

不同血压类型川崎病患儿的临床特点分析

薛超超 潘国权 仇慧仙 张园海 李昌崇

摘要 **目的** 分析不同血压类型川崎病(Kawasaki disease, KD)患儿的临床特点及预后,为临床早期诊断、治疗及预后评估提供经验,并探索其发病机制。**方法** 本研究纳入2009年1月~2014年12月在温州医科大学附属育英儿童医院诊断为川崎病休克综合征(Kawasaki disease shock syndrome, KDSS)的患儿8例(KDSS组),仅伴有舒张压降低的川崎病(Kawasaki disease with diastolic hypotension, KDDH)患儿21例(KDDH组),同一时期血压正常的KD患儿32例(普通KD组)作为对照组。分析3组患儿的临床特点实验室检查治疗及预后。**结果** 与普通KD组比较, KDSS和KDDH组患儿年龄 >3 岁比例分别为75.0%、71.4%,较普通KD组的21.9%显著增高, KDSS和KDDH组中性粒细胞比例分别为 0.90 ± 0.04 和 0.82 ± 0.08 ,较普通KD组的 0.66 ± 0.15 显著升高。KDSS和KDDH组中CRP值分别为 $221 \pm 116\text{mg/L}$ 和 $168 \pm 69\text{mg/L}$,较普通KD组的 $73 \pm 54\text{mg/L}$ 显著升高。KDSS和KDDH组中血红蛋白值分别为 $22 \pm 4\text{g/L}$ 和 $24 \pm 6\text{g/L}$,较普通KD组的 $31 \pm 4\text{g/L}$ 显著降低。KDSS和KDDH组中血钠值分别为 $120.0 \pm 7.7\text{mmol/L}$ 和 $123.6 \pm 6.7\text{mmol/L}$,较普通KD组的 $135.6 \pm 2.2\text{mmol/L}$ 显著降低。KDSS和KDDH组中胸(腹)腔积液比值分别为87.5%和85.8%,较普通KD组的0%显著升高。另外KDSS组较普通KD组,存在毛细血管再充盈时间(capillary refill time, CRT) ($4.17 \pm 1.29\text{s}$ vs $2.52 \pm 0.72\text{s}$)、Tei指数异常比例(75% vs 0%)、左心室射血分数 $<55\%$ 比例(37.5% vs 0%)、N末端脑利钠肽前体(NT-proBNP)水平($6192 \pm 2990\text{mmol/L}$ vs $739 \pm 691\text{mmol/L}$)、肌钙蛋白I升高比例(75.0% vs 6.3%)、IVIG无反应比例(62.5% vs 6.3%)、冠脉扩张比例(87.5% vs 28.1%)、心电图异常比例(75.0% vs 6.3%)均显著升高。而KDDH组患儿的以上指标与普通KD组比较,差异无统计学意义($P > 0.05$)。KDSS组和KDDH组比较, CRT ($4.17 \pm 1.29\text{s}$ vs $2.92 \pm 0.95\text{s}$)、Tei指数异常比例(75.0% vs 9.5%)、左心室射血分数 $<55\%$ 比例(37.5% vs 0%)、NT-proBNP水平($6192 \pm 2990\text{mmol/L}$ vs $1063 \pm 742\text{mmol/L}$)、肌钙蛋白-I升高比例(75.0% vs 9.5%)、IVIG无反应比例(62.5% vs 14.3%)、心电图异常比例(75.0% vs 9.5%)均显著升高。**结论** KDSS和KDDH患儿年龄较大,全身炎症反应更加剧烈,均出现血管渗漏表现,并且KDSS易导致IVIG无反应及冠状动脉损害,而KDDH介于普通KD和KDSS之间,为病程的过渡阶段。

关键词 川崎病 血压 毛细血管渗漏 休克

中图分类号 R72

文献标识码 A

DOI 10.11969/j.issn.1673-548X.2017.04.020

Clinical Manifestations of Kawasaki Disease Shock Syndrome with Different Blood Pressure. Xue Chaochao, Pan Guoquan, Qiu Huixian. Yuying Children's Hospital of Wenzhou Medical University, Zhejiang 325027, China

