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

川崎病

第几版本2016

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。