

·疑难病案·

以呼吸困难为首表现的儿童狼疮肺炎并狼疮脑病 1 例

王凤玉, 张晓岳, 薛爱玲, 张圣宇

(淄博市中心医院儿科, 山东 淄博 255036)

中图分类号: R593.24+1

文献标识码: B

DOI: 10.3969/j.issn.1006-1959.2018.23.057

文章编号: 1006-1959(2018)23-0190-02

系统性红斑狼疮(systemic lupus erythematosus, SLE)是一种累及多器官多系统损害的自身免疫性疾病,血清出现以抗核抗体、抗 ds-DNA 抗体为代表的多种自身抗体。儿科临床中,以呼吸困难等重症肺炎和惊厥为首表现的 SLE 非常少见,极易误诊,进而延误治疗而致呼吸循环衰竭死亡。本文报告 1 例儿童狼疮肺炎并狼疮脑病,以加强对 SLE 认识。

1 临床资料

患儿,女,9 岁,因“发热伴咳嗽 5 天”于 2017 年 12 月 21 日入院。体温 40℃,呈不规则高热伴寒战,咳嗽少痰,伴气喘、呼吸困难进行性加重。既往否认结核接触史,否认家族性遗传病史。院外口服“头孢克洛、蒲地蓝消炎口服液、肺力咳合剂”治疗(具体不详),效果不佳。入院查体:T 39.7℃,P 93 次/min,R 43 次/min,BP 83/62 mmHg,呼吸急促,三凹征(+),双肺闻及水泡音,心腹肝脾查体未见明显异常。肺 CT 示:符合双肺炎症 CT 平扫表现,双侧腋窝、纵膈多发增大淋巴结,胸腔积液、心包积液。初步诊断:1.重症肺炎;2.胸腔积液。入院后入 PICU,给予面罩吸氧,予“头孢曲松、红霉素联合抗感染”3 d,患儿病情无好转,呼吸困难进行性加重,入院第 4 天,患儿呼吸困难再次加重,换用“美罗培南、万古霉素抗感染,甲泼尼龙抗炎,米卡芬净抗真菌,复方新诺明预防卡氏肺囊虫病”治疗。住院期间查血常规白细胞(WBC)1.95×10⁹/L,中性粒细胞比率 0.78%,血红蛋白(HB)89 g/L,血小板(PLT)93×10⁹/L,血沉(ESR)111 mm/h,骨髓细胞学检查示增生性贫血、血小板减少症。尿常规 pro 1+。ALT 86.2 U/L,AST 222.9 U/L,ALB 25 g/L。CK-MB 102 U/L,LDH 561 U/L。静滴“白蛋白、丙球、酚妥拉明扩张肺血管,磷酸肌酸营养心肌”支持治疗,住院治疗 8 d,患儿咳嗽明显减轻,复查肺 CT 较前好转出院。出院诊断:1.重症肺炎;2.

多脏器功能损害;3.三系细胞减少原因待查。

2 周后患儿咳嗽再次加重,出现头痛、惊厥 1 次,因“惊厥持续状态”再次入院。脑脊液检查蛋白为 0.8 g/L,细胞数、糖和氯化物正常,行头颅 MRI 示双侧基底节区对称性异常信号,右侧基底节区软化灶。查体面部可见散在粟粒样色素沉着斑。根据患儿 2 次病例特点,考虑为多系统疾病,系统性红斑狼疮可能性大。

进一步查自身免疫抗体指标检查回报:抗核抗体阳性(1:320,均质型+胞浆型),抗 ds-DNA 抗体阳性,抗 SM 抗体阳性,抗 U1-nRNP 抗体阳性,抗 RO52 抗体阳性,抗核小体抗体阳性,抗组蛋白抗体阳性,抗-SSA 抗体阴性,抗-SSB 阴性。C3 0.26 g/L, C4 0.02 g/L。

修正诊断为:SLE 并狼疮肺炎、狼疮脑病、免疫相关性全血细胞减少症。给予大剂量甲泼尼龙 10 mg/(kg·d)联合丙种球蛋白 1 g/(kg·d)治疗,3 d 后症状明显好转,甲泼尼龙减量,出院。出院后口服足量强的松治疗。随访 1 个月,患儿除 cushing 面容外,ESR 降至 18 mm/h,抗 ds-DNA 抗体阴性,抗核抗体弱阳性。

