

小儿溶血尿毒综合症\_儿科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/609/2021\\_2022\\_\\_E5\\_B0\\_8F\\_E5\\_84\\_BF\\_E6\\_BA\\_B6\\_E8\\_c22\\_609039.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/609/2021_2022__E5_B0_8F_E5_84_BF_E6_BA_B6_E8_c22_609039.htm) 溶血尿毒综合征

(hemolytic uremic syndrome, hus)：是以溶血性贫血、血小板减少及急性肾功能衰竭为特征的一种综合征。主要见于婴幼儿，国内报道仅数十例，以学龄儿童多见。本症是小儿急性肾功能衰竭常见的原因之一，曾在阿根廷、北美、南美洲有过小流行。本病尚无特殊疗法，死亡率曾高达77%，近年来由于综合疗法特别是早期腹膜透析的应用，病死率已下降至4.5%。【诊断】根据先驱症状及突然出现的溶血性贫血、血小板减少及急性肾功能衰竭三大特征不难作出诊断，但应与其他原因引起的急性肾功能衰竭、肾小球肾炎、血小板减少及溶血性贫血等鉴别。【治疗措施】本病无特殊治疗。主要是早期诊断，早期治疗水及电解质紊乱，及早控制高血压，尽早进行腹膜透析及血液透析。1.急性肾功能衰竭的治疗与一般急性肾功能衰竭治疗相似（详见急性肾功能衰竭节）。应强调严格控制入量，积极治疗高血压，适当给静脉高营养。2.透析的适应证：24小时无尿；bun迅速升高；严重水负荷过重如充血性心力衰竭及容量性高血压而对速尿无反应者；电解质及酸碱平衡紊乱对非透析疗法无反应者，如血钾 $>6\text{mmol/l}$ 。3.贫血的纠正应尽可能少输血及输少量血如血红蛋白在 $50\text{g/l}$ 以下，可输洗过三次的新鲜红细胞， $2.5\sim 5\text{ml}/(\text{kg}\cdot\text{次})$ ，在 $2\sim 4$ 小时内缓慢输入。由于血小板减少引起的出血可输入血小板。4.抗凝治疗现尚无统一的有效疗法。(1)肝素治疗：临床上有争议。因本病基本病理变化是局部血

管内凝血，理论上有效，但应早期给予并注意本病的出血倾向，宜在严密观察下进行（详见肾静脉血栓形成节）。（2）抗血小板凝聚药：阿斯匹林和潘生丁可缩短血小板减少的时间。但因阿期匹林是前列腺环氧化酶抑制剂，可同时抑制前列环素（ $\text{pgi}_2$ ）及血栓素 $\text{a}_2$ （ $\text{txa}_2$ ）的生成，以防止对 $\text{pgi}_2$ 的抑制，用量应小， $1 \sim 3\text{mg}/(\text{kgd})$ 。潘生丁量宜大 $5 \sim 10\text{mg}/(\text{kgd})$ 。（3）提高血中抗血小板凝聚剂 $\text{pgi}_2$ 水平：有报道用 $\text{pgi}_2$ 静脉持续输入， $30 \sim 50\text{ng}/(\text{kgmin})$ ，输新鲜冻血浆（恢复 $\text{pgi}_2$ 活性）或血浆置换疗法（补充刺激 $\text{pgi}_2$ 生成）所需血浆因子或除去血浆中抑制 $\text{pgi}_2$ 的物质），初步观察可升高血小板，并有利尿及改善肾功能的作用，尚应进一步研究。（4）其他疗法：肾上腺皮质激素因其有促凝血作用，现已不用。此外，应注意在因肺炎双球菌引起的huc，输血浆是禁忌的。静脉输入-球蛋白治疗亦无法。

