

· 病例报告 ·

# 特殊症状的川崎病 3 例报告

李兰, 李运璧

(四川省人民医院儿科, 四川 成都 610072)

[中图分类号] R593.2 [文献标识码] E

川崎病(KD)已成为全世界幼儿发热性疾病中常见的疾病之一,其主要病理改变为全身性非特异性血管炎,多侵犯冠状动脉。因病因未明,临床表现复杂,全身多系统均可受累,一些呈现特殊症状的川崎病极易误诊,造成严重并发症。现将我院 3 例特殊症状的川崎病报道如下。

## 1 临床资料

例 1,男,2岁3个月,因发热 3 d,腹痛腹泻、呕吐 1 d 入院。查体:T 38.4℃,轻度脱水貌,口唇皲裂、潮红,腹部轻压痛,肠鸣音活跃。入院后持续高热,腹痛逐渐加重,压痛以右下腹为甚,血 WBC  $14.4 \times 10^9/L$ ,N 0.723,L 0.277,PLT  $232 \times 10^9/L$ 。儿外科会诊后,以急性阑尾炎转外科治疗,术中发现阑尾仅轻度充血水肿,而肠系膜淋巴结肿大明显,最大约 2 cm×2 cm 大小。术后诊断:单纯性阑尾炎,肠系膜淋巴结炎,经抗感染及对症治疗,仍发热。发热至第 10 天,体温降至正常,复查血 WBC  $22.6 \times 10^9/L$ ,PLT  $607 \times 10^9/L$ ,两者均比入院时明显升高,家属不愿进一步作心脏彩超检查,拆线后,自动出院。出院后 1 周,患儿出现双下肢疼痛,伴行走困难半天,再次入我科。查体:仅唇红干燥,双下肢肌力 4 度,再入院后第 3 天(整个病程的第 21 天),出现指趾端膜样脱皮,心脏彩超检查示:右冠状动脉起始部呈瘤样扩张,内径最宽处约 0.9 cm,瘤样扩张约 1.7 cm,左冠状动脉呈串珠样改变,前降支及旋支均受累,内径最宽为 0.6 cm,长约 2.2 cm。确诊为川崎病。治疗 14 d 后,双下肢疼痛缓解,可下地活动,血小板降至  $262 \times 10^9/L$ 。

例 2,男,6岁4个月,双下肢疼痛 5 d 入院。查体:双眼结膜充血,唇皲裂,双侧膝关节、踝关节肿胀

触痛,不红,以左侧为甚。追问病史,20 d 前因发热 5 d 入当地医院,诊断川崎病,静脉滴注人血丙种球蛋白(每日 1 g/kg,共 2 次)及阿司匹林治疗,仍发热,给予甲基强的松龙冲击治疗后,阿司匹林及泼尼松小剂量维持治疗,体温仍波动在 38℃ 左右,发热至第 14 天,才降至正常。入院查血 WBC  $11 \times 10^9/L$ ,N 0.53,L 0.33,PLT  $503 \times 10^9/L$ ,CRP(+),类风湿因子(-),抗“O”(-),抗 DNA、ANA、ENA 多肽均(-),双下肢摄片无骨性异常,彩超示冠状动脉无扩张,但发现左侧股静脉血流低于右侧,左侧膝关节囊肿胀,继续给予阿司匹林(每日 50 mg/kg)治疗 12 天后,双下肢疼痛、肿胀缓解,出院。

例 3,男,1岁1个月,因发热、阴囊红肿 3 d 入院。查体:手足无肿胀,阴囊皮肤红肿、粗糙,似皮革样。曾诊断“睾丸炎”,发热第 5 天出现肛周脱皮,血小板升高,确诊川崎病。病程第 11 天,出现指趾膜样脱皮。阴囊红肿消退,出现膜样脱皮。

3 例经确诊后,均给予静脉输注人血丙种球蛋白(IVIG)每日 1 g/kg 共两次,口服阿司匹林及潘生丁治疗。例 1 因错过了 IVIG 的最佳治疗时间,形成了巨大冠状动脉瘤,出院时无缩小,在随访中。例 2、例 3 出院时,给予小剂量阿司匹林继续治疗,随访 3 个月,心脏彩超冠状动脉无异常。例 2 双下肢功能完全恢复。

## 2 讨论

川崎病在我国有逐年增多的趋势,在日本和美国已经取代风湿热成为儿童获得性心脏病中最常见的疾病。因本病可产生明显的冠状动脉损害,从而导致严重的心肌梗死和猝死<sup>[1]</sup>。目前又无可以早期确诊本病的检验手段,因病变部位不同,症状特殊的

