

突起, 有如珊瑚, 碎裂处有针刺状结晶。

镜下所见: 大部肾小球无明显改变; 右肾小管上皮细胞自溶显著, 尤以近曲小管为甚, 未见明显的上皮细胞坏死或再生; 肾间质水肿, 肾小管腔内可见少数蛋白管型和红细胞管型; 肾盏、输尿管、肾盂可见淡黄透明、有折光性、形状不规则的结晶(取肾盏中结石样块状物, 经专家鉴定, 其结晶形状特点与 SMD 结晶相似, 不具有盐类形成尿路结晶的特点); 肾小叶间动脉、弓形动脉可见纤维增生, 血管和细胞数目减少, 有的则仅见部分小球纤维化。该区内肾小管萎缩, 间质轻度增生, 萎缩的小球周围有淋巴细胞浸润, 肾盂周围的脂肪组织有弥漫充血、水肿、纤维蛋白渗出和大量中性白细胞浸润, 并有多数小脓肿形成; 部分肾盂粘膜下组织内亦见多数白细胞浸润。病理诊断: (1) 右侧急性肾盂肾炎。(2) 急性肾功能不全, 肾间质水肿。(3) 肾小管、肾盏、输尿管

内磺胺结晶。(4) 肾小动脉硬化, 内膜纤维增生; 少数肾小球玻璃样变, 肾小管萎缩, 间质轻度增生。

讨论 SMD 属长效磺胺类药, 血浆半衰期为 30 小时, 文献记载, 其原形及乙酰化物在尿中溶解度大, 引起结晶尿等肾脏损害机会很小。本例患者病理解剖结果显示, 有原发性肾脏疾患, 这可能是造成 SMD 结晶及急性肾功衰竭的关键。除此该患者为 70 岁老人, 肾脏体积缩小, 肾血流量仅是年轻人的 40% ~ 50%, 会延缓药物排泄; 老年人体内水分较少, 且在服药期间, 天气热, 出汗多, 加上呕吐, 体液丧失较多, 水分未及时得到补充, 也可能是致 SMD 结晶及肾衰的原因。

该病例提示: SMD 同样可致结晶尿, 服药期间应注意大量饮水, 或辅以碱性药物, 特别是老年人或肾功能差的病人应适当减少剂量, 延长给药时间, 以防发生毒副作用。

苯作业工人阵发性睡眠性血红蛋白尿 1 例报告

Benzene worker complicated with PNH—a case report

陈嘉榆¹, 刘薇薇¹, 杨志前¹, 陈雪英²

CHEN Jiayu¹, LIU Wei-wei¹, YANG Zhi-qian¹, CHEN Xue-ying²

(1. 广州市职业病防治院, 广东 广州 510420; 2. 广东省人民医院, 广东 广州 510100)

摘要: 此病例作业环境空气苯超标 3 倍, 工作仅 1 年即出现血红蛋白尿、贫血等表现, 经骨髓及 CD59 检测确诊为 PNH, 是否由接苯引起, 尚需进一步探讨。

关键词: 苯; PNH

中图分类号: R135.12 文献标识码: B

文章编号: 1002-221X(2000)06-0380-01

1 病例介绍

患者男性, 18 岁, 因“反复鼻衄 1 月, 近 1 周加重并合并头晕、乏力”入院。患者从事制鞋工作 1 年, 为“纳鞋工”。1 月余前, 患者加班工作后出现鼻衄, 局部按压可止血, 未予诊治; 1 周前, 鼻衄次数增多, 病情加重, 并伴头晕、乏力, 遂入院治疗。实验室检查示全血红细胞减少。患者既往体健, 无服用氯霉素等药物史, 无放射线接触史, 无血液病史, 无血液病家族史; 食欲、睡眠可, 二便正常。患者同工种工人中有 1 人曾出现类似出血情况, 已辞工回乡。

入院后查体: T 36.8℃, P 98 次/分, R 21 次/分, BP 14/8 kPa; 贫血貌, 皮肤可见散在出血点, 无黄疸, 后鼻腔粘膜可见血痂; 心、肺无异常; 肝、脾肋下未及。实验室检查, 血常规示 WBC $2.3 \times 10^9/L$, RBC $1.93 \times 10^{12}/L$, Hb 65g/L, PLT $10 \times 10^9/L$, RC 4.0%。尿 Rous 试验阳性; 尿呈黄色, 胆红素(—), 蛋白(—), 红细胞(—), 白细胞(—); 谷氨酸转氨酶正常, 总胆红素 $16.4 \mu\text{mol/L}$, 直接胆红素 $6.1 \mu\text{mol/L}$ 。骨髓像: 有核细胞增生明显活跃, 红系呈病态造血, 以中、晚幼

红细胞为主, 粒系增生相对减少, 巨核细胞以颗粒巨细胞为主, 血小板减少。流式细胞仪 CD59 抗原测定表达 99.5%, 蛇毒因子溶血实验 11.3% (阳性), 红细胞 6 磷酸葡萄糖脱氢酶缺乏及地中海贫血检测无异常, 血苯浓度测定 0.113 mmol/L , 尿酚浓度 14.2 mg/L 。诊断: 阵发性睡眠性血红蛋白尿 (PNH)。

2 治疗及追踪

经用强的松 (10mg, tid)、骨髓活化剂——叶秋碱 (8mg, im, qod) 等及中药治疗, 出血情况已控制。两周后复查, 示血苯(—), 尿酚(—); 外周血 WBC $3.3 \times 10^9/L$, RBC $3.15 \times 10^{12}/L$, Hb 92g/L, PLT $89 \times 10^9/L$ 。患者带药出院, 两月后追踪复查, 示外周血: WBC $4.4 \times 10^9/L$, RBC $2.25 \times 10^{12}/L$, Hb 75g/L, PLT $49 \times 10^9/L$, 自觉状况良好, 病情稳定。

3 工作环境调查

厂房内通风条件差, 工人工作未配戴防毒口罩, 缺乏防护措施; 工作岗位空气中苯浓度超标 1.03 倍 (81.2 mg/m^3)。

4 讨论

PNH 是获得性红细胞膜缺陷所致的溶血性贫血, 是造血干细胞的良性克隆性疾病, 临床上有多种诱发因素。此例患者临床上表现贫血、网织红细胞升高, 尿 Rous 试验 (+), 骨髓提示红系病态造血, CD59 检测 (+), 蛇毒因子溶血试验 (+), 故可确诊为 PNH。患者工作环境和个人防护差, 环境空气苯浓度轻度超标, 血苯浓度及苯代谢产物尿酚均可检测到。苯致再障、白血病已是众所周知, 苯能否引起 PNH 亦应引起临床重视。患者在脱离接触, 采用激素及骨髓活化剂、中药治疗后, 病情得以控制, 与通常的 PNH 治疗反应有所差异, 值得进一步观察。

收稿日期: 1999-04-22; 修回日期: 1999-09-30

作者简介: 陈嘉榆 (1949—), 男, 广东广州人, 副主任医师, 研究方向: 职业性血液损伤的防治, 自体骨髓移植对难治性白血病的治