

· 病例报告 ·

小婴儿表现为心血管等多系统受累的不典型川崎病死亡1例

鲁珊 邢燕 魏玲 常艳美 王雪梅

(北京大学第三医院儿科, 北京 100191)

[中图分类号] R725.5 [文献标识码] E [文章编号] 1008-8830(2012)07-0558-02

患儿,女,4个半月。因纳差伴精神差1个月,1周前发热4 d,热退后反复抽搐3 d入院。外院血小板(PLT)最高为 $1210 \times 10^9/L$;曾出现腹胀伴呕吐;头颅CT示右侧额叶和左侧顶叶大片状低密度阴影;骨髓检查未见异常。发病以来,无皮肤、黏膜、淋巴结及四肢末端变化。既往健康,否认惊厥史。体格检查:T 37℃,R 49次/min,P 170次/min,BP测不出,体重5 kg,头围39 cm。神清、精神差。面色发灰,皮肤苍白,无皮疹、黄染,左上肢卡疤周围无红斑,皮肤弹性差。全身浅表淋巴结未触及。前囟平软,结膜无充血,双侧瞳孔等大等圆(直径2 mm),对光反射迟钝,鼻翼扇动,口唇青紫,无潮红及皲裂,咽充血,口腔黏膜干燥,无杨梅舌。颈无抵抗。三凹征,双肺呼吸音粗,无罗音。心率170次/min,律齐,心音低钝,胸骨左缘第2~4肋间可闻及2/6级收缩期杂音。腹软,无腹胀,肝肋下5.5 cm,质软,脾未触及。肛周无潮红及脱皮。四肢末梢凉,毛细血管再充盈时间5 s,双下肢无水肿,四肢末端无硬肿及脱皮,无杵状指(趾)。四肢肌张力略减低,腱反射存在,病理反射阴性。实验室检查:血常规WBC $39.6 \times 10^9/L$,N 0.71,Hb 83 g/L,血小板 $728 \times 10^9/L$,C反应蛋白69 mg/L。血气分析(吸氧)示代谢性酸中毒伴呼吸性碱中毒(失代偿性)。肌钙蛋白T 0.72 ng/mL,ALT 224 U/L,AST 222 U/L,白蛋白26.8 g/L,乳酸脱氢酶877 U/L,血钾2.85 mmol/L,氯77.5 mmol/L,钙1.58 mmol/L。免疫球蛋白IgG 16.8 g/L,IgA 0.18 g/L,补体C3 0.47 g/L,血钠、CK、CK-MB、肾功能、凝血功能、IgM、IgE、C4、尿、便常规及血、便培养均未见异常。肝炎病毒、巨细胞病毒、EB病毒、HIV及梅毒螺旋体检测均为阴性。胸片示双肺纹理增多、模糊,心影饱满。腹部超声示肝脏形态

稍饱满。脑电图示睡眠纺锤波缺如。连续5 d心电图均为窦性心动过速,Ⅱ、Ⅲ、aVF导联可见异常Q波和ST段抬高,V5导联T波倒置。2次床旁超声心动图均为左房、左室及右房扩大,左房压升高,左室下壁、侧壁及后壁节段性运动异常,左室射血分数(EF)38%~40%,二尖瓣重度反流,三尖瓣轻度反流。

患儿入院后病情危重,给予吸氧、扩容、补液、纠正代谢性酸中毒及电解质紊乱,静滴多巴胺及多巴酚丁胺、能量合剂及磷酸肌酸钠改善心肌细胞代谢、葡萄糖内酯保肝、美罗培南抗感染等治疗,2.5 h后,患儿血压恢复正常,加用利尿剂、血管紧张素转移酶抑制剂(ACEI)、地高辛酞剂、阿司匹林(每日5 mg/kg)抗凝等治疗。入院第2天,患儿抽搐1次,表现为双眼凝视,双手握拳及右下肢屈曲,持续3 min,加用地西泮、苯巴比妥钠静注抗惊厥、20%甘露醇脱水降颅压及葡萄糖酸钙静滴治疗,脑脊液未见异常。入院第3天开始发热(体温37.3~39.5℃)伴咳嗽,加用丙种球蛋白(每日500 mg/kg × 4 d)静滴,并加用阿奇霉素抗感染、氟康唑预防真菌感染、雾化吸入、对症及支持治疗,病情无好转。