Abstract **Objective** To investigate the clinical characteristics of Kawasaki disease with different blood pressure, therefore to improve its diagnosis and prognosis. **Methods** Eight patients with KDSS (KDSS group), 21 patients with KDDH (KDDH group) and 32 hemodynamically stable Kawasaki disease patients (control group) from the Second Affiliated Hospital & Yuying Children's Hospital of Wenzhou Medical University between January 2009 and December 2014 were enrolled in the study. The clinical features, laboratory examination, treatment and prognosis of all the patients were observed and compared between the three groups. **Results** Compared with the control group, the age of onset of the patients in the KDSS group and KDDH group were older, the age of onset >3 years (75.0% and 71.4% vs 21.9%), the levels of percentage of neutrophils (0.90 ± 0.04 and 0.82 ± 0.08 vs 0.66 ± 0.15), C reactive protein ($221 \pm 116\text{mg/L}$ and $168 \pm 69\text{mg/L}$ vs $73 \pm 54\text{mg/L}$) and the rate of pleural or peritoneal effusion (87.5% and 85.8% vs 0%) were significantly higher, while the serum albumin ($22 \pm 4\text{g/L}$ and $24 \pm 6\text{g/L}$ vs $31 \pm 4\text{g/L}$) and sodium levels ($120.0 \pm 7.7\text{mmol/L}$ and $123.6 \pm 6.7\text{mmol/L}$ vs $135.6 \pm 2.2\text{mmol/L}$) were significantly lower. In addition, KDSS group had higher levels in CRT ($4.17 \pm 1.29\text{s}$ vs $2.52 \pm 0.72\text{s}$), the rate of abnormal Tei index (75.0% vs 0%), the rate of left ventricular ejection fraction $<55\%$ (37.5% vs 0%), NT-proBNP levels ($6192 \pm 2990\text{mmol/L}$ vs $739 \pm 691\text{mmol/L}$), the rate of elevated troponin I levels (75.0% vs 6.3%), the rate of IVIG non-response (62.5% vs 6.3%), the rate of coronary dilatation (87.5% vs 28.1%), and the rate of EKG abnormality (75.0% vs

基金项目:浙江省医药卫生科技项目(201478482)

作者单位:325027 温州医科大学附属育英儿童医院

通讯作者:李昌崇,主任医师,教授,博士生导师,电子信箱:wzlichh@21cn.com

6.3%) than these in control group, while KDDH group had no significantly difference in above indicators compared with the control group. KDSS group had higher CRT ($4.17 \pm 1.29\text{s}$ vs $2.92 \pm 0.95\text{s}$), the rate of abnormal Tei index (75.0% vs 9.5%), the rate of left ventricular ejection fraction <55% (37.5% vs 0%), NT-proBNP levels ($6192 \pm 2990\text{mmol/L}$ vs $1063 \pm 742\text{mmol/L}$), the rate of elevated troponin-I levels (75.0% vs 9.5%), the rate of IVIG non-response (62.5% vs 14.3%), and the rate of EKG abnormality (75.0% vs 9.5%) than these in KDDH group. **Conclusion** KDSS and KDDH patients had older age of onset, obvious systemic inflammatory reaction, resulting in the features of capillary leak syndrome. IVIG non-response and coronary dilatation were occurred easily in KDSS patients, and KDDH was a phase of pathophysiologic transition between ordinary KD and KDSS.

Key words Kawasaki disease; Blood pressure; Capillary leak; Shock

川崎病是(Kawasaki disease, KD)一种以全身性血管炎为主要病理改变的急性发热、出疹性疾病,可导致冠状动脉扩张和冠状动脉瘤,是儿童获得性心脏病的首要病因^[1]。近几年川崎病合并血流动力学异常引起临床医生关注,2009 年 Kanegaye 等将伴有低收缩压、循环障碍的川崎病定义为川崎病休克综合征(Kawasaki disease shock syndrome, KDSS),是川崎病的一种严重表现形式^[2,3]。近年来临床工作中笔者还发现部分川崎病患者病情偏重,伴有舒张压降低(Kawasaki disease with diastolic hypotension, KDDH),但收缩压尚在正常范围,没有出现脏器血流灌注不足等休克表现。本研究通过对普通川崎病、KDDH 及 KDSS 的临床资料对比,分析不同血压类型川崎病患儿的临床特点,为早期诊治、判断预后积累临床经验,并探讨发病机制。

