

### 3 讨 论

Miltenberger 系统基因定位于 4q28-q31 上,是 MNSs 血型系统中血型糖蛋白 GYPA 和 GYPB 通过基因转换与基因不等位交换造成的。1992 年 Tippett 采用新的术语,依序将其划分成 GP. Vw、GP. Hut、GP. Mur、GP. Hop、GP. Hil、GP. Bun、GP. Nob、GP. Joh、GP. Dane、GP. HF、GP. JL 共 11 种不同的型别,其中 GP. Mur 抗原发生率在世界大部分人群中为 0.10%,在中国人中频率约为 6.00%~7.00%,泰国人为 9.00%<sup>[2]</sup>。其相应的抗体抗-Mur 在中国人中发生率为 0.18%<sup>[3]</sup>,在香港,针对 GP. Mur 的抗体在患者和孕妇中的频率分别为 0.34%和 0.46%,是最常见的不规则抗体<sup>[1]</sup>。抗 Mur 引起的输血反应与 ABO 血型不合的输血反应相似,可以导致急性和迟发性溶血性输血反应以及严重的新生儿溶血病,因此,输血工作者在临床实践中应提高对此类抗原抗体的认识和加强检测能力。

人体内 Mur 抗体多为 IgM 类天然抗体,也有 IgG 类免疫抗体,两者可单独或同时存在,但国内报道的引起溶血性输血反应的 Mur 抗体多见,并且多为 IgM 类天然抗体和 IgM+IgG 性质的混合抗体多见<sup>[3-9]</sup>,而单独存在的、只能在抗人球蛋白介质中检测出的 IgG 类 Mur 抗体引起的溶血性输血反应尚未见报道。本例患者在体内检出的 Mur 抗体为首次报道的在抗人球蛋白介质中检出的 IgG 类 Mur 抗体。通过调查,认为此例抗体漏检,造成溶血性输血反应的原因在于该院使用聚凝胺方法进行交叉配血,未采用抗人球蛋白介质的方法导致。

通过对此例患者 Mur 抗体的分析,作者认为 GP. Mur 抗原能被包括木瓜酶在内的蛋白水解酶破坏,在交叉配血和抗体筛查实验中单独选用盐水试验和木瓜酶试验会导致出现抗体筛查阴性和交叉配血相合的假象,有导致溶血性输血反应发生的风险,这一结论也与国内的报道相似<sup>[5,10]</sup>;利用聚凝胺试验检测一些低效价不规则抗体(如此例中 Mur 抗体与既往曾经报道的低效价的 Rh 抗体)可能出现漏检,进而导致溶血性输血。短篇及病例报道。

血反应的发生。抗人球蛋白法是不规则抗体检测和交叉配血的金标准,和微柱凝胶法在一些弱的不规则抗体的检出和临床安全输血中具有不可替代的优势,作者认为在怀疑可能存在 Mur 抗体时交叉配血应尽可能选用抗人球蛋白方法和或微柱凝胶法进行交叉配血,以最大限度地保证临床输血安全和有效。

### 参考文献:

- [1] 杰夫,丹尼尔. 人类血型[M]. 2 版. 北京:科学出版社, 2007.
- [2] 李勇,马学严. 实用血液免疫学:血型理论和实验技术[M]. 北京:科学出版社,2006.
- [3] 蓝晓晓,孙革. 低频率抗体引起溶血性输血反应的调查[J]. 医学检验,2005,23(3):203-204.
- [4] 刘达庄,朱自严,Byrne P,等. 低频率抗体抗-Mur 引起的溶血性输血反应[J]. 中国输血杂志,2000,13(1):8-10.
- [5] 肖瑞卿,林武存,张红,等. 抗-Mur 引起的疑难配血及其临床意义分析[J]. 重庆医学,2007,36(12):1185-1186.
- [6] 洪小珍,许先国,陈宗凡. 盐水反应性抗 Mur 引起配血不合一例[J]. 临床检验杂志,2001,19(6):382.
- [7] 温洁新,康琼英,白雪梅,等. 天然抗 Mur 引起交叉配血不合一例[J]. 山西医药杂志,2009,38(8):711.
- [8] 杨松,袁学文,熊依军,等. 混合抗-Mur 和抗-Ce 导致配血困难 1 例[J]. 中国输血杂志,2011,24(11):993-994.
- [9] 张润青,魏玲,赵阳,等. 抗 Mur 抗体引起的疑难交叉配血 1 例[J]. 广州医药,2011,42(1):61-62.
- [10] 莫秋红,刘金莲,周先果,等. 引起溶血性输血反应 3 例低频率抗-Mur 抗体特征探析[J]. 内科,2009,4(4):572-573.

