维普资讯 http://www.cqvip.com

277-278 溶血性，尿毒综合征，病例报告

第21卷 第3期 重庆医科大学学报 Vol.21 No.3
1996 ACTA UNIVERSITATIS SCIENTIAE MEDICINAE CHONGQING 1996

溶血性尿毒综合征8例报告

第二医院儿科 王 妍 张宝莉

中图分类号 R725.5

(27) R695

溶血性尿毒综合征 (HUS) 于1955年由Gasser首先报道和命名的，临床上以急性微血管性溶血性贫血、血小板减少和急性肾功能衰竭为特征。本征病情重，病死率高，容易误诊，临床上少见，先天性和家族性溶血尿毒综合征更是罕见，为提高对本病的认识．现将自1980年以来收治的8例报道如下，其中包括1例先天性溶血尿毒综合征和1例家族性溶血尿毒综合征：

1 临床资料

1.1 一般资料

本组除1例首诊为HUS外，其余以营养不良性水肿、急性溶血性贫血、急性肾炎、特发性血小板减少性紫癜、重度贫血、黄疸性肝炎等收入院。男6例，女2例，年龄＜1岁2例，～3岁2例，～7岁及～～14岁各2例，年龄最小4个月。发病季节以3～5月较多，共4例。其中1例系反复发作达7次，首次发作年龄为10个月，发作间隙1年以上。另1例有家族史，其父母系近亲结婚，其胞姐生后2个月死于急性黄疸、贫血和无尿。

1.2 症状、体征

前驱症状有6例，其中上感症状及胃肠道症状各占3例，前者表现发热、咳嗽、头痛，后者表现呕吐、腹痛、腹泻。

急性期症状：发热7例，面包苍白6例，黄疸2例，烦躁不安5例，抽搐、昏迷2例，恶心呕吐、消化道出血7例，皮肤瘀点、瘀斑6例，高血压3例，高血压脑病2例，左心衰竭1例，休克1例，浮肿4例，腹水1例。少尿7例，持续时间4～25天，其中无尿2例，持续2～7天。全部病例均有血尿，其中呈酱油色尿5例。

1.3 实验室检查

尿液检查及肾功能：全部病例均有尿常规大量红细胞，少量白细胞及管型，尿蛋白 ～ ，尿隐血均阳性．1例尿培养为变形杆菌。8例尿素氮均增高为8.07～40.16mmol/L(22.6～112.5mg/dl)，6例血肌酐增高为176.8～1158.04mmol/L(2～13.1mg/dl)。

血液检查：血红蛋白41～74g/L，红细胞1.31～2.46×10^{12}/L，血涂片可见棘状等异形红细胞及红细胞碎片，白细胞4.5～14.1×10^{9}/L。网织红细胞都增高为0.02～0.1(2－10%)。血小板都减少，为18～82×10^{9}/L。有4例在住院期间血小板恢复正常，所需时间为13～25天。4例作凝血酶元时间均延长。6例作了抗人球蛋白试验(coomb's)均阴性。5例作高铁血红蛋白还原率测定除1例为0.705外均＞0.75。2例测G－6－PD正常。5例作骨髓检查均为核系、红系增生，以红系增生为主。2例作酸溶血试验阴性及测补体C3和CH50降低。5例测肝功正常，乙肝表面抗原阴性。4例总胆红质增高至21.375～141.9μmol/L。4例高血钾5.7～6.8mmol/L。

1.4 病理检查

1例尸检，见肾小球体积明显增大，光镜下内皮细胞及血管间质细胞增生，血管壁肿胀、增厚，部分毛细血管微血栓形成致管腔闭塞，肾小管上皮细胞高度肿胀，部分管腔中可见管型，间质水肿。肺部呈肺水肿表现，心、肝、脾等呈郁血改变。

1.5 治疗

全部病例均采用非透析综合治疗，包括青霉素、激素、肝素、潘生丁和利血生，输血及抗肾衰

维普资讯 http://www.cqvip.com

治疗，1例加用中药。1例未用激素及未输血者死于高血压脑病及左心衰竭，3例治疗无效自动出院，包括1例有家族史者，随访包括该例有2例又相继死亡。4例治愈其中1例为反复发作者，此例随访至今已二年未发作。

2 讨论

本组病例均符合HUS特征。本病在小儿多属病因不明的特发性者，与发病可能有关的因素有①病毒或细菌感染；本组病例大部分有上呼吸道及消化道感染，有1例尿路感染，可能与其发病有关。②某些化学物质或药物：口服避孕药及某些抗菌素。③遗传因素：有人[1]将家族性HUS归为遗传的结果。Pelaheff报告一家3个同胞同患本病，最后都死于尿毒症，并指出若第1胎患HUS死亡，其后同胞有可能患该病，如第2胎亦患HUS，则为家族性HUS，且预后较差。本组中有1例属这种家族性HUS。本组另有1例自生后10月发病，反复发作达7次之多；有人[1][3]报导自出生后6个月至29岁间反复发作多次的病例，称为先天性HUS，认为可能与遗传有关。④其它因素：如妊娠、代谢异常(如前列腺环素缺乏、α－生育酚不足、Vit B12代谢异常等)、或与放射线照射、移植排斥反应等有关。

Kaplan[2]根据病情将HUS分轻重两型，轻者仅有溶血、血小板减少和肾功能衰竭，重型还伴有持续高血压、抽搐、无尿中的一项或多项。本组依据该法分型，轻型，重型各4例。

本病无特效治疗，如能早期诊断及早期综合治疗，准确处理急性肾功能衰竭，及时透析，可使预后大大改观。1965年以前本病的病死率高达50％以上，80年代后有报告降至5～10％以下。治疗措施可参考以下几个方面：①抗凝剂：由于肝素及链激酶应用中可能发生致命的出血，故有应用潘生丁或阿斯匹林者。②输血：血红蛋白＜6.5～7.0g/L需输血，依2.5～5ml/kg计算，最好输洗涤红细胞，无尿时不能输血。③激素：因促凝作用，一般不主张用，有人认为早期应用对控制溶血及使血小板增加可能有利，故可以在抗凝同时用。④血浆置换术或输血浆：新鲜冰冻血浆可能含有对前列腺环素(PGI_2)、抗氧化物和抗凝血酶Ⅲ(ATⅢ)的刺激因子，故用于重症、有家族史者。⑤大剂量vit E：据认为可升高PGI_2，剂量为1g/d/m^2，Powell[4]曾用于16例HUS治疗，无1例死亡，经随访15例治愈，1例肾功能受损。⑥补充PGI_2及AT血：有条件可应用。⑦透析疗法：指征有血酐＞353.6～530mmol/L，血尿素氮＞28.35mmol/L，血钾＞6mmol/L，无尿＞24小时等。Kaplan[3]指出早期进行腹透，使病死率从初期的50％下降至目前的4～7％。本组病例限于条件，全采用非透析综合治疗，也未用PGI_2、ATⅢ、Vit E等，死亡例数为3/8；但1例先天性HUS反复发作7次预后良好。

参考文献

1.Jack,et al.Pediatr Clin North Am 1982;29:835
2.Kaplan,et al,Clin North Am,1976;23:776
3.杨霁云.中华肾脏病杂志，1986;(2):6
4.Powell ,et al,Arch Dis child 1984;59:401

(收稿日期 1996－01－04)