资料与方法

1. 一般资料:2009 年 1 月~2014 年 12 月收住温州医科大学附属育英儿童医院川崎病患者共 689 例,其中 8 例出现收缩压降低伴休克表现,最后诊断为 KDSS(KDSS 组),21 例出现舒张压显著降低,但收缩压基本正常范围,病程中没有出现脏器血流灌注不足的休克表现,归为 KDDH 组,收集同一时期收缩压和舒张压均正常范围的川崎病患者 32 例作为对照组。所有患儿均符合 2004 年美国儿科学会和心脏病学会制定的川崎病诊断标准,KDSS 组患儿符合 2009 年

Kanegaye 等^[2]提出的 KDSS 诊断标准。

2. 观察指标:观察比较 3 组患儿在临床症状、实验室检查、冠状动脉损害情况、静脉丙种球蛋白(intravenous immunoglobulin, IVIG)无反应的发生率等的差异,分析不同血压类型川崎病患儿的临床特点。

3. 统计学方法:年龄、IVIG 使用时间、淋巴结肿大、白细胞计数、血小板计数、中性粒细胞比值、C 反应蛋白(C reactive protein, CRP)、红细胞沉降率(erythrocyte sedimentation rate, ESR)、丙氨酸氨基转移酶(alanine aminotransferase, ALT)、白蛋白、血钠离子水平、毛细血管再充盈时间(capillary refill time, CRT)、N 末端前脑钠肽(N-terminal pro-brain natriuretic peptide, NT-proBNP)采用独立样本 *t* 检验。性别构成比、年龄 > 3 岁、中性粒细胞 > 75%、CRP > 40mg/L、白蛋白 < 30g/L、血钠 < 130mmol/L、胸(腹)腔积液、Tei 指数异常、左心室射血分数 < 55%、冠脉扩张(包括冠脉瘤)、肌钙蛋白 I 升高、IVIG 无反应、血培养阴性、心电图异常采用 χ^2 检验,以 $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

结 果

1. KDSS 组患儿的临床特点:KDSS 组 8 例患儿平均年龄 62 ± 28 个月,均有收缩压、舒张压降低并伴有脏器灌注减少的休克表现,休克出现的时间为病程的 2~9 天,平均时间为 5.5 ± 2.1 天,所有患儿均曾使用血管活性药物,以及补液支持。其他临床特点详见表 1。

表 1 8 例 KDSS 患儿的临床特点

编号	性别	年龄 (月)	发热时间 (天)	血压降低出现 时间(天)	血压 (mmHg ^Δ)	血管活性药物 [使用天数(天)]	补液 [ml/(kg·d)]
1	男性	36	8	4	66 / 31	多巴胺 + 多巴酚丁胺 + 去甲肾上腺素(4)	50 ~ 60
2	女性	36	9	2	64 / 34	多巴胺 + 多巴酚丁胺(4)	50 ~ 60
3	男性	72	7	9	60 / 30	多巴胺 + 多巴酚丁胺 + 去甲肾上腺素(9)	30 ~ 50
4	男性	60	7	6	77 / 39	多巴胺 + 多巴酚丁胺(5)	50 ~ 60
5	男性	124	10	6	81 / 41	多巴胺 + 多巴酚丁胺(6)	30 ~ 50
6	女性	60	8	5	75 / 35	多巴胺 + 多巴酚丁胺(6)	30 ~ 50
7	女性	48	9	5	68 / 36	多巴胺 + 多巴酚丁胺(5)	50 ~ 60
8	男性	60	10	7	78 / 42	多巴胺 + 多巴酚丁胺(4)	30 ~ 50

^Δ1mmHg = 0.133kPa

2. KDDH 组患儿的临床特点:KDDH 组 21 例患儿平均年龄 69 ± 33 个月,均有舒张压降低,但收缩压尚在正常范围,经过常规剂量的 IVIG 或激素治疗,病程中均没有出现脏器血流灌注不足的休克表现。舒张压降低出现时间为病程 2 ~ 10 天,平均时间为 4.5 ± 2.1 天,所有患儿均没使用血管活性药物。其他临床特点详见表 2。

