

儿童嗜酸性粒细胞增多症伴肾病综合征1例

钟燕兰 党西强

(中南大学湘雅二医院儿科/湖南省小儿肾脏病临床中心,湖南 长沙 410011)

[中图分类号] R692 [文献标识码] E [文章编号] 1008-8830(2011)10-0850-02

患儿,男,7岁。因反复水肿伴腹痛、呕吐8 d,水肿加重2 d入院。患儿8 d前无明显诱因出现双眼睑水肿,伴咽痛、腹痛,非喷射性呕吐,近2 d水肿加重,逐渐蔓延至四肢及腹部,无发热、寒战,无尿频、尿急、尿痛,精神、食纳可,小便为浓茶样,偶为洗肉水样,大便正常。既往有腹股沟斜疝手术史,对鸡蛋过敏。家族中无类似病史。体查:生命体征平稳,全身可见散在皮疹色素沉着,双侧腹股沟可扪及数个黄豆大小的淋巴结,活动度可,无压痛,双眼睑轻度浮肿,扁桃体I°肿大,无脓性分泌物,心肺听诊无异常,腹稍膨隆,肝右肋下8 cm,质地中等,脾肋下未扪及,移动性浊音阴性,双下肢轻度凹陷性水肿。神经系统检查未见异常。

血常规检查示白细胞 $27.3 \times 10^9/L$,N 24.7%,L 14.1%,嗜酸性粒细胞58.0%,嗜酸性粒细胞计数 $15.84 \times 10^9/L$ 。尿常规检查示蛋白5.0 g/L,隐血(++)。尿沉渣检查示红细胞总数100000个/mL,变异性红细胞96%,蛋白质定性(+++);24 h尿蛋白定量2734 mg/d。肝功能检查示ALT及AST正常,ALB 14.8 g/L。血脂检查示TG 2.31 mmol/L,CHOL 10.34 mmol/L,LDL 9.05 mmol/L。肾功能、电解质无异常。凝血功能检查示FDP 20.8 $\mu g/mL$,APTT 45.5 s。甲、乙、丙、戊肝炎病毒、EBV等病毒学检测均为阴性。抗核抗体谱、ANCA阴性。补体正常。寄生虫检查未见异常。骨穿结果示粒系嗜酸性阶段明显增多,以分叶核为主。肾活检免疫荧光未见异常。光镜检查示肾小球肿胀增大,球内细胞数增多,系膜细胞及基质局灶增生,间质可见少量嗜酸性粒细胞浸润,系膜区下可见少量嗜复红物的沉积,肾小球基底膜未见异常;肾小管明显空泡变性,刷状缘脱落明显,部分肾小管萎缩,间质局灶水肿与

灶性炎性浸润;血管明显炎性改变,血管内皮细胞轻度增生,部分血管腔堵塞;符合系膜增生性肾小球肾炎改变。电镜结果:系膜细胞基质轻度增生,内有较多电子沉积物,毛细血管内皮细胞增生,且胞体肥大,堵塞管腔,基底膜厚度正常,足突灶性融合,肾间质胶原纤维性增生,肾小管可见中性粒细胞滞留腔内;诊断为毛细血管内增生性肾小球肾炎。腹部B超检查示腹腔积液。胸片、心电图、头颅CT检查正常。诊断为:(1)嗜酸性粒细胞增多症;(2)肾病综合征。

入院后予以泼尼松每日1.5 mg/kg晨起顿服及抗感染等对症支持治疗。1周后复查血常规:白细胞 $10.9 \times 10^9/L$,N 46.6%,L 14.1%,嗜酸性粒细胞6.8%,嗜酸性粒细胞计数 $0.74 \times 10^9/L$;尿常规:蛋白定性阴性,隐血50个红细胞/ μL ;24 h尿蛋白定量157 mg/d,24 h尿量1750 mL。病情好转出院。出院后一直规律服用泼尼松,并逐渐减量,1年后随访,患儿已停药,肝脏无肿大,尿蛋白保持阴性,血嗜酸性粒细胞计数正常,肝、肾功能正常。

讨论:目前认为嗜酸性粒细胞增多症发病机制是某些细胞因子(如IL-3、IL-5、GM-CSF等)作用于嗜酸性粒细胞系,加速骨髓嗜酸性粒细胞造血祖细胞增殖、分化;活化增多嗜酸性粒细胞功能;动员嗜酸性粒细胞向局部迁移^[1]。该病通常起病隐袭,可累及心脏、皮肤、神经、呼吸、消化等多系统。国外诊断标准为外周血中的嗜酸性粒细胞计数增高($\geq 1.5 \times 10^9/L$),且伴有多器官损害^[2]。引起多器官损害的机制可能为:嗜酸性粒细胞增多,广泛浸润组织,且释放大细胞毒素及多种引起炎症和纤维化的因子,从而引起组织损害^[3]。本例患儿除嗜酸性粒细胞明显增多外,尚有皮肤损害、肝脏肿大及肾