【病因学】本病分为原发性，继发性及反复发作性三大类。1.原发性者无明确病因。2.继发性者可分为以下几种：（1）感染：目前比较明确的是产生螺旋细胞毒素（verocytotoxin）的大肠杆菌o157:h7、o26o111o113o145，志贺痢疾杆菌型也可产生此种毒素，肺炎双球菌产生的神经近氨基酶，均可导致肾小球及血管内皮损伤。其他尚见于伤寒、空肠弯曲菌、耶辛那菌、假结核菌属、假单胸菌属、类杆菌的感染及一些病毒感染如粘液病毒柯萨奇病毒、埃可病毒、流感病毒、eb病毒及立克次体的感染。（2）继发于某些免疫缺陷病如无丙种球蛋白血症及先天性胸腺发育不全等。（3）家族遗传性：本病为常染色体隐性或显性遗传，发生于同一家族或同胞兄弟中，国内曾有同胞经组弟三人发病的报道。（4）药物：如环胞素、丝裂霉素及避孕

药。(5)其他：如合并于妊娠、器官移植、肾小球疾病及肿瘤者。3.反复发作性主要见于有遗传倾向、移植后患儿，也可见散发病例。【发病机理】近年来的研究表明，本病发病主要是由于各种原因所造成的内皮细胞损伤，其中尤以大肠杆菌及志贺痢疾杆菌型所产生的螺旋细胞毒素引起的内皮细胞损害为典型，其他如病毒及细菌产生的神经氨基酶、循环抗体以及药物等均可引起内皮损伤。人类血管内皮细胞有接受螺旋细胞毒素的糖脂质受体（gb3），能以高亲和力与毒素结合，毒素可抑制真核细胞合成蛋白，而致细胞死亡。肾小球内皮细胞损伤及死亡可造成内皮细胞与肾小球基底膜分离形成内皮下间隙并激发局部血管内凝血、纤维素血素沉积，从而减少滤过面积并改变滤过膜的通透性，导致肾小球滤过率下降及急性肾功能衰竭。内皮细胞损伤，胶原暴露可激活血小板粘附及凝聚，红细胞通过沉积的纤维素时可使之机械变形进而发生溶解。另一方面，存在于血小板及内皮细胞中的一种糖蛋白von willebrand因子（vwf）在细胞损伤后释放也可加速血小板的粘附及凝聚。血管内皮损伤尚可使抗血小板凝聚的前列环素（pgi<sub>2</sub>）合成减少，而血小板凝后释放出的促血小板凝聚的血栓素a<sub>2</sub>（txa<sub>2</sub>）与pgi<sub>2</sub>作用相反，还可使血管收缩，这些因素均促进血栓形成，如此造成溶血性贫血及血小板减少。嗜中性粒细胞浸润所释放的弹性蛋白酶及其他蛋白水解酶可增加内皮细胞及肾小球基底膜的损伤，并促使vwf裂解、抑制pgi<sub>2</sub>生长，促进血栓形成。此外，患本病时由于微生物的脂蛋白多糖及单核细胞产生的细胞因子如白细胞介素及肿瘤坏死因子的存在，可加重细胞毒素的作用，增加对内皮细胞的损害，促进血凝。【病理改变】主要病

