

血红蛋白 E 合并 β 地中海贫血症治验 1 例

江西中医学院中医系 钟礼美

病历摘要

患者××,女,7岁,外国籍,1972年8月会诊。进行性贫血、特殊外貌(面色棕黑,左眼睑下垂,两颧突出,嘴大,上唇厚而上翻)、发烧、肝脾肿大已4年余。1967年10月患儿(2岁半)因贫血、脾肿大在×部队医院诊断为地中海贫血,用铁剂、激素、中药治疗,因病情加重,于同年11月29日入青岛××医院治疗,效果仍不显。以后又先后赴上海、南京等地医治,均无明显效果。1970年9月28日患儿血红蛋白4克%,肝脾肿大,一般情况很差,又入×部队医院,经输血(20天输血一次)、激素、中药治疗,病情日趋危重,于1972年8月会诊。

患儿面色棕黑,特殊外貌,头发枯稀,骨瘦如柴,反复高烧,精神萎靡,纳食很少,便少尿红,脉沉细数无力,舌质淡、苔薄白,两肺呼吸音正常,心尖部可闻及Ⅱ级吹风样收缩期杂音,心率116次/分钟,心界不大。腹部隆起,肝肋下4厘米,剑突下4.5厘米,质硬;脾肋下9厘米,高出腹部皮肤10厘米,表面凹凸不平,压痛,质硬。血红蛋白4克%。红细胞290万/立方毫米,红细胞大小相差4~5倍,部分呈长形,淡染色区扩大,可见多染性红细胞及多靶形红细胞,有核红细胞19%;白细胞9650/立方毫米,中性40%。证属正虚邪实,治当扶正驱邪。停服西药并停止输血,针刺足三里、血海、三阴交、地机等穴,每天1次,补法,留针15分钟。中药内服八珍汤加味:党参、白术、茯苓、当归、川芎、熟地、白芍、丹参、苡仁。水煎服,每日1剂。

连续治疗2个月后,一般情况好转,体温正常,可起床活动,纳食增多,脉细有力,舌质转红、苔薄白,心率90次/分钟,肝未扪及,脾肋下6厘米,高出腹部皮肤7厘米,针刺穴位及中药服用同前。再治2个月后精神如常,纳佳便常,脉细有力,舌质淡红,苔薄白,心率80次/分钟,脾肋下5厘米,高出腹部皮肤3厘米,针刺同前。中药改服疏肝汤加减:当归、

白芍、茯苓、白术、甘草、党参、鳖甲、龟板。水煎日服1剂。2个月后,无自觉症状,脾肋下4厘米,表面光滑,边钝圆,质稍硬,脉平舌净,用八珍汤、疏肝汤交替内服,针刺同前,每周2次。

继续治疗2个月,以后每年随访6次。1977年12月随访,经江西中医学院附属医院及上海复旦大学遗传研究所、上海市儿童医院遗传研究室检查,证实为血红蛋白E合并 β 地中海贫血症。1980年2月12日血液检查:血红蛋白8克%,红细胞403万/立方毫米,红细胞形态呈轻度大小不等并异形(靶形+,环形+,泪滴样+),幼稚红细胞占白细胞的3%;抗贫血血红蛋白含量16.4%;异丙醇试验正常;红细胞镰变(-);血红蛋白溶解度(-)。观察10年,未见复发。

讨 论

据患者症状、体征来看,本病类似祖国医学症瘕、积聚之类。《诸病源候论·症瘕候》云:“症瘕者,皆由寒温不调,饮食不化,与脏气相搏结所生也。”张洁古认为:“壮人无积,虚人则有之。”说明正虚与症瘕的产生有关。

患儿病已4年余,病情由轻渐重。其病因病机为寒温不调、饮食内伤等,致令脏腑失和,气机阻滞,瘀血内停,渐积成痞块,日久气血虚备,积块坚硬,故治疗首当补气益血,继则调和肝脾。足三里阳明胃经穴,为强壮要穴。三阴交、地机、血海为足太阴脾经穴。太阴脾主运化,有统摄气血、温养五脏的作用,其中三阴交为足太阴、少阴、厥阴之会,少阴肾主骨、生髓、藏精;厥阴肝主藏血,并主疏泄,调达气机,和畅气血。另加中药八珍汤补气益血,疏肝汤疏肝解郁、健脾和营。本例针药并用,从调整脏腑功能入手,终而获效,为本病治疗提供了初步经验。