[收稿日期]2011-06-19;[修回日期]2011-07-21
[作者简介]钟燕兰,女,硕士研究生。

损害,符合嗜酸性粒细胞增多症诊断。其中肾损害表现为大量蛋白尿、低蛋白血症、水肿、高脂血症;且病理检查结果示间质可见嗜酸性粒细胞浸润,并有明显血管炎性改变,故考虑为嗜酸性粒细胞增多症继发引起肾病综合征。有报道嗜酸性粒细胞增高同时伴有慢性肝炎、血管神经性水肿、脊髓炎、静脉血栓形成等^[3-4],但伴肾损害报道甚少^[5]。程震等^[6]报道过1例肾病综合征合并嗜酸性粒细胞增多症及颌下肿块,经淋巴活检诊断为 Kimura 病(木村病);Frigui 等^[5]报道1例膜性肾病伴嗜酸性粒细胞增多,但这两个病例均为成人,尚未有儿童病例报道。

嗜酸性粒细胞增多症的治疗应当个体化。一线用药是肾上腺皮质激素,其可抑制嗜酸性粒细胞的产生,对原发性和继发性嗜酸性粒细胞增多症均有效^[2]。常用泼尼松每日1 mg/kg 口服,逐渐减量,疗程1年左右;羟基脲或长春新碱一般多用于白细胞过高的患者;对于皮质激素及羟基脲反应差、常规剂量不能耐受者可用干扰素和环孢素 A,其治疗机制是抑制嗜酸性粒细胞造血因子即 IL-5 的产生;另外

还可以使用 VP-16、苯丁酸氮芥等^[1]。本例患儿仅单用激素治疗,没有加用其他免疫抑制剂,病情恢复良好。

[参 考 文 献]

[1] 钟传祥,丁江华. 嗜酸性细胞增多症 2 例误诊[J]. 安徽医药, 2006, 10(3): 214.
[2] Park CY, Kim SW. Idiopathic hypereosinophilic syndrome involving thoracic spine[J]. J Korean Neurosurg Soc, 2010, 47(5): 389-391.
[3] 陆明清,陈胜权. 儿童高嗜酸细胞增多综合征一例和文献复习[J]. 罕少疾病杂志, 2009, 16(6): 41-43.
[4] Karnak D, Kayacan O, Beder S, Delibalta M. Hypereosinophilic syndrome with pulmonary and cardiac involvement in a patient with asthma[J]. CMAJ, 2003, 168(2): 172-175.
[5] Frigui M, Hmida MB, Jallouli M, Kechaou M, Frikha F, Bahloul Z. Membranous glomerulopathy associated with idiopathic hypereosinophilic syndrome[J]. Saudi J Kidney Dis Transpl, 2010, 21(2): 320-322.
[6] 程震,唐政. 肾病综合征伴嗜酸性粒细胞增多症及颌下肿块[J]. 肾脏病与透析肾移植杂志, 2002, 11(6): 580-584.

(本文编辑:邓芳明)

· 消息 ·

《中国小儿急救医学》2012 年征稿、征订启事

《中国小儿急救医学》(原刊名《小儿急救医学》)是中华人民共和国卫生部主管,中华医学会和中国医科大学主办的中华医学会系列杂志之一,是国内儿科领域中惟一一本反映危重症急救方面的国家级专业学术期刊。本刊为中国科技论文统计源期刊,中国科技类核心期刊,美国《化学文摘》(CA)、俄罗斯《文摘杂志》(AJ, VINITI)、波兰《哥白尼索引》(IC)、美国《乌利希国际期刊指南》(Ulrich's Periodicals Directory)、WHO 西太平洋地区医学索引(Western Pacific region Index Medicus, WPRIM)收录期刊,曾荣获全国医药卫生优秀期刊二等奖和中华医学会系列杂志优秀期刊二等奖。本刊设有专题讨论、论著、临床应用研究、综述与讲座、儿科急诊室、教学查房、继续医学教育、临床病例(理)讨论、病案报告等栏目。主要读者对象为全国各级医院的儿科医生,尤其是 PICU、NICU 或急诊室的儿科医生。

本刊为双月刊,双月 20 日出版,国内外公开发行,刊号为 CN11-5454/R,ISSN1673-4912。每期定价 10 元,全年 60 元。通过邮局发行,邮发代号 8-72。欢迎广大读者订阅。漏订者可汇款至《中国小儿急救医学》编辑部,汇款时,请写清收件人的姓名、详细地址、邮编及所订杂志的期号和册数,不另寄邮费。

欢迎广大儿科临床医生积极投稿并订阅杂志!
联系地址:沈阳市和平区三好街 36 号 邮编:110004
联系电话:024-23926295 / 024-96615 转 13729 E-mail:xejjyxzzh@yahoo.com.cn
本刊网上投稿系统网址: <http://www.cma.org.cn/ywzx/ywzx.asp>

《中国中西医结合儿科学》编辑部