

· 病例报告 ·

HELLP综合征合并肝破裂一例

高志英 彭红梅 王良义 李秀丽

患者32岁,G₃P₁妊娠34⁺周。平素月经规律,孕期未行产前保健。孕32周开始出现腰背部疼痛,双下肢浮肿。34周出现头晕、头痛、视物模糊,伴恶心,未诊治。3d后睡眠中突然出现四肢抽搐、持续1min,5min后清醒。送石景山医院,血压180/100mmHg,诊断:产前子痫。给予安定10mg静推,硫酸镁5g静注,硫酸镁7.5g静滴维持。急送我院,血压162/129mmHg,神清,半卧位,查体合作。心肺听诊无异常,腹膨隆,肝、脾触诊不满意,有移动性浊音,双下肢浮肿。产科情况:宫底高22cm,腹围105cm,头浮,胎心140次/min。考虑患者不宜搬动,急查血、尿常规,血型,肝肾功能,凝血三项,立即收入院。

入院血压150/130mmHg,胎心110次/min,无宫缩,无阴道流血,阴道检查:宫颈管未消,宫口容一指,先露高浮。诊断:G₃P₁宫内孕34⁺周,产前子痫,胎儿窘迫,腹腔积液。给予吸氧、镇静、解痉治疗;立即胎心监护,申请床旁超声,建立大静脉通道,抽血配血,行术前准备;在术前准备过程中,血压下降,胎心减慢,导尿100ml深茶色,此后无尿;立刻停用硫酸镁,给予抗休克治疗;胎心监测显示胎心减慢逐渐消失。目前病情不能从单纯子痫解释,考虑同时有HELLP及腹腔内出血,失血性休克,DIC存在;超声证实胎死宫内,胎盘与宫壁间未见明显暗区回声;腹腔大量积液、肝脏轮廓欠清、肝实质回声不均、肝膈间隙异常回声、肝被膜下出血?腹腔穿刺抽出不凝血;化验:血红蛋白由160g/L降至70g/L,血球压积0.451降至0.25,血小板计数45×10⁹/L,AST428U/L,ALT178U/L,乳酸脱氢酶1156.9U/L,血尿素氮5.74mmol/L,Gr85.5μmol/L,Ua567.9μmol/L;血清总蛋白39.7g/L、白蛋白18.7g/L;血气:pH7.226,PO₂125.3mmHg,PCO₂25.7mmHg,BE-15.6mmol/L,HCO₃⁻10.4mmol/L,SO₂98%;PT12.2s,PA111%,纤维蛋白原3.7g/L,血浆部分凝血酶原时间32.4s,国际标准化比值3.7,血浆D-二聚体:3.58μg/ml;尿蛋白500mg/dl。

立即急诊在全麻下行剖宫取胎及腹腔探查术。术中见腹腔大量积血,血液不凝。腹腔积血约2000ml洗涤后回收。行子宫下段剖宫产,娩出一死女婴。胎盘胎膜娩出完整。常规缝合子宫切口。探查:子宫、双附件无破裂、无活动出血。上延腹壁切口,探查发现肝脏呈花斑状,为弥漫性出

血导致的瘀点瘀斑,肝左外叶被膜下巨大血肿约20cm×25cm×2cm(图1);覆盖整个左外叶膈面,有两处大的肝被膜破裂,有活动出血,右半肝膈面被膜下巨大血肿,有一处破口,活动出血(图2)。肝胆科医师上台结扎肝固有动脉,肝左叶活动性出血处予胶原蛋白海绵压迫后粗线缝扎止血,但肝右叶被膜下为广泛渗血,无法止血,予子宫纱布压迫止血,并于小网膜孔及左肝下置Panrose引流管各一根。并留置盆腔引流管。术中患者一直无尿,升压药维持血压90/70mmHg,失血约4000ml(含腹腔积血2000ml),给予输血4400ml,同时补充凝血因子,血浆,冷沉淀,纤维蛋白原;术后转入ICU。呼吸机持续辅助呼吸,昏迷状态,给与补液、止血、输血,升压等对症支持治疗;切口渗血明显,引流液体多;生命体征不稳定,间断利尿,一直无尿。因多脏器衰竭经积极抢救无效死亡。死亡诊断:(1)G₃P₁妊娠34⁺周;(2)产前子痫;(3)HELLP综合征;(4)失血性休克;(5)DIC;(6)肝被膜下血肿;(7)呼吸衰竭;(8)肾功衰竭。