3.3 组患儿的检测指标比较:与普通 KD 组患儿比较,KDSS 组和 KDDH 组患儿都有年龄偏大,中性粒细胞比例及 CRP 水平较高,白蛋白及血钠水平较低,胸(腹)腔积液比例增高等特点。同时 KDSS 组患儿较普通 KD 组还有 CRT 延长、Tei 指数异常比例增加、左心室射血分数降低、N 末端脑利钠肽前体(nter-terminal probrainnatriuretic peptide,NT – proBNP) 水平升高、肌钙蛋白 I 异常比例增加、心电图异常比例增加,更易出现丙球无反应及冠状动脉损害等特点,差异均有统计学意义($P < 0.05$),而 KDDH 组患儿的以上指标与普通 KD 组差异无统计学意义($P > 0.05$)。

与 KDDH 组患儿比较,KDSS 组患儿具有 CRT 延长、Tei 指数异常比例增加、左心室射血分数降低、NT – proBNP 水平升高、肌钙蛋白 I 异常比例增加、心电图异常比例增加、更易出现丙球无反应等特点,差异有统计学意义($P < 0.05$)。详见表 3 ~ 表 6。在 IVIG

表 2 21 例 KDDH 患儿的临床特点					
编号	性别	年龄 (月)	发热时间 (天)	舒张压降低 出现时间(天)	血压 (mmHg)
1	男性	36	6	3	78/32
2	男性	36	7	2	80/36
3	女性	48	8	8	82/35
4	男性	60	8	6	78/34
5	男性	60	12	6	80/35
6	男性	72	5	4	82/35
7	男性	108	11	7	90/40
8	男性	96	5	4	85/40
9	女性	120	6	3	95/42
10	男性	144	7	3	100/40
11	男性	36	8	2	80/36
12	男性	24	6	4	78/32
13	男性	48	10	6	76/32
14	男性	48	9	5	80/30
15	男性	72	5	3	82/32
16	女性	72	7	4	80/35
17	男性	96	5	4	86/36
18	女性	96	6	3	90/40
19	女性	108	12	10	95/38
20	男性	36	7	5	76/32
21	女性	36	6	2	78/28

使用时间、淋巴结肿大发生率、白细胞计数、血小板计数、ESR、ALT、血培养结果等方面 3 组比较,差异无统计学意义($P > 0.05$)。

表 3 KDSS、KDDH 和普通 KD 患儿的临床特点及实验室指标比较 ($\bar{x} \pm s$)									
组别	<i>n</i>	男性/ 女性	年龄(月)	年龄 > 3 岁 [<i>n</i> (%)]	IVIG 使用 时间(天)	淋巴结肿大 [<i>n</i> (%)]	WBC 计数 ($\times 10^9$ / L)	中性粒细胞 比例(%)	中性粒细胞比值 > 75% [<i>n</i> (%)]
KDSS 组	8	5/3	62 ± 28 *	6(75) *	8.5 ± 1.2	7(87.5)	14 ± 6	0.9 ± 0.04 *	8(100) *
KDDH 组	21	15/6	69 ± 33 *	15(71.4) *	7.6 ± 1.6	12(57.1)	17 ± 10	0.82 ± 0.08 *	15(71.4) *
普通 KD 组	32	20/12	26 ± 20	7(21.9)	7.4 ± 3.1	13(40.6)	16 ± 5	0.66 ± 0.15	9(28.1)
<i>F/χ²</i>	2	0.486	18.966	15.678	0.626	5.920	0.504	18.764	17.878
<i>P</i>	3	0.784	0.000	0.000	0.538	0.052	0.607	0.000	0.000

与普通 KD 组比较,* $P < 0.05$;与 KDDH 组比较,# $P < 0.05$

表 4 KDSS、KDDH 和普通 KD 患儿的临床特点及实验室指标比较 ($\bar{x} \pm s$)								
组别	<i>n</i>	血小板计数 (10^{12} /L)	CRP (mg/L)	CRP > 40mg/L [<i>n</i> (%)]	ESR (mm/h)	ALT (IU/L)	白蛋白 (g/L)	白蛋白 < 30g/L [<i>n</i> (%)]
KDSS 组	8	307 ± 72	221 ± 116 *	8(100) *	41 ± 12	158 ± 285	22 ± 4 *	8(100) *
KDDH 组	21	365 ± 82	168 ± 69 *	19(90.4)	38 ± 9	68 ± 40	24 ± 6 *	20(95.2) *
普通 KD 组	32	312 ± 102	73 ± 54	22(68.8)	42 ± 18	76 ± 82	31 ± 4	11(34.4)
<i>F/χ²</i>		2.370	20.634	6.042	0.470	1.836	19.452	25.563
<i>P</i>		0.102	0.000	0.049	0.628	0.169	0.000	0.000

