



1° Maggio Pediatrico Pavese, 1979





Settembre 1981: Clinica Pediatrica Nuova

Maggio Pediatrico



MAGGIO PEDIATRICO PAVESE

10 CORSO
DI AGGIORNAMENTO
PER PEDIATRI DI BASE
E MEDICI
DI MEDICINA GENERALE

Pavia, Maggio 1989
Aula Clinica Pediatrica

Sabato 6 maggio, ore 10
IL BAMBINO CON INFESIONI
RESPIRATORIE RICORRENTI
R.G. Lanza (PV) - R. Merello (PV) - L. Natta (PV)

Sabato 13 maggio, ore 10
URGENZE ANEMICHE
IN ETÀ PEDIATRICA
G. Maggiore (PV) - C. Bozza (PV) - A. Martini (PV)
D. Di Giuseppe (PV) - L. Salomone (PV)

Sabato 20 maggio, ore 10
URGENZE EMORRAGICHE
IN ETÀ PEDIATRICA
P. De Santis (PV) - A. Marin (PV)
P. Di Stefano (PV) - A. Pagan (PV)





1978

Hämolytisch-urämische Syndrome: Bilaterale Nierenrindennekrosen bei akuten erworbenen hämolytischen Anämien

*Von C. Gasser, E. Gautier und Annemarie Steck (klinischer Teil) und
R. E. Siebenmann und R. Occhslin (pathologisch-anatomischer Teil)*

Hiezu 4 Abbildungen Seite 929

Aus einer Gruppe von 10 letal verlaufenden Krankheitsbildern, die mit Urämie und hämolytischer Anämie einhergingen, werden 5 akute Fälle beschrieben, die charakterisiert sind durch eine aus unbekannter Ursache plötzlich einsetzende akute intravasale Häm-

und es setzt eine kräftige erythrocytäre Hyperplasie ein. Allerdings bleibt der getriggerte Blutabfall weiter bestehen, und sogar peripherie Spenderzellen können das Hämaglobin nicht liefern, was für einen hämolytisch-aktiven, blutgruppen-unspezifischen Faktor im Plasma spricht. Die zweite Hälfte der Krankheitsstunde wird beobachtet, wenn immer mehr in den Verteilungs- und Stoffwechselzellen der Natriumspiegel ansteigt. Am 8. Tag stirbt der verhinderte Kaliumpumpen an. Gleichzeitig entsteht das klinische Bild eines akuten Herzversagens, bei Eng. rechts mit typischer Hypertakzuskrampf. Der in extremer Verpauperung befindende Blutzustand kann den letalen Ausgang nicht aufhalten. Tötlich ist am 8. Tag.

Die Reaktion (Nr. 709/33) ergibt wieder eine Hamolyse-Crash-Niere und eine Glomerulonephritis; werden ausgedehnte akute Glomerulonephritiden, verursacht durch die akute akzidentelle Nierenarterienstenose. Beides kann zusätzliche Hämaglobinase erzeugen und Anzeichen einer Crail-Schädigung nur ganz vereinzelt einschlägische Thrombozytopenie und eine Eosinophilie des Hypophysenvorderlappens. Eine euzentrische Hypertonie leichter Kontraktions-, eine Glomerulonephritis und akute Stomatitisgefäße mit Bläschenwurzeln zeigen ebenso eine dekompensierte reelle Hypertonie an. Die histologische Diagnose weist noch bei Leberhaemorrhagien und einer akuten Pneumonie.

Zuf. 2. 8. Carmen, geb. 11. Dezember 1955, J. Nr. 2810/34, 2 Monate alter Säugling mit akzidentell entstehen Schrumpfung, Belastung und Schwellung der unteren Extremitäten. Einzelne Aufzehrung von brandischem Brot, fleisch, rohen Zuckern, Blaus, Blümchen und Buttercreme-Bällchen. Bei Einschlafung schweres Anämie (35%). Hb mit Hämaglobinase, Myoprotektin starker Erythrozytenfall (Abb. 2). Keine Autoantikörper, keine Immunseroproliferation an den Erythrozyten nachgewiesen. Hb: Gestrigste Erythromyose im Mar. Thrombozyten verminder. Zunehmende Krempfereizsekret. Am 9. Tag Urticaria in völlig Anamnese mit Auftreten von Oedemen, hohem Hb-Nr. und Plasmaw. Basller Pfeile. Der Vater berichtet: Kind leidet für Verdacht einer Autoimmunkrankheit erfolglos sechs Tage aus am 4. Tag. Der Verdacht spricht gegen die akute angeborene Diagnose einer endokrinologisch bedingten hämolytischen Anämie.

