维普资讯 http://www.cqvip.com

高嗜酸性粒细胞，综合征

346-348,310

高嗜酸粒细胞综合征

第一医院内科　杨　军　综述　娄陵生　审校

中图分类号　R557.3

高嗜酸粒细胞综合征（Hy pe re os in ophi lic Syndro me HES）为一种原因不明，以血象中成熟嗜酸性粒细胞增高为主，伴有多器官受累及功能不良的综合征[1,2,3]。本病于1968年Hardy和Ande er son[4]首先提出，1975年Chusid[1]总结57例，提出其诊断标准，国内自1984年冯光辉等[2]报告5例以来，共有20余例报告。但因临床表现多样而复杂，容易被漏诊和误诊，极易和多种疾病混淆而长期延误诊断，为提高对此综合征的认

待进一步研究。

参 考 文 献

1. Kristjansen PEG, et al. Eur - Respir J 1989; 3 (2): 275
2. ViamonteM, et al. Radiology 1964; 83: 830
3. Caldwell, et al. S.G.O 1948; 86: 395
4. John F, etal. Radiology 1988; 11: 263
5. 崔进国．中华放射学杂志　1992; 26(12): 838
6. 刘子江．中国医学影象学杂志　1994; 2(2): 65
7. 韩锦钧．中华放射学杂志　1988; 22(4): 243
8. 刘日洪，等．中华放射学杂志　1993; 27: 608
9. Tylén U, et al. Interventional Radiology, New york Thieme 1990; 443
10. Hell ekant C. Acta Radiol Diagn 1979; 20 (6): 478
11. 铃木濂三，他。临放　1988; 33(10): 13 09
12. 万士杰，见黄孝迈主编《现代胸外科学》第一版，北京，人民军医出版社　1991; 352
13. MiyamotoH, et al. kokyu - To - Junkan 1989, 11; 37(11): 1209
14. Chagnaud C, et al. Ann - Chir 1990; 44(2): 125
15. AkaogiE, et al. Nippon - kyo bu - Geka - zasshi 1992, 1; 40(1): 1
16 Nagai S, et al Nippon - kyobu - Geka - zaSShu 1991; 39(1): 38
17. Dupont P, et al. Surg Radiol Anat 1991; 13: 69
18. Watanabe Y, et al. JPn J Surg 1990; 20(1): 27
19. Ueda E, et al. Nippon - Igaku - Hoshasen - Gaku kai - Zasshi 1992; 7, 25; 52(7): 960
20. Tanaka F, et al. Invest Radiol 1993, 5; 28 (5): 434
21. 刘希胜，等．中国医学影象学杂志　1994; 2(2): 75
22. KimuraH, et al. Gan - To - kagaku - Ryoho 1988; 15, (8 pt 2): 2401
23. 梁军．白求恩医科大学学报　1994; 3, 256
24. Stephen LG, et al. Radio Clinl North Am 1979; 126: 176
25. 郑丽茹，等．白求恩医科大学学报　1991; 6: 579
26. 郑丽茹，等．中华放射学杂志　1992; 26(4): 254
27. 陆普选．实用癌症杂志　1992; 3: 204
28. Viamonte M, et al. Rodiology 1965; 85: 205
29. 颜小琼，等．同济医科大学学报　1993; 1: 20
30. 贺国辉．江西医药　1990; 25(5): 257
31. Lemmon MJ, et al. RA - DIAT - RES 1993; 135(3): 411

