

· 临床经验 ·

儿童川崎病并冠状动脉瘤冠状动脉造影及
心脏超声长期随访

成胜权¹ 刘建平¹ 刘丽文² 邓跃林¹ 孙立军³ 牛永春¹

(西安第四军医大学西京医院 1. 儿科; 2. 超声诊断科; 3. 放射科, 陕西 西安 710032)

[中图分类号] R729 [文献标识码] D [文章编号] 1008-8830(2011)01-0060-03

川崎病(Kawasaki disease, KD)基本病理改变为全身性血管炎,主要侵犯大、中血管,其中冠状动脉(简称冠脉)是最常受损的血管,冠状动脉瘤(coronary artery aneurysm, CAA)和冠状动脉狭窄(简称冠脉狭窄)最为严重,可致缺血性心脏病、心肌梗死和猝死。选择性冠状动脉造影(coronary arteriography, CAG)被认为是诊断CAA的金标准。目前,由于检查条件限制,及CAG为创伤性检查,国内医院基本是通过彩色心脏超声心动图(简称心脏超声)进行检查。本研究对6例KD并CAA的患儿进行选择

性CAG,并进行心脏超声及长期随访,报告如下。

例1,男,3岁,因确诊KD合并CAA3月余入院。病初为发热,体温38℃~39℃,第4天出现双眼结膜充血,颜面部红色皮疹,口唇干裂,第14天当地医院心脏超声检查冠脉改变(具体不详),给予丙种球蛋白及阿司匹林治疗,体温降至正常,第20天出现指、趾端脱皮、口服阿司匹林20 mg/d,治疗3

月后来我院。当地医院查外周血WBC 20.9×10⁹/L, HB 126 g/L, PLT 402×10⁹/L。ESR 107 mm/h, CRP 135.7 mg/L。心脏超声:左冠脉(LCA)开口处及其主干(LMT)内径分别为3.7 mm、3.5 mm,距左冠脉前降支(LAD)开口7 mm处可见瘤样扩张,大小17 mm×13 mm,瘤内可见暗淡回声附着前、后壁,厚度分别为2.6 mm、2.3 mm;右冠脉(RCA)开口处4.5 mm,主干瘤样扩张,大小12 mm×24 mm,瘤内可见暗淡回声附着于后壁,管壁内膜毛糙;左房、左室大。选择性CAG:LAD近段管腔瘤样扩张,长约20 mm,最宽处内径12 mm,瘤体内见暗淡回声附着,中远段管腔显示良好;左冠脉回旋支(LCX)近段瘤样扩张,大小为10 mm×6 mm;RCA 1~2段瘤样扩张并血栓形成致闭塞,3段纤细显影,为侧枝血供。给予阿司匹林泡腾片每日50 mg及华法林钠片每日1.6 mg口服。随访情况见表1。

表1 例1心脏超声随访结果

随访时间	LCA	LAD	RCA	左房、左室
病后5个月	LCA管壁毛糙,粗细不均,开口处及LMT内径分别为4.0 mm、4.2 mm	LAD近段瘤样扩张,最宽处直径8.5 mm,范围20 mm,管腔后下壁见中等偏强回声,厚度3.2 mm	RCA开口处内径4.4 mm, RCA主干近段、中段主干瘤样扩张,内径分别为7.2 mm、3.6 mm,管腔内可见中等偏强回声,厚度2.5 mm	左房、左室大,左室下壁搏幅减低
病后8个月	LCA管壁毛糙,粗细不均,开口处及LMT内径分别为3.9 mm、3.7 mm	距LAD开口3 mm处见瘤样扩张,最宽处直径8.4 mm,范围约17 mm,管腔后下壁可见中等偏强回声,厚度2 mm	RCA开口处内径3.9 mm, RCA主干呈瘤样扩张,最宽处直径4.7 mm,范围11 mm,管腔内可见中等偏强回声,厚度2.5 mm	左房、左室大
病后13个月	LCA管壁毛糙,粗细不均,开口处及LMT内径分别为3.2 mm、3.1 mm	距LAD开口3 mm处可见瘤样扩张,大小12 mm×8 mm,瘤内可见暗淡回声,厚度为2.6 mm	RCA开口处及主干内径分别为3.6 mm、3.3 mm,距开口6 mm处见瘤样扩张,最宽处直径4.4 mm,瘤内见暗淡回声,厚度2.6 mm	左房、左室大
病后2年	LCA管壁毛糙,粗细不均,开口处及LMT内径分别为3.2 mm、3.1 mm	距LAD开口3 mm处瘤样扩张,大小9.3 mm×5.4 mm,瘤内可见暗淡回声,厚度为2.0 mm	RCA开口处及主干内径分别为3.3 mm、3.0 mm,距开口6 mm最宽处直径3.4 mm,瘤内见暗淡回声,厚度1.6 mm	左室大

