

噬血细胞综合征合并川崎病的临床研究

周启新 黄秒 李明珠

【摘要】 目的 对噬血细胞综合征(HPS)合并川崎病进行临床研究分析。方法 36例噬血细胞综合征合并川崎病患儿,均接受综合治疗,观察临床疗效。结果 治疗后,患儿病情明显好转,经医生允许,出院。结论 综合分析噬血细胞综合征合并川崎病,可提高对疾病的认知程度,辅助临床诊断,减少误诊、漏诊现象,为制定可行的治疗方案,提供可靠依据。

【关键词】 噬血细胞综合征;川崎病;临床研究

DOI :10.14164/j.cnki.cn11-5581/r.2018.09.041

噬血细胞综合征是一组造血组织(如脾脏、骨髓、淋巴结等)中良性、反应性增生的组织细胞吞噬自身血细胞,所引发的临床病症。川崎病,最早见于80年代中期,具有死亡率高的特点,多见于儿童。开始,连续多日高烧不退,紧接着,双手出现肿块、脱皮,同时,舌头肿胀,严重时可并发心脏病,可致死。因川崎大夫研究该病成绩卓越,因而命名为“川崎病”。实验室检查,患者白细胞计数明显升高,且血小板增加,C反应蛋白有所升高,血沉明显加快。近些年,大量数据表明^[1,2],噬血细胞综合征合并川崎病发病率逐年升高,危害患儿身心健康。目前,关于噬血细胞综合征合并川崎病的研究,引起了学术界的关注,旨在有效控制噬血细胞综合征合并川崎病。本研究选取36例噬血细胞综合征合并川崎病患儿为研究对象,回顾性分析患者的临床资料,研究分析噬血细胞综合征合并川崎病,现报告如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料 选取2013年5月~2017年5月于本院收治的36例噬血细胞综合征合并川崎病患儿为研究对象,其中男17例,女19例,年龄1~5岁,平均年龄(3.10±1.29)岁。因间断发热、腹胀、腹痛、皮疹等症状入院。

1.2 方法

1.2.1 入院查体 患儿神志清楚,精神状态不佳,双侧眼睑、背部、胸腹部、面颊部等可见出血性皮疹,球结膜伴有充血症状,14例患儿眼睑浮肿,19例口唇潮红,呈杨梅舌,咽充血。双肺听诊,呼吸音较粗,肺部稍微膨隆。体温(T):37.0~37.3;心率(HR):106~115次/min;呼吸(R):27~35次/min;血压(BP):80~90/54~60 mm Hg(1 mm Hg=0.133 kPa)。

1.2.2 入院血常规 白细胞(WBC):(17.49~23.55)×10⁹/L;中性粒细胞计数(N):67.95%~83.91%;淋巴细胞计数(L):4.59%~7.82%;血小板(PLT):(372~439)×10⁹/L。C反应蛋白(CRP){116.38±32.91}mg/L。肝功能与凝血功能检查,结果正常。经心脏彩超检查,提示右冠状动脉的内膜毛糙。

1.2.3 入院诊断 参照2005年日本川崎病研究委员会修正的第5版诊断标准,确诊为完全型川崎病。参照2004年国际组织细胞学会修订的噬血细胞综合征的诊断标准,诊断为噬血细胞综合征。

1.2.4 治疗 根据患者实际病情,结合家属意愿,予以化疗,罗氏芬与阿糖腺苷,予以抗感染治疗;注射丙种球蛋白1 g/kg,持续治疗2 d,阿司匹林20 mg/kg,1次/d。体温正常后,减少至3 mg/(kg·d),并配合保肝等治疗;体温控制欠佳者,

入院第3天,按照HLH-2004方案,进行化疗。化疗19 d后,检查各项指标,WBC:(3.4~3.7)×10⁹/L,PLT:(148~150)×10⁹/L,NE:(2.0~2.2)×10⁹/L。其中,EB病毒的DNA载量<5×10² copies/ml。

