

病例报告

溶血性葡萄球菌败血症并发噬血细胞综合征 1 例

叶中绿, 陈铭珍, 孟琼

(广东医学院附属医院儿科, 广东 湛江 524001)

[中图分类号] R378.1⁺1 [文献标识码] E

男, 5岁7个月, 因持续发热, 咳嗽 11 d 入院。查体: T 39.1, R 32 次/min, P 118 次/min, 浅表淋巴结不大, 咽部充血, 双侧扁桃体度肿大, 双肺呼吸音粗, 未闻及干湿性罗音, 心率 118 次/min, 律整齐, 心尖区可闻及 1~2 级收缩期柔和吹风性杂音, 肝右肋下 3.5 cm, 脾大, A 线 3 cm, B 线 4.0 cm, 均质地中等。血常规: WBC $2.6 \times 10^9/L$, N 0.34, M 0.10, L 0.54, HB 86 g/L, 血小板 $101 \times 10^9/L$, 网织红细胞 0.9%, 细胞形态示白细胞数偏少, 有核左移, 淋巴细胞比例偏高, 可见异型淋巴细胞 6%, 血小板成堆可见, 成熟红细胞大小不等, 中心浅染区明显扩大, 见少量靶形红细胞; NAP 阳性率 14%, 积分值 22 分, ESR 80 mm/h, 柯萨奇、流感、疱疹、EB、HBV、HCV、HIV 病毒抗体均阴性, 尿蛋白(++) , 肝功能: 转氨酶明显升高, 总蛋白及白蛋白下降, 白蛋白/球蛋白比例倒置, 胆红素升高。胸片示双肺纹理增重, 模糊; B 超示肝脾肿大, 腹腔可见直径 0.8 cm 的液性暗区, 血培养、骨髓培养均为溶血性葡萄球菌, POS(+); 对喹诺酮类、氨基糖甙类、氯林可霉素以及万古霉素敏感。骨髓细胞形态学检查示: 有核细胞增生活跃, 片中偶见噬血细胞, 其胞体大小不一, 部分边界不清, 胞膜不完整, 胞浆丰富, 吞噬有中性粒细胞, 中晚幼红细胞、淋巴细胞及血小板等。粒、红、巨核系形态比例大致正常。流式细胞术: CD₃₃39.6%, CD₁₃73.8%, CD₁₉45.2%, CD₇30.5%, CD₂₂3.2%, CD₃₄3.28%, CD₁₀2.92%, CD₃24.5%, CD₁₄10.7%。结论: 噬血细胞综合征。临床诊断: 溶血性葡萄球菌败血症; 支气管肺炎; 噬血细胞综合征。予广谱抗生素抗感染, 输血、血浆、丙种球蛋白支持治疗 2 周, 咳嗽消失, 仍持续高热不退, 治疗 1 周后复查血常规: WBC $1.4 \times 10^9/L$, L 0.55, N 0.27,

HB 73 g/L, 血小板 $84 \times 10^9/L$; 入院第 3 周起予 VP-16($150 \text{ mg}/\text{m}^2$) 每周 1 次及地塞米松每日 $6 \text{ mg}/\text{m}^2$ 连用 2 周后改口服方案化疗, 体温逐渐下降, 2 周后血象恢复, 8 周后停药, 随访 8 个月, 病情稳定。

讨论: 噬血细胞综合征于 1979 年报道首例^[1], 主要临床表现为发热、肝脾肿大, 全血细胞减少。本病可分为两大类: 一类是原发性或家族性, 另一类为继发性。继发性者主要由感染或肿瘤所致, 大多数由病毒引起^[2], 尤其以 EB 病毒多见。其他病原体也可导致本病的发生, 但报道较少; 严重感染继发的噬血细胞综合征可能是由于感染导致强烈的免疫反应, 出现淋巴组织细胞增生伴吞噬血细胞现象。本病预后较差, 据报道死亡率可在达 50% 以上^[3], 主要死于全血细胞减少, 器官功能衰竭及 DIC 等, 年龄越小预后越差。VP-16 加地塞米松方案主要是用于家族性噬血细胞综合征的治疗^[4], 但对继发性者效果也较好, 必要时可予应用。

参考文献

- [1] Risdall RJ, McKenna RW, Nesbit ME, Krivit W, Balfour HH Jr, Simmons RL, et al. Virus-associated hemophagocytic syndrome: a benign histiocytic proliferation distinct from malignant histiocytosis [J]. Cancer, 1979, 44(7): 993 - 1002.
- [2] 王秀霞, 吕彦双. 病毒相关性噬血细胞综合征 1 例报告 [J]. 中国当代儿科杂志, 2001, 3(5): 528.
- [3] Janka G, Imashuku S, Elinder G, Schneider M, Henter JI. Infection and malignancy-associated hemophagocytic syndromes [J]. Hematol Oncol Clin North Am, 1998, 12(3): 435 - 444.
- [4] Henter JI, Arico M, Egeler RM, Elinder G, Favara BE, Filipovich AH, et al. HLH-94: a treatment protocol for hemophagocytic lymphohistiocytosis. HLH study Group of the Histiocyte Society. Med Pediatr Oncol, 1997, 28(5): 342 - 347.

(本文编辑: 吉耕中)

[收稿日期] 2003-10-04; [修回日期] 2003-12-01

[作者简介] 叶中绿(1969-), 男, 硕士, 主治医师。主攻方向: 小儿血液及肿瘤性疾病。