

噬血细胞综合征 1 例诊断分析

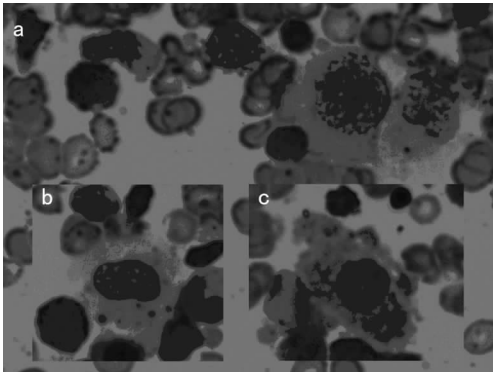
左 虹¹,汪志萍²(1. 重庆璧山县中医院检验科 402760;2. 重庆梁平县中医院检验科 405200)

【关键词】 嗜血细胞综合征; 吞噬性组织细胞; 恶性组织细胞病; 恶性组织细胞
DOI:10. 3969/j. issn. 1672-9455. 2012. 02. 071 文献标志码: B 文章编号:1672-9455(2012)02-0248-02

嗜血细胞综合征也称反应性组织细胞增多症,是指在某些疾病如伤寒、肝炎、结核、败血症、流行性出血热、黑热病等以及药物过敏反应时,一些患者的骨髓中出现较多吞噬性组织细胞^[1],患者骨髓中可见到吞噬红细胞,粒细胞或血小板组织细胞超过 5%^[2],是一种极其罕见的疾病。最近本院收治 1 例嗜血细胞综合征患者,其骨髓涂片中吞噬性组织细胞占有核细胞的 8%。现将其诊疗过程报道如下。

1 临床资料

患者,胡某,男,17 岁,学生。因出现阵发性恶寒,发热,于 2011 年 2 月 27 日入院。自述近半年伴有腹胀、腹泻不适,大便 2~4 次/天,为少量黏液脓血便;大便培养:无致病菌生长。多次对症处理效果不佳。近日患者出现尿黄及全身皮肤黄染并进行性加重。查体:体温 38.6℃,发育正常,营养差,皮肤中度黄染,呈慢性肝病,贫血面容。无伤寒、结核、疟疾病史。经 B 超检查发现肝大、脾大及胆囊壁水肿。肝功能:丙氨酸氨基转移酶(ALT)194 U/L,天门冬氨酸氨基转移酶(AST)143 U/L,碱性磷酸酶(ALP)745 U/L,谷氨酰转移酶(GGT)75 U/L,总胆汁酸(TBA)3.3 μmol/L,总胆红素(TBIL)236 μmol/L,直接胆红素(DBIL)103 μmol/L,总蛋白(TP)47 g/L,清蛋白 24 g/L,清蛋白/球蛋白=1.0。血常规:白细胞(WBC)2.63×10⁹/L,红细胞(RBC)2.56×10¹²/L,血红蛋白(Hb)71 g/L,血小板计数(PLT)129×10⁹/L。外周血涂片未发现异常形态细胞。骨髓涂片显示:(1)骨髓有核细胞增生明显活跃,粒系、红系、巨核系未见明显异常。(2)片中易见吞噬性组织细胞,约占占有核细胞的 8%,其胞体较大,约为成熟细胞的 2~4 倍,边缘不规则,核较小,呈圆形或椭圆形,偏位,染色质疏松呈粗网状,核仁不明显,胞质丰富,呈灰蓝色,内可见被吞噬的成熟红细胞或其碎片、血小板等。见图 1。



注:a 为组织细胞,核偏于一侧,核中可见一个大而明显的核仁。b、c 为吞噬性组织细胞,核偏位,核仁隐约可见,胞质丰富,含有被吞噬的红细胞或碎片、血小板等。

图 1 患者经瑞氏染色的骨髓片

中性粒细胞碱性磷酸酶染色(NAP)积分为 58 分。最后骨髓片印证:组织细胞占 8%,可见吞噬现象,建议随访。临床给予消炎、保肝、营养、纠正低蛋白等对症支持处理后,病情有所好转。3 月 9 日复查,肝功能无好转,血常规:WBC 2.27×10⁹/L,RBC 4.71×10¹²/L,Hb 75 g/L,PLT 115×10⁹/L。2011 年 3 月 15 日应患者家属要求转上级医院。其检查结果:抗核抗体、EB 病毒壳抗原、抗 EBV 抗原 IgG 均为阳性。腹部平扫+磁共振胰胆管成像发现:(1)肝脾大。(2)腹膜后多发肿大淋巴结。再次骨髓穿刺诊断为“嗜血细胞综合征”。先后予以依托泊苷+16+地塞米松+长春新碱方案联合化疗 2 次,患者乏力,黄疸仍然明显,为了求得进一步治疗,于 4 月 12 日又到本院继续住院治疗。血常规:WBC 1.87×10⁹/L,RBC 2.2×10¹²/L,Hb 78 g/L,PLT 141×10⁹/L。肝功能:转氨酶和黄疸指数明显升高,蛋白进一步下降,清蛋白、球蛋白倒置加重。患者病情逐渐恶化,于 2011 年 5 月 24 日因噬血细胞综合征导致多脏器功能衰竭而死亡。

