

不完全川崎病 32 例临床分析

陈荣寿

[摘要] 目的:探讨不完全川崎病的临床特征和诊治措施。**方法:**对 32 例不完全川崎病的临床资料进行回顾性分析。**结果:**32 例除发热外均有 2~3 项主要指标。其发生率依次为:唇红、皲裂、杨梅舌、球结膜充血、肛周脱皮、指趾端脱皮、皮疹、颈部淋巴结肿大。32 例经治疗症状体征消失。3 例冠状动脉扩张者经治疗 1 个月后复查正常 2 例,3 个月正常 1 例。**结论:**不完全川崎病发病时大多缺少主要症状,易被忽视造成误诊。对于发热 5 天以上的儿童,尤其是婴幼儿,有结膜充血、唇红、干裂、红细胞沉降率升高、C 反应蛋白增高,尤其伴有肛周脱皮症状时要引起重视,尽早进行心脏彩超检查,排除其他疾病作出诊断尽早治疗,减少冠状动脉永久性损害。

[关键词] 川崎病;不完全;诊断

[中国图书资料分类法分类号] R 551.2

[文献标识码] A

川崎病(Kawa saki disease, KD)又称黏膜皮肤淋巴结综合征,是一种与感染有关的以全身血管炎为主要病理改变的急性发热性出疹性疾病^[1],主要累及中小动脉,特别是冠状动脉,可形成冠状动脉瘤或扩张、冠状动脉狭窄或血栓,甚至导致心肌梗死,并可能为成人缺血性心脏病的危险因素之一^[2]。由于本病临床表现的多样化,缺乏特异的实验室检测指标,与许多疾病有相似之处,其诊断主要依靠临床症状,容易漏诊和误诊^[3]。不完全 KD 由于比典型 KD 少了 1~2 项主症,更易被忽视而导致延误诊断,失去早期治疗的时机。现就我科 2004 年 1 月至 2010 年 1 月入院时诊断不明、最后确诊为不完全 KD 的 32 例进行分析。

1 资料与方法

1.1 一般资料 本组 32 例,男 20 例,女 12 例;年龄 1~3 岁 9 例, >3~5 岁 17 例, >5 岁 6 例。均符合不完全 KD 的诊断标准^[4],即患儿具有发热 5 天以上,仅具有 2 或 3 项主要症状,但有典型冠状动脉病变者或不伴有典型冠状动脉病变且排除猩红热、多形性红斑、幼年型类风湿性关节炎、风湿性关节炎等。

1.2 临床表现 (1)发热:32 例均有发热,其中弛张热 8 例,稽留热 15 例,不规则热 9 例。热程 6~12 天。(2)皮肤表现:15 例病程 2~3 天出现皮肤损害,持续 1~4 天,表现为斑丘疹 8 例,猩红热样皮疹 4 例,荨麻疹 2 例,充血性斑丘疹 1 例。(3)口腔黏膜改变:22 例出现口腔黏膜改变,多于病程 3 天至 1 周出现,持续 6~14 天。口腔咽部呈弥漫性充血

6 例,口腔潮红干燥 9 例,皲裂 3 例,杨梅舌 3 例。(4)结膜表现:球结膜充血 20 例,无脓性分泌物,于病程 2~4 天出现。(5)肢端、肛周变化:手足皮肤硬性水肿 6 例,多于病程 3~5 天出现,指(趾)端脱皮 15 例,于病程 8~11 天出现;肛周脱皮 18 例,多于病程 5~7 天出现,持续 5~10 天。(6)淋巴结肿大:颈部淋巴结肿大 12 例,病程 3~4 天出现,持续 3~7 天;单侧 8 例,双侧 4 例。(7)心脏损伤:出现心脏损伤 9 例,胸闷 1 例,心律不齐 7 例,期前收缩 1 例,多于病程 6 天后出现。

