member of the IL-1 family[J]. J Allergy Clin Immunol, 1999, 101(1): 11—24.
[2] Golab J. Interleukin-18-interferon gamma inducing factor——a novel player in tumor immunotherapy[J]? Cytokine, 2000, 12(4): 332—338.
[3] Ohkusu K, Yoshimloto T, Takeda K, *et al*. Potentiality of IL-18 as a useful reagent for treatment and prevention of Leishmania Major infection[J]. Infect Immunol, 2000, 68(15): 2449—2456.
[4] Okamoto I, Kohno K, Tanimoto T, *et al*. IL-18 prevents the development of chronic graft-versus-host disease in mice[J]. J Immunol, 2000, 164(11): 6067—6074.
[5] Ushio S, Namba M, Okura T, *et al*. Cloning of the cDNA for human IFN-γ-inducing factor, expression in *Escherichia coli* and studies on the biological activities of the protein[J]. J Immunol, 1996, 156(10): 4274—4279.
[6] 朱永红, 邹全明. 人白细胞介素-18在大肠杆菌中的高效表达[J]. 第三军医大学学报, 2002, 24(2): 194—196.
[7] 裴冬生, 胡书群, 赵惠仁. 人白细胞介素-18大肠杆菌中的表达、纯化和复性[J]. 生物化学与生物物理学报, 2000, 32(4): 397—400.
[8] Soulages J L, Arrese E L, Chetty P S, *et al*. Essential role of the conformational flexibility of helices 1 and 5 on the lipid binding activity of apolipophorin-III[J]. J Biol Chem, 2001, 276(36): 34162—34166.

(编辑 冯崇英)

个案与短篇

文章编号: 1000-5404(2003)16-1427-01

晚发性新生儿出血误诊为血友病1例

Lated hemorrhagic disease of the newborn misdiagnosed as hemophilia

桂 芹 (第三军医大学附属西南医院小儿科, 重庆 400038)

患儿, 男, 40 d, 发现臀部血肿8 d入院。患儿于8 d前因夜间出现夜惊, 多汗, 家长带患儿到县医院就诊, 给予"维生素D_3、青霉素各1支肌注"于双侧臀部, 当时肌注部位出现渗血, 2 h后便出现局部肿胀, 次日仍有出血, 给予热敷, 症状未缓解, 后再次到县医院就诊, 查血常规正常, 作彩超示: 双侧臀部血肿, 以左侧为甚。为进一步诊治, 到我院就诊, 以"血友病"收住院。患儿第4胎第2产, 足月顺产, 生后母乳喂养至今, 未添加其它辅食。其母孕4产2, 自然流产2胎。有一姐姐, 5岁, 健康, 父母平素体健, 家族中无出血性病史, 但母亲生产以后, 因乳腺炎服用大量抗生素。查体: 一般情况较差, 贫血貌, 皮肤未见淤斑淤点, 双侧臀部各有一约3 cm×3 cm×2 cm大小血肿, 心肺无异常, 腹软, 肠鸣音正常, 神经系统正常。根据患儿病史特点血常规检查示, WBC 16.9×10^9/L, L 0.33, N 0.67, RBC 3.2×10^{12}/L, HB 85 g/L, PLT 384×10^9/L。凝血检查见: PT 120 s APTT 180 s 用美国ACL 3000 plus做凝血因子检查 F Ⅷ: C 200% F Ⅸ: C 1% 同时患儿因抽血检查, 发现穿刺部位按压后仍渗血不止, 加用凝血酶局部按压后, 出血停止。根据病史及检查, 考虑血友病乙诊断明确。因F Ⅸ活性低于2%者为重型, 较罕见, 且出生时剪脐带时无明显出血和新生儿期剪舌系带时无明显出血, 考虑患儿的年龄小仅40 d, 有晚发性新生儿出血症的可能, 进一步查Ⅱ因子的活性, 结果F Ⅱ的活性仅为2%, 考虑为维生素K缺乏引起的出血, 故给予输新鲜全血、血浆和维生素K后, 患儿经治疗后出血停止, 病情好转出院。1个月后复查凝血因子正常, 排除了血友病乙。也支持晚发性新生儿出血症。

讨论

新生儿出血症是由维生素K缺乏, 体内一些维生素K依赖凝血因子活性低下而致的自限性出血性疾病。维生素K不参与凝血因子Ⅱ、Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ的合成, 但在这些凝血因子的前体蛋白转变成具有凝血生物活性的过程中, 其谷氨酸残基必需在肝细胞微粒体内羧化成γ-羧基谷氨酸, 才能螯合更多的钙, 此过程须由维生素K参与。新生儿出生时肠道无细菌, 维生素K的合成少; 母乳中维生素K含量少以及婴儿有先天性肝胆疾病或慢性腹泻者影响肠粘膜对维生素K的吸收; 而晚发型维生素K缺乏引起的出血主要与长期腹泻和长期使用抗生素及母乳喂养有关。而本例病儿有长期腹泻, 其母亲又因乳腺炎而长期服抗生素的病史, 且患儿自出生后一直是母乳喂养。对于新生儿早期出血和凝血障碍容易诊断为新生儿出血症, 但对于婴幼儿的出血和凝血障碍则容易诊断为血友病。血友病是一种因凝血因子缺乏而引起的遗传性出血性疾病, 为性联隐性遗传, 男性发病, 女性为携带者。多在婴儿期后发病, 血友病乙发病率较血友病甲少, 但有症状的女性遗传者比血友病甲多, 且也有新生儿发病的多篇报道[1,2], 因而在诊断血友病时应注意与维生素K缺乏所致的出血症作鉴别诊断, 避免引起误诊。

关键词: 新生儿出血症; 维生素K
中图法分类号: R722.15 文献标识码: B

参考文献:

[1] 许嘉玲, 柯丹红, 郑天文. 新生儿血友病乙一例误诊分析[J]. 中国小儿血液杂志, 2001, 6(2): 79—80.
[2] 岳维真, 徐 汉. 新生儿血友病乙误诊个案分析[J]. 中国小儿血液杂志, 2001, 6(2): 53.

(编辑 陈聪连)

作者简介: 桂 芹(1964—), 女, 重庆市人, 博士, 主治医师, 主要从事儿科疾病方面的研究。电话: (023)68755320
收稿日期: 2003-02-18; 修回日期: 2003-05-08

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net