https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/CN/intro

川崎病

第几版本2016

1.什么是川崎病

1.1 什么是川崎病？

本病是1967年首次被日本儿科医生Tomisaku Kawasaki所描述（这一疾病也以他命名）。他总结出一组以发热、皮疹、球结膜炎（红眼）、咽峡炎（咽喉部和口腔粘膜充血）、手足肿胀以及颈部淋巴结肿大为主要表现的疾病，并称之为皮肤粘膜淋巴结综合征。心脏并发症，如冠状动脉瘤（血管的巨大扩张）于几年后被报导。

川崎病是一种急性系统性血管炎，意味着全身中等动脉血管壁可以受累出现炎症反应以至于动脉管壁的扩张（动脉瘤），首先受累的是冠状动脉。但是多数孩子只会表现出急性症状而没有心脏的并发症。

1.2 它常见吗？

川崎病是一种少见的疾病，但是它和过敏性紫癜同是儿童时期最常见的血管炎性疾病。全世界都对川崎病有过报道，虽然日本对于本病的报道更多一些。这种疾病仅发病于幼龄儿童。大约85%的患川崎病的儿童年龄小于5岁，发病的年龄高峰在18-24个月；该病在小于3岁和大于5岁的儿童中都不常见，但是如若患儿在这个年龄阶段发病，那么其患冠脉动脉瘤的风险会增加。男孩比女孩更容易患本病。虽然川崎病可在一年四季被诊断，但是本病有季节聚集性，冬末和春天的病例数会升高。

1.3本病的病因是什么？

川崎病的病因不明，其诱因可能与感染相关。在某些基因易感的个体中，感染原（特定的病毒或细菌）可能会促发机体高敏感性或免疫反应异常，引起炎症反应，导致血管壁的炎症和损害。

1.4川崎病遗传吗？我的孩子为什么会患有此病？它传染吗？如何做才能预防本病？

川崎病不是一种遗传病，尽管它可能与基因易感性相关。家族中一个以上成员患有本病的案例十分罕见。川崎病也没有传染性，它不会从一个孩子身上传染到另一个孩子身上。迄今为止，还没有发现有效的预防措施。虽然少见，但川崎病可以在同一个孩子身上发生两次。

1.5川崎病的主要症状有哪些？

本病开始表现为难以解释的高热。患儿通常易激惹。高热的同时或之后会有结膜感染（双眼发红），没有脓性或其它分泌物。患儿可表现多种皮肤改变如麻疹、猩红热疹、荨麻疹、丘疹等。这些皮疹主要分布在躯干和四肢，尿布区也是好发部位，导致皮肤发红和脱皮。

口腔改变表现为口唇鲜红，皲裂，舌头充血常称为"杨梅舌"，和咽充血。手足也可受累，表现为手掌及足底充血和肿胀。这些表现后（大概第二至三周）接着出现手指和脚趾端特征性脱皮。约有一半以上的病人表现为颈部淋巴结肿大，常为单独的一个淋巴结，直径至少1.5cm。

有时也可观察到其他症状如关节痛和或关节肿胀、腹痛、腹泻、易激惹、头痛。在普及接种卡介苗（预防结核）的国家，幼龄患儿在卡介苗接种区也会出现皮肤发红。

心脏受累是川崎病最严重的临床表现，因其可能导致长期的并发症。可以发现心脏杂音，心率失常和超声结果的异常。心脏各层会有不同程度的炎症反应，这意味着可能会出现心包炎（围绕心脏的膜的炎症），心肌炎（心肌的炎症）及瓣膜受累。然而，本病的主要特征是冠脉瘤的形成。

1.6每个孩子的表现一样吗？

本病的严重程度在每个孩子身上的表现都不尽相同。不是每个孩子都会表现出所有的临床表现，而且大多数孩子不会有心脏受累。在接受治疗的患儿中每100个人中仅有2-6个儿童有动脉瘤。一些儿童（尤其是小于一岁的婴儿）无川崎病特异性临床表现，给诊断带来困难，其中一些幼龄儿童会发展为动脉瘤，这些患儿被诊断为非典型川崎病。

1.7儿童发病与成人有什么不同吗？

川崎病是一种只在儿童期发病的疾病，在成人后罕有报道。

2.诊断和治疗

2.1如何诊断？

川崎病是依靠临床或床边诊断。这意味着诊断本病必须依靠临床医生的临床评估。 确定诊断必须包括难以解释的高热持续5天以上，加上以下5项中的任意4项：双侧结膜炎（眼球表面覆膜的炎症），肿大的淋巴结，皮疹，口腔和舌头的受累和手足的改变。除外其他可引起相同症状的任何疾病。川崎病在一些患儿中的表现并不典型，使诊断难度加大，我们将这些病例诊断为非典型川崎病。

2.2本病会持续多长时间？

川崎病共有三个阶段：急性期，发病初的2周，主要表现为高热和其他症状；亚急性期，从第2周到第4周，此期血小板数开始升高，动脉瘤的症状开始出现；恢复期，从发病的第1-3个月，所有的异常化验指标恢复到正常，且一些血管异常（如CAA）消失或减轻。

如果没有接受治疗，本病呈2周的自限性过程，也会出现冠脉损害后遗症。

2.3重要的实验室检查有哪些？

现在仍没有一项实验室检查可以明确诊断川崎病。一系列检查包括ESR升高（红细胞沉降率），CRP升高，白血球增多，贫血（血红细胞数目减少），低白蛋白血症和肝酶升高可帮助进行诊断。血小板数在疾病发病第一周是正常的，但是从第二周起血小板会逐渐升高并达到非常高的水平