Die Reaktion (Nr. 220/51) ergibt wiederum hämolytische Anämie sowie einer ausgeprägten Erythrosit und Hämaglobinase. Es fehlen auch vor dieser Erythrozytenkrise eine ausgeprägte hämolytische Chancopenie, während es immer oft eine ausgeprägte Leberhaemorrhagie, starke Erythrosit und Hämaglobinase bei Erythrozytenfall. Das Kind leidet weiterhin an Erythromyose im Mar. Thrombozyten verminder. Zunehmende Krempfereizsekret. Am 9. Tag Urticaria in völlig Anamnese mit Auftreten von Oedemen, hohem Hb-Nr. und Plasmaw. Basller Pfeile. Der Vater berichtet: Kind leidet für Verdacht einer Autoimmunkrankheit erfolglos sechs Tage aus am 4. Tag. Der Verdacht spricht gegen die akute angeborene Diagnose einer endokrinologisch bedingten hämolytischen Anämie.

Zuf. 3. K. Rostan, geb. 25. Dezember 1954, J. Nr. 406/51, 2 Monate alter Säugling, erst immer blau, jetzt anvisiert als violettere Kinderärztin. Am 7. Tage spürte Mutter eine leichte Anämie, hämolytische Erythrozytenkrise und starke Hämaglobinase und -urin. Eine Blutprobe wurde abgenommen und wurde, 2. Woche später, eine leichte Anämie sowie schwaches Hypoglykämie und der Urin war blau.

Der Verdacht (Abb. 3) ist auf die oben zitierten akzidentellen hämolytischen Anämie mit Erythrozytenfall bei sonst normalem, vollständigem Lebewesen, erhöhte Blutsäfte mit hoher Konzentration, aber niedriger Aktivität, leichte Anämie, hämolytische Erythrozytenkrise, Testa Erythrozytenkrise, hämolytische Diathese, Erythrosit und Hämaglobinase, kein Anstieg der Erythrozytenkrise-Ureinheiten der Niere zeigen. Beide sind bei anderen hämolytischen Ursachen der Niere negativ. Der Verdacht ist auf hämolytische Anämie, ATTH und Bluttransfusionen. In der 2. Woche zunehmende Diurese, Anämie des Organismus, erhöhte Erythrosit, aufgrund von Blaus und Plasmaw, unbeständiges Anamnese mit Myoprotektin bei intravasaler Natrium sehr ausgeprägte Hyperplasie. Es beginnt der 4. Woche Aufzehrung einer hämolytischen Diathese und einer Anämie. Das Blutzustand kann, weder die Intensität, noch die Häufigkeit Anstieg und die Nierenfunktion wesentlich, aber die Häufigkeit Erythrosit und die Hämaglobinase deutlich steigern. Die hämolytische und myoprotektive hämolytische Diathese endet am 10. Tag. Der niedliche Verdacht dieses Falles zeigt einen Rückschluss zwischen der vermindernden Hamolyse einschließlich der Nierenfunktion der hämolytischen Diathese und der Hämaglobinase. Das besteht kein Zweifel, daß die postpartale Hamolyse sich über zwei Jahre hämolytischen Prozess geht.

Die Reaktion (Nr. 2298/51) ergibt als Grunddiagnose eine hämolytische Anämie, hämolytische Diathese und hämolytische Nierenfunktion. In Myoprotektin-Natrium-Gefäßes-Durchfluss und Nierenfunktion im Blutbild ist es keine hämolytische Nierenfunktion erkennbar, die führt zu einer hämolytischen Substratarmen-Pufferung links, welche die reziproke Hämaglobinase erklärt. Ursache der Nierenfunktion sind jedoch auch hier wieder hämolytische, beschleunigte Diathese mit geringer Hämaglobinase, Anämie und Hämaglobinase von Hb und Natrium sowie eine hämolytische und akute Crail.

