

血友病并 Rh 阴性血的右肾破裂患者抢救成功一例

卢童^{1,2}, 张远帅¹, 龚化¹, 杨刚¹, 彭轶辉¹, 陈懿¹, 熊鹰³

- 1. 天门市第一人民医院泌尿外科, 湖北 天门 431700;
- 2. 武汉科技大学职业危害识别与控制湖北省重点实验室, 湖北 武汉 430081;
- 3. 长江大学附属第一医院泌尿外科, 湖北 荆州 434000

【关键词】 肾破裂; 血友病; Rh 阴性; 休克; 弥散性血管内凝血
 【中图分类号】 R554^{+.1} 【文献标识码】 D 【文章编号】 1003-6350(2021)13-1761-02

血友病是一类以凝血酶合成障碍为主要特点的具有自发出血倾向的遗传性疾病^[1], 包括血友病 A 型、血友病 B 型、血管性血友病等不同类型, 其中以血友病 A 型最为常见。Rh 血型系统是除 ABO 血型系统以外的另一类重要的血型系统, 其中 Rh 阴性血在我国人群中所占比例仅为 0.3%^[2], 属于稀有血型。血友病且合并 Rh 阴性血的患者一旦发生实质器官破裂, 因凝血功能障碍更容易引起大量失血导致低血容量性休克, 且因 Rh 阴性血的血源稀缺, 往往导致病情凶险且治疗困难。现将本院收治的 1 例血友病并 Rh 阴性血的右肾破裂患者诊疗经过报道如下:

1 病例简介

患者, 男, 31 岁, 因“右侧腰腹痛 2 d”于 2020 年 12 月 20 日入院, 查体: 体温(T) 36.5℃, 脉搏(P) 152 次/min,

呼吸(R) 25 次/min, 血压(BP) 90/66 mmHg (1 mmHg=0.133 kPa), 神志淡漠, 皮肤、睑结膜及甲床色泽苍白, 双侧桡动脉搏动细速, 右侧腰腹部明显膨隆并紧张, 剑突下及双臂均可见皮肤瘀斑, 持续导尿见血性尿液。询问亲属均否认近 2 d 有外伤史, 既往曾于 2 年前诊断为“血友病 A 型”, 并有长期的中度抑郁症病史, 均未进行规范治疗。CT 可见右肾周巨大血肿, 肾下极与血肿混杂, 结构不清, 血肿向盆腔延续, 伴有腹腔积液, 腹腔其他脏器未见明显损伤表现。血常规: 血红蛋白(HGB) 31 g/L, 血小板(PLT) 96×10⁹/L; 凝血功能明显异常: 凝血酶原时间(PT) 16.4 s, 活化部分凝血活酶时间(APTT) 123.3 s, 纤维蛋白原(Fib) 1.18 g/L, 抗凝血酶 3 (AT3) 46%; 血型全套: B 型, Rh 阴性。入院后 20 min, 患者血压呈进行性下降, 低至 70/42 mmHg。根