川崎病,极易误诊,从而错过了最佳治疗期,引起严重并发症。例1临床以腹痛、腹泻、呕吐为起病形式,而病损部位以肠系膜淋巴结及阑尾在前的KD在国内未见报道。由于起病形式特殊及家属的不配合,造成了冠状动脉严重病变,出现了发生率仅为5%的巨大冠状动脉瘤,严重损害了患儿的身心健康。由此可见,KD不仅有颈淋巴结病损,还可引起肠系膜淋巴结及阑尾特殊部位的病损。

美国多中心 IVIG 治疗 KD 的研究小组,在疾病 10 d 内用 IVIG 2 g/kg 1 次,联合阿司匹林每日 80~100 mg/kg,热退后阿司匹林改为每天 3~5 mg/kg 1 次口服治疗川崎病的研究表明:利用该方案可将 KD 的冠状动脉病变从 20%~25%降低为 2%~4%<sup>[1]</sup>。有效地防止了冠状动脉的损害。例 2、例 3 已证实了这一点。尽管大剂量 IVIG 对大多数 KD 患儿非常有效,但仍有 10%的患儿对 IVIG 治疗无反应。IVIG 不反应者是指 KD 发病 3~9 d 内,大剂量 IVIG 治疗后,发热持续 48~72 h 和

CRP 等检查未改善者<sup>[2]</sup>。例 2 就是对 IVIG 无反应者,应用 IVIG 及激素治疗后,虽然无冠状动脉瘤形成,但仍反复发热,并出现了关节炎、关节痛的特殊病变。

例 3 虽以罕见的阴囊皮肤红肿起病,由于在发病第 5 天出现了肛周脱皮,及早明确了诊断,避免了冠状动脉的病损。肛周脱皮 96%在 8 d 之内出现,而指趾脱皮 70%以上在 10 d 之后才出现,故肛周脱皮在 KD 诊断中较指趾脱皮更有助于早期诊断<sup>[3]</sup>,临床医生不能忽视。

[参 考 文 献]

- [1] 杜军保,张清友. 川崎病治疗的若干新观点 [J]. 实用儿科临床杂志,2001, 16(5): 339.
- [2] 李万镇. 加强对川崎病诊治的研究 [J]. 中华儿科杂志,2002, 40(2): 66.
- [3] 赵维玲,袁泉,李长钢. 川崎病临床表现与早期诊断的探讨 [J]. 中国当代儿科杂志,2001, 3(4): 392.

(本文编辑:吉耕中)

• 病例报告 •

# Chediak-Higashi 综合征 2 例

王冰,孙梅,毛志芹

(中国医科大学附属第二医院儿科,辽宁 沈阳 110004)

[中图分类号] R596;R557 [文献标识码] E

先天性白细胞颗粒异常综合征(Chediak-Higashi syndrome)为一种罕见的伴有神经系统及血液系统异常的白化病。属常染色体隐性遗传疾病,多见于近亲结婚的后代,男女发病率之比 0.87:1。据不完全统计国内外报道 80 余例。自 1999 年至今我院儿科确诊了两例 Chediak-Higashi 综合征,现将病例分析如下。

例 1,女,6 岁,因反复发热 1 年于 1999 年入院。无明显诱因起病,体温在 38℃~39℃。曾静脉应用大量抗生素无效。出生时皮肤乳白色,见光后逐渐出现棕色斑。父母系姨表亲,身体均健康。查体:T 38℃,P 100 次/min,R 20 次/min,BP 90/45 mm-Hg,体重 28 kg。毛发灰白色,肝右肋下触及边缘,脾肿大,甲乙线 10 cm,甲丙线 12 cm,中等硬度。实

验室检查:IgG 4.99 g/L, IgA 0.43 g/L, IgM 0.48 g/L。T 细胞亚群 CD3 85%,CD4 56%,CD8 39%,血常规 WBC 3.8×10<sup>9</sup>/L, N 0.3, L 0.57, RBC 4.33×10<sup>12</sup>/L, HGB 112 g/L, PLT 83×10<sup>9</sup>/L。骨髓细胞检查:粒细胞增生明显活跃,占 63.2%,呈明显核左移,各阶段细胞胞浆中除正常特有的颗粒外,可见褐黄色大小不等的片状颗粒,多少不一,过氧化酶呈阳性,红系增生活跃占 13.4%,未见形态异常,淋巴细胞占 19%,全片见巨核细胞 26 个,产血小板巨核 1 个,血小板少见。血片:分叶细胞中易见和骨髓粒细胞中相同的颗粒,中性核碱性磷酸酶阳性率 31%,积分 74 分,网织红 1.6%。眼底:双眼虹膜色素较浓,晶状体透明,眼底乳头边缘模糊,动静脉未见异常,脉络膜血管清晰,可见网状

[收稿日期] 2003-08-22; [修回日期] 2003-12-21

[作者简介] 王冰(1974-),女,硕士在读,医师。主攻方向:小儿消化系统疾病。