1.3 辅助检查 白细胞总数及中性粒细胞升高 23 例[(10.5~26.8) × 10⁹/L];血小板升高 30 例,其中(300~400) × 10⁹/L 4 例,(>400~650) × 10⁹/L 26 例,于病程 8~14 天出现,呈进行性升高;红细胞沉降率(ESR)增快 22 例,有 5 例 100 mm/h;C 反应蛋白升高 24 例,最高 116 mg/L;肌酸激酶、肌酸激酶同工酶升高 12 例;ALT 升高 1 例。心电图示窦性心动过速 15 例,ST-T 段改变 8 例,心律不齐 7 例,期前收缩 1 例;心脏超声冠状动脉扩张 3 例。

1.4 治疗 在病程 10 天内确定诊断,均给予大剂量静脉丙种球蛋白(IVIG)400 mg · kg⁻¹ · d⁻¹连用 5 天,或 1 mg · kg⁻¹ · d⁻¹连用 2 天。同时口服阿司匹林,剂量为 30~50 mg · kg⁻¹ · d⁻¹,直至热退后 3 天开始减量,2 周左右减至 3~5 mg · kg⁻¹ · d⁻¹,直至出院后继续服用,待 ESR、血小板、C 反应蛋白等生化指标完全正常后停用。若有冠状动脉损害,则使用至冠状动脉恢复正常。对有血小板升高者,同时口服双嘧达莫 3~5 mg/L。3 例冠状动脉扩张者,通过门诊随访,3 个月恢复正常,后继续随访 2~3,年未见冠状动脉病变出现。

2 结果

经治疗后体温 3 天恢复正常 14 例,4 天恢复正

[收稿日期] 2010-05-21

[作者单位] 安徽省六安市人民医院 儿科,237005

[作者简介] 陈荣寿(1974-),男,主治医师。

常 8 例,5 天恢复正常 9 例,1 周恢复正常 1 例;皮肤损害及肛周脱皮、手足皮肤硬性水肿 5~7 天消失;血小板、ESR、C 反应蛋白 1 周恢复正常 21 例,2 周恢复正常 11 例;有冠状动脉扩张者 3 个月恢复正常。

3 讨论

KD 是一种病因未明的血管炎综合征。有研究^[5]认为它是机体对感染因素所产生的一种异常免疫反应损伤血管的内皮系统,病理改变为全身非特异性血管炎。它可累及多个系统,其中冠状动脉血管炎引起的冠状动脉瘤或冠状动脉狭窄最为严重^[6],可导致缺血性心脏病、心肌梗死和猝死^[7]。目前 KD 已取代风湿热成为儿童后天性心脏病的主要病因之一,但病因未明,可能与 EB 病毒感染及变态反应有关,脑血管亦可受累,引起血管性脑膜炎,其发生率为 25%^[8]。

KD 缺乏特异性诊断方法,近年来其发病率增加,其中不典型患者占 15%~20%,给临床诊断造成一定困难,初诊误诊率高达 60%~70%^[9],早期诊断较为困难,从而延误治疗,导致冠状动脉病变。多数学者^[8]认为仅有 KD 2~3 条主要症状,但有典型冠状动脉病变者确诊为 KD;对不伴有典型冠状动脉病变且仅有 2~3 项主要症状者,在排除相似的其他疾病如猩红热、多形性红斑、幼年型类风湿性关节炎、风湿性关节炎等方可诊断为不完全 KD。

KD 治疗重点是及早控制血管炎,防止形成冠状动脉瘤。药物以阿司匹林为首选,其具有抗感染、抗血小板凝聚、抗血栓作用。近年来证实发病 10 天内 IVIG 可减少冠状动脉瘤的形成,其机制是丙种球蛋白中大量的 IgG 封闭 FC 受体和血管内皮细胞的互相作用被抑制,从而阻断血小板的黏附作用和血管壁血栓形成作用^[10]。

