

# 肝豆状核变性患者静脉血细胞分析

吴君霞 许贇 刘庆云 沈继龙

**【摘要】** 目的 观察肝豆状核变性(HLD)患者静脉血细胞的水平及其意义。方法 在室内质控在控的情况下,对129例HLD患者和120例正常对照组用sysmex kx-21血球仪检测静脉血白细胞计数(WBC)、红细胞计数(RBC)、血红蛋白浓度(Hb)、红细胞压积(HCT)、红细胞平均体积(MCV)、红细胞平均血红蛋白含量(MCH)、红细胞平均血红蛋白浓度(MCHC)和血小板计数(PLT)。结果 HLD组WBC( $4.18 \pm 1.48$ ) $\times 10^9$ /L、RBC( $4.12 \pm 0.58$ ) $\times 10^{12}$ /L、Hb( $120.78 \pm 18.64$ )g/L、HCT( $0.35 \pm 0.04$ )、MCV( $86.58 \pm 5.84$ )fl、MCH( $29.52 \pm 2.24$ )pg、MCHC( $341.81 \pm 13.63$ )g/L、PLT( $90.7 \pm 51.54$ ) $\times 10^9$ /L,与正常对照组比较差异有显著性( $P < 0.01$ )。结论 HLD患者血细胞显著低于正常对照组,可用于指导临床及时治疗并观察疗效。

**【关键词】** 肝豆状核变性 白细胞 红细胞 血小板

**【中图分类号】** R575.2<sup>+</sup>4 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1671-2587(2008)02-0156-02

血细胞分析是临床实验室最常用的检测指标,对多种疾病的诊断和治疗有重要意义。肝豆状核变性(hepatolenticular degeneration, HLD)是一种常染色体隐性遗传性铜代谢障碍性疾病。目前有关HLD静脉血细胞分析方面的报道少见,故笔者对2004年2月~2007年8月首次入院的129例HLD患者的静脉血细胞结果进行分析,现报告如下。

## 对象与方法

### 1 对象

**1.1 肝豆状核变性组:**为首次入院的129例(男75例,女54例)患者;年龄10~36岁,平均年龄(17.74 $\pm$ 8.42)岁,病程1~10年,采用杨任民HLD分型标准<sup>[1]</sup>分为假性硬化型33例、脑内脏混合型53例、Wilson型43例,所有病例均符合HLD诊断标准。

**1.2 正常对照组:**120例同期体检健康者,其中男60例,女60例;年龄14~40岁,平均年龄(16.62 $\pm$ 9.05)岁;体检时无炎症或病毒感染,肝肾功能正常、甲肝抗体、乙肝7项、丙肝抗体均为阴性,B超检查无肝脾肿大;在体检前1周内未服用影响血常规的药物。

### 2 方法

作者单位:230031 合肥,安徽医科大学病原生物学教研室,安徽中医学科学院神经病学研究所附属医院检验科

作者简介:吴君霞(1975-),女,安徽郎溪人,主管技师,硕士,主要从事微生物学研究,(Tel)13205510308(E-mail)wjxial63@163.com。

通讯作者:沈继龙(1953-),男,博士,教授,博士生导师,安徽医科大学病原生物学教研室。

**2.1 标本采集:**HLD患者为入院后第2天早晨空腹、治疗前采集静脉血2ml,于含K<sub>2</sub>-EDTA真空采血管中立即混匀8次,室温下保存,4h内完成检测。正常对照者为早晨空腹采集静脉血。

**2.2 检测仪器:**日本sysmex KX-21,所用的稀释液和溶血素为sysmex原装配套试剂。

**2.3 质量控制:**检测仪器经sysmex提供的配套质控物高、中、低值测定均在控后,再检测血标本。

**3 统计学处理** 数据均以 $\bar{x} \pm s$ 表示,采用SPSS软件分析。

## 结果

**1 HLD患者与正常对照组**白细胞计数(WBC)、红细胞计数(RBC)、血红蛋白浓度(Hb)、红细胞压积(HCT)、红细胞平均体积(MCV)、红细胞平均血红蛋白含量(MCH)、红细胞平均血红蛋白浓度(MCHC)、血小板计数(PLT)和红细胞体积分布宽度(RDW-SD)的比较见表1。HLD患者WBC、RBC、Hb、HCT、MCV、MCH、MCHC和PLT水平低于正常对照组,而RDW-SD高于正常对照组,两组的差异有统计学意义( $P < 0.01$ )。

**2 HLD患者三种临床分型静脉血细胞分析**的比较见表2。脑内脏混合型与假性硬化型比较,RBC、Hb、MCHC和HCT的差异有显著性( $P < 0.05$ );脑内脏混合型与Wilson型比较,Hb、HCT、MCV、MCH、RBC、PLT和RDW-SD的差异有显著性( $P < 0.05$ );假性硬化型与Wilson型比较,各项指标的差异无显著性。

