

HỘI CHỨNG SỐC KAWASAKI: BÁO CÁO CA BỆNH

Đỗ Thị Đài Trang¹, Trần Thị Loan², Đào Hữu Nam²
Đỗ Thiện Hải², Nguyễn Văn Lâm² và Đỗ Thị Thúy Nga^{2,✉}

¹Trường Đại học Y Hà Nội

²Bệnh viện Nhi Trung ương

Hội chứng sốc Kawasaki là tình trạng bệnh Kawasaki nặng có rối loạn huyết động, hiếm gặp và thường xảy ra trong giai đoạn sớm. Bệnh có tỉ lệ kháng Immunoglobulin và biến chứng phình giãn động mạch vành cao hơn so với nhóm Kawasaki không rối loạn huyết động. Chúng tôi báo cáo một trường hợp trẻ nam, 4 tháng tuổi, có các triệu chứng nghi ngờ bệnh Kawasaki (viêm kết mạc mắt, môi đỏ, lưỡi nổi gai, phù nề lòng bàn tay bàn chân, ban đa dạng toàn thân) và xuất hiện tình trạng sốc vào ngày thứ 4 của bệnh. Trẻ được loại trừ sốc do các nguyên nhân khác và đáp ứng đủ tiêu chuẩn chẩn đoán hội chứng sốc Kawasaki. Chúng tôi điều trị sớm IVIG kết hợp Aspirin, trẻ không xuất hiện biến chứng giãn động mạch vành. **Kết luận:** Khi trẻ có biểu hiện lâm sàng nghi ngờ bệnh Kawasaki kèm tình trạng sốc cần nghĩ tới hội chứng sốc Kawasaki để điều trị kịp thời nhằm hạn chế các biến chứng và giảm nguy cơ tử vong.

Từ khóa: Hội chứng sốc Kawasaki, bệnh Kawasaki, giãn động mạch vành.

I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Kawasaki là bệnh sốt, viêm mạch máu lan tỏa cấp tính ở trẻ em gây tổn thương chủ yếu là các mạch máu trung bình và nhỏ, trong đó quan trọng nhất là tổn thương động mạch vành (ĐMV).^{1,2} Bệnh chủ yếu xảy ra ở trẻ em, 80 - 90% là trẻ dưới 5 tuổi, nam gặp nhiều hơn nữ với tỉ lệ xấp xỉ 1,5/1.³ Hiện nay, căn nguyên của bệnh Kawasaki vẫn chưa được biết chính xác, trong đó các giả thuyết về cơ chế bệnh sinh của Kawasaki được cho là có mối liên quan giữa tác nhân nhiễm trùng, đáp ứng miễn dịch của vật chủ, yếu tố gen và môi trường.⁴

Biểu hiện lâm sàng của Kawasaki rất đa dạng, giống với nhiều bệnh sốt cấp tính khác nên dễ chẩn đoán nhầm hoặc bỏ sót. Tiêu chuẩn chẩn đoán xác định bệnh Kawasaki theo Hiệp hội Tim mạch Hoa Kỳ và Hội Tim mạch

Nhật Bản⁵:

- Sốt cao liên tục ≥ 5 ngày.
- Và có $\geq 4/5$ biểu hiện chính sau:
 - + Viêm đỏ kết mạc hai bên không có rỉ.
 - + Thay đổi khoang miệng: Môi đỏ sẫm, mọng hoặc rỉ máu, lưỡi đỏ nổi gai, "lưỡi dâu tây".
 - + Thay đổi đầu chi: Phù mu tay và mu chân, đỏ tía gan bàn tay và chân (giai đoạn cấp). Bong da đầu tay và ngón chân (giai đoạn bán cấp).
 - + Ban đỏ đa dạng toàn thân, thường gặp ở các chi, thân mình và các vùng ngoại vi.
 - + Sưng hạch góc hàm hay dưới cằm (đường kính $\geq 1,5$ cm), không hóa mủ.