KD 特效治疗方法是静脉应用丙种球蛋白,发病 10 天内治疗效果最好,一般用后可迅速退热,可明显降低冠状动脉损害的发生率。阿司匹林通过抑制血小板环氧化酶阻断血栓素 A₂ 产生,可以防止血小板凝集及血栓形成,大剂量的阿司匹林有明显的抗感染作用,而小剂量则起血小板凝集作用。但有报道认为冠状动脉的发生与阿司匹林的剂量无关,而与丙种球蛋白的剂量有关,因此目前以阿司匹林联合 IVIG 使用。大剂量阿司匹林对胃肠道有较强的刺激作用,故在 KD 热退后改为小剂量 3~5 mg·kg⁻¹·d⁻¹。激素在 KD 治疗中的应用一直具有争议。曾有^[11]报道 KD 患儿应用皮质激素可促进冠状动脉瘤的形成,故 KD 患儿曾禁用肾上腺皮质激

素;但近年来许多文献报道激素合用阿司匹林治疗 KD,可使发热等临床症状明显缓解,各项炎症反应指标更快地恢复正常。目前对激素应用较为一致的观点是一般不作为治疗 KD 的首选药物,如果 KD 合并较为严重的心肌炎伴心功能不全,或无法得到大剂量免疫球蛋白以及对 IVIG 治疗不反应且病情难以控制时,可考虑合并应用。

本文在 IVIG 应用同时给予口服阿司匹林后,体温 3 天恢复正常 14 例,4 天 8 例,5 天 9 例,1 周 1 例;皮肤损害及肛周脱皮、手足皮肤硬性水肿 5~7 天消失;血小板、ESR、C 反应蛋白 1 周恢复正常 21 例,2 周恢复正常 11 例,有冠状动脉扩张者 3 个月恢复正常。因此,儿科临床尤其基层医务工作者,对于发热 5 天以上,伴有皮肤损害或结膜充血的患儿,应积极完善相关检查,对有血小板升高、ESR 增快、C 反应蛋白升高者,应考虑 KD 可能,积极行心脏彩超检查,在排除其他疾病后,应尽早予 IVIG 及口服阿司匹林治疗,以预防心脏病变的发生或改善已有心脏病变的预后。本病虽为自限性疾病,但个别可复发,严重的心血管病变可在修复期,甚至若干年后出现,故应进行长期随访。

[参 考 文 献]

- [1] 李晓玲,冯自威,高朋.川崎病 20 例[J].实用儿科临床杂志,2003,18(2):107.
- [2] Newburger JW, TaKahashi M, Gerber MA, et al. Diagnosis treatment, and long-term management of Kawasaki disease: a statement for health professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young American Heart Association [J]. Pediatrics,2004,114(6):1708-1733.
- [3] 肖绪武,赵晓红,鞠红,等.106 例川崎病临床分析[J].医师进修杂志:内科版,2004,27(10):48-49.
- [4] 张清友,杜军保.不完全川崎病的诊治现状[J].中华儿科杂志,2006,44(5):339-341.
- [5] 阮仙利,芦洪萍,梁国安,等.川崎病患儿血清心肌钙蛋白 I 变化及临床意义[J].中国临床医学,2002,9(4):389-390.
- [6] 龚方威,白石裕比湖,桃井真里子.川崎病患儿冠状动脉病变的随访及超声与造影的对照研究[J].中华儿科杂志,2000,38(10):634-635.
- [7] 华益民,朱琦,刘瀚旻,等.川崎病冠状动脉病变的远期预后观察[J].中国实用儿科杂志,2000,15(5):279-280.
- [8] 胡亚美,江载芳.实用儿科学[M].7 版.北京:人民卫生出版社,2002:698-704.
- [9] 薛海蓉,王树举,李霞.不典型川崎病 13 例临床误诊分析[J].中国基层医药,2004,11(10):1227.
- [10] 许焯.静脉注射丙种球蛋白治疗急性川崎病的前瞻性研究[J].临床儿科杂志,2000,18(3):188-189.
- [11] 黄敏,杨晓东.不完全性川崎病的诊断与治疗[J].实用儿科临床杂志,2008,23(1):77-78.