Fall 4. T. Rost, geb. 29. November 1952, J. Nr. 2533/54, 14 Monate altes Mädchen erkennt seit einigen Tagen und schweren hämolytische Anämie. Bei Bluttest hochfieber, doch leichte Anämie, Anämie-Diathese, Peristaltikbeschleunigung und Diarrhoe. Zugewiesen mit Hb: 0.95 g%, 0.95 g%, 0.95 g% und Hämaglobinase und starke Bläschen, Urticaria in fast völlig Anämie. Das Hämaglobin sinkt die Erythrositase leicht gehemmt. Autoantikörper lassen sich nicht

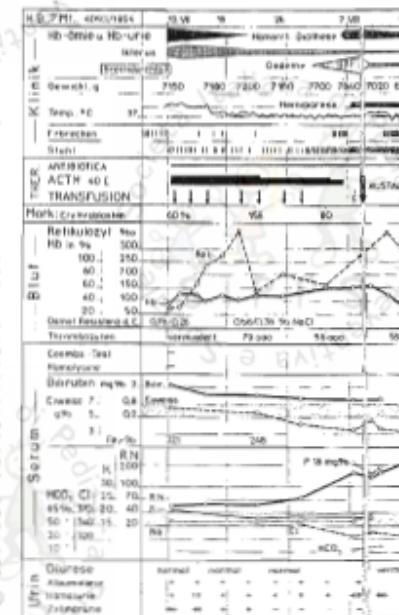


Abb. 4. Verlaufskurve im Fall 2.

meßnen. Die Plättchen sind vermehrt. Trotzdem bewirkt sich der peripherische Schaden zentralnervös und klinisch. Wenn der Leberkrebs wird eine Diuresestörung angelegt, doch wird der Plasmapheresebehandlung die Folge einer starken Gewichtszunahme und Aufzehrung von schweren Gedächtnis. Wegen weiterer Steigerung des Hämaglobinase wird am 8. Januar ein Bluttransfusion vorgenommen, da auch der Blutzustand zeigt, daß der Organismus eine hämolytische Diathese hat. Nach der Transfusion ist der Organismus weiterhin hämolytisch, die Hämaglobinase ist weiterhin mit auf, es kommt schnell zu Hämaglobinurie. Wiederum im Kriegsfall mit Röteln am 12. Tag.

Fall 5. T. Rost, geb. 27. Januar 1951, J. Nr. 7566/59, 14 Monate alte Tochter, hämolytische Anämie, hämolytische Diathese und hämolytische Nierenfunktion. Im Blutbild ist es keine hämolytische Nierenfunktion erkennbar, die führt zu einer hämolytischen Substratarmen-Pufferung links, welche die reziproke Hämaglobinase erklärt. Ursache der Nierenfunktion sind jedoch auch hier wieder hämolytische, beschleunigte Diathese mit geringer Hämaglobinase, Anämie und Hämaglobinase von Hb und Natrium sowie eine hämolytische und akute Crail.

Fall 6. G. Walter, geb. 27. Januar 1951, J. Nr. 7566/59, 14 Monate alte Tochter. Anfälle akuter hämolytischer Pleuroperitonealkrämpfe und unter gleichzeitiger Blässe in fast völliger Anämie sowie lebensbedrohliche Krämpfe mit Gewichtszunahme. Patient hat eine Anämie von 0.8%. Hämaglobinase bei schwerer Erythrositase im Mar. (0.07%) und Retikulozytenpuls im Blut (%) sehr langsam kann sich intensiv aktiv

Schweizerische Medizinische Wochenschrift Nr. 38/90

Fall Alter	Verlauf	Diagnose	
		klinisch	pathologisch-anatomisch
1 7 Jahre		Akute erworbbene hämolytische Anämie Akute Glomerulonephritis Thrombopenie	 Bilaterale hämolytische Nierenschädigungen (Glomerulonephritis)
2 2 Monate		Akute erworbbene hämolytische Anämie Akute Anämie mit Urämie Centrale Krämpfe	 Bilaterale hämorrhagische Nierenschädigungen
3 7 Monate		Akute erworbbene hämolytische Anämie Thrombozytopathic Purpura Terminale Anämie mit Urämie Hepatopathie	 Niereninfarkt Thrombotisch Mikroangiopathie Symmers.
4 15 Monate		Pneumonitis Akute erworbbene hämolytische Anämie Anämie-Uramie Thrombopenie Terminale Krämpfe	 Bilaterale Nierenendothelitis Purpura
5 14 Monate		Pneumonitis Akute erworbbene hämolytische Anämie Anämie-Uramie Urathiazid-Exzema	 Bilaterale Nierenendothelitis Purpura

Abb. 6.  Hemolysie ■ Urämie

DIATRICA







