

DOI:10.3724/SP.J.1008.2009.00462

• 病例报告 •

# 系统性红斑狼疮合并产后溶血性尿毒症综合征 1 例报告

## Systemic lupus erythematosus complicated with postpartum hemolytic uremic syndrome: a case report

周健淞, 邵命海, 何立群

上海中医药大学附属曙光医院肾病科, 上海 200021

[关键词] 系统性红斑狼疮; 产后溶血性尿毒症综合征

[中图分类号] R 714.7; R 593.241

[文献标志码] B

[文章编号] 0258-879X(2009)04-0462-02

产后溶血性尿毒症综合征(postpartum hemolytic uremic syndrome, PHUS)是产科临床上少见的危急重症,起病急,进展快,病死率高。我院收治 1 例系统性红斑狼疮(systemic lupus erythematosus, SLE)合并 PHUS 的患者,经抢救无效死亡,现将诊治经过及体会报告如下。

### 1 临床资料

患者 30 岁,孕 1 产 1,因“发热伴纳差乏力、稀水样便 25 d”于 2007 年 10 月 26 日收入我院。患者 2006 年 9 月怀孕后出现头晕乏力,进行性加重, Hb 61 g/L, PLT  $152 \times 10^9$ /L, 当地医院考虑为营养不良性贫血,于妊娠 30 周时输浓缩血小板 10 u、少浆血 200 ml 后行剖腹产,术中见草绿色羊水,大量腹水。产后 20 d 即出现皮肤黄染,小便酱油色,伴有呕吐乏力, Hb 29 g/L,尿含铁血黄素(+),酸溶血、蔗糖溶血、冷热溶血试验均为(+),外院血液科会诊考虑为溶血性贫血可能。2007 年 7 月转至该院风湿科,查 PLT  $54 \times 10^9$ /L,网织红细胞计数 0.109 5, ANA(+),抗 dsDNA 抗体 10.035 IU/ml,补体 C<sub>3</sub> 0.52 g/L, Coomb's 试验(+++),诊断为 SLE。骨穿示:骨髓增生活跃,粒系 0.50,红系 0.30,未见巨核细胞。予以甲泼尼龙 80 mg/d,环孢素 25 mg, 2 次/d。其间白细胞、血小板持续下降,遂予甲泼尼龙逐渐减量。自述 2007 年 10 月 1 日减至 20 mg/d 时患者无明显诱因出现发热,最高达 39.5℃,伴有乏力纳差,稀水样便,遂自行将甲泼尼龙加至 48 mg/d,4 d 后又减为 40 mg/d 继续服用 2 周,体温仍未退,故再次加量至 80 mg/d。2007 年 10 月 25 日晚至我院急诊, T: 37.3℃, HR: 92 次/min, R: 19 次/min, BP: 100/60 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa)。查体:见贫血貌,未见面部双颊红斑,浅表淋巴结未触及肿大,巩膜无黄染,心脏听诊无明显异常,双肺呼吸音粗,可闻及少量湿音,双下肢无水肿,四肢多处散在瘀斑。查血 WBC  $11.1 \times 10^9$ /L, N 0.848, Hb 51 g/L, PLT  $15 \times 10^9$ /L, 24 h 尿量维持在 400~1 000 ml。2007 年 10 月 26 日查出尿蛋白(++)、Scr 283 μmol/L; B 超:左肾积水,脾大,腹腔积液;凝血功能无异常。2007 年 10 月 29 日查 BUN 43.1 mmol/L, Scr 558 μmol/L,因肾功能进行性恶化故转肾脏科,予以头孢曲松钠、左氧沙星控制感染,

甲泼尼龙抑制免疫,碳酸氢钠纠酸等对症处理及支持治疗。检查回报:TB 27 μmol/L, IBIL 9 μmol/L, LDH 445 IU/L; Fbg 3.1 g/L, D-Dimer 2.5 mg/L; 3P 试验(-), FDP(-); Coomb's 试验(-);血培养:革兰阴性菌(+);咽拭子培养见白色念珠菌;外周血涂片见破碎红细胞;心电图:低电压。根据临床症状及实验室检查,拟诊为 PHUS,经抗感染、纠正酸中毒及电解质紊乱等对症治疗,输注三洗红细胞 800 ml 等支持治疗。2007 年 11 月 2 日复查 BUN 35.5 mmol/L, Scr 290 μmol/L, K 3.4 mmol/L, Ca 1.66 mmol/L; 血 WBC  $17.8 \times 10^9$ /L, N 98.1%, Hb 51 g/L, PLT  $11 \times 10^9$ /L。肾功能逐渐恢复,但感染仍未得到控制。20:00 患者面色苍白,气急,咳大量粉红色泡沫样痰, HR: 140 次/min, BP: 100/65 mmHg, 双肺满布哮鸣音,考虑心衰发作,经强心、扩冠、平喘等治疗后无明显好转,急查胸片:(1)两肺炎;(2)肺瘀血;血钾:2.5 mmol/L。予 NS 50 ml+10% KCl 20 ml 静注,联用左旋氧氟沙星加强抗感染,并予盐酸氨溴索(沐舒坦)止咳化痰,经以上处理症状稍有缓解。2007 年 11 月 3 日 10:00 患者突然出现神志昏迷,脉率微弱,面色苍白,四肢厥冷,血压测不出,点头样呼吸,心率、呼吸呈进行性下降,急予心肺复苏,但心率、呼吸、血压一直未恢复,家属放弃气管切开等积极抢救措施,至 10:30,患者心跳、呼吸停止,大动脉搏动消失,心电图呈等电位线,宣告临床死亡。