（收稿日期 1994 - 11 - 03）

维普资讯 http://www.cqvip.com

识，兹复习文献作一综述。

1 发病情况

HES由于在临床少见，其发病机理至今尚未清楚，根据Chusid[1]复习文献57例作一综述，其发病情况分析，发病年龄5——80岁，平均年龄38岁；91%发生于男性；78%白人，18%黑人，4%黄种人。综合国内自1984年以来，根据临床表现、实验室检查及尸检报告诊断为此综合征的有关报道，其发病年龄为21——58岁，男性多见，儿童和青少年罕见[2,3,5,6,7]。前述诸篇报道均述及有多器官受累，其中心脏均有不同程度的受累，肝脾受累次之，肺脑等器官也有受累，而其他系统受累较前者少。Chusid[1]总结的57例中4例存在充血性心力衰竭，而Parrill[8]总结文献65例，75%病例亦有充血性心力衰竭，心力衰竭为此综合征最常见的死因，其心脏病变往往不可逆转，呈进行性加重，最终心衰而亡。

2 病因和发病机制

Cell[9]等认为本病与变态反应有关，在阿氏型超敏反应可吸引嗜酸粒细胞于抗原——抗体表面，补体的活化及嗜酸粒细胞表面C_3受体的反应吸引嗜酸粒细胞至免疫复合体部位，T细胞超敏状态及IgE的增多均可导致过敏性嗜酸粒细胞化学活化因子（EC F－A）及组织胺的释放以造成组织损害。Chusid[1]认为任何不明原因造成的EC F——A的活化、增多、或抑制素乱均可引起嗜酸粒细胞反应性增加及释出炎性介质造成组织损伤。临床表现为多系统器官损害。Cell[9]等认为嗜酸粒细胞可释出多种酶（如缓激酞酶、溶酶体酶、组织胺、磷脂酶及芳基硫酸酯酶等）及其它有毒物质，引起血管扩张、水肿及组织损伤等，而心脏的损害机制可能为以下：(1)嗜酸粒细胞对心肌的毒害(2)免疫抗体对心肌的损害，(3)其他未明物质对心肌的损害。

3 临床表现

本病临床表现多种多样，患者常以不同主述而就诊，包括体重下降伴厌食及疲劳、腹痛、发热伴盗汗、咳嗽、胸痛、皮疹、浮肿、心力衰竭。根据报道，其非感染性发热46%，40%以上为中度发热；25%患者有周围神经性水肿。

主要受累的脏器有：

3.1 心血管系统 心脏受累患者中约半数有充血性心力衰竭，其左心衰与右心衰发生率相近。1/3有器质性杂音，其中约一半发生于二尖瓣（经尸检证实）。心电图显示非特异性变化，主要为ST－T改变、或传导障碍、心律的常。还有高血压、心肌病等。即使在无心血管症状的病人中、凡尸检均有明显心脏受累。Chusid[1]总结的57例患者中，39例行尸检，其病理改变为：瓣膜受损（二尖瓣多见）、内膜粘附有栓子、后束发生纤维化、心肌纤维化、心肌坏死伴随小冠状动脉栓塞、和瘢痕以及大量附壁血栓形成、心肌嗜酸粒细胞浸润及亚急性心内膜炎表现。

3.2 肺受累主要为明显的胸腔积液（一部分为心衰，另一部分系因栓塞所致），1/3胸片示肺部浸润，9%（5例）肺栓塞。亦见周围和深部血栓形成。

3.3 神经系统：占30%，其中至少2/3为弥漫性中枢神经系统功能障碍，如昏迷、精神错乱（妄想和精神症状），其他为视线模糊，语言不清及共济失调；1/5轻偏瘫（可能系栓塞所致）；颅神经受损少见；20%有周围神经炎，表现为外周感觉迟钝或障碍。