与普通 KD 组比较,* $P < 0.05$;与 KDDH 组比较,# $P < 0.05$

表 5 KDSS、KDDH 和普通 KD 患儿的临床特点及实验室指标比较 ($\bar{x} \pm s$)

组别	<i>n</i>	血钠 (mmol/L)	血钠 < 130mmol/L [<i>n</i> (%)]	胸 (腹) 腔积液	CRT (s)	Tei 指数异常 [<i>n</i> (%)]	左心室射血分数 < 55% [<i>n</i> (%)]
KDSS 组	8	120.0 ± 7.7 *	6 (75) *	7 (87.5) *	4.17 ± 1.29 *	6 (75 %) *	3 (37.5 %) *
KDDH 组	21	123.6 ± 6.7 *	16 (76.2) *	18 (85.8) *	2.92 ± 0.95	2 (9.5 %)	0 (0)
普通 KD 组	32	135.6 ± 2.2	1 (3.1)	0 (0)	2.52 ± 0.72	0 (0)	0 (0)
<i>F</i> / χ^2		52.402	34.271	46.751	11.083	31.956	20.903
<i>P</i>		0.000	0.000	0.000	0.000	0.000	0.000

与普通 KD 组比较, * *P* < 0.05; 与 KDDH 组比较, # *P* < 0.05

表 6 KDSS、KDDH 和普通 KD 患儿的临床特点及实验室指标比较 ($\bar{x} \pm s$)

组别	<i>n</i>	NT - proBNP (mmol/L)	肌钙蛋白 - I 升高 [<i>n</i> (%)]	IVIG 无反应 [<i>n</i> (%)]	血培养阴性 [<i>n</i> (%)]	冠脉扩张 (包括冠脉瘤) [<i>n</i> (%)]	心电图异常
KDSS 组	8	6192 ± 2990 *	6 (75.0) *	5 (62.5) *	8 (100)	7 (87.5) *	6 (75.0) *
KDDH 组	21	1063 ± 742	2 (9.5)	3 (14.3)	21 (100)	10 (47.6)	5 (28.8)
普通 KD 组	32	739 ± 691	2 (6.3)	2 (6.3)	32 (100)	9 (28.1)	2 (6.3)
<i>F</i> / χ^2		65.090	23.173	14.878	0	9.553	18.158
<i>P</i>		0.000	0.000	0.001	1	0.008	0.000

与普通 KD 组比较, * *P* < 0.05; 与 KDDH 组比较, # *P* < 0.05

讨 论

2009 年 Kanegaye 等首次将诊断为川崎病且收缩压持续低于该年龄正常收缩压低值的 20% 及以上, 或临床上出现低灌注者定义为川崎病休克综合征^[2,4]。近年来, 国内外陆续报道了多例 KD 伴随血压降低和休克表现的病例, 血流动力学不稳定的 KD 逐渐引起临床医师的关注并成为临床和科研的热点。本研究回顾性分析了 6 年间笔者医院院收住的 689 例 KD 患儿的临床资料, 其中 8 例符合 KDSS 诊断标准, 均转至 PICU 接受补液和血管活性药物治疗^[5]。同时有 21 例 KD 患儿的临床特点引起我们的兴趣, 这些患儿的收缩压处于正常范围低值, 但是舒张压持续低于该年龄正常舒张压低值的 20% 及以上, 笔者将其称为川崎病伴低舒张压, 目前国内外尚未见关于这类 KD 患儿在研究报道。由于 KDDH 的患儿血流动力学改变轻微, 接受常规 IVIG 治疗后能恢复至正常范围, 临床上往往不引起重视, 所以我们相信 KDDH 的真实发生率远高于 KDSS。