[收稿日期]2010-07-11;[修回日期]2010-08-28
[作者简介]成胜权,男,博士,副教授、副主任医师。

例2,男,11月,因发热、伴咳嗽8 d入院,外院按“上感”“肺炎”治疗效果不佳。查体:体温39℃,脉搏130次/min,呼吸42次/min。急性热病容,浅表淋巴结无肿大,双眼球结膜充血明显。咽部轻度充血,口唇红肿干裂,心、肺、腹无异常,手足心潮红,左手六指畸形。外周血 WBC $16.9 \times 10^9/L$, HB 120 g/L, PLT $322 \times 10^9/L$, ESR 97 mm/h, CRP 69.7 mg/L。心脏超声:LCA 内径2.7 mm, RCA 内径7.6 mm,管壁毛糙,诊断“KD 并 CAA”,给予丙种球蛋白及阿司匹林、潘生丁治疗后体温正常。选择性CAG:LMT 及 LAD 近段扩张改变,以 LAD 近段为著,最宽处直径2.6 mm;RCA 主干近、中段可见囊状扩张,以近段明显,呈串珠样改变,最宽处直径8.4 mm。给予阿司匹林泡腾片每日25 mg口服,随访4年,心脏超声检查仍然未能恢复。

例3,女,4岁,因发热1周入院。体温高达39.5℃,伴咽痛,无咳嗽。发热第4天出现双球结膜充血,无皮疹、口唇红肿干裂、颈部淋巴结肿大及手足硬肿等表现。查体:体温38℃,脉搏110次/min,呼吸24次/min。双眼球结膜充血明显。咽部轻度充血,口唇无红肿干裂,心肺腹(-),手足无硬肿。外周血 WBC $26.9 \times 10^9/L$,中性粒细胞0.885,HB 123 g/L,PLT $302 \times 10^9/L$ 。ESR 137 mm/h,CRP 165.7 mg/L。ECG示:T波普遍低平倒置。给予阿司匹林每日50 mg/kg口服。第6天心脏超声:RCA 瘤样扩张,最宽处内径8.1 mm,长度23 mm;LCA 内径5.3 mm,LAD 内径4.6 mm。第12天心脏超声:RCA 主干内径9.0 mm,长度28 mm,管壁粗细不均;LMT 内径6.6 mm,长度14 mm,LAD 内径3.9 mm,LCX 内径3.4 mm。病后1月选择性CAG:RCA 瘤样扩张,内径8.5 mm,长度20 mm;LCA 内径5.4 mm,LAD 内径4.8 mm(图1A)。随访3年心脏超声仍未正常。

例4,男,14岁,因运动后心前区不适入院。查体心肺腹(-)。既往于2岁时曾发热10余天,伴皮疹,手足末端脱皮,未进行相关检查。心脏超声:LCA 内径2.7 mm,RCA 内径7.6 mm,管壁毛糙。选择性CAG:RCA 主干近、中段可见囊状扩张,以近段明显,最宽处8.2 mm 给予阿司匹林泡腾片每日25 mg口服,随访1年,心脏超声检查仍然未能恢复。

例5,男,5岁2个月,因发热2周入院。体温38.0~39.5℃,伴咽痛、咳嗽,双下颌淋巴结肿痛。发病第4天头面部、躯干、四肢出现红色斑丘疹,第11天双手足背皮肤出现硬性水肿,疼痛拒按压。病程中曾出现眼结膜出血。查体:体温38.6℃,呼吸