入院第7天检查冠状动脉超声示左主干内径4.1 mm,前降支2.7 mm,右冠状动脉3.3 mm,冠状动脉内膜不规则增厚,确诊为不典型川崎病(Kawasaki disease, KD)并发严重冠状动脉损害。患儿家长要求转至专科医院PICU救治,转院后数小时,因病情危重,家长放弃治疗,患儿死亡。

讨论:4个月和6个月以下婴儿KD临床表现不典型,冠状动脉超声是唯一确诊的金指标^[1-2]。国外文献将严重冠状动脉病变导致死亡的KD,称为致死性KD^[3]。

本例从发病到确诊为不典型 KD, 历时 1 个多月, 可能与患儿发病年龄在 6 个月以下, 发热不典型, 缺乏皮肤、黏膜、淋巴结表现及超声心动图未及时检查冠状动脉等因素有关。典型 KD 一般在病程第 1~3 周发热, 而患儿在病程 3 周以后有 2 次发热。患儿首发症状为纳差伴精神差, 入我院后表现为心血管、呼吸、消化、血液、神经、代谢等多系统受累, 除支气管肺炎外, 无其他感染性疾病证据, 骨髓穿刺检查已除外白血病, 通过检查冠状动脉超声心动图, 确诊为不典型 KD。患儿休克可能与低血容量和心源性因素有关。超声心动图提示左房压升高是左心衰竭的有力证据, 右房扩大结合肝脏增大, 支持右心衰竭, 患儿存在全心衰竭, 可能与 KD 所致的血管炎累及 3 支冠状动脉、心肌、二尖瓣及心内膜有关, 二尖瓣重度反流也加重了左心衰竭。

本例提示不典型 KD 的重要线索有小婴儿; WBC 和 PLT 显著升高; 曾有发热; 有心力衰竭、心脏扩大及心电图异常 Q 波; 多系统受累。儿科医生应注意识别小婴儿缺乏皮肤、黏膜、淋巴结表现的不典型 KD, 应想到检查冠状动脉超声, 以免漏诊。

[参 考 文 献]

[1] 李铁耕, 史向丽, 秦雨春. 4 月龄以下小婴儿川崎病 30 例临床分析[J]. 中国实用儿科杂志, 2007, 22(6): 428-430.
[2] 阮妙华, 陈其, 张园海, 李丰, 吴婷婷. 6 个月内川崎病患儿临床特点[J]. 实用儿科临床杂志, 2011, 26(9): 669-670.
[3] Heaton P, Wilson N. Fatal Kawasaki disease caused by early occlusive coronary artery disease[J]. Arch Dis Child, 2002, 87(2): 145-146.

(本文编辑: 邓芳明)

· 消息 ·

全国儿童新药临床试验学术研讨会第一轮通知

随着对于儿童用药安全的日益关注, 开展规范化的多中心儿童药物临床试验迫在眉睫。由中华医学会儿科学分会儿科临床药理学专业组主办、北京大学第一医院儿科和首都医科大学附属北京儿童医院承办的儿童新药临床试验学术研讨会将于 2012 年 10 月底在北京举行, 会期预计 3 天。届时将邀请国内外专家进行讲座并讨论, 内容涉及: 新药临床试验概述及基本概念、我国新药临床药理评价与审批流程、临床试验质量管理规范(GCP)、实施 GCP 所需的基本条件、各期临床试验的设计与要求、涉及儿童药物临床试验的伦理学、群体药代动力学等方法在新药临床评价中的应用、成人药物临床试验的国内外现状、儿童药物临床试验的国内外现状以及儿童标签外用药等多个主题。该研讨会为国家级继续教育项目(2012-06-04-039), 授予国家级 1 类学分 5 分。欢迎广大儿科临床医师及临床药师参加会议。具体注册报名情况请关注后续的第二轮通知。

中华医学会儿科学分会儿科临床药理学专业组