3.4 肝脾肿大者中有85%肝大，大部分为右心衰所致，14%肝功异常，肝活检示有嗜酸粒细胞浸润。80%的人脾大。

3.5 肾脏受累之症状：20%镜下血尿、管型尿、蛋白尿、脓尿，个别病人尿素氮、肌酐高。肾活检发现多发性肾栓塞，肾间质嗜酸粒细胞浸润，肾小球系膜增生。

3.6 皮肤病变：27%均有皮疹，多伴痒，为红斑性或斑丘疹。皮肤和肌肉活检示嗜酸粒细胞浸润。

维普资讯 http://www.cqvip.com

3.7 胃肠道症状：发作期有腹泻，吸收差。小肠活检表现小肠绒毛缩短、变粗，伴固有层嗜酸粒细胞浸润，但临床病例中有上述表现少见。

3.8 关节：关节腔可有嗜酸粒细胞浸润，渗出，X－ray 无骨质破坏及关节僵直、畸形，类风湿因子(－)。

3.9 实验室改变：多数病人白细胞数在 10－30×10⁹／L 之间，有 25%发作期间高达 50×10⁹／L，嗜酸粒细胞数占 0.2－0.8，骨髓示嗜酸粒细胞增生伴核左移，嗜酸粒细胞占 0.25－0.75。特点是体积大、核分叶过多、颗粒着色浅。病情重者有贫血和血小板降低。18 例患者中染色体异常 4 例。PH 阳性 2 例。68%患者血沉＞15mm/h。

4 诊断和鉴别诊断

据各家文献报道，本病诊断要点如下述：

4.1 周围血和骨髓中嗜酸粒细胞增高。绝对值大于 1.5×10⁹／L 以上，持续 6 个月以上。

4.2 多器官受累的表现[1,10,11]包括肝脾大，器质性心脏杂音，心力衰竭，弥漫性或局部中枢神经系统异常。肺纤维化。发热，消瘦和贫血等。

4.3 无变态反应(如已知的嗜喘、皮肤过每等)，寄生虫感染或其他已知的嗜酸性粒细胞增高的原因可查。

4.4 多个部位活检。均可见大量嗜酸粒细胞浸润（国内一般医院血常规易漏检嗜酸粒细胞之分类)。

由于本病表现复杂，病因不清。当在临床中遇到以血象嗜酸粒细胞增多伴有多种组织或脏器受损表现时，应考虑本病可能性，但应注意与嗜酸性粒细胞性类白血病反应鉴别。后者常因寄生虫病、药物反应、皮肤病、胶原性疾病及肿瘤引起、骨髓无白血病改变，国内报告因肺吸虫引起的嗜酸性粒细胞可高达 86.6%，白细胞总数达 86X10⁹／L 以上[12]，一般无组织或器官浸润，随原发性疾病好转随之恢复。此外，更应和嗜酸性粒细胞白血病鉴别，本病是否为嗜酸性粒细胞性白血病尚属争诊，Robert[8]认为本病是嗜酸性粒细胞白血病的不同阶段。据 Chusid[1]收集的 57 例，平均生存期为 9 个月，无一例出现白血病改变；国内冯光辉[3]报告的 15 例，最长 57 个月，也无白血病发生。

5 治疗及预后

对本病的预后及疗效认识不一致。Chusid[1]以强的松、环磷酰胺、长春新碱、马利兰或者羟基脲等治疗。14 例中仅 2 例完全缓解。其总结 57 例应用强的松者可获暂时缓解，抗组胺药可改善症状。而 Hall[13]认为强的松、抗组胺药、放疗、切脾，免疫抑制及细胞毒药物等均无确切疗效。羟基脲虽能便嗜酸性粒细胞下降，但不能阻止心脏病变的进展，仅仅早期仅有效。Parrill[8,11]报道 26 例中 8 例应用强的松无效，改用羟基脲者疗效好，5 例同时应用强的松和羟基脲者病情稳定，Murphy[14]则用 α－干扰素和羟基脲并用治疗一例患者，除心瓣膜损害无改善外，其他临床表现均得以好转。国内冯光辉等[3]以强的松治疗暂时有效。靛玉红治疗 2 例，1 例缓解。杨科[2]认为，首选大剂量皮质类固醇治疗，强的松 60mg/ 日，如心脏或神经系统受累加剧时应予静滴地塞米松，以迅速控制病情。治疗两周后，症状加重或出现新的器官功能不良时，视为治疗无效，可加用或改换羟基脲以及长春新碱治疗。环磷酰胺偶有效，而马利兰和氨甲喋呤无效。