2 讨论

噬血细胞综合征是一种极其罕见,病因不十分清楚,治疗上又无特殊方案,病死率很高的疾病。其诊断是以临床表现为基础,以骨髓涂片中发现较多的组织细胞,并伴有明显的吞噬血细胞现象为依据,吞噬性组织细胞超过 5%^[2]。本病应与恶性组织细胞病相鉴别。鉴别要点:(1)血常规。噬血细胞综合征的外周血细胞数量和形态无明显改变,或有一定的倾向性改变;而恶性组织细胞病的全血细胞是明显减少,且呈进行性加重^[2],有时在外周血片尾可见到异常的组织细胞。(2)骨髓象。①噬血细胞综合征的红系、粒系、巨核系的有核细胞增生大致正常,而恶性组织细胞病的三大造血细胞是明显减少的。②噬血细胞综合征的组织细胞多为成熟型,核为单核,呈圆形或椭圆形,核仁不明显,胞质较丰富,浆内可见吞噬的成熟红细胞和血小板等,无多核巨组织细胞;而恶性组织细胞病的组织细胞的异型程度较明显,核畸形显著,可见双核多核以及核分裂,其核仁也较明显,胞质量可多可少,可见空泡,也可见到吞噬各种血细胞,有多核巨组织细胞^[2-3]。(3)NAP 积分。噬血细胞综合征的 NAP 积分是增加的,而恶性组织细胞病的 NAP 积分是明显降低的。

综上所述,在进行细胞形态学检查时,一定要认真,仔细观察,注意相似细胞间的鉴别,以免误诊或漏诊。

参考文献

[1] 陶元璽. 血液学及血液学检验[M]. 北京:人民卫生出版社,1997:84-85.
[2] 陈方平. 血液学检验[M]. 北京:人民卫生出版社,2008:

190-191.

[3] 袁毓贤,李文成.实用血液学细胞学图谱[M].北京:人民卫生出版社,1998:131.

(收稿日期:2011-07-07)

新生儿梅毒 1 例临床分析

贾海英(四川省江油市人民医院儿科 621700)

【关键词】 梅毒; 新生儿; 母婴传播

DOI:10.3969/j.issn.1672-9455.2012.02.072 文献标志码:B 文章编号:1672-9455(2012)02-0249-01

先天性梅毒又称胎传梅毒,是梅毒螺旋体由母体经过胎盘进入胎儿血液循环中所致梅毒。近年来,随着性传播疾病在我国的传播蔓延,梅毒发病率亦随之升高,先天性梅毒也呈上升趋势。2011 年 3 月本院收治 1 例新生儿梅毒,现报道如下。

1 临床资料

1.1 一般资料 患儿,女性,年龄 170 min,38 周孕足月儿,于 170 min 前在 305 医院因“滞产”急诊剖宫娩出,羊水胎盘情况不详,生后 1 min Apgar 评分 6 分(呼吸、肌张力、喉反射、皮肤颜色各扣 1 分),该院立即予以清理呼吸道,吸氧,患儿 5 min Apgar 评分 9 分,10 min 评分 9 分,患儿一直面色发绀,少哭,吸氧后面色稍红润,但停氧即发绀,家属自行给予糖水 2 mL 喂养,患儿喂水后出现吐白沫,无抽搐、尖叫,未排大小便,为进一步治疗送入本科。剖宫产术前检查为梅毒阳性。其母产后查梅毒螺旋体抗体,甲苯胺红不加热血清试验(TRUST)均阳性,弓形虫阳性。父亲正常。