讨论 HELLP综合征是妊娠高血压疾病的严重并发症之一,及时治疗或终止妊娠,孕妇的死亡率不高;若不及时诊治,在此基础上并发肝破裂,死亡率极高。自1844年Abercombie首次报告后至1995年,150年中文献报道仅200例^[1,2]。文献报道肝被膜下血肿病人,肝脏广泛或局部梗死,肝门周围广泛灶样肝实质坏死及出血^[1,3],淤胆、脂肪变性^[1],肝细胞浑浊肿胀^[4]。凝血因子合成减少(主要为因子V、VII、II减少),血小板降低,继发融合性肝坏死^[5,6]。若肝破口小,出血不多,少数可得以生存,在生存病例中,血肿可逐渐消散,在下次妊娠时一般不会再发。

肝破裂出血通常发生于妊娠晚期或产后48h内。先有突然发生的右上腹痛,继之出现肝区压痛、弥漫性腹痛和腹膜炎体征。半数以上患者发生休克,伴有血红蛋白或血细胞压积迅速下降。诊断主要依赖于放射线检查和剖腹探查。腹部CT检查是敏感而特异的诊断方法。超声、肝/脾核素扫描和血管造影也有助于诊断。诊断性腹腔穿刺可证实腹腔内出血。破裂的肝内血肿如不作有效治疗,没有生存者。如血肿尚未破裂,可作内科保守治疗。如果肯定或怀疑肝被膜破裂,应立即手术剖腹。手术时,引流血肿,应用填塞、缝合和(或)肝叶切除等方法进行止血^[7]。

本例患者妊娠32周时出现腰背部疼痛,头晕、视物模糊,可能已存在肝被膜下血肿。患者入院时清醒,回答切题,

血压偏高；入院后病情急转直下，仅用解痉药后，血压迅速下降，考虑路途颠簸导致肝破裂腹腔内出血，失血性休克；经过积极抗休克，并立即手术终止妊娠，最终因肝脏破口大，属严重肝破裂（Ⅳ级），虽经积极处理，仍不能挽救生命。考虑到肝被膜下血肿的患者，应尽量减少搬动，请有关专家会诊，避免严重肝破裂大出血。患者系外地来京务工人员，孕期从未行围产保健，在妊高征、HELLP综合症基础上并发肝破裂大出血，因此对流动人口应加强围产保健及高危孕产妇的管理。

（本文图1~2见插图1-2）

参 考 文 献

- Aziz S, Merrell RC, Collins JA. Spontaneous hepatic haemorrhage during pregnancy. Am J Surg, 1983, 146: 680-682.
- Schwartz ML, Lien JM. Spontaneous liver hematoma in pregnancy not clearly associated with preeclampsia: A case presentation

and literature review. Am J Obstet Gynecol, 1997, 176: 1328-1333.

- 3 Hibbard LT. Spontaneous rupture of the liver in pregnancy: A report of eight cases. Am J Obstet Gynecol, 1976, 126: 334-338.
- 4 中华医学会北京分会. 先兆子痫并发肝破裂. 中华妇产科杂志, 1988, 23: 310-311.
- 5 徐克成. 妊娠期肝病的处理. 徐克成, 主编. 消化病现代治疗. 南京: 江苏科学技术出版社, 1993. 402-408.
- 6 Bacq Y, Riely CA. The liver in pregnancy. In: Schiff ER, Sorrell MF, Maddrey WC, et al. Schiff's Diseases of the Liver. 8th ed. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1999. 1337-1356.
- 7 Visser W, Wallenburg H. Temporising management of severe preeclampsia with and without the HELLP syndrome. BJOG, 1995, 102: 111.