26次/min,脉搏104次/min。颈、颌下可触及4个1 cm×1 cm 淋巴结,活动、无压痛、球结膜充血明显,口唇潮红,杨梅舌,咽充血,两侧扁桃体Ⅱ度肿大,心肺腹(-)。实验室检查:WBC $10.2 \times 10^9/L$,中性粒细胞0.563,淋巴0.437,HB 116 g/L,PLT $402 \times 10^9/L$,ESR 65 mm/h,CRP 35 mg/L。冷凝集实验1:256,支原体IgM 阳性。诊断为“支原体肺炎,KD 并 CAA”,给予阿奇霉素、丙种球蛋白、阿司匹林等治疗。病后1月心脏超声:LCA 开口处内径4.0 mm,LMT 内径不均匀性增宽,最宽处内径5.5 mm,LAD 内径3.2 mm;RCA 开口处及主干内径分别为2.9 mm、2.1 mm。CAG示:LMT 及 LAD 近段扩张呈瘤样改变,最宽处内径5:6 mm;RCA 主干近、中段可见囊状扩张,以近段明显,呈串珠样改变。

病后1年心脏超声:LCA 开口处及 LMT 内径分别为3.7 mm、3.9 mm,远端可见一瘤样扩张,最宽处内径5.7 mm,LAD 内径2.8 mm,与主动脉瓣环处比值分别为0.26、0.28、0.2;RCA 开口处及主干内径分别为2.7 mm、2.1 mm,与主动脉瓣环处比值分别为0.19、0.15;左室大。病后3年心脏超声:动脉瘤消失。

例6,女,5岁,确诊KD 伴 CAA 1年。近1年一直口服阿司匹林每日25 mg,每日1次及潘生丁25 mg,每日2次。查体:体重24 kg,心肺腹(-)。外院心脏超声:RCA 主干内径3.3 mm,LCA 主干内径为3.0 mm,LAD 呈瘤样扩张,范围长14 mm,较宽处10 mm,内膜面毛糙增厚。心脏超声:LCA 开口处及 LMT 内径分别为2.1 mm、1.9 mm;LAD 呈瘤样扩张,范围长17 mm,较宽处8 mm;RCA 开口处及主干内径分别为2.6 mm、2.6 mm;肺动脉瓣上外侧壁距瓣环12 mm处见一瘘口,内径1.6 mm。诊断“KD 并 CAA,左冠状动脉-肺动脉瘘”。选择性CAG:LCA 开口处及其主干内径分别为2.4 mm、2.0 mm,LAD 呈瘤样扩张,范围长17 mm,较宽处8.4 mm;RCA 开口处及主干内径分别为2.7 mm、2.6 mm(图1B)。目前仍在随访中。

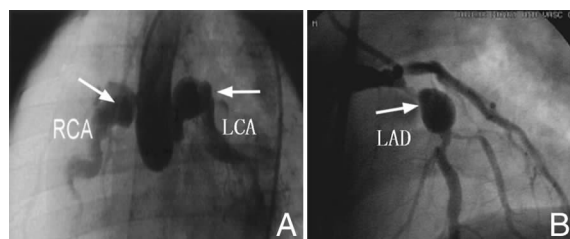


图1 选择性CAG A:例3 RCA、LCA 动脉瘤; B:例6 LAD 动脉瘤。

讨论:本研究6例KD并CAA患儿,根据病史、体征及辅助检查均符合第7版《实用儿科学》有关KD诊断标准。5%~19%的CAA可以发展为狭窄性病变,这些患儿具有非常高的心肌梗塞和猝死的危险性,而心脏超声往往很难发现、或漏掉某些轻微病变^[1-2]。CAG为诊断是否存在CAA的最准确方法,对于诊断狭窄或阻塞性冠脉病变和评估侧支循环方面是不可缺少的,但CAG属创伤性检查,不利于长期随访,主要用于心脏超声发现严重冠脉异常,有心脏缺血症状,听诊时有瓣膜返流性杂音,有心功能不全表现,以及应用冠脉腔内溶栓治疗等情况。因CAA消退或发展成狭窄性损伤主要出现在病后2年,所以有必要进行重复CAG检查随访,而经心脏超声尚不能完全替代CAG检查^[3]。

本研究发现CAA形成后短时期内很难消失。文献报道约50%CAA于病后1~2年内消退,80%的轻-中度CAA病后5年内消退;巨大CAA(直径 ≥ 8 mm)的发生率约为5%,几乎不能消退,而且CAA的出、入口产生的管壁切应力损伤内皮细胞,内膜增生,瘤内血流速度降低,血液淤滞,易致血栓形成、冠脉阻塞,引起心肌梗死、甚至死亡^[4]。本研究6例患儿中,例5为非巨大CAA,于3年后CAA消失,其他患儿CAA均未能消失,例1血栓仍然长期存在。文献报道,KD的病变主要集中在RCA和LMT,分别为39%和41%;而在LAD和LCX相对较少,分别为15%和5%,提示KD患儿冠脉病变早期可能以CAA为主,并主要发生在冠脉近端^[5]。本组资料中6例KD患儿,冠脉损害病变依次为RCA、LAD、LCA、LMT和LCX,与文献报道基本一致。