国内目前尚缺乏大样本 KDSS 发生率的文献报道, 本研究中 4.2% 的 KD 患儿发生血压降低, 符合 KDSS 和 KDDH 标准的分别占 1.2% 和 3.0%, 其中 KDSS 的发生率低于 Kanegaye 等报道的 7% 和 Dominguez 等报道的 3.3%, 可能与样本人种不同以及早期表现不典型、临床认识不足因而易漏诊有关^[5,6]。以往的研究认为 KDSS 患儿具有以下特点: ①女性比例大; ②平均年龄大于普通川崎病; ③中性

粒细胞比例更高; ④更高的 CRP; ⑤低血小板血症; ⑥低血红蛋白血症; ⑦心脏收缩功能障碍; ⑧冠状动脉扩张及丙球无反应发生率高。本研究结果与既往文献报道基本一致。

本研究中 KDDH 组和 KDSS 组的患儿均出现低蛋白血症、低钠血症、胸腔或腹腔积液、肢端肿胀、毛细血管再充盈时间延长等渗漏综合征的表现^[7]。而 KDSS 组患儿除了上述症状更加明显外还伴有心肌损害、心肌舒张收缩功能障碍的表现, 如 Tei 指数异常比例增加、左心室射血分数降低、NT - proBNP 水平升高、肌钙蛋白 I 异常比例增加、心电图异常比例增加等, 同时更易出现丙球无反应, 增加治疗难度。

炎症及机体的免疫反应异常一直被认为是 KD 发病的主要原因, 在感染原超抗原的刺激下, 有遗传易感的机体产生免疫紊乱, 从而引起一些列临床症状^[8]。KD 患儿出现血流动力学不稳定的发病机制仍存在争议, Kanegaye 等认为 KDSS 的患儿存在心脏舒张和收缩功能损害^[5]。王伟也支持这一观点, 认为 KD 可由于冠脉综合征或者心脏血管炎而导致心源性休克^[9,10]。而 Natterer 和 Fang 等认为炎症造成的血管通透性增高而导致毛细血管渗漏可能在 KDSS 的发病机制中扮演了更加重要的角色, 因为部分 KDSS 的患儿存在严重的水肿, 但并不伴有明显的心功能异常^[7,11]。Park 等也支持这一观点, 他们怀疑部分报道的所谓 KDSS 病例, 其实是渗漏综合征的患儿, 因为没有心肌炎或者心功能异常的依据。

本研究中 KDDH 组患儿的临床特点有助于研究普通 KD 进展为 KDSS 的病理机制, KDSS 存在更加强烈的血管炎性反应已得到公认, 而血管炎症造成的毛细血管渗漏、血管收缩舒张调节功能障碍、血管顺应性降低等极可能是普通 KD 向 KDSS 的发作过程中的关键步骤, 这些病理变化临床上即表现为 KDDH 组患儿出现的舒张压下降、胸(腹)腔积液、肢体水肿等^[11]。本研究发现, KDDH 组患儿在冠脉损害和 IVIG 疗效上与普通组 KD 患儿比较, 差异无统计学意义($P > 0.05$), 提示该阶段常规 IVIG 治疗一般能得到控制, 尽管血管中炎性因子较普通 KD 强烈, 但促炎细胞因子尚未在冠脉系统聚集。

由于治疗不及时或者自身免疫因素, 少数病例的炎症持续进展, 出现循环容量不足等休克表现, 同时收缩压降低, 此时临床上已经符合 KDSS 的诊断标准, 但并未出现心脏收缩舒张功能障碍, 也没有心肌酶学改变, 争议最多的即这部分 KDSS 病例^[7,12]。有文献报道, 毛细血管持续渗漏可致血浆外漏白蛋白水平下降, 机体不能维持正常的胶体渗透压, 进而导致血管内容量下降血管塌陷血压下降, 这类患儿可表现为休克非心源性水肿, 须使用升压药及胶体液以维持渗透压^[13,14]。本研究支持该观点, 并认为是 KDDH 的直接进展, 为 KDSS 的早期阶段, 该阶段促炎细胞因子在冠状动脉系统聚集尚不显著, 毛细血管渗漏引起的体液分布失衡是血压降低的主要因素^[1]。