表1 HLD组与正常对照组静脉血细胞分析的比较

项目	HLD组(n=129)	正常对照组(n=120)
WBC( $\times 10^9/L$ )	4.18 $\pm$ 1.48*	6.28 $\pm$ 1.52
RBC( $\times 10^{12}/L$ )	4.12 $\pm$ 0.58*	4.53 $\pm$ 0.66
Hb(g/L)	120.78 $\pm$ 18.64*	140.19 $\pm$ 20.67
HCT	0.35 $\pm$ 0.04*	0.40 $\pm$ 0.06
MCV(fl)	86.58 $\pm$ 5.84*	89.01 $\pm$ 3.57
MCH(pg)	29.52 $\pm$ 2.24*	30.99 $\pm$ 1.45
MCHC(g/L)	341.81 $\pm$ 13.63*	348.44 $\pm$ 7.83
PLT( $\times 10^9/L$ )	90.70 $\pm$ 51.54*	185.44 $\pm$ 33.92
RDW-SD(fl)	45.13 $\pm$ 6.61*	41.64 $\pm$ 3.95

\*P<0.01

表2 HLD患者三种临床分型静脉血细胞分析的比较

项目	脑内混混合型(n=53)	假性硬化型(n=33)	Wilson型(n=43)
WBC( $\times 10^9/L$ )	4.00 $\pm$ 1.70	4.37 $\pm$ 1.14	4.31 $\pm$ 1.39
RBC( $\times 10^{12}/L$ )	3.91 $\pm$ 0.65	4.26 $\pm$ 0.59*	4.26 $\pm$ 0.40**
Hb(g/L)	115.60 $\pm$ 23.39	124.73 $\pm$ 16.45*	123.84 $\pm$ 10.97*
HCT	0.34 $\pm$ 0.05	0.37 $\pm$ 0.04**	0.36 $\pm$ 0.03*
MCV(fl)	87.22 $\pm$ 6.29	87.28 $\pm$ 6.30	85.00 $\pm$ 4.59*
MCH(pg)	29.90 $\pm$ 2.57	29.43 $\pm$ 2.29	28.99 $\pm$ 1.61*
MCHC(g/L)	344.98 $\pm$ 15.90	337.21 $\pm$ 13.64*	341.07 $\pm$ 9.10
PLT( $\times 10^9/L$ )	77.21 $\pm$ 53.37	94.48 $\pm$ 46.94	106.19 $\pm$ 49.17**
RDW-SD(fl)	47.15 $\pm$ 7.87	44.54 $\pm$ 5.81	42.97 $\pm$ 4.52**

\*P<0.05, \*\*P<0.01

3 HLD患者静脉血细胞异常率 129例HLD患者中WBC低于标准<sup>[2]</sup>52例(40.31%),RBC低于标准44例(34.11%),Hb低于标准78例(60.46%),HCT低于标准77例(59.69%),PLT低于标准82例(63.57%),WBC最低者 $1.3 \times 10^9/L$ ,PLT最低者 $11 \times 10^9/L$ 。

### 讨论

实验室检查发现,肝豆状核变性患者的血清铜离子和铜蓝蛋白水平均减低,而肝脏及其他脏器内铜含量随病程的延长逐渐增高。铜是人体必需的微量元素之一,血清铜中90%~95%以铜蓝蛋白形式存在。铜的生理功能很多,也参与造血过程,主要影响铁的吸收、运送和利用。

铜蓝蛋白是体内有效的亚铁氧化酶,HLD患者的低铜蓝蛋白血症影响铁代谢。HLD患者的静脉血细胞分析结果显示,RBC、Hb、HCT、MCV、MCH和MCHC水平低于正常对照组,而RDW-SD高于正常对照组,表明HLD患者存在不同程度的

增生性贫血。HLD患者脾脏肿大的发生率为79.8%,肝大、脾亢的发生率为78.3%和71.9%<sup>[3]</sup>,另外,HLD患者脾切除后WBC和PLT均显著升高,因此,血细胞分析结果显示WBC和PLT水平低于正常对照组,可能与脾功能亢进有关。

HLD患者WBC、RBC、Hb、HCT、MCV、MCH、MCHC和PLT水平低于正常对照组,因此,对HLD患者定期检测血常规,及时发现血细胞降低,进而实施治疗是非常必要的。

### 参考文献

- 1 杨任民.肝豆状核变性[M].合肥:安徽科技出版社,1995.114-188.
- 2 叶应妩,王毓三,申子瑜.全国临床检验操作规程[M].第3版.南京:东南大学出版社,2006.124-137
- 3 胡纪源,洪铭范,苏增峰,等.1200例肝豆状核变性的肝脾胆肾声像图表现及临床研究[J].中国临床神经科学,2003,11(2):161-165

(收稿日期:2007-11-15)

(本文编辑:周明)