

病例报告

儿童血汗症1例报告

王丽君¹ 安彩霞² 李玉梅² 曹长青²

(1. 兰州大学第一临床医学院; 2. 兰州大学第一医院儿科, 甘肃 兰州 730000)

患儿,女,7个月,蒙古族,因间断眼、口、鼻、耳出血1月余,加重5d入院。患儿1个月前无明显诱因出现口鼻、外耳道出血,为鲜血,每次量少,每日2~3次。出血前患儿稍有烦躁,无其他不适,遂就诊于西京医院,诊断为“血汗症”,给予对症治疗。此后患儿仍有眼、口、鼻、耳间断出血,故就诊于青海省妇女儿童医院,该院查血常规、尿常规、粪常规、出凝血时间、自身抗体全项、免疫球蛋白、补体、凝血因子、腹部B超等相关检查,均未能明确病因。入我院前5d,患儿出血症状加重,每天约5~7次,每次量少,为明确诊断遂来我院就诊。患儿既往体健,父母非近亲结婚,家族中无类似疾病患者。

入院体查:生命体征正常,发育正常,营养中等,全身皮肤黏膜无黄染、皮疹、出血点,弹性正常,浅表淋巴结无肿大,心肺未见异常,肝脾肋下未触及。血常规:WBC $5.7 \times 10^9/L$, N 0.20, L 0.68, RBC $4.75 \times 10^{12}/L$, Hb 120 g/L, PLT $214 \times 10^9/L$ 。血生化检查:天冬氨酸氨基转移酶增高(68 U/L),丙氨酸氨基转移酶增高(76 U/L),乳酸脱氢酶增高(274.2 U/L), α -羟丁酸脱氢酶增高(228 U/L),血清铁降低(8.7 $\mu\text{mol/L}$)。凝血功能检查:抗凝血酶-III 54%(参考值80%~120%),凝血酶原时间12.4 s(参考值9.9~12.8 s),凝血酶原活动度92%(参考值80%~120%),血浆凝血酶原比值(PTR)1.05(参考值0.80~1.20),PT国际标准化比值(INR)1.04(参考值0.80~1.20),纤维蛋白原含量0.56 g/L(参考值2~4 g/L),部分凝血酶时间37.0 s(参考值25.4~38.4 s),凝血酶时间

29.6 s(参考值12~16 s),D-二聚体1.469 $\mu\text{g/mL}$ (参考值0~0.256 $\mu\text{g/mL}$),纤维蛋白降解产物49.80 $\mu\text{g/mL}$ (参考值0~5.0 $\mu\text{g/mL}$),因子VIII 92%(参考值50%~150%),因子IX 51%(参考值50%~150%)。体液免疫检查:IgG降低(5.57 g/L),IgA降低(0.25 g/L),IgM正常,补体C3降低(0.78 g/L),补体C4正常。血沉、尿粪常规、肾功能、离子、不饱和铁结合力、铁饱和度、甲状腺功能、骨髓穿刺、自身抗体全项、抗核抗体、Coombs试验、嗜异凝集试验检查结果均正常。眼角分泌物涂片检查:白细胞以杆状及分叶核为主,偶见淋巴细胞及嗜酸性粒细胞,成熟红细胞大小轻度不一,填充尚可,血小板少见。未行影像学检查。建议行皮肤病理检查,家属拒绝。

入院当天,患儿双眼流血,出血前患儿稍有烦躁,无其他不适,约1 min后血迹凝固,眼睑处血痂形成(图1),用温生理盐水棉球擦拭干净后,局部皮肤完好,色泽正常,无任何残迹,双眼球结膜略充血,角膜透明,瞳孔光反射良好。患儿血小板功能正常,凝血功能检查示纤溶亢进,给予止血敏、维生素K止血,维生素C改善毛细血管通透性等治疗,患儿再无出血,结合患儿无皮疹,无肝、脾、淋巴结肿大,无贫血、血尿特点,排除结缔组织病、不典型溶血、慢性病毒感染、甲状腺功能异常所致的出血,初步诊断为血汗症。治疗后患儿一般情况尚可,未见眼角、口鼻、外耳道等部位出血,家属要求出院,嘱患儿出院后继续口服维生素C、芦丁片、肌苷片,定期复查,后失访。



图1 患儿眼睑处血汗发作后血斑

讨论：血汗症是指在无破损的皮肤表面有发作性血液渗出，目前病因未明。Holoubek 等^[1]将血汗症按病因分为伴发系统性疾病、替代性月经、过度劳累、心因性及特发性5种类型。张凤奎等^[2]所做的多方面实验室检查结果表明，血汗症可完全除外血小板因素、凝血异常、纤溶亢进所致的出血，初步提示或许是一种特殊表现的血管炎，是一种罕见的汗腺功能性疾病。也有学者推测可能是患者自主神经功能紊乱时，汗腺中的血管容易破裂或血管通透性增高所致；关于本病的治疗，首先是消除诱发因素，一般给予维生素C和芦丁片等对症治疗改善病情^[3]。夏尤佳等^[4]所做的病理检查提示血汗症可能是一种特殊类型的皮肤黏膜良性病变，与汗腺和毛细血管病变无关。金玲娟^[5]等根据所做的病理检查显示，血汗症的渗液是血液与汗样液体，而不是与汗液的混合物，患儿汗腺结构正常，无血液成分，经心得安治疗后基本痊愈，由此得出血管交感神经功能失调是发病的一个重要原因， β -受体阻滞剂可成为该病

新的有效的治疗药物。血汗发作一般无明显规律性，发作前无任何征兆，可发生于身体的任何部位，每次发作持续时间短暂，出血量通常较少，于皮肤表面形成片状凝血斑。其诊断必须符合两个重要特征：（1）皮肤完整性好，无破损；（2）自发性流出皮肤表面的液体中含有红细胞、白细胞和其他血液成分^[2]。

根据本例患儿的发作特征及相关实验室检查、眼角分泌物涂片检查等结果，符合血汗症诊断。经给予止血敏、维生素K、维生素C等治疗后再无出血，但患者家属拒绝行病理学检查，其预后有待于进一步观察。总之该病非常罕见，病因不明，但多数患者预后良好，甚至发作多年者健康状况仍然良好，继发性血汗症者，预后则取决于基础疾病的治疗效果。对于其皮肤出血的机制、与机体神经内分泌免疫调节的内在联系、治疗及预后有待进一步研究。

[参 考 文 献]

- [1] Holoubek JE, Holoubek AB. Blood, sweat and fear. "A classification of hematidrosis"[J]. J Med, 1996, 27(3-4): 115-133.
- [2] 张凤奎, 郑亚丽, 刘津华, 等. 血汗症的临床及实验室研究——一例报告及文献复习[J]. 中华血液学杂志, 2004, 25(3): 147-150.
- [3] 刘文龙, 李曼庆, 梁丽, 等. 血汗症2例[J]. 中国实用内科杂志, 1995, 15(5): 296.
- [4] 夏尤佳, 吴岚莹, 戴强, 等. “玄府闭塞”说与血汗症的治疗——附血汗症1例治愈分析[J]. 上海中医药杂志, 2006, 40(12): 45.
- [5] 金玲娟, 陈海飞, 吴天勤, 等. 一例血汗症患者病理及诊治研究[J]. 中华血液学杂志, 2010, 31(3): 157-159.

(本文编辑：邓芳明)