(收稿日期:2012-12-18 修回日期:2013-02-13)

## 结外 NK/T 细胞淋巴瘤误诊为成人 Still 病 1 例报道

田 锋,文振华,李敬扬

(湖南省株洲市第一医院风湿免疫科,湖南株洲 412000)

doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2013.13.046

文献标识码:C

文章编号:1671-8348(2013)13-1559-02

结外 NK/T 细胞淋巴瘤鼻型(extranodal NK/T-cell lymphoma, nasal type, ENKTCL-N)属于非霍奇金淋巴瘤(NHL)的一种少见类型,在亚洲国家的发病率明显高于欧美国家,男性多于女性。此病侵袭性较强,预后较差<sup>[1]</sup>,早期症状不典型,容易误诊误治。现将本科收治的 1 例被误诊为成人 Still 病(adult-onset Still's disease, AOSD)的 NK/T 细胞淋巴瘤患者详细资料进行分析和文献复习,总结经验,以提高对该病的认识。

### 1 临床资料

患者,男,31 岁,因咽痛 2 月余,伴鼻出血、发热 1 月余入院。患者自诉 2012 年 2 月初受凉后出现咽痛,1 个月前起出现鼻出血、干咳和发热,体温 38.5~39.0℃,为弛张热,发热前有畏寒。无关节肿痛,无皮疹。在外院住院治疗,检测“WBC 11.01×10<sup>9</sup>/L,血清铁蛋白(s-erum ferritin, SF)>2 500.00

μg/L”。骨髓细胞学检查:骨髓增生活跃,未见异常细胞。头部 MRI:鼻窦炎、鼻中隔偏曲。胸片:右上肺少许纤维灶。心脏彩超:左心室轻度增大,左心室舒张功能减退。诊断为 AOSD,予泼尼松 40 mg,每天 1 次口服治疗,体温正常,咽痛缓解。患者出院 15 d 后,自行停用激素后再次出现高热,有鼻出血、咽痛。

入院体查:体温 39.6℃,脉搏 100 次/分,呼吸 21 次/分,血压 110/70 mm Hg;颈部、前胸和后背可见较多淡红色丘疹。右侧扁桃体 II 度肿大并附有脓点,双侧鼻腔可见较多血性分泌物,咽后壁及软腭可见多处溃疡。实验室检查:抗核抗体(ANA)、抗可溶性核抗原(抗 ENA)、抗中性粒细胞胞浆抗体(ANCA)均阴性。红细胞沉降率(ESR)86 mm/h, C 反应蛋白(CRP)141.30 mg/L;尿常规见蛋白(+),24 h 尿蛋白 0.26 g。

肌酶:乳酸脱氢酶(LDH) 447 IU/L,输血前检查:乙肝表面抗原、丙肝抗体、抗 HIV 抗体、梅毒抗体均阴性,癌胚抗原(CEA)阴性。血培养:人葡萄球菌。头部 CT+鼻窦 CT:双上颌窦、筛窦、蝶窦、右侧额窦炎,鼻咽右侧壁增厚。肺部 CT:右下叶斑片影。心脏彩超:左心室增大,左心室舒张功能减退。经替考拉宁、美罗培南抗感染,泼尼松龙 20 mg/d 静脉滴注治疗,仍有发热。出现数次鼻出血,最多 1 次约 400 mL。咽后壁溃疡加重,出现穿孔,患者听觉和语音均出现异常。病理免疫组化结果:波形蛋白(Vim)(+),白细胞共同抗原(LCA)(++),CD45R0(+),CD3(+),CD43(+),CD56(+),原位杂交 EB 病毒编码的 mRNA(EBER)(+),Ki-67(+),符合 NK/T 细胞淋巴瘤诊断。诊断 NK/T 细胞淋巴瘤,转血液科行 HyperC-VAD 方案化疗后,患者未再出现鼻出血,咽喉溃疡面有所减小,病情好转出院。

## 2 讨论

ENKTCL-N,是一种源于外周 T 细胞和自然杀伤细胞的淋巴组织增生性疾病。除了与 EB 病毒感染相关,有病例对照研究显示:特定的人类白细胞抗原类型、接触杀虫剂和化学溶剂可能是重要的致病因素<sup>[2]</sup>。肿瘤细胞破坏血管造成组织坏死,致使鼻腔堵塞、流血和鼻出血<sup>[3]</sup>,临床上不容易与血管炎(特别是韦格纳肉芽肿)相鉴别<sup>[4]</sup>。最初此病被描述为主要侵袭面部中线区,所以也被称为致死性中线肉芽肿,或多形性网状细胞增多症、血管免疫增生性病变、和血管 T 细胞淋巴瘤,但有学者报道除出现在鼻腔外,也可出现于皮肤、胃肠道等多种组织器官<sup>[1,5]</sup>。极少数病例发病初期即表现为全身播散,而无明显鼻腔受累。临床表现可表现为发热、肝脾肿大、血细胞减少、肝功能异常、血乳酸脱氢酶升高、血清铁蛋白升高等。广泛的坏死和出血往往合并感染,所以常常被认为是单纯的感染而造成误诊误治,组织病理为其确诊的重要条件。