本病预后不一，Chusid[1]报导组平均生存期不超过 9 月，估计中位存活期小于 5 年。其预后恶劣三征兆是：1）血液中出现原粒细胞。2)白细胞计数大于 100×10⁹/L。3)心脏病变不可逆，叶进行性加重，最后死于充血性心力衰竭。冯光辉等[3]报告的 15 例中，一般预后良好，最长者已达 57 个月，尚健存。

（下转第 310 页）

维普资讯 http://www.cqvip.com

分血渗透压亦随之上升，但均值与正常对照差异不显著，已有许多实验证明，脑缺血缺氧前高血糖的动物脑乳酸明显增加，脑糖的水平决定了缺血缺氧脑细胞内酸中毒的严重性[5]。本文危重病儿血糖与乳酸呈正相关，血糖 > 15mmol/L，乳酸 > 5mmol/L 的危重病儿均伴有明显的脑功能衰竭，随乳酸增加病死率逐渐增加，说明在急性缺血缺氧情况下，血糖和脑组织水平越高，脑细胞酸中毒越重，预后越差，因此今后除检测患儿血糖，乳酸、血渗透压外，还应注意脑脊液糖量，乳酸及渗透压改变与病情的关系。

参 考 文 献

1. Ashwal S, et al. Neurology 1990; 40: 820
2. 刘希红、等．第一届全国儿科重症疾病急救学术研讨会论文集 1989, 58 丹东
3. Pulsinelli WA. Neurology 1982; 32: 1239
4. Welsh FA, et al. Stroke 1980; 11: 355
5. Chopp M, et al. Stroke 1988; 19: 1383

（收稿日期 1995－01－09）

THE OBSERVATION OF BLOOD GLUCOSE, LACTATE, OSMOTIC PRESSURE IN CHILDREN WITH MULTIPLE ORGAN FAILURE

Peng Chongqian, et al

Children's Hospital

We have studied plasma glucose, lactate, osmotic presure in 50 multiple organ failure children and compared the results with 35 normal age－matched controls. It showed that the plasma glucose and lactate levels in critically ill children were significantly higher than those in normal controls. Positive correlation between plasma glucose and lactate was observed

This study demonstrated that hyperglycemia was a commom metabolic finding in critically ill children under stress.

When plasma glucose reaches > 15 mmol/land plasma lactate > 5mmol/l, the mortality of MOF children increased obviously.

The authors believe that the change of blood glucose and lactate levels can be used as a prognostic sign of the sick in PICU.

KEY WORDS MOF; Plasma Glucose; Plasma Lactate;

（上接第 348 页）

参 考 文 献

1. Chusid MJ, et al. Medicime (Baltimoe) 1975; 54(1): 1
2. 杨 科．实用内科杂志 1993; 13(3): 134
3. 冯光辉，等 中华血液学杂志 1984; 5 (4): 220－222
4. Hardy WR, et al Ann Intarn Mad 88; 12200. 1968
5. 陈 力．中原医刊 191; 47(1): 47
6. 王 凤，等．中华内科杂志 1992; 29(4): 237
7. 杜长春、等．中华病理学杂志 1992; 21(1): 61
8. Parrilln JR. et al Am J Had 1979; 67: 572
9. Cell JP, et al Am J Med 1979; 67: 1097
10. Scully RR, et al: New Rngl J Med 1980; 302: 1077
11. Parrilln JE, et al Am Intern Med 1978; 89: 167
12. 中山医学院 内科疾病鉴别诊断学 第一版 人民卫生出版社 北京 1975; 55: 217
13. Hall SW, et al Circulation 1977; 55: 217
14. Murphy PT. et al Br J Haematnl 1990; 75(4): 619

（收稿日期 1995－04－28）