

· 病例报告 ·

幼年特发性关节炎并发巨噬细胞活化综合征 1 例报告

赵瑜, 曹兰芳

(上海交通大学医学院附属仁济医院儿科, 上海 200001)

[中图分类号] R593.22 [文献标识码] E [文章编号] 1008-8830(2007)06-0610-01

患儿,男,11岁。因“反复发热4月余,发现白细胞减少1 d”于2006年6月入院。入院前外院行骨穿等检查后诊断为“幼年类风湿性关节炎”,并给予糖皮质激素和环磷酰胺(CTX)治疗,患儿体温正常,但出现外周血白细胞下降,故至我院就诊。

入院时查体:T 37.3℃,HR 96次/min,R 24次/min,BP 100/80 mmHg,库欣貌,无皮疹,淋巴结无肿大,肝右肋下1.0 cm,脾未及,关节无肿痛。辅助检查:血沉(ESR) 54 mm/h,C反应蛋白(CRP) 3.43 mg/L,血清铁蛋白(SF) >1 500 μg/L,丙氨酸氨基转移酶(ALT) 67 U/L,门冬氨酸氨基转移酶(AST) 32 U/L,乳酸脱氢酶(LDH) 375 U/L,白细胞(WBC) $(3.9 \sim 5.1) \times 10^9/L$,血红蛋白(Hb) 97~112 g/L,血小板(PLT) $(164 \sim 466) \times 10^9/L$,查类风湿因子、抗核抗体、抗双链DNA抗体、抗结核菌抗体均为阴性,补体正常,诊断为幼年特发性关节炎全身型(SOJIA)。给予常规剂量甲基泼尼松龙治疗,第6天起再次突发高热伴皮疹,查CRP 60.9 mg/L,ESR 2 mm/h,ALT 1 761 U/L,AST 1 553 U/L,LDH 2 816 U/L,WBC $1.2 \times 10^9/L$,Hb 72 g/L,PLT $140 \times 10^9/L$,纤维蛋白原0.95 g/L,甲肝抗体(-)、乙肝表面抗原(-)、丙肝抗体(-),血培养(-)。骨穿示:增生正常,单核组织细胞散在,可见单核组织细胞吞噬现象,诊断为SOJIA并发巨噬细胞活化综合征MAS,先后给予大剂量琥珀酸氢化可的松冲击治疗一疗程和大剂量甲基泼尼松龙冲击治疗一疗程,同时加用环孢素A免疫抑制治疗,以及甘利欣、丙种球蛋白等对症支持治疗。患儿体温降至正常,实验室指标恢复正常,甲基泼尼松龙足量口服出院,门诊随访半年中病情无反复。

讨论:SOJIA是儿童时期全身结缔组织疾病的一种,临床以弛张高热、随发热隐现的皮疹及关节炎为主要表现。实验室检查急性期炎性指标如ESR,CRP等升高,外周血WBC升高。MAS是1985年由Hadchouel等^[1]首先描述的一组SOJIA患儿并发的临床症候群,临床表现为高热、严重的肝功能损害、凝血障碍等血液、神经等多系统受损,1993年

Stephan等^[2]将这一组临床症候群命名为巨噬细胞活化综合征,此后MAS逐渐引起风湿病界学者的关注。在儿科MAS主要见于SOJIA,是儿童类风湿病的主要致死原因^[3]。SOJIA并发MAS的诊断目前较多参照Ravelli制定的初步诊断指南^[4],MAS的发病机制目前尚不清楚,发生的诱因多为感染,也有报道药物如甲氨喋呤可以诱发MAS^[5],国内学者^[5]的病例研究发现合并MAS距离JIA起病的平均时间是12个月。

本例SOJIA并发MAS的特点及我们的体会是:①起病4个月即并发MAS,提醒临床医师在SOJIA病程早期亦需要警惕MAS发生。②本病例在使用CTX治疗1 d后出现白细胞下降,随后出现MAS表现,因此CTX可能是MAS发生的诱因。③治疗中,在用琥珀酸氢化可的松冲击治疗一疗程后患儿发热、皮疹等临床表现消失,肝功能、SF恢复正常,但外周血WBC不稳定且偏低 $(3.0 \sim 4.0 \times 10^9/L)$,尤其是ESR仍为2 mm/h,考虑疾病尚未缓解,再次给予甲基泼尼松龙冲击治疗一次,此后患儿WBC上升至 $10 \times 10^9/L$,ESR升至21 mm/h,病情稳定,从而提示外周血WBC和ESR对判断MAS病情极为重要。

[参 考 文 献]

- [1] Hadchouel M, Prieur AM, Griscelli C. Acute hemorrhagic, hepatic, and neurologic manifestations in juvenile rheumatoid arthritis: possible relationship to drugs or infection[J]. J Pediatr, 1985, 106(4): 561-566.
- [2] Stephan JL, Zeller J, Hubert P, Herbelin C, Dayer JM, Prieur AM. Macrophage activation syndrome and rheumatic diseases in childhood: a report of four new cases[J]. Clin Exp Rheumatol, 1993, 11(4): 451-456.
- [3] Ravelli A. Macrophage activation syndrome[J]. Curr Opin Rheumatol, 2002, 14(5): 548-552.
- [4] Ravelli A, Magni-Manzoni S, Pistorio A, Besana C, Foti T, Rupert N, et al. Preliminary diagnostic guidelines for macrophage activation syndrome complicating systemic juvenile idiopathic arthritis[J]. J Pediatr, 2005, 146(5): 598-604.
- [5] 李彩凤, 何晓璇, 邝伟英, 韩彤昕, 周怡芳. 幼年特发性关节炎全身型并发巨噬细胞活化综合征 24 例临床分析[J]. 中华儿科杂志, 2006, 44(11): 806-811.

(本文编辑:吉耕中)