笔者认为 KDSS 的早期阶段持续时间很短, 很快进展进入 KDSS 的晚期阶段, 该阶段心肌、冠脉成为促炎细胞因子、炎性因子攻击的主要靶向, 从而出现心脏射血分数降低、心肌炎症蛋白升高, 甚至冠脉综合征等表现, 此时心源性休克逐渐成为血流动力学异常的主要原因^[4, 9,15]。单纯的 IVIG 抗炎治疗不能有效逆转休克, 必须使用血管活性药物及补液, 甚至需要机械通气, 患儿病情较重往往需要转至 PICU 治疗。如同本研究结果显示, 这部分患儿更易出现 IVIG 无反应, 出现冠脉扩张等后遗症概率显著升高。当然从普通 KD 到 KDDH, 再到 KDSS, 病程进展是连续的, 这里假定的不同阶段并没有明确界限, 在不同病例中可能相差很大。

总之, 笔者认为伴有血压降低、血管渗漏症状的 KD 均需要引起临床医师的高度重视, 而 KDSS 是其中最严重表现形式, 如不及时处理可危及患儿生命, KD 患儿要注意加强血压监测, 及时发现血压异常并

予相应处理以改善预后。

参考文献

- Fang LC, Shyur SD, Peng CC, *et al.* Unusual manifestations of Kawasaki disease with retropharyngeal edema and shock syndrome in a Taiwanese child[J]. *J Microbiol Immunol Infect*, 2014, 47(2):152-157
- Thabet F, Bafaqih H, Al-Mohaimeed S, *et al.* Shock: an unusual presentation of Kawasaki disease[J]. *Eur J Pediatr*, 2011, 170(7):941-943
- Gholamhossein A, Mohammad B, Hamid A, *et al.* Evaluation of myocardial function using the Tei index in patients with Kawasaki disease[J]. *Cardiol Young*, 2010, 20(1):44-48
- Deane Y, James R, Darshan K, *et al.* Coronary artery dilatation in toxic shock-like syndrome: the Kawasaki disease shock syndrome[J]. *Pediatr Cardiol*, 2010, 31(8):1232-1235
- Julia N, Marie-Hélène P, Stefano Di B. Capillary leak leading to shock in Kawasaki disease without myocardial dysfunction[J]. *Cardiol Young*, 2012, 22(3):349-352
- Kanegaye JT, Wilder MS, Molkara D, *et al.* Recognition of a Kawasaki disease shock syndrome[J]. *Pediatrics*, 2009, 123(5):783-789
- Dominguez SR, Friedman K, Seewald R, *et al.* Kawasaki disease in a pediatric intensive care unit: a case-control study[J]. *Pediatrics*, 2008, 122(4):786-790
- Matsubara K, Fukaya T. The role of superantigens of group A Streptococcus and Staphylococcus aureus in Kawasaki disease[J]. *Curr Opin Infect Dis*, 2007, 20(3):298-303
- Terai M, Honda T, Yasukawa K, *et al.* Prognostic impact of vascular leakage in acute Kawasaki disease[J]. *Circulation*, 2003, 108(3):325-330
- Wang W, Zhu WH, Qi YQ, *et al.* Cardiogenic shock: do not forget the possibility of Kawasaki disease[J]. *Turk J Pediatr*, 2012, 54(1):86-89
- İşgüder R, Doksöz Ö, Bag Ö, *et al.* Kawasaki disease shock syndrome: a severe form of Kawasaki disease[J]. *Turk J Pediatr*, 2013, 55(3):319-321
- Yoshikawa H, Nomura Y, Masuda K, *et al.* Four cases of Kawasaki syndrome complicated with myocarditis[J]. *Circulation J*, 2006, 70(2):202-205
- Park SJ, Pai KS, Kim JH, *et al.* What dose of intravenous immunoglobulin should be administered in Kawasaki disease with suspected systemic capillary leak syndrome? Comment on: shock: an unusual presentation of Kawasaki disease[J]. *Eur J Pediatr*, 2012, 171(1):203-204
- Druey KM, Greipp PR. Narrative review: the systemic capillary leak syndrome[J]. *Ann Intern Med*, 2010, 153(2):90-98
- Kim M, Kim K. Elevation of cardiac troponin I in the acute stage of Kawasaki disease[J]. *Pediatr Cardio*, 1999, 20(3):184-188

(收稿日期:2016-08-19)

(修回日期:2016-08-22)