Hoặc bệnh nhân sốt cao liên tục ≥ 5 ngày và có 3/5 biểu hiện chính kèm giãn hay phình ĐMV trên siêu âm hoặc chụp mạch vẫn được chẩn đoán là Kawasaki. Đồng thời phải loại trừ những bệnh lý có biểu hiện lâm sàng tương tự. Tiêu chuẩn giãn hay phình ĐMV trên siêu âm tim: đường kính trong > 3 mm ở trẻ dưới 5 tuổi, > 4 mm ở trẻ trên 5 tuổi; hoặc đường kính ĐMV

Tác giả liên hệ: Đỗ Thị Thúy Nga

Bệnh viện Nhi Trung ương

Email: dr.ngado83@gmail.com

Ngày nhận: 07/10/2021

Ngày được chấp nhận: 12/11/2021

nơi tổn thương gặp rưỡi đoạn kế tiếp. Theo diện tích da: Z-score của ĐMV phải và nhánh liên thất trước $\geq 2,5$ SD.⁵

Kawasaki được coi là bệnh có khả năng tự giới hạn, các tổn thương khác của bệnh đều không để lại di chứng trừ tổn thương động mạch, đặc biệt là tổn thương động mạch vành, 15 - 25% trẻ không được điều trị sẽ xuất hiện biến chứng phình giãn động mạch vành.³ Đặc biệt, tỉ lệ giãn phình động mạch vành sẽ cao hơn rất nhiều ở nhóm bệnh nhân có hội chứng sốc Kawasaki.⁶

Hội chứng sốc Kawasaki (Kawasaki disease shock syndrome - KDSS) được định nghĩa là bệnh Kawasaki có tình trạng hạ huyết áp tâm thu (giảm huyết áp lớn hơn 20% so với huyết áp ban đầu) hoặc các biểu hiện lâm sàng của giảm tưới máu.⁶ Đây là một biến chứng nặng có thể đe dọa tính mạng bệnh nhân. KDSS là một tình trạng Kawasaki nặng, hiếm gặp và thường xuất hiện trong giai đoạn sớm, vì vậy thường khó chẩn đoán sớm và dễ nhầm với sốc do các nguyên nhân khác. Việc chậm trễ sử dụng Immunoglobulin tiêm tĩnh mạch (Intravenous Immunoglobulin - IVIG) và hồi sức tình trạng giảm tưới máu mô sẽ làm tăng nguy cơ biến chứng.^{6,7}

KDSS có thể được chẩn đoán sớm nếu bệnh nhân đến khám và điều trị tại chuyên khoa tim mạch và hồi sức nhưng là thách thức đối với các bác sĩ không chuyên sâu vì đây là một tình trạng hiếm gặp. Chúng tôi báo cáo một trường hợp bệnh nhi có các biểu hiện lâm sàng nghi ngờ bệnh Kawasaki và xuất hiện tình trạng sốc vào ngày thứ 4 của bệnh. Bệnh nhân được chẩn đoán sớm hội chứng sốc Kawasaki và có kết quả điều trị tốt.

II. BÁO CÁO CA BỆNH

Bệnh nhân nam, 4 tháng tuổi, vào viện vì sốt, nổi ban đỏ vùng đùi và cẳng chân hai bên.

Trẻ nhập viện vào ngày thứ 3 trong tình

trạng:

- Sốt cao liên tục, nhiệt độ tối đa 39,5°C (đo ở nách).

- Hồng ban rải rác toàn thân, ban dát sần, không có ban dạng mụn nước và phỏng nước, không có ban lòng bàn tay và bàn chân, không loét miệng.

- Giật mình khi ngủ với tần suất < 2 lần/30 phút (gia đình ghi nhận), không ghi nhận giật mình lúc khám.

- Tỉnh, quấy khóc, không có biểu hiện hội chứng màng não, không run chi.

- Nhịp tim đều, tần số 155 chu kì/phút, T1-T2 rõ, không có tiếng ngựa phi, mạch rõ, chi ấm, refill < 2 giây. Phổi không ran. Bụng mềm.

Kết quả xét nghiệm ban đầu: Số lượng bạch cầu: 13,7 G/l (trung tính 75,2%, lympho 13,9%), nồng độ protein C phản ứng: 97 mg/l, bạch cầu niệu (++) , hồng cầu niệu (+), protein niệu (+). Chúng tôi chẩn đoán ban đầu là theo dõi tay chân miệng độ 2a/ Nhiễm khuẩn tiết niệu, điều trị Gardenal uống và Ceftriaxone tiêm tĩnh mạch, theo dõi sát các dấu hiệu chuyển độ.