变在肾脏；近年来有报道在大脑、肾上腺、肝、脾、心肌及肠曾见到血栓形成及纤维素坏死。光镜下可见肾小球毛细血管壁增厚、管腔狭窄、血栓及充血。用希夫过碘酸（pas）及过碘酸六亚甲基四胺银（pasm）染色可见纤维素样基质样物质增生或轻重不同的紧小球基底膜（gbm）分裂，系膜增生及偶有新月体形成。急性期小动脉的损伤可表现为血栓形成及纤维素样坏死。随着治愈可见内膜纤维增生闭塞、中层纤维化，与高血压血管病变相似。可有轻至重度小管间质病变。免疫荧光镜检查可见肾小球毛细血管内及血管壁有纤维蛋白原、凝血因子及血小板膜抗原沉积。也可见igm及c3沉积。电镜下典型的是内皮细胞增生、肿胀及内皮细胞与gbm之间形成内皮下间隙，其中有纤维素样物质及脂质、上皮细胞足突融合。毛细血管壁增厚、管腔狭窄，管腔内可见到红细胞碎片或皱缩的红细胞。由于内皮细胞形成基底膜或偶有系膜插入而致gbm分裂。上述变化可为局灶性，在较严重的病例可见广泛的肾小球及血管血栓形成伴双侧皮质坏死。这些病变也可见于成人的hus及血栓性血小板减少性紫癜（ttp）。故不少学者认为hus与ttp是同一疾病不同的表现。后者发开门见山年龄大、预后差。【临床表现】本病主要见于婴幼儿，南美及南非，平均年龄<18月，北美洲<3岁。印度约60%<2岁。国内报道1组38例，19例为7~13岁。性别以男性为主，与国外无明显差异。前驱症状多是胃肠炎，表现为腹痛、呕吐及腹泻，可为血性腹泻，极似溃疡性结肠炎，了有报道似急腹症者。少数前驱症状为呼吸道感染症状，约占10%~15%。前驱期约持续3~16天（平均7天）。无胃肠炎前驱症状者死亡率明显较高。前驱期后经过数日或数周间歇期，随

即急性起病，数小时内即有严重表现包括溶血性贫血、急性肾功能衰竭及出血倾向等。最常见的主诉是黑便、呕血、无尿、少尿或血尿。患儿苍白、虚弱。高血压占30%~60%，近25%病人有充血性心力衰竭及水肿，30%~50%病人肝脾肿大，约1/3病人有皮肤瘀斑及皮下血肿，15%~30%小儿有黄疸。有些症状因地区而异，如在印度本病常合并于痢疾后起。60%有发热。在阿根廷及澳大利亚则中枢神经系统症状较常见占28%~52%，表现为嗜睡、性格异常、抽搐、昏迷、偏瘫、共济失调等。主要决定预后的是肾脏损害的程度。86%~100%有少尿，30%病人无尿（持续4天~数周）。某些婴儿病例仅有一过性少尿及尿异常。大多数病人肾功能可完全恢复。有的发生慢性肾功能不全及高血压。本病患者可有复发，复发者预后差。【并发症】急期可出现各种急性肾功能衰竭的并发症如充血性心力衰竭、肺水肿、高血压脑病、高钾血症、代谢性酸中毒等。慢性期可出现慢性肾功能不全、神经系统损害后遗症如智力低下、肢代瘫痪、精神行为异常以及癫痫发作等。【辅助检查】1.血液学改变 由于急性溶血，血红蛋白下降明显，可降至30~50g/l，网织红细胞明显增高，血清胆红素增高。周围血象有特征性的是红细胞形态异常，表现为大小不等、嗜多染、三角形、芒刺状及红细胞碎片等。白细胞升高可见于85%的病人。90%病例病初即有血小板减少，平均值为 $75 \times 10^9/l$ ，大多在2周内恢复正常。2.凝血因子检查其结果与病期关系密切。早期可有凝血酶原时间延长、纤维蛋白原降低、纤维蛋白降解产物增高及凝血因子减少，但数天后即恢复正常。3.尿常规可见不同程度的血尿、红细胞碎片，10%有肉眼血尿，严重溶

血者可有血红蛋白尿。此外，尚有程度不等的蛋白尿、白细胞及管型。肾功能检查可见不同程度的代谢性酸中毒、高钾血症及氮质血症。【预后】主要决定于肾受累的轻重，个别因神经系统损害导致死亡，无前驱病者、复发者及有家族倾向者，预后差。50年代病死率曾高达40%~50%，由于改进了对急性肾功能衰竭的治疗，近年来病死率已下降至15%左右，有的报道低至4.5%。100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 [www.100test.com](http://www.100test.com)