（收稿日期: 2005-08-17）

（本文编辑: 高雪莲）

• 病例报告 •

新生儿弥漫性皮肤肥大细胞增生症一例

成玲 朱彦波 雷衍蔚 黎浴曦

患儿男，1 d，出生时即见全身皮肤潮红，伴多处皮疹，给予3%硼酸水湿敷皮疹，皮疹颜色一度变淡，当患儿哭闹剧烈时皮疹颜色明显变深，呈暗红色，或者摩擦皮肤后局部出现潮红、风团样隆起。生后第2天，颜面、手足、腹部等处的皮疹上出现黄豆大小的水疱，疱液澄清，以后水疱逐渐增多，并向躯干蔓延，部分水疱增至蚕豆大，自行破溃形成浅表溃疡，溃疡结痂。患儿为足月剖宫产，父母均体健，非近亲婚配，其母在怀孕期间每天进食鸡蛋等高蛋白质食物较多，家庭中无类似病史。体格检查：发育正常，营养良好（出生体重4000 g），系统检查未见异常。皮肤科检查：全身皮肤可见多处大小、形状不等的斑块和结节性皮疹，表面似橘皮或橡皮，呈暗红色，压之褪色，质地稍硬，以皮肤皱褶处最明显，下腹部、腹股沟可见散在的黄豆大小水疱，疱壁紧张，疱液澄清，尼氏征（-）（图1）。全身皮肤可见散在的浅表溃疡或结痂。实验室检查：血常规示白细胞计数 $25.4 \times 10^9/L$ ，尿、粪常规正常。未加热的血清反应素（试验）[unheated serum reagent (test) USR]、HIV-Ab、RUV-Ab、CMV-Ab、HSV-Ab、TOX-Ab、TD-PA等均阴性，染色体检查报告核型诊断意见46XY。腹部B超：肝脾未见异常。病变部位皮肤活检病理检查（HE染色）示表皮正常，基底层黑素增加，真皮内大量细胞浸润，Giemsa染色（ $\times 400$ ）示真皮内多数圆形或椭圆形

肥大细胞，胞质中有异染颗粒，周围有淋巴细胞浸润，病理诊断为肥大细胞增生症（图2）。结合临床，诊断为新生儿弥漫性皮肤肥大细胞增生症。

讨论 皮肤肥大细胞增生症（mastocytosis）亦称色素性荨麻疹，是一种少见的慢性皮肤病，病因不明，一般无遗传史或家庭史，损害随年龄增长也可自然消退。本病发生于皮肤者占90%，也可累及肝、脾、甲状腺、骨髓及淋巴结等。从婴幼儿开始皮肤出现黑褐色斑或斑丘疹，一般无炎症现象及痒感，用钝器在皮损处摩擦，片刻局部出现潮红、风团样隆起（Darier征），这是临床重要诊断依据，结合组织病理改变容易诊断。但应与下列疾病相鉴别：（1）固定性红斑：与药物过敏有关，任何年龄均可发生，Darier征阴性；（2）雀斑样痣：起于婴幼儿，皮损数目不定，形态不一，Darier征阴性；（3）多发性神经纤维瘤的咖啡斑：幼年发生，形态大小不一，并有发育障碍、智力迟钝和精神异常，Darier征阴性。结合组织病理改变，不难鉴别。本例弥漫性皮肤肥大细胞增生症是肥大细胞增生症中的一型，目前无特效疗法，本例采用抗组胺药、较大剂量的维生素E及维生素C治疗，有一定疗效，但远期效果有待进一步观察。

（本文图1~2见插图1-2）

（收稿日期: 2004-12-08）

（本文编辑: 郎素慧 刘菲）