2 讨论

系统性红斑狼疮是一种多系统损害的自身免疫性疾病,可累及皮肤、浆膜、关节、肾及中枢神经系统等全身所有系统,故其临床表现多种多样。但临床上儿童疾病多以发热或某一器官的损害为首发或主要症状,系统性红斑狼疮典型的特征往往不明显,因此儿科临床工作中极易误诊。

肺部为 SLE 较易累及的器官之一,虽然急性期肺部病变发病率仅在 1%~4%,但是急性期狼疮性肺炎病死率高达 50%^[1]。出现肺部病变的患儿往往预后不佳^[2]。急性狼疮性肺炎多发在新诊断的年龄稍大的狼疮患儿,起病急骤,主要表现为突发性重度呼吸困难,咳嗽、胸痛、缺氧发绀,发热,重者出现呼吸衰竭,病死率极高。狼疮性肺炎由于早期症状及体征

(下转第 192 页)

作者简介:王凤玉(1983.7-),女,山东菏泽人,硕士,主治医师,研究方向:小儿血液肿瘤疾病

通讯作者:张晓岳(1965.1-),女,山东淄博人,本科,主任医师,研究方向:小儿血液肿瘤疾病

(上接第 190 页)

无特异性,且影像学表现特异性不强,在诊断过程中易与社区获得性肺炎、肺结核、肿瘤、结核性胸膜炎等相混淆不易鉴别。

当累及中枢神经系统,出现神经、精神症状时,称为神经精神性 SLE (uroropsychiatric systemic lupus erythematosus, NPSLE),即狼疮性脑病。狼疮脑病在 SLE 中发病率为 30%~50%^[3],其病机制尚不明确。目前认为可能是患者体内多种自身抗体如抗核抗体、抗脑细胞抗体等与相应抗原结合,在补体参与下形成免疫复合物,沉积血管壁引起脑血管炎。临床上出现癫痫样抽搐、偏瘫及精神症状。儿童系统性红斑狼疮性脑病的临床表现多样,其中以头痛、认知功能减退最为多见,30%的患儿出现抽搐,重症患儿可表现为昏迷。少数患儿有反复抽搐发作及性格改变等表现。狼疮脑病多出现在 SLE 活动期,病情变化快,且病死率高。是病情危重的征兆,必须迅速诊断及治疗。

临床上常常是狼疮活动和感染同时存在,故激素及免疫抑制剂和抗感染药物两方面均需加强。此外,随着病情进展,狼疮肺炎一旦出现后就很可能发展成狼疮危象^[4]。本例患儿以发热、咳嗽为主要症状,肺部 CT 示大片渗出影且合并胸腔积液,故极易误诊为社区获得性肺炎。入院后给予激素治疗,以减轻肺部炎性渗出,同时也起到了一定的治疗 SLE

的作用,故患儿症状有所好转,因此延误了患儿 SLE 的初始时的诊断。致使该患儿病情迅速进展成狼疮脑病,出现惊厥持续状态。

通过本病例 SLE,我们总结经验:对于年龄稍大的女孩,首发症状不典型,发热伴随多个系统的表现,不能用某一疾病完全解释时,或临床治疗效果不符合疾病发生、发展变化时应开阔临床思维,考虑到系统性红斑狼疮的可能,及时完善相应检查,做到早期正确的诊治,以挽救患儿的生命,改善患儿的预后。

参考文献:

- [1]Beresford MW,Cleary AG,Sills JA,et al.Cardio-pulmonary involvement in juvenile systemic lupus erythematosus [J].Lupus 2005,14(14):152-158.
- [2]Kamen DL,Strange C.Pulmonary manifestations of systemic lupus erythematosus[J].Clin Chest Med,2010,31(3):479-488.
- [3]Nasri A,Bedoui I,Mirissa R,et al.Recurrent status epilepticus in posterior reversible encephalopathy syndrome as initial feature of pediatric lupus:A newly diagnosed case and literature review[J].Brain Dev,2016,38(9):835-841.
- [4]Tsokos GC,Lo MS,Costa Reis P,et al.New insights into the immunopathogenesis of systemic lupus erythematosus[J].Nat Rev Rheumatol,2016,12(12):716-730.

收稿日期:2018-8-3;修回日期:2018-8-10

编辑/宋伟