2 结果

患儿病情基本得到控制,临床症状已经消失,经心脏彩超复查,结果显示,冠状动脉没有扩张现象,且铁蛋白等各项指标,恢复至正常水平。患儿病情明显好转,经医生允许,出院。

3 讨论

噬血细胞综合征是一种反应性组织细胞增生症,在临床上并不少见,一般情况下不具传染性,常见的潜在疾患包括感染、免疫介导性疾病、肿瘤等。人体血液中包含的吞噬细胞是一把双刃剑,一方面犹如清洁工,可吞噬衰老细胞,及时清理对人体有害的物质,实现对人体的保护;另一方面吞噬细胞若活跃过度,敌我不分,连同对人体有用的细胞一并吞噬,一点点侵蚀人体组织及器官,造成一系列损伤,导致严重后果,如呼吸衰竭、肝功能衰竭、大出血点等。诊断噬血细胞综合征时可以从以下几方面着手:发热:发热时间>1周,热峰>38.5。肝脾肿大:肝脾大,且全血细胞明显减少。血细胞呈减少趋势,其中,血红蛋白<90 g/L,血小板<100×10⁹/L,中性粒细胞<1.0×10⁹/L。

伴有高甘油三酯血症,或(和)低纤维蛋白原血症。骨髓、脾或者淋巴结,可见噬血细胞,但没有恶性表现^[1,2]。噬血细胞综合征病理及生理过程主要涉及3部分:自然杀伤细胞(NK)与细胞毒T淋巴细胞(CTL)功能缺陷。T细胞与巨噬细胞活化过度。持续高细胞因子血症,引起一系列组织损伤^[3-5]。临床上,一般将其分为2类,即原发性与继发性。针对原发性噬血细胞综合征,又可分为2种,一是家族性,二是免疫缺陷,目前,学术界基本确定Syntaxin 11基因、穿孔素(perforin)基因、Munc13-4(17q25)基因与其有关,而先天性白细胞颗粒异常综合征(Chediak-Higashi)、X-连锁淋巴增殖综合征(XLP)等免疫缺陷疾病与其可能有关;针对继发性噬血细胞综合征一般分为3类,一是感染相关性,二是肿瘤相关性,三是其他因素相关性,真菌、寄生虫、病毒、细菌等多种病原体均可能导致噬血细胞综合征^[6]。

川崎病,也称小儿皮肤黏膜淋巴结综合征(MCLS),是一种急性发热出疹性疾病,以全身血管炎为主要病变,常见于5岁以下的患儿。至今为止,关于川崎病的病因,尚不明确。临床上,最初多表现为高热,一般>39,热程一般>5 d。发热数日后,掌跖面红肿,且伴有疼痛感,躯干部位,出现斑丘

作者单位:518000 深圳市妇幼保健院

疹,形态并不特殊,面部及四肢也可见,不痒,也没有疱疹、结痂。数日后,眼结膜充血,特别是球结膜,少数病例可见化脓性结膜炎,借助裂隙灯,可能检查出前虹膜睫状体炎。另外,患者唇面红肿、干燥甚至皲裂、出血。舌,多呈杨梅舌,口腔黏膜伴有充血症状,但是,并不见溃疡^[7,8]。临床诊断时,一般可从以下几方面着手:发热时间>5 d,若伴有其他征象,5 d内,便可确诊。具备下条件:a. 双侧眼结膜充血,且没有渗出物;b. 口腔与咽部黏膜可见充血症状,口唇干燥、皲裂,呈杨梅舌;c. 急性期,手足红肿,亚急性期,甲周脱皮;d. 出疹,主要位于躯干部,多为斑丘疹,呈猩红样或红斑样;e. 颈部淋巴结呈肿大状态,直径>1.5 cm。没有其他疾病可解释上述表现,另外,发热伴3条其他症状,且有冠状动脉瘤,也可确诊。诊断过程中,需将其与特异性炎症疾病(感染性)、非特异性炎症疾病鉴别开。

就国内而言,关于噬血细胞综合征合并川崎病,相关研究并不多,发展至噬血细胞综合征的机制,也不明确。然而,近些年,噬血细胞综合征合并川崎病的发病率逐年升高。因此,临床医师十分重视噬血细胞综合征合并川崎病诊治方法的研究,通过综合考虑临床表现等因素,合理诊断,为制定可行的治疗方案提供依据。