Sau 24 giờ nhập viện (ngày thứ 4 của bệnh):

- Trẻ vẫn sốt cao liên tục, quấy khóc nhiều.

- Giật mình > 2 lần/30 phút (gia đình ghi nhận), không ghi nhận lúc khám.

- Nhịp tim nhanh, tần số 180 - 190 chu kì/phút, T1-T2 rõ, không có tiếng ngựa phi, refill < 2 giây, chi ấm, mạch bắt rõ.

- Hồng ban rải rác toàn thân (Hình 1), không có ban lòng bàn tay bàn chân. Không loét miệng.

- Kết mạc mắt đỏ, không có rỉ. Môi đỏ, lưỡi nổi gai. Không có hạch cổ và góc hàm.

- Phù nề lòng bàn tay và bàn chân 2 bên, ấn không lõm, đối xứng 2 bên.

Tại thời điểm này, chúng tôi chẩn đoán là theo dõi tay chân miệng độ 2b nhóm 2 và chưa loại trừ bệnh Kawasaki. Trẻ được làm các xét nghiệm Realtime PCR enterovirus trong dịch

ngoáy họng, trong phân và dịch não tủy. Kết quả dịch não tủy: Dịch trong, áp lực bình thường, Bạch cầu: 57 tế bào/mm³, protein: 0,13 g/l, glucose: 3,39 mmol/l. Trẻ được truyền IVIG liều 1 g/kg trong 12 giờ, theo dõi sát các dấu hiệu chuyển độ.



Hình 1. Ban đỏ trên da (ngày thứ 4)

Sau khi bắt đầu truyền IVIG được 6 giờ: Trẻ kích thích, quấy khóc, nghe tim có nhịp ngựa phi, mạch nhanh nhỏ và khó bắt, tần số 200 chu kì/phút, refill 2 - 3s, huyết áp 87/43/56 mmHg. Thời điểm này, chúng tôi ghi nhận tình trạng sốc diễn biến nhanh và đặt ra các chẩn đoán phân biệt là sốc nhiễm trùng, sốc tim, sốc phản vệ với IVIG hay hội chứng sốc Kawasaki. Do chưa loại trừ tình trạng sốc phản vệ với IVIG nên chúng tôi tạm dừng truyền IVIG và dùng Adrenalin 1% 0,1 ml tiêm bắp, sau đó tình trạng của bệnh nhân không cải thiện. Kết quả khí máu động mạch bình thường (pH: 7,31, pO₂: 44 mmHg, pCO₂: 48 mmHg, HCO₃: 24,2 mmol/l, Lactat: 1,5 mmol/l), Troponin I: 0,01 mg/l, pro-BNP: 308 IU/l, CK-MB: 22,9 IU/l. Siêu âm tim cấp cứu tại giường cho kết quả bình thường nên chúng tôi loại trừ sốc tim. Tuy nhiên, chúng tôi chưa loại trừ hoàn toàn sốc nhiễm trùng. Vì vậy, sau khi cấp cứu ổn định tình trạng nặng (đặt ống nội khí quản, thở máy, bolus dịch NaCl 0,9% 5ml/kg trong 30 phút, sử dụng vận mạch), chúng

tôi vẫn quyết định đổi kháng sinh meronem và vancomycin trong thời gian chờ các kết quả cấy nguyên vi sinh, chuyển bệnh nhân tới đơn vị hồi sức tích cực theo dõi và tiếp tục truyền IVIG trong 6 giờ tiếp theo. Trong quá trình dùng IVIG phần còn lại, chúng tôi không ghi nhận các triệu chứng bất thường, huyết động của trẻ ổn định dần.

