

Stevens-Johnson 综合征一例

· 病例报告 ·

向以魁, 闫 言, 渠 涛, 王宝玺

作者单位: 100144 北京, 中国医学科学院北京协和医学院整形外科医院皮肤科(向以魁, 闫 言, 王宝玺); 100730 北京, 中国医学科学院北京协和医学院北京协和医院皮肤科(渠 涛)

作者简介: 向以魁(1992-), 男, 在读研究生, 住院医师, 研究方向: 药疹和遗传性皮肤病的诊治。E-mail: xiangpumc@163.com
通讯作者: 王宝玺(1962-), 男, 医学硕士, 主任医师, 博士研究生导师, 研究方向: 遗传性皮肤病和自身免疫性皮肤病的诊治。E-mail: wangbx@ncstdlc.org

[关键词] Stevens-Johnson 综合征; 药疹; 药物不良反应
[中图分类号] R 758.25 [文章编号] 1674-3806(2018)02-0189-02
doi:10.3969/j.issn.1674-3806.2018.02.25

1 病例介绍

患者, 女, 69 岁, 因“四肢红斑紫癜水疱糜烂 9 d, 口唇水疱糜烂 8 d”入院。病史: 患者基础风湿性心脏病病史 20 余年, 16 d 前因全心衰竭于外院住院治疗, 期间曾服“去痛片(含氨基比林、非那西丁、咖啡因、苯巴比妥)、阿莫西林、对乙酰氨基酚、阿司匹林、利尿药”等, 9 d 前患者出现双手足铁锈色红斑片、紫癜, 数天后双足出现数个水疱、大疱, 疱壁紧张, 疱液黄色混浊, 尼氏征(+), 水疱破溃后形成糜烂面, 伴少量渗液(见图 1)。8 d 前患者出现口唇黏膜水疱, 伴唇部水肿, 水疱迅速破溃糜烂, 疼痛明显, 渗出形成浓厚黄痂(见图 1)。查体: 轮椅入室, 端坐位, 不能躺平; 双肺呼吸音粗, 全肺闻及广泛湿啰音; 叩诊全心大, 心律齐, 心尖可闻及 3 级杂音; 表皮剥脱面积 < 10%, 双下肢可及重度水肿。心电图: 心率 54 bpm, I AVB, V2-4 导联 ST-T 倒置。心脏超声: 射血分数 43%, 风湿性心脏病联合瓣膜病变, 重度二尖瓣狭窄合并关闭不全, 左房增大并左房内血栓形成, 主动脉瓣关闭不全。胸部 CT: 肺水肿, 肺动脉高压; 心脏增大, 心包积液; 左肺充盈缺损, 考虑血栓; 左侧叶间积液, 双侧胸腔积液。实验室检查: 白蛋白 24 g/L, 钠 124 mmol/L, 氯 80 mmol/L, 钙 2 mmol/L, NT-proBNP 2 535 pg/ml, 乳酸脱氢酶 408 U/L。综合病史、临床表现及辅助检查, 主要诊断考虑: Stevens-Johnson 综合征, 全心衰竭(风湿性心脏病引起)。入院后停用一切可疑致敏药物, 经过 4 d 甲强龙(40 mg/d)治疗及内科对症治疗后, 皮损及心衰症状稍好转, 但患者已经处于风心病终末期, 合并全心衰竭和肺栓塞, 随时有左房血栓脱落进入二尖瓣引起猝死的风险, 在充分交代病情后, 患者及家属要求出院转回当地治

疗。后经随访, 患者出院一周后因多脏器衰竭去世。



①左足底大疱破溃后形成糜烂面, 尼氏征阳性; ②右手铁锈色红斑紫癜; ③口唇黏膜糜烂渗出形成浓厚黄痂; ④右足水疱破溃后糜烂面, 渗出较少; ⑤左下肢重度水肿、可见末端铁锈色红斑紫癜

图 1 患者皮肤黏膜损害情况照片

2 讨论

2.1 Stevens-Johnson 综合征(Stevens-Johnson syndrome, SJS)是以皮肤黏膜广泛剥脱坏死为主要特点的致命性皮肤药物不良反应, 目前认为其与中毒性表皮坏死松懈症(toxic epidermal necrolysis, TEN)是同一疾病谱, 当表皮剥脱面积 < 10% 时为 SJS, 超过 30% 为 TEN, 介于 10% ~ 30% 称为 SJS/TEN 重叠综合征。SJS 尚没有普遍认可的诊断标准, 其皮肤病理没有特异性, 不足以诊断, 目前 SJS 的诊断主要根据患者的临床表现: 发病前 1 ~ 4 周的用药史(二次暴露短至 48 h 内); 急性发热性疾病和不适的前驱症状; 向水疱、大疱进展的红斑、靶形损害或弥漫性皮损; 尼氏征阳性; 口腔、眼部、生殖器痛性黏膜糜烂; 不同程度的表皮坏死剥脱^[1]。该例患者发病前一周有明确用药史, 查体可见双手足红斑紫癜性皮损以及水疱、大疱破溃后形成的糜烂面, 尼氏征(+), 伴口唇黏膜痛性糜烂渗出, 同时表皮剥脱面积 < 10%, 故 SJS 诊断基本明确。