### 2 讨论

PHUS 由 Robson 于 1968 年首先提出,至今国内外已有 200 余例报道。虽然多发生在产后,但也见于妊娠早、中、晚期<sup>[1]</sup>。近年来由于对该病认识的提高,治疗手段的进步,病死率逐步下降,经血浆置换治疗后的存活率达 80%~90%<sup>[2]</sup>。

2.1 诊断与治疗 目前 PHUS 尚无统一的诊断标准,凡妊娠过程中或分娩后一段时间(通常发生于正常分娩 48 h 以后,经历一段无症状的间隔期, McCrae 等<sup>[3]</sup>统计从分娩到诊断的平均时间为 26.6 d,最长可以达 180 d)内有微血管溶血性贫血、血小板减少与肾功能衰竭的临床表现者即应考虑本病的可能,肾活检有助于诊断。PHUS 的治疗主要包括血浆

[收稿日期] 2008-10-07

[接受日期] 2008-11-08

[作者简介] 周健淞, 硕士生. E-mail: zhoujiansong82@163.com

置换、透析、改善微循环及应用免疫抑制剂、抗凝解聚、抗感染、纠正酸中毒及电解质紊乱等等,但很多治疗尚存争议。据文献<sup>[4]</sup>报道,血浆置换乃本病首选的治疗手段。

2.2 死因分析 (1)患者尿蛋白(++),血红蛋白及血小板减少,补体 C<sub>3</sub>降低,抗 dsDNA 抗体(+),抗核抗体(+),SLE 诊断明确。患者不规则使用糖皮质激素,导致 SLE 控制不稳定,病情加重;(2)在不具备血浆置换条件下,没有输入新鲜冰冻血浆,以补充血浆中缺乏的抑制血小板聚集因子;(3)为纠正低血钾及严重贫血,患者补液、输血过多过快,容量负荷过重,诱发急性心功能衰竭;(4)电解质紊乱,尤其是血钾、钙偏低,经补充后仍未纠正,加重心肌细胞损伤;(5)抗凝治疗较保守,可能因心肺微血栓而形成栓塞,导致心肺功能衰竭;(6)并发细菌与真菌二重感染,在感染未有效控制的情况下,运用糖皮质激素,使感染更加难以控制,从而形成菌血症,导致感染性休克;(7)抢救不积极,因家属要求而放弃气管切开行机械通气。

综上所述,本病的诊断主要依据临床症状、实验室检查以及肾脏病理,但应根据患者身体情况和病情综合考虑肾穿刺的必要性,把握穿刺的时机。对于本例患者治疗的失败,客观上医院不具备血浆置换的条件,未能实施目前疗效确切

的治疗方法。主观上对本病的认识不够,在诊断和治疗上都缺乏经验,对病情的发展变化没有引起足够重视,抗感染、补液等细节处理不到位,患者同时还患有 SLE,使病情瞬息万变,始料不及。

#### [参考文献]

- [1] Chen M J, Tien H F, Ho H N. Treatment of thrombotic microangiopathy in pregnancy with plasma exchange: a report of two cases[J]. J Formos Med Assoc, 2002, 101: 895-863.
- [2] Alsina Segui E, Martín Conde M, Craver Hospital L, Fernández Giráldez E. Postpartum hemolytic uremic syndrome: a rare entity and a treatment challenge[J]. Nefrologia, 2008, 28: 120-121.
- [3] McCrae K R, Samuels P, Schreiber A D. Pregnancy-associated thrombocytopenia: pathogenesis and management[J]. Blood, 1992, 80: 2697-2714.
- [4] Karam J S, Pitiranggon P, Wheat H, Stefanick B, Venuto R C. Postpartum hemolytic uremic syndrome in a patient with pre-existing hypertension and resolving preeclampsia [J]. Clin Nephrol, 2007, 68: 38-41.

[本文编辑] 尹 茶