Ngày thứ 5 của bệnh, tình trạng sốt giảm, sốt 1 cơn/ngày, nhiệt độ 39°C. Nhịp tim đều, không có nhịp ngựa phi, mạch rõ, tần số 150 chu kì/phút, chi ấm, refill < 2 giây, huyết áp: 98/53/74 mmHg. Các triệu chứng Kawasaki biểu hiện rõ rệt hơn: Kết mạc mắt đỏ, môi đỏ, lưỡi dâu tây, hồng ban đa dạng rải rác hai đùi và cẳng chân, phù nề mu bàn tay và bàn chân. Bệnh nhân được cai máy thở, dừng vận mạch. Ngày thứ 7 của bệnh, bệnh nhân vẫn có biểu hiện sốt và có 4/5 tiêu chuẩn chính của Kawasaki (viêm kết mạc mắt không có rỉ, thay đổi khoang miệng, phù nề lòng bàn tay và bàn chân, ban đỏ da dạng), siêu âm tim động mạch vành 2 bên

Bảng 1. Diễn biến một số kết quả xét nghiệm

Máu ngoại vi	Ngày thứ 3	Ngày thứ 4	Ngày thứ 7	Ngày thứ 11
BC (G/l)	13,7	13,55	13,0	11,76
BC trung tính (%)	75	64	63,6	32,9
Tiểu cầu (G/l)	335	341	541	664
Hgb (g/l)	104	96	113	127
CRP (mg/l)	97	145	114,86	22,5
Albumin (g/l)		28,6	33,4	34
Natri (mmol/l)		130	131	135
Kali (mmol/l)		3,79	3,9	4,5

trong giới hạn bình thường, cấu trúc và chức năng tim trong giới hạn bình thường, không có dịch màng ngoài tim, kết quả xét nghiệm PCR *Enterovirus* dịch ngoáy họng, dịch não tủy và trong phân âm tính, cấy máu (2 mẫu) âm tính, cấy nước tiểu âm tính, tiểu cầu xu hướng tăng

(Bảng 1). Chúng tôi hội chẩn lại với chuyên khoa tim mạch, bệnh nhân được khẳng định chẩn đoán là hội chứng sốc Kawasaki và được dùng IVIG 2 g/kg kết hợp aspirin liều 60 mg/kg/ngày, dùng kháng sinh. Tổng liều IVIG bệnh nhân được dùng tính đến thời điểm này là 3 g/kg.



Hình 2. Bong da tay và da chân (ngày thứ 11)

Ngày thứ 8 của bệnh, trẻ cắt sốt hoàn toàn. Đến ngày thứ 11, trẻ xuất hiện bong da đầu ngón tay, sau đó 2 ngày bong da ngón chân (Hình 2). Siêu âm tim: Động mạch vành hai bên không giãn, cấu trúc và chức năng tim trong giới hạn bình thường. Xét nghiệm: Bạch cầu máu 11,7 G/l, tiểu cầu 664 G/l, Hgb 127 g/l, CRP 22,5 mg/l, albumin 32 g/l. Ngày thứ 13 của bệnh, bệnh nhân hoàn toàn ổn định và được xuất viện, tiếp tục uống Aspirin 4 mg/kg/ngày. Bệnh nhân tái khám vào ngày thứ 30 của bệnh, động mạch vành 2 bên trong giới hạn bình thường (Bảng 2).

Bảng 2. Kích thước động mạch vành trên siêu âm tim

Đường kính \ Ngày	Ngày thứ 7	Ngày thứ 11	Ngày thứ 30
Động mạch vành trái chính	2,3 mm (Z-Score: 1,86)	1,9 mm (Z-Score: 0,68)	2,2 mm (Z-Score: 1,6)
Động mạch liên thất trước	1,9 mm (Z-Score: 1,95)	1,6 mm (Z-Score: 1,00)	2,0 mm (Z-Score: 1,89)
Động mạch mũ	1,5 mm (Z-Score: 0,87)	1,3 mm (Z-Score: 0,27)	1,4 mm (Z-Score: 1,7)
Động mạch vành phải	1,4 mm (Z-Score: -0,11)	1,3 mm (Z-Score: -0,40)	1,7 mm (Z-Score: 0,47)

IV. BÀN LUẬN

Hội chứng sốc Kawasaki lần đầu tiên được mô tả năm 2008 bởi Dominguez và cộng sự sau khi theo dõi 14 bệnh nhân xuất hiện tình trạng sốc phải điều trị trong các đơn vị hồi sức tích cực trước khi được chẩn đoán bệnh Kawasaki.⁸ Trước đó, một vài trường hợp bệnh Kawasaki có biểu hiện sốc đã được báo cáo trong một số tài liệu vào những năm 1990.⁹

