

阵发性夜间血尿

Paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie

A. Schütz¹, H.-U. Beulig², E. Merkle¹, O. Kolokythas¹

32岁男性病人,因反复感冒样感染伴肌肉和关节痛4周入院,入院时还常有棕褐色晨尿。2年前病人在一次海外旅行后常感乏力和关节痛,无血红蛋白值改变。此次入院检查发现轻度巩膜黄染和脾肿大,酸性溶血试验及蔗糖溶血试验阳性,尿中检出含铁血黄素。因此确诊为阵发性夜间血尿(PNH)。为预防血栓形成给Maremar治疗。病程中多次出现贫血危象伴腹痛,并向背部放射。

开始放射学诊断未发现内脏的血栓形成。3年后一次CT影像发现内脏血栓(图1a),另外肾以下的下腔静脉和髂静脉完全闭塞(图1b)。脾增大,有大面积的灌注缺损(图1a和2),第4肝段灌注减少(图2)。接着的肠系膜腹主动脉造影证实广泛的脾梗死和内脏血栓形成(图3)。

磁共振T₁、T₂加权像示肾皮质信号消失,

肾实质内含铁血黄素聚积。因脾包膜破裂而行脾切除术。

脾重1.8kg,下极见长4cm的包膜破裂,多处楔形梗塞宽4cm。切面见大静脉内广泛血栓形成(图4),脾静脉完全闭塞。组织学检查证实有粒细胞分界的脾梗塞灶以及不同形成时期的脾静脉血栓。

PNH常发生于年轻人,是一种特殊的获得性溶血性贫血,与血球缺陷有关。红细胞对补体敏感性增高。因为同时粒细胞和血小板也受累及,但淋巴细胞未受侵犯,本病的病因是多源性干细胞变异。对PNH病人仔细检查可发现有2种,有时有3种血细胞亚群,它们对补体的敏感性不同。疾病的广泛性直接与补体敏感血细胞亚群有关。

这也可解释临床症状具有高度的变化性:个别病人几乎无症状,而大部分病人有严重的

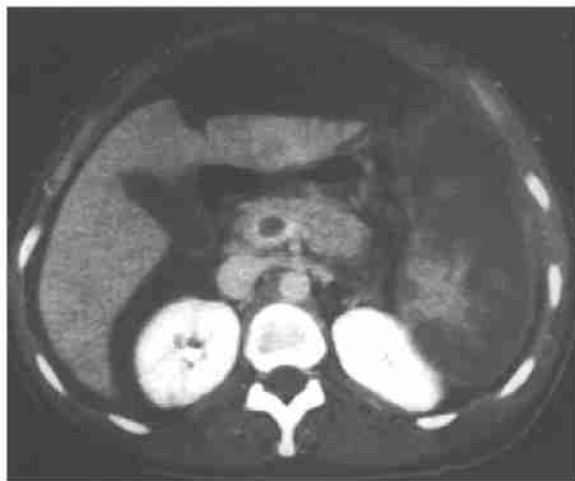


图1a) 造影剂示肠系膜上静脉内血栓形成,脾内广泛的灌注缺损。

b) 腔静脉血栓形成,双侧结肠旁腹水。

¹ Abteilung für Diagnostische Radiologie, Universitätsklinikum Ulm,
² Abteilung für Pathologie, Universitätsklinikum Ulm, Germany

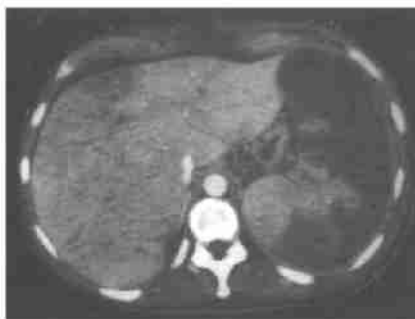


图2 CT增强:脾增大,最大直径19cm,伴有广泛的梗塞灶,第4肝段楔形灌注减少。

溶血危象,周围血管、肠系膜、门脉、肝和脑血管内静脉血栓形成。血栓形成决定着本病的严重程度和生存期。20%的病人最后死于 Budd-Chiari 综合征,其中1/5的病人基础疾病是



图3 肠系膜腹腔动脉造影术:a)实质相:脾实质内造影剂不均匀聚积伴坏死区充盈缺损。b)静脉相:肠系膜上静脉和门脉分支内血栓形成。



图4 脾标本重1.8kg,伴外周楔形梗塞,切面见血栓形成的静脉(箭头)。

PNH,可能是血栓逆行引起腹痛和背痛。阵发性夜间血尿的命名并不规范。

酸性和蔗糖溶血试验阳性可作出诊断。此外常有粒细胞和血小板轻度减少,碱性白细胞磷酸酶下降,红细胞乙酰胆碱酯酶下降。含铁血黄素尿有很大的提示意义。血细胞压积达20%或略有下降。

治疗首先是输注成熟红细胞,一方面可提高血红蛋白值,同时可减少新的补体敏感性红细胞的产生。输入全血因补体的输入常加重溶血。雄激素和皮质醇可升高血红蛋白水平。给铁剂可新形成许多补体敏感红细胞,因而常使溶血恶化。为预防血栓形成可用香豆素。肝素的应用必须很小心,因为一些病人在用肝素后加重溶血,这时应考虑运用血管造影检查和放射检查。同时对骨髓移植的适应证应严格控制,因为成效甚微,风险性也很高。

生存期一般不足10年,然而也有生存较长者。一些病人可有病情改善,只有个别病人可达到PNH的完全静止。

内脏血栓形成,特别是年轻病人中很少见,因此它的出现应与阵发性夜间血尿进一步作鉴别诊断。

同济医科大学附属同济医院

张林译

卞连杰校

Röntgenpraxis, 1996, 49: 303 - 304

(1997-10-20 收稿)