综上所述,综合分析噬血细胞综合征合并川崎病,可提

高对疾病的认知程度,辅助临床诊断,减少误诊、漏诊现象,为制定可行的治疗方案,提供可靠依据。

参 考 文 献

[1] 张素琴,李玉琴,刘玉峰,等. 川崎病合并嗜血细胞综合征 2 例临床报道并文献复习. 肿瘤基础与临床, 2016, 29(4):343-345.
 [2] 郑嵘君. 不完全型川崎病合并嗜血细胞综合征 1 例. 中国现代药物应用, 2014, 8(7):182-183.
 [3] 杨家武,付红敏. 川崎病合并嗜血细胞综合征 1 例. 中国现代医生, 2014(27):96-97.
 [4] 安建峰,汪静. 川崎病合并嗜血细胞综合征 1 例. 疑难病杂志, 2010, 9(6):429.
 [5] 张艳艳,卢彦敏,李自普. 川崎病并发巨噬细胞活化综合征(附 3 例报告并文献分析). 青岛大学医学院学报, 2011, 47(5):444-446.
 [6] 袁丽华,徐元芹,王岩艳,等. 川崎病并巨噬细胞活化综合征 3 例报告并文献复习. 青岛大学医学院学报, 2012, 48(6):544-545.
 [7] 刘志刚,王亚超. 小儿川崎病并嗜血细胞综合征 1 例. 西安交通大学学报(医学版), 2005, 26(1):51.
 [8] 夏顺刚. 川崎病并发巨噬细胞活化综合征 12 例临床分析. 职业与健康, 2008, 24(7):693-695.

[收稿日期 :2018-02-08]

改良早期预警评分对评估院前急救患者病情及预后的价值

陈绪琼 刘叶青 李娜

【摘要】目的 研究改良早期预警评分对评估院前急救患者病情及预后的价值。方法 520 例院前急救患者作为研究对象,根据治疗方法不同分为实施前组和实施后组,各 260 例。实施前组采用早期预警评分进行救治,实施后组采取改良早期预警评分进行救治,比较两组患者转归预后情况及满意度情况。结果 实施后组患者的好转出院及死亡情况显著优于实施前组,差异具有统计学意义(P<0.05)。实施后组患者的治疗满意度 96.54% 显著优于实施前组的 78.46%,差异具有统计学意义(P<0.05)。结论 通过对院前急救患者实施改良早期预警评分,能够提高患者救助效率与临床疗效,对患者日后转归与预后起到帮助。

【关键词】改良早期预警评分;院前急救;病情;预后
 DOI :10.14164/j.cnki.cn11-5581/r.2018.09.042

院前急救是指事发现场对危、重症患者采取的医疗急救行为^[1]。而由于在急救工作中,急救现场的条件较为简陋,临床医务人员缺少对病情的诊断,仅依靠经验达到判断治疗,导致较多患者错过最佳治疗时间与治疗方式^[2]。而如何准确对病情进行评估且采取合理有效的措施,减少患者不必要的检查,通过运用早期预警评分能够改善这一现状,但往往效果不够明显^[3]。本文研究改良早期预警评分对评估院前急救患者病情及预后的价值,现将结果报告如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料 选取本院 2016 年 1~12 月院前急救的患者 520 例作为研究对象,根据治疗方法不同分为实施前组和实施后组,各 260 例。所有患者均由家属或周边人呼叫“120”要

求入院,且自愿参与本次研究,并签署知情同意书。实施前组中男 149 例,女 111 例,年龄 16~78 岁,平均年龄(51.6±11.9)岁;其中内科疾病 89 例,外科疾病 91 例,其他疾病 80 例。实施后组中男 124 例,女 136 例;年龄 12~74 岁,平均年龄(50.9±13.0)岁;内科疾病 99 例,外科疾病 104 例,其他疾病 57 例。两组患者一般资料对比差异无统计学意义(P>0.05),可进行对比。

1.2 方法 实施前组采用早期预警评分进行救治。对患者心率、收缩压、呼吸频率、体温和意识进行评分,对常用的生理指标进行相应的分值[例如正常收缩压为 100~120 mm Hg(1 mm Hg=0.133 kPa)],根据不同的分值制定出不同级别的医疗处理干预原则。一旦分值达到一定标准,就必须尽快进行更积极的医疗处置。再进行检查分科治疗。

实施后组采用改良早期预警评分进行救治。在救护人员到达现场时,应做好相应的急救准备,首先观察患者的基

作者单位 :529600 阳春市中医医院急诊科