2.2 患者的可疑致敏药物成分包括:苯巴比妥、阿莫西林、非甾体抗炎药(对乙酰氨基酚、非那西丁、阿司匹林、氨基比林)。苯巴比妥为芳香族抗癫痫药,是SJS/TEN最常见的致敏药物之一,该例患者由苯巴比妥诱发可能性较大。阿莫西林药疹的常见形式为麻疹样或猩红热样,SJS/TEN少见,而非甾体抗炎药诱发的SJS/TEN常发生在儿童,成人少见,故这两类药物可能性较小。

2.3 SJS和TEN的总病死率约为30%,其中SJS患者的病死率约为10%,TEN患者的病死率超过30%^[2~4]。SJS/TEN死亡的最常见原因包括脓毒症、急性呼吸窘迫综合征及多脏器衰竭,病情严重程度是发病后3个月内死亡的主要危险因素,然而死亡风险在3个月后甚至1年时仍较高,这主要受患者年龄和基础疾病的影响^[4]。在2003~2007年间入组欧洲RegiSCAR研究的460例SJS/TEN患者中,出院后6周及出院后1年的病死率分别为23%和34%^[4]。该例患者69岁高龄,基础疾病为终末期风湿性心脏病引起的全心衰竭,同时合并左房内血栓形成、肺栓塞、顽固性低白蛋白血症和电解质紊乱,虽经过短期

甲强龙(40 mg/d)治疗和维持水电解质平衡的对症治疗,皮损及心衰症状稍好转,但患者的全心衰竭为风心病晚期的心脏结构性瓣膜破坏引起,内科治疗极难纠正心衰,外科治疗患者无法耐受,治疗极具矛盾与挑战,面对此类患者,应在充分与患者及家属沟通病情的前提下,尊重患者及家属的意愿和选择。

参考文献

1 Schwartz RA, McDonough PH, Lee BW. Toxic epidermal necrolysis: Part II. Prognosis, sequelae, diagnosis, differential diagnosis, prevention, and treatment[J]. J Am Acad Dermatol, 2013, 69(2):181-187, 203-204.

2 Mahar PD, Wasiak J, Hii B, et al. A systematic review of the management and outcome of toxic epidermal necrolysis treated in burns centres[J]. Burns, 2014, 40(7):1245-1254.

3 Mockenhaupt M. The current understanding of Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis[J]. Expert Rev Clin Immunol, 2011, 7(6):803-815.

4 Sekula P, Dunant A, Mockenhaupt M, et al. Comprehensive survival analysis of a cohort of patients with Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis[J]. J Invest Dermatol, 2013, 133(5):1197-1204.

[收稿日期 2017-12-22][本文编辑 吕文娟]

侏儒症合并足月妊娠成功分娩一例

• 病例报告 •

陈 慧, 李 静, 梁旭霞

作者单位: 530021 南宁, 广西壮族自治区人民医院产科
作者简介: 陈 慧(1986-), 女, 医学硕士, 主治医师, 研究方向: 经阴道超声, 经阴道助产。E-mail: helenchen0304@qq.com; 李 静(并列第一作者)(1975-), 女, 大学本科, 学士学位, 副主任医师, 研究方向: 老年和小儿麻醉。E-mail: 786553668@qq.com
通讯作者: 梁旭霞(1968-), 女, 研究生学历, 学士学位, 主任医师, 研究方向: 产科危急重症的救治。E-mail: 1345067634@qq.com

[关键词] 侏儒症; 困难气道; 纤支镜; 控制性输液
[中图分类号] R 714 [文章编号] 1674-3806(2018)02-0190-03
doi:10.3969/j.issn.1674-3806.2018.02.26

1 病例介绍

患者, 31岁, 孕1产0。因“停经36周+6d, 侏儒症”于2017-11-22入院待产。患者平素月经规则, 末次月经2017-03-07, 停经1月余自测尿HCG阳性, 孕12周+2d在外院立卡定期产检, 孕期末行产前筛查, 行地中海贫血筛查、葡萄糖-6-磷酸脱氢酶活性测定、乙肝两对半、免疫三项(丙型肝炎抗体、人类免疫缺陷病毒抗体、梅毒螺旋体抗体)、优生四项(弓形虫IgM抗体、风疹病毒IgM抗体、巨细

胞病毒IgM抗体、单纯疱疹病毒Ⅱ型IgM抗体)、甲状腺功能、OGTT均未见明显异常。2017-06-30转诊至我院定期产检, 因考虑患者为侏儒症, 在告知继续妊娠可能出现呼吸、心力衰竭的风险, 以及存在胎儿生长发育异常可能, 患者和家属坚决要求继续妊娠, 并拒绝行产前诊断。孕期三维B超提示胎盘下缘达宫颈内口水平, 未见明显胎儿畸形。孕35周时开始偶有呼吸困难、胸闷, 夜间侧卧休息, 偶有夜间端坐呼吸, 无心悸不适, 查心电图提示: 窦性心律, T波