基金项目: 湖北省卫生健康科研基金(编号: WJ2019H208、WJ2017Q043)
 通讯作者: 卢童, E-mail: 463703338@qq.com

[11] 王玲, 张银, 李悦, 等. 非侵入式经颅直流电刺激对脑卒中后失语症的临床效果研究[J]. 四川大学学报(医学版), 2018, 49(5): 815-816.
 [12] 吴冰. 重复经颅磁刺激对脑卒中后失语症患者语言恢复的影响[J]. 黑龙江科学, 2019, 12(2): 58-59.
 [13] 朱瑜. 经颅直流电刺激对卒中患者失语症康复效果的影响[J]. 慢性病学杂志, 2019, 19(7): 1097-1098, 1101.
 [14] HAGHIGHI M, MAZDEH M, RANJBAR N, et al. Further evidence of the positive influence of repetitive transcranial magnetic stimulation on speech and language in patients with aphasia after stroke: results from a double-blind intervention with sham condition [J]. Neuropsychobiology, 2017, 75(4): 185-192.
 [15] 崔璨. 经颅磁刺激联合言语康复治疗对脑卒中后非流畅性失语症的疗效及 QOL 评分的分析[J]. 浙江临床医学, 2019, 21(4): 515-516, 519.
 [16] 常利. 低频重复经颅磁刺激治疗急性脑梗死后运动性失语的临床观察[J]. 神经损伤与功能重建, 2018, 13(1): 53-54.
 [17] 樊影娜, 赵佳. 低频 rTMS 对急性脑梗死后运动性失语的疗效观察[J]. 中国康复, 2016, 31(1): 28-30.
 [18] 闫芳, 臧卫周, 张杰文, 等. 双侧 rTMS 治疗脑梗死后失语症的临床研究[J]. 中国实用神经疾病杂志, 2018, 21(2): 129-132.
 [19] 赵瑞霞. 低频重复经颅磁刺激对脑卒中后非流畅性失语患者的影响[J]. 实用中西医结合临床, 2019, 19(10): 99-101.
 [20] HU XY, ZHANG T, RAJAH GB, et al. Effects of different frequencies of repetitive transcranial magnetic stimulation in stroke patients with non-fluent aphasia: a randomized, sham-controlled study [J]. Neurol Res, 2018, 40(6): 459-465.
 [21] POSTMAN-CAUCHETEUX WA, BIRN RM, PURSLEY RH, et al. Single-trial fMRI shows contralesional activity linked to overtaking errors in chronic aphasia patients [J]. J Cogn Neurosci, 2010, 22(6): 1299-1318.
 [22] HEATH S, MCMAHON KL, NICKELS LA, et al. An fMRI investigation of the effects of attempted naming on word retrieval in aphasia [J]. Front Hum Neurosci, 2015, 26(9): 291.
 [23] TILLEMA JM, BYARS AW, JACOLA LM, et al. Cortical reorganization of language functioning following perinatal left MCA stroke [J]. Brain Lang, 2008, 105(2): 99-111.
 [24] SHAH PP, SZAFLARSKI JP, ALLENDORFER J, et al. Induction of Neuroplasticity and Recovery in Post-Stroke Aphasia by Non-Invasive Brain Stimulation [J]. Front Hum Neurosci, 2013, 7: 888.

(收稿日期: 2021-01-20)

据病史考虑为:(1)右肾破裂;(2)低血容量性休克;(3)血友病;(4)弥散性血管内凝血(DIC)。遂在积极抗休克治疗的同时,立即行剖腹探查术,采用右侧腹直肌切口,打开腹腔后见不凝血约 1 000 mL,吸净积血后,见右侧腹膜后巨大血肿将升结肠向内前方推移,打开结肠旁沟和肾周筋膜,可见血肿自膈下延续至盆腔,清除肾周血肿后见右肾下极明显破裂,遂钳夹切断肾蒂,离断输尿管,移除右肾,观察腹膜后手术区有多处渗血,呈不凝血,以明胶海绵对渗血处仔细填压,于腹膜后及盆腔留置引流管两根,关闭腹腔结束手术。术中及术后输注浓缩红细胞、冷沉淀及冰冻血浆,每 8 h 检测凝血功能,每 12 h 检测血常规。术后第二日 HGB 提升至 44 g/L,APTT 下降至 57.7 s,患者神志渐恢复,复查 B 超未见腹腔内及腹膜后手术区域明显积血。随后予以凝血因子Ⅷ静脉输注,患者情况逐渐改善。术后 2 周,HGB 98 g/L,PLT $458 \times 10^9/L$,PT 13.1 s,APTT 46.7 s;术后 4 周,HGB 122 g/L,PLT $180 \times 10^9/L$,PT 12.2 s,APTT 40.9 s。于术后 1 个月出院,嘱患者每周来院复诊并输注凝血因子Ⅷ。