。
患儿应定期行血液检查和评估直至血小板数和ESR恢复正常。
发病后应尽早行心电图和心脏彩超检查。心脏彩超可以通过检测冠脉的形状和大小来判断是否有冠脉的扩张和动脉瘤的形成。对于存在冠脉异常的患儿，定期行超声心动检查和其他的检查和评价是十分必要的。

2.4川崎病能被治愈吗？

大多数川崎病患儿可以被治愈，但是一些患儿尽管接受正规治疗仍会发生心脏并发症。川崎病不能被预防，但是只要早期诊断早期接受正规治疗，可以大大降低心脏并发症的发生率。

2.5有哪些治疗？

怀疑或确诊川崎病的患儿应该住院观察和监护来评估心脏是否受累。
为了降低心脏并发症的发病率，一经确诊应立即开始治疗。
治疗包括大剂量静脉注射免疫球蛋白（IVIG）和口服阿司匹林。这种治疗会降低炎症反应，明显缓解急性期症状。大剂量IVIG在治疗中有举足轻重的地位，因为它可以降低很大一部分病人冠脉异常的发生率。尽管这种治疗十分昂贵，但是它是当下最有效的治疗方式。对于有特殊危险因素的患者，应同时加用激素治疗。对IVIG治疗没有反应的患者应选择其他替代疗法，包括大剂量静脉注射糖皮质激素和生物制剂治疗。

2.6静脉注射免疫球蛋白对所有患儿都有作用吗？

值得庆幸的是，大多数患儿对单次的免疫球蛋白冲击有反应。那些没有反应的患儿需要再次冲击，或者加用糖皮质激素。少数病例里也会使用生物制剂。

2.7药物治疗的副作用有哪些？

IVIG治疗一般来说是安全和可耐受的。脑膜炎（无菌性脑膜炎）虽然很少见但也有可能发生。
接受IVIG治疗后，不推荐接种减毒活疫苗（接种任何疫苗前都要向你的儿科医生咨询）。大剂量阿司匹林可能会引起恶心或胃肠道不适。

2.8经过免疫球蛋白和大剂量阿司匹林治疗后还需那些治疗？疗程多久？

热退后（通常24-48小时内）阿司匹林的剂量可以逐渐减少。维持低剂量阿司匹林可以使血小板不会黏附在一起。这种治疗可以有效降低血栓的形成，因为动脉瘤或血管内形成的栓子会阻断血流对局部组织的供应（心脏损害，川崎病最严重的并发症）。小剂量阿司匹林持续使用至炎症指标恢复正常或超声心动正常。有持续动脉瘤的患儿应在医生指导下延长阿司匹林或其它抗栓药物的疗程。

2.9由于我的信仰不允许我使用血制品或血液相关制品，是否有其他非传统/补充替代治疗方案？

没有任何非传统疗法可以替代IVIG治疗川崎病。糖皮质激素对于不能使用IVIG的患者可能有些作用。

,2.10有谁参与孩子的治疗？

儿内科医生、小儿心脏科专家和小儿风湿免疫科专家参与患儿急性期和后续相关治疗。如果当地没有小儿风湿免疫科专家，那么儿内科医生和心脏科专家应该监测患者，尤其是那些有心脏受累的患者。

2.11本病长期预后如何？

本病预后良好，对于大多数病人来说都能拥有正常的生活，生长发育良好。

对于有持续冠脉异常的患者的预后主要与血管狭窄和血栓形成有关。它们易导致早期心脏症状并需要心脏科医生精心的长期照顾。

3.日常生活

3.1本病如何影响孩子和家庭的生活

如果本病没有累及心脏，患儿及其家庭的生活与常人无异。尽管大部分患有川崎病的患儿会被治愈，但是患儿会在一段时间内感觉疲劳和易怒。

3.2关于上学问题？

用现有的治疗方法控制川崎病并且平稳的度过急性期后，患儿可以参加与同龄儿一样的日常活动。学校对于儿童来讲就像工作对于成人一样，是可以学习到如何成为一个独立和富有创造性个体的地方。老师和家长应尽其所能让孩子参与到日常活动中去，这不仅可以让孩子学业有成，而且能被成人和同龄孩子接受和欣赏。

3.3体育活动如何？

体育运动是儿童日常活动的重要组成部分。治疗的目的之一就是让患儿过上一个与同龄人无异的生活，而不会觉得自己与别人不同。因此只要没有心脏受累那么就不会限制患儿进行任何体育锻炼。然而，如果患儿有冠状动脉瘤，尤其是在青春期时，那么就需要在咨询小儿心脏科医生后决定是否可以参与体育活动。

3.4关于饮食？

现在没有证据显示饮食会影响本病。一般来讲，患儿应该接受满足该年龄段生长发育需求的均衡、正常的饮食。我们推荐患儿食用富含蛋白质、钙质、维他命健康均衡的饮食。因为激素类药物会增加食欲，所以对于服用激素类药物的患儿应避免过度饮食。

3.5患儿可以接种疫苗吗？

接受IVIG治疗的患儿暂时不推荐接种减毒活疫苗。

医生应根据每个个体的情况来决定接种何种疫苗。总体来说，接种疫苗并不会使疾病激活或对川崎病患儿产生严重的副作用。失活的疫苗对于患儿甚至那些应用免疫抑制剂的患儿都比较安全。尽管多数研究都不能完全评估罕见的疫苗引发的危害。

对于那些应用高剂量免疫抑制剂的患儿来说应在医生监管下测定接种后抗原特异性抗体滴度。