

• 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⁺₃ 周。平素月经规律, 孕期末行产前保健。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。3 d 后睡眠中突然出现四肢抽搐、持续 1 min, 5 min 后清醒。送石景山医院, 血压 180/100 mm Hg, 诊断: 产前子痫。给予安定 10 mg 静推, 硫酸镁 5 g 静注, 硫酸镁 7.5 g 静滴维持。急送我院, 血压 162/129 mm Hg, 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 22 cm, 腹围 105 cm, 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 150/130 mm Hg, 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⁺₃ 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 100 ml 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、肝隔间隙异常回声、肝被膜下出血? 腹腔穿刺抽出不凝血; 化验: 血红蛋白由 160 g/L 降至 70 g/L, 血球压积 0.451 降至 0.25, 血小板计数 $45 \times 10^9/L$, AST 428 U/L, ALT 178 U/L, 乳酸脱氢酶 1156.9 U/L, 血尿素氮 5.74 mmol/L, Gr 85.5 $\mu\text{mol/L}$, Ua 567.9 $\mu\text{mol/L}$; 血清总蛋白 39.7 g/L、白蛋白 18.7 g/L; 血气: pH 7.226, PO₂ 125.3 mm Hg, PCO₂ 25.7 mm Hg, BE - 15.6 mmol/L, HCO₃⁻ 10.4 mmol/L, SO₂ 98%; PT 12.2 s, PA 111%, 纤维蛋白原 3.7 g/L, 血浆部分凝血酶原时间 32.4 s, 国际标准化比值 3.7, 血浆 D-二聚体: 3.58 $\mu\text{g/ml}$; 尿蛋白 500 mg/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 2000 ml 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 20 cm × 25 cm × 2 cm (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。并置盆腔引流管。术中患者一直无尿, 升压药维持血压 90/70 mm Hg, 失血约 4000 ml (含腹腔积血 2000 ml), 给予输血 4400 ml, 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, 引流血性液体多; 生命体征不平稳, 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⁺₃ 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 Abercombe 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复发。

肝破裂出血通常发生于妊娠晚期或产后 48 h 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 综合征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妇的管理。

(本文图 1~2 见插图 1-2)

参 考 文 献

- 1 Aziz S, Merrell RC, Collins JA. Spontaneous hepatic haemorrhage during pregnancy. *Am J Surg*, 1983, 146: 680-682.
- 2 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, 父母均体检, 非近亲婚配, 其母在怀孕期间每天进食鸡蛋等蛋白质食物较多, 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(一)(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 reagin (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)