AOSD 是一种全身免疫介导的多系统炎症性疾病。有学者研究发现 SF>2 000.00 μg/L 或高于正常值 5 倍以上,有助于 AOSD 诊断。SF 为 784.10~4 120.00 μg/L 时被发现有显著

·短篇及病例报道·

预测诊断 AOSD 的价值<sup>[6]</sup>。此例患者 SF>2 500.00 μg/L,虽缺乏“关节痛”这一重要表现,在外院仍被诊断为 AOSD。但患者病情未得到有效控制,入本院后,鼻腔活检免疫组化结果证实为 NK/T 细胞淋巴瘤,经 HyperCAVD 方案化疗后好转。

AOSD 为一种排除性诊断的疾病,需除外感染性疾病、恶性肿瘤、其他风湿性疾病等。当遇到不明原因发热时,需慎重诊断 AOSD,组织病理结果显得尤为重要,往往有一锤定音的效果。临床医生应详细询问病史、体查,结合检查结果,观察、分析病情,减少误诊误治,不断提高诊治水平。

## 参考文献:

- [1] Terai T, Sugimoto M, Uozaki H, et al. Lymphomatoidgastroenteropathy mimicking extranodal NK/T cell lymphoma, nasal type: a case report[J]. World J Gastroenterol, 2012, 18(17): 2140-2144.
- [2] Aozasa K, Zaki MA. Epidemiology and pathogenesis of nasal NK/T-cell lymphoma: a mini-review[J]. Scientific World Journal, 2011(11): 422-428.
- [3] 隋云华, 姚静娟, 汪茂荣, 等. NK/T 细胞淋巴瘤误诊分析[J]. 临床误诊误治, 2009, 22(2): 59-60, 93.
- [4] 戴威威, 林禾, 高飞. 误诊为结节性动脉炎的 NK/T 细胞淋巴瘤 1 例[J]. 中华风湿病学杂志, 2011, 15(10): 724-725.
- [5] Baran AM, Reifemberger J, Helbig D. NK/T-cell lymphoma, nasal type with cutaneous dissemination[J]. Hautarzt, 2012, 63(4): 272-275.
- [6] Lee SW, Park YB, Song JS, et al. The mid-range of the adjusted level of ferritin can predict the chronic course in patients with adult onset Still's disease[J]. J Rheumatol, 2009, 36(1): 156-162.

(收稿日期:2012-12-18 修回日期:2013-02-23)

# 耳垂结核 1 例

潘明金, 郑 灵

(解放军第三二四医院耳鼻咽喉科, 重庆 400020)

doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2013.13.047

文献标识码:C

文章编号:1671-8348(2013)13-1560-01

结核病是由结核杆菌引起的慢性感染性疾病,可累及全身多器官系统,耳部结核十分少见,又以中耳结核为多,外耳结核极为罕见。现将本院 2010 年 3 月收治的 1 例耳垂结核患者的诊治情况报道如下。

## 1 临床资料

患者,女,42 岁。因“发现右耳垂肿物 20 余年”于 2010 年 3 月 16 日入院。患者 20 余年前穿耳洞后发现右耳垂长一菜子大小的肿物,伴轻微瘙痒,不伴红肿、疼痛、出血、流脓。未予治疗,肿物逐渐长大,伴瘙痒,常因搔抓出血,不伴疼痛、流脓。门诊以右耳垂新生物待查收入院。发病以来无低热、盗汗、消瘦、疲乏,无咳嗽、咳痰及咯血,精神、饮食好,大小便正常,体质量无下降。既往无结核病史及其接触史。查体:发育正常,营

养中等,全身浅表淋巴结未扪及,心肺、腹部无异常;右耳垂明显增厚、增大,其后面 2/3 厚度为紫红色肿物,大小约 3.0 cm×2.5 cm×1.0 cm,边界清,质中等,表面有抓痕,皮温不高,局部无充血、水肿及触痛,无破溃及渗液;右耳郭其他部位及左耳郭无异常,双侧外耳道正常,鼓膜色泽正常,标志清楚,动度好。术前血常规、大小便常规、血生化及血凝 4 项检查均正常,胸部正、侧位片及心电图未见异常。入院次日下午在局麻下行右耳垂肿物切除术,术中完整切除肿物及其临近皮肤、软组织,发现肿物质脆,仅表皮为紫红色,其余部分颜色偏灰白。术后右耳垂仅存前面薄层皮肤及软组织,0 号丝线间断缝合创面正常皮肤,术后 7 d 拆线,创面 I 期愈合。切除肿物病理检查见多个典型结核结节(图 1),诊断为:右耳垂结核。(上转第 1544 页)