Khái niệm về hội chứng sốc Kawasaki được đưa ra bởi Kanegaye và cộng sự năm 2009 để phân biệt với các trường hợp Kawasaki không có rối loạn huyết động. KDSS được định nghĩa là bệnh Kawasaki không ổn định về huyết động, bao gồm hạ huyết áp và sốc.⁶ Đây là một tình trạng hiếm gặp trong Kawasaki. Tỷ lệ KDSS khác nhau ở các khu vực trên thế giới và khác nhau giữa các nghiên cứu, tại các nước phương Tây tỷ lệ này dao động từ 2,6% - 6,95%, tại Đài Loan là 1,45%; Nhật Bản là 1,1% và Australia là 7%.^{6,7,10}

Cơ chế bệnh sinh chính xác của KDSS chưa được biết rõ, hầu hết các giả thuyết đều cho rằng đó là hậu quả của tình trạng rò rỉ mao mạch thứ phát sau viêm mạch, rối loạn chức năng cơ tim, đặc biệt là vai trò của cơn bão cytokine và rối loạn điều hòa cytokine. Nồng

độ các cytokine tăng cao và albumin máu giảm nặng gợi ý tình trạng rò rỉ mao mạch thứ phát sau viêm mạch một cách trầm trọng.¹¹

KDSS gặp ở nữ nhiều hơn nam, tuổi trung bình là 2,8 tuổi (2,2 - 5,9 tuổi). So với nhóm Kawasaki không có rối loạn huyết động, bệnh nhân KDSS thường có bạch cầu toàn phần cao hơn, bạch cầu trung tính cao hơn (> 75% bạch cầu toàn phần), tiểu cầu thấp hơn (< 150 G/l), nồng độ huyết sắc tố thấp hơn (< 100 g/l), nồng độ protein C phản ứng cao hơn (>100 mg/l), máu lắng cao hơn (> 100 mm/giờ), procalcitonin cao hơn, albumin thấp hơn (< 3 g/dl), kali máu thấp hơn và đặc biệt nồng độ natri máu thấp hơn ở hầu hết các bệnh nhân KDSS.^{6,12} Các cytokine tăng cao trong KDSS do liên quan đến tình trạng viêm mạch và có thể được sử dụng để nhận biết sớm KDSS trong những ngày đầu với ngưỡng: IL-6 > 66,7 pg/ml; IL-10 > 20,85 pg/ml; IFN- γ > 8,35 pg/ml với độ nhạy và độ đặc hiệu lần lượt là 85,2% và 62,8%; 66,7% và 83,7%; 74,1% và 74,4%.¹³ Không có sự khác biệt về tuổi, số ngày sốt và thời gian bị bệnh giữa hai nhóm.^{6,12} Một nghiên cứu khác cho thấy nhóm KDSS có tuổi mắc bệnh cao hơn, thời gian sốt kéo dài hơn, thời gian nằm viện

lâu hơn và tỉ lệ viêm màng não vô khuẩn cao hơn so với nhóm Kawasaki thông thường.¹³

Bảng 3. Tiêu chuẩn chẩn đoán hội chứng sốc Kawasaki theo Kanegaye và cộng sự⁶

1. Đủ tiêu chuẩn chẩn đoán bệnh Kawasaki.

2. Và một trong các dấu hiệu của tình trạng sốc hoặc giảm tưới máu:

+ HA giảm < -2SD so với tuổi¹⁴: 0 - 28 ngày tuổi: < 60 mmHg

1 - 12 tháng tuổi: < 70 mmHg

1 - 10 tuổi: < 70 + [2xTuổi] mmHg

> 10 tuổi: < 90 mmHg

+ Hoặc HATT giảm \geq 20% so với thời điểm trước đó.

+ Hoặc các dấu hiệu sớm của giảm tưới máu: mạch nhanh, refill kéo dài, chi lạnh, kích thích, thiếu niệu hoặc vô niệu...

3. Có thể kèm theo:

+ Viêm màng não vô khuẩn.

+ Tiêu chảy mức độ nghiêm trọng (Có thể xuất hiện nhiều bạch cầu trong phân).

