

DOI: 10.3969/j.issn.1005-8982.2017.25.028

文章编号: 1005-8982(2017)25-0128-01

病例报告

新生儿嗜血细胞综合征 1 例

赵子艳, 张家洁

(河南省人民医院 儿科, 河南 郑州 450003)

关键词: 嗜血细胞综合征; 新生儿; 三系减少(红细胞系、白细胞系、血小板系均减少)

中图分类号: R722

文献标识码: D

1 临床资料

患儿, 男, 18 d, 以“间断发热 18 d, 反复皮疹 15 d”为代主诉入院。患儿系 G1P1, 孕 40 周顺产娩出, 出生时有窒息史, 因反复发热、皮疹在多家医院治疗, 经抗感染治疗, 症状反复, 渐出现贫血、血小板减少, 多次骨髓细胞学检查未见异常, 为求诊治入本科。入院查体: 体温 38℃, 全身皮肤黏膜苍白, 散在大小不等红色皮疹, 压之褪色。口唇欠红润。呼吸急促, 三凹征阴性, 双肺呼吸音粗, 无啰音。心音可, 节律齐, 无杂音。腹部膨隆, 未见胃肠型, 肝脾肋下未触及, 肠鸣音弱。四肢肌张力稍高, 原始反射均未引出。初步诊断为发热待查: 败血症? 药物热? 入院后完善相关辅助检查, WBC $2.05 \times 10^9/L$, N 12.2%, L 78%, RBC $1.95 \times 10^{12}/L$, PLT $28 \times 10^9/L$, Hb 58 g/L, CRP 200 mg/L; ALT 128 u/L, AST 20⁹ u/L, 总蛋白 37.1 g/L, 白蛋白 23.6 g/L, 球蛋白 13.5 g/L, CK135 u/L, CK-MB 44 u/L, LDH 1 439 u/L; 凝血酶原时间 17.5 s, 凝血酶时间 21.5 s, 活化部分凝血活酶时间 60.99 s, 纤维蛋白原 1.39 g/L; 病毒 9 项均阴性; 降钙素原 1.59 mg/L; TORCH 正常; 脑脊液常规、生化无异常; 血、脑脊液及痰培养均未培养出细菌; 尿培养示: 尿肠球菌; 革兰阴性菌脂多糖 59.35 pg/ml; G 试验正常; 腹部立位平片提示: 可见液平面。入院后给予氨曲南抗感染、反复输注红细胞、血小板、血浆, 应用丙种球蛋白免疫支持治疗、保肝及营养支持治疗, 患儿体温稳定, 肝脾肿大(均肋下 >3 cm), 肝酶升高, 皮疹反复, 考虑患儿存在血液系统疾病, 再次骨髓细胞

学检查可见较多吞噬血细胞的组织细胞。结合患儿病史、临床症状、体征及辅助检查结果, 确诊为嗜血细胞综合征(hemophagocytic syndrome, HPS), 家属了解病情后放弃治疗出院。3、6 个月及 1 年分别电话随访该患儿生命体征平稳, 血象恢复正常。

2 讨论

新生儿 HPS 目前尚无明确诊断标准, 根据国际组织细胞学会制定的 2004 方案^[1], 本例患儿符合发热、脾肿大、纤维蛋白原降低、三系减少及骨髓细胞学检查可见大量嗜血细胞 5 条, 可确诊为 HPS。新生儿 HPS 是一种病因复杂, 进展迅速, 临床表现多种多样, 病死率极高的疾病, 早期多表现为反应差, 体温不升或发热、皮疹等不典型症状, 易误诊为败血症, 病程中逐渐出现三系减少、肝脾肿大、腹水或胎儿水肿, 骨髓细胞学检查可见嗜血细胞现象等。本例患儿随访 1 年后存活, 考虑患儿为感染相关性 HPS 可能性较大, 经积极抗感染、免疫治疗后患儿病情得到控制。因此, 对于拟诊败血症且抗感染效果不理想疑似患儿, 应反复行骨髓细胞学检查以提高嗜血细胞检出率, 进行 HPS 相关基因筛查及全方位多种手段寻找感染相关病原体以明确病因, 采取针对病因治疗的综合治疗方案可改善患儿预后, 感染相关性 HPS 患儿进行强有力针对性抗感染治疗、丙种球蛋白免疫支持对症治疗可达痊愈。

参 考 文 献:

- [1] 胡群, 张小玲. 噬血细胞综合征诊断指南(2004)[J]. 实用儿科临床杂志, 2008, 23(3): 235-236.

(张蕾 编辑)

收稿日期: 2016-10-19

[通信作者] 张家洁, E-mail: jjzhang1962@163.com