生优育、减轻家庭和社会的经济负担均有重要的意义。

参考文献

[1] 张俊武,龙桂芳. 血红蛋白与血红蛋白病[M]. 南宁:广西科学技术出版社,2003:212-234.
 [2] 蔡稔,梁昕,杨芳华,等. 婚检人群中地中海贫血筛查与产前诊断[J]. 中国优生优育杂志,2005,13(5):57-58.
 [3] Kazaian HH. The thalassemia syndrome: molecular basis and prenatal diagnosis in 1990[J]. Semin Hematol, 1990, 27(3):209-228.
 [4] 中国医学科学院血液学研究所 18 省(市)血红蛋白协作组. 中国异常血红蛋白流行病的综合分析[J]. 中华医学杂志,1986,66(8):462-464.
 [5] 张玲,曾征宇,胡朝晖,等. 广东地区 β 珠蛋白生成障碍性贫血复合缺失型 α 珠蛋白生成障碍性贫血的分布调查[J]. 国际检验医学杂志,2010,31(8):799-800.

(收稿日期:2011-06-28)