1.2 体格检查 体温正常,P 140 次/分,R 35 次/分,体质量 2.3 kg。成熟新生儿貌,激惹,哭声单声,面色青紫,呼吸平稳,全身皮肤无黄染,全身浅表淋巴结无肿大,前囟张力不高,约 1.5 cm×1.5 cm,巩膜无黄染,唇红润,咽部无充血,颈软,双肺呼吸音粗,双侧有细湿鸣音,心率 140 次/分,心律齐,无杂音,腹软、平坦,无包块、肌紧张,肠鸣音正常,觅食、吸吮反射正常,拥抱、握持反射活跃,上肢肌张力增强。

血常规:白细胞计数 $17.3 \times 10^9/L$;红细胞计数 $3.23 \times 10^{12}/L$;血红蛋白 121.0 g/L;血小板计数 $102.00 \times 10^9/L$;中性粒细胞(NEUT%) 0.629;中性粒细胞计数(NEUT#) $10.90 \times 10^9/L$;高敏 C 反应蛋白:32.5 mg/L。胸部正位片:双下肺纹理增强,右下肺有密度增浓小片状影,边缘模糊。心影不大,肋膈角锐利。肝功能:丙氨酸氨基转移酶 7.00 U/L,天门冬氨酸氨基转移酶 91 U/L,总胆红素 113.6 $\mu\text{mol/L}$,直接胆红素 48.1 $\mu\text{mol/L}$,间接胆红素 65.5 $\mu\text{mol/L}$,微量清蛋白 28.3 g/L。肾功能:尿素 9.76 mmol/L,肌酐 104.2 $\mu\text{mol/L}$,尿酸 400.1 $\mu\text{mol/L}$ 。肾小球滤过率 23.58 U/mL。梅毒螺旋体凝集试验(TPPA):阳性;TRUST:1:64 阳性。TORCH:弓形虫 IgM 阳性,余阴性;G-6-PD 酶正常。诊断:(1)新生儿吸入综合征;(2)先天性梅毒;(3)新生儿窒息。

1.3 治疗过程 3 月 15 日:维生素 K₁ 5 mg 静脉滴注,每天 1 次,5 d;头孢西丁 0.11 g 静脉滴注,每 12 小时 1 次;青霉素 11 万 U 静脉滴注,每 12 小时 1 次,7 d 后改为 11 万 U,静脉注

射,每 8 小时 1 次连续 7 d;甘露醇 5 mL 静脉注射每 8 小时 1 次,3 d 后改为每 12 小时 1 次连续 3 d 后,再改为每天 1 次连续 2 d。入院时苯巴比妥钠 40 mg 静脉滴注,12 h 后改为 12 mg 静脉注射每天 1 次连续 3 d。3 月 16 日:加用维生素 C、肌酐、三磷酸腺苷二钠、辅酶 A 静脉滴注每天 1 次连续 14 d。3 月 18 日:氨茶碱 0.005 g 静脉滴注,每 12 小时 1 次连续 3 d。3 月 22 日:加用螺旋霉素 0.075 g,每天 3 次。

1.4 结果 出院后 1 月复查弓形虫阴性和先天性梅毒检查阴性。

2 讨论

新生儿梅毒是母体通过胎盘感染所致。孕妇垂直传播概率为 70%~100%^[1]。梅毒螺旋体在妊娠 16~18 周经胎盘通过血管传播给胎儿^[2]。被感染的婴儿出生时有临床症状者仅约 40%,60%无症状,于出生后几周或几个月内发病^[3]。母亲产前治疗对胎儿的影响已获肯定,有文献报道对妊娠梅毒予正规抗梅毒治疗,其胎儿感染率为 2.2%~14%^[4-5]。故预防胎传梅毒的关键是早期发现受感染的孕妇,建立健全婚前和产前梅毒血清筛查试验,尤其对高危妇女,最好在妊娠早、中、晚期多次做血清筛查,发现异常立即治疗^[1]。本例资料显示患儿母亲为打工者,小学文化,安全性行为意识淡薄,患病后又未能进行正规治疗,很容易传给胎儿,所以应重视性病防治知识的宣传普及工作。

参考文献

- [1] 韩国柱.关于梅毒治疗中的几点建议[J].中华皮肤科杂志,1997,30(3):138.
- [2] 曹泽毅.中华妇产科学[M].北京:人民卫生出版社,1997:625-627.
- [3] Glaser JH. Centers for disease control and prevention guidelines for congenital syphilis[J]. J Pediatr, 1996, 129(4): 488-490.
- [4] 金汉珍,黄德珉.实用新生儿学[M].北京:人民卫生出版社,1999:302.
- [5] Larkin JA, Lit L, Toney J, et al. Recognizing and treating syphilis in pregnancy[J]. Medscape Womens Health, 1998, 3(1): 5-9.

(收稿日期:2011-07-08)