文献报道血管内超声能提供血管内壁形态的准确资料,如血管壁结构、血管内膜增厚及钙化程度、管腔内径等,和冠脉造影结合起来应用,对手术或介入治疗方式有非常重要的指导意义^[6-7]。但是,CAG和血管内超声都是有创检查,长期随访不易进行。目前心脏超声检查仍是KD随访主要的检查方法,虽然会遗漏一些冠脉病变,尤其对远端血管,以及狭窄或闭塞病变。本研究中,例5心脏超声未能看见串珠样改变,例1遗漏LCX病变,例2和例4进行的CAG检查显示冠脉最宽处直径 > 8 mm,应该为巨大CAA,而心脏超声测量最宽处直径 < 8 mm。漏诊的原因考虑与超声仪器的精密程度、个人技术、仔细程度、患儿的配合等有关,随着超声仪器及技术水平的不断提高,情况应该得到改善,心脏超声仍然是

长期随访不可替代的方法。另外,有报道心脏超声在诊断RCA和LCA近端病变敏感性和特异性均达100%;在诊断LMT-CAA方面,敏感度达98%,特异性达95%;在诊断RCA-CAA的敏感性较差,尤其在诊断冠脉狭窄方面较困难^[8]。因此冠脉狭窄很难被探查到,特别是冠脉远端损害^[9]。近年来,磁共振成像(MRI)和磁共振血管造影(MRA)可准确诊断出X线造影下发现的所有动脉瘤、冠脉阻塞及冠脉狭窄^[10]。因此,MRA和MRI有望为动脉瘤和冠脉血流情况提供有利依据。

[参 考 文 献]

- [1] 胡亚美,江载芳.诸福棠实用儿科学[M].第7版.北京:人民卫生出版社,2002:702.
- [2] Pahl E, Ettetdgui J, Neches WH, Park SC. The value of angiography in the follow-up of coronary involvement in mucocutaneous lymph node syndrome (Kawasaki disease)[J]. J Am Coll Cardiol, 1989, 14(5): 1318-1325.
- [3] Tsuda E, Kamiya T, Ono Y, Kimura K, Echigo S. Dilated coronary arterial lesions in the late period after Kawasaki disease[J]. Heart, 2005, 91(2): 177-182.
- [4] Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA, Gewitz MH, Tani LY, Burns JC, et al. Diagnosis treatment, and long-term management of Kawasaki disease: a statement for health professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association[J]. Pediatrics, 2004, 114: 1708-1733.
- [5] 龚方威,白石裕比湖,桃井真里子.川崎病患儿冠状动脉病变的随访及超声与造影的对照研究[J].中华儿科杂志,2000,38(10):634-635.
- [6] Tsuda E, Kitamura S, Kimura K, Kobayashi J, Miyazaki S, Echigo S, et al. Long-term patency of internal thoracic artery grafts for coronary artery stenosis due to Kawasaki disease: comparison of early with recent results in small children[J]. Am Heart J, 2007, 153(6): 995-1000.
- [7] Sohn S, Kim HS, Jeon SH, Park SH. Intravascular ultrasound findings of coronary wall morphology in a child with Kawasaki disease[J]. J Korean Med Sci, 2001, 16(5): 661-663.
- [8] Kato H. Cardiovascular complications in Kawasaki disease: coronary artery lumen and long-term consequences[J]. Prog Pediatr Cardiol, 2004, 19(2): 137-145.
- [9] Jan SL, Hwang B, Fu YC, Lee PC, Kao CH, Liu RS, et al. Comparison of 201 TI SPET and treadmill exercise testing in patients with Kawasaki disease[J]. Nucl Med Commun, 2000, 21(5): 431-435.
- [10] Mavrogeni S, Papadopoulos G, Douskou M, Kaklis S, Seimenis I, Varlamis G, et al. Magnetic resonance angiography, function and viability evaluation in patients with Kawasaki disease[J]. J Cardiovasc Magn Reson, 2006, 8(3): 493-498.

(本文编辑:王庆红)