2 讨论

肾破裂在泌尿系统损伤中较为常见,一般情况下,不伴有其他重要脏器损伤的单纯的单侧肾损伤,如能及早发现并及时就医,根据不同损伤程度分别采取保守治疗、介入治疗及手术治疗等方式大多预后较好。而本例患者因同时具有多种危险因素而导致病情更为复杂,治疗难度明显增大。原因如下:(1)本例为血友病 A 型患者且既往未接受规范治疗,体内凝血因子Ⅷ水平低下导致明显的凝血功能障碍^[1],发生诸如肾脏一类的实质器官破裂时更容易引起剧烈出血,而且进一步导致手术中止血更加困难,术后手术区域再次出血的风险也大大增加。(2)患者为罕见的 Rh 阴性血型,此类血型血源稀缺,大大增加了输血治疗的难度^[4]。(3)患者有长期中度抑郁症病史,导致其与家人及外界极少沟通交流,并且抑郁症患者常有较强的“病耻感”^[5],对自身遭遇的伤病往往不愿告知家人甚至医护人员,而抑郁症患者的家属大多存在一定的心理健康问题^[6],导致对患者的关注度下降,对患者身体状况发生的严重问题认知迟缓。本例患者在初发腰

腹疼痛症状 2 d 后才到医院就诊,病情延误导致治疗更加困难。而且在术后意识恢复后,患者仍然拒绝与医护进行语言交流,使得医护始终无法了解患者是否存在外伤等导致肾破裂的致病因素。(4)患者入院时已呈 DIC,表现为 APTT、PT、Fib、AT3 等指标均明显异常,手术创面也出现多处以不凝血为特点的渗血面,术后继发性出血及多器官功能衰竭的风险明显增加。

回顾此患者的治疗过程,总结经验如下:(1)此类患者一旦明确为肾破裂导致的失血性休克,宜尽快手术探查,必要时为挽救患者生命应果断切除患肾。因 Rh 阴性血源稀缺,通过输血补充血红蛋白十分困难,所以通过手术尽快控制较大的活动性出血可避免患者血红蛋白进一步下降导致更加严重的后果。(2)术中和术后的成分输血对挽救患者生命尤为重要。浓缩红细胞可提高患者血红蛋白水平,冰冻血浆和冷沉淀中含有包括凝血因子Ⅷ在内的多种凝血因子及纤维蛋白原,可对患者因血友病及 DIC 导致的凝血功能障碍进行有效调节,防止手术创面在术后继续大面积渗血加重休克。(3)诊治过程中有效应用多学科合作模式(MDT)可充分发挥诸如重症医学科、血液科、输血科等学科的专业优势,大大提高救治效率。

综上所述,血友病并 Rh 阴性血的肾破裂伴低血容量休克的患者病情非常凶险,准确评估病情、及时采取有效救治手段并充分发挥多学科合作优势是成功挽救患者的重要途径。

参考文献

- [1] 刘嘉榆,郑梦琪,陈菡,等.血友病基因治疗的研究进展[J].健康研究,2020,40(4):421-425.
- [2] 秦强国,杨瑞芳,胡霄.浅析 Rh 阴性血源管理与建设[J].心理月刊,2019,14(21):229.
- [3] 张婉,陈姝.血友病的治疗现状与研究进展[J].现代医药卫生,2019,35(11):1680-1683.
- [4] 梁静,杨丽萍,刘雯,等. Rh(D)阴性患者紧急抢救输血中应用“配合型输血”的回顾性分析[J].临床输血与检验,2016,18(6):597-601.
- [5] 亢昕,王云香.抑郁症患者病耻感与应对方式及社会支持的相关性分析[J].世界最新医学信息文摘,2019,19(31):112,116.
- [6] 邹智俊,刘清莹.重度抑郁症患者家属心理健康状况及生活质量[J].中国健康心理学杂志,2018,26(3):330-333.

(收稿日期:2021-01-27)