+ Viêm bàng quang, viêm thận, protein niệu.

Bệnh nhân của chúng tôi có đủ tiêu chuẩn chẩn đoán KDSS bao gồm: đủ tiêu chuẩn lâm sàng của bệnh Kawasaki, có tình trạng sốc xảy ra sớm vào ngày thứ 4, kèm theo có biểu hiện viêm màng não vô khuẩn và viêm bàng quang. KDSS thường diễn biến nhanh trong vài giờ và xuất hiện sớm trong 3 - 10 ngày đầu của bệnh (đặc biệt 5 ngày đầu tiên). Thời gian trung bình xảy ra KDSS là 6,1 ngày. KDSS thường khó chẩn đoán trong giai đoạn sớm và dễ nhầm với tình trạng sốc do nguyên nhân khác, đặc biệt hội chứng sốc nhiễm độc (Toxic shock syndrome - TSS) do vi khuẩn tụ cầu vàng và liên cầu.¹⁵

Điều trị KDSS bao gồm xử trí tích cực sớm tình trạng giảm tưới máu mô, đảm bảo chức năng sống cho bệnh nhân và sử dụng IVIG phối hợp Aspirin.^{5,6} Sử dụng IVIG liều 2 g/kg/10 - 12 giờ trong vòng 10 ngày đầu của bệnh là hiệu quả nhất trong việc ngăn chặn các tổn thương động mạch vành.⁶

KDSS thường có tiên lượng xấu hơn và gặp nhiều biến chứng hơn so với Kawasaki không có rối loạn huyết động. Các biến chứng bao gồm: Suy đa cơ quan (50%), hội chứng hoạt

hóa đại thực bào, giảm chức năng thất trái (54%), hở 2 lá hoặc viêm cơ tim cấp trong giai đoạn đầu (39%), phình giãn động mạch vành (62%).^{6,15} KDSS có tỉ lệ kháng IVIG cao lên tới 46% mặc dù đã được điều trị IVIG, việc trì hoãn IVIG làm tăng tỉ lệ phình giãn động mạch vành. Các trường hợp kháng IVIG có thể dùng IVIG nhắc lại lần 2 hoặc sử dụng các thuốc ức chế miễn dịch (corticosteroid, cyclosporine A) hoặc liệu pháp kháng thể đơn dòng (infliximab, anakinra...)^{6,12,15} Tổn thương ĐMV trong bệnh Kawasaki thường xảy ra trong giai đoạn cấp và bán cấp (tuần 2 - 4), một số trường hợp KDSS đã được điều trị IVIG vẫn có thể tiến triển tới phình giãn động mạch vành ở giai đoạn muộn.^{6,12} Bệnh nhân của chúng tôi theo dõi đến ngày thứ 30 của bệnh, không thấy xuất hiện các biến chứng giãn động mạch vành. Tuy nhiên, bệnh nhân vẫn cần tiếp tục được theo dõi lâu dài để tầm soát biến chứng phình giãn động mạch vành ở giai đoạn muộn.

V. KẾT LUẬN

Hội chứng sốc Kawasaki là tình trạng bệnh Kawasaki nặng, hiếm gặp và thường xảy ra

trong giai đoạn sớm nên dễ bỏ sót chẩn đoán. Ngoài việc loại trừ các nguyên nhân sốc thường gặp khác, chúng ta phải nhận biết được và sớm đặt ra chẩn đoán hội chứng sốc Kawasaki để có biện pháp điều trị kịp thời nhằm hạn chế các biến chứng và giảm nguy cơ tử vong.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Tomisaku Kawasaki. Kawasaki disease. Proceeding of the Japan Academy. *Serries B, Physical and Biology Science*. 2006;82(2):59-71. doi: 10.2183/pjab.82.59.
2. Ha S, Seo GH, Kim KY, Kim DS. Epidemiologic Study on Kawasaki Disease in Korea, 2007-2014: Based on Health Insurance Review & Assessment Service Claims. *Journal of Korean Medical Science*. 2016;31(9):1445-1449. doi: 10.3346/jkms.2016.31.9.1445.
3. Sano T, Kurotobi S, Matsuzaki K, et al. Prediction of non-responsiveness to standard high-dose gamma-globulin therapy in patients with acute Kawasaki disease before starting initial treatment. *European Journal of Pediatrics*. 2006;166(2):131-137. doi: 10.1007/s00431-006-022 3 -z.
4. Takahashi K, Oharaseki T, Yokouchi Y. Pathogenesis of Kawasaki disease. *Clin Exp Immunol*. 2011;164(1):20-22. doi: 10.1111/j.1365-2249.2011.04361.x.
5. McCrindle BW, Rowley AH, Newburger JW, et al. Diagnosis, Treatment, and Long-Term Management of Kawasaki Disease: A Scientific Statement for Health Professionals from the American Heart Association. *Circulation*. 2017; 135(17).
6. Kanegaye JT, Wilder MS, Molkara D, et al. Recognition of a Kawasaki disease shock syndrome. *Pediatrics*. 2009;123(5):783. doi: 10.1542/peds.2008-1871.
7. Gamez-Gonzalez LB, Murata C, Munoz-Ramirez M, Yamazaki-Nakashimada M. Clinical manifestations associated with Kawasaki disease shock syndrome in Mexican children. *Eur J Pediatr*. 2013;172(3):337-42. doi: org/10.1186/s12969-018-0303-4.
8. Dominguez SR, Friedman K, Seewald R, et al. Kawasaki disease in a pediatric intensive care unit: A case-control study. *Pediatrics*. 2008;122:786-90. doi: 10.1542/peds.2008-1275.
9. Kato H, Koike S, Yamamoto M, et al. Coronary aneurysms in infant and young children with acute febrile mucocutaneous lymph node syndrome. *Journal Pediatric*. 1975;86:892-8. doi: 10.1016/s0022-3476(75)80220-4.
10. Lin MT, Fu CM, Huang SK, Huang SC, Wu MH. Population-based study of Kawasaki disease shock syndrome in Taiwan. *Pediatr Infect Dis J*. 2013;32(12):1384-6. doi: 10.1097/INF.0b013e31829efae6.
11. Natterer J, Perez MH, Di Bernardo. Capillary leak leading to shock in Kawasaki disease without myocardial dysfunction. *Cardiology Young*. 2012;22:349-352. doi: 10.1017/S1047951111001314.
12. Pei-Shin Chen, Hsin Chi, Fu-Yuan Huang, et al. Clinical manifestations of Kawasaki disease shock syndrome: A case-control study. *Journal of Microbiology, Immunology and Infection*. 2015;48(1):43-50. doi: 10.1016/j.jmii.2013.06.005.
13. Yandie Li, Qi Zheng, Lixia Zou, et al. Kawasaki disease shock syndrome: clinical characteristics and possible use of IL-6, IL10 and IFN- γ as biomarkers for early recognition. *Pediatric Rheumatology*. 2019;17:1.
14. Dieckmann RA. Pediatric assessment. In: Gausche-Hill M, Fuchs S, Yamamoto L, editors. APLS: The Pediatric Emergency Medicine Resource. *Maternal and Child Nutrition*. 2008;4(3):232. doi: 10.1111/j.1740-8709.2008.00136.x.

15. Qiu H, Xue C, Chen Q, et al. Clinical manifestations and risk factors of Kawasaki disease shock syndrome. *Chin J Crit Care Med* (Electronic Edition). 2015;8:230-234.

Summary

A CASE REPORT: KAWASAKI DISEASE SHOCK SYNDROME

Kawasaki disease shock syndrome (KDSS) is a severe presentation of Kawasaki disease. KDSS is rare and difficult to diagnose early. KDSS has a high rate of resistance to IVIG and can lead to coronary artery aneurysms. We report a case of a 4-month-old male child who presented with symptoms of Kawasaki disease (conjunctivitis, red lips, prickly tongue, palmar edema) and shock on day 4 of illness. Shock was determined to be from other causes and the child met the diagnostic criteria for Kawasaki disease shock syndrome. The patient was treated with IVIG and aspirin, and did not develop coronary artery dilation. When children have symptoms and signs of Kawasaki disease with shock condition, pediatricians need to think of KDSS for timely treatment to reduce the risks of complications and mortality.

Keywords: Kawasaki disease, Kawasaki disease shock syndrome (KDSS), coronary artery aneurysms.