www.printo.it/pediatric-rheumatology/TW/intro

川崎病

第? 版本

1.什麼是川崎病

1.1 什麼是川崎病?

本病是1967年首次被日本兒科醫生Tomisaku Kawasaki所描述（這一疾病也以他命名）。他總結出一組以發熱、紅疹、結膜炎（紅眼）、咽峽炎（咽喉部和口腔粘膜充血）、手足腫脹以及頸部淋巴結腫大為主要表現的疾病，並稱之為皮膚粘膜淋巴結症候群。幾年後相關心臟併發症，如冠狀動脈瘤（血管的巨大擴張）也被報導。

川崎病是一種急性系統性血管炎，意味著全身中等動脈血管壁可以受影響出現發炎反應以至於動脈管壁的擴張（動脈瘤），首先影響的是冠狀動脈。但是多數孩子只會表現出急性症狀而沒有心臟的併發症。

1.2 它常見嗎?

川崎病是一種少見的疾病，但是它和過敏性紫斑同是兒童時期最常見的血管發炎性疾病。全世界都對川崎病有過報導，雖然日本對於本病的報導更多一些。這種疾病僅發病于幼齡兒童。大約85%的患川崎病的兒童年齡小於5歲，發病的年齡高峰在18-24個月；該病在小於3個月和大於5歲的兒童中都不常見，但是如若病童在這個年齡階段發病，那麼其患冠脈動脈瘤的風險會增加。男孩比女孩更容易患本病。雖然川崎病可在一年四季被診斷，但是本病有季節聚集性，冬末和春天的病例數會升高。

1.3本病的病因是什麼?

川崎病的病因不明，其誘因可能與感染相關。在某些免疫過度反應或失常的個體中，感染原（特定的病毒或細菌）可能會引起發炎反應，導致血管壁的發炎和損害。

1.4川崎病遺傳嗎? 我的孩子為什麼會患有此病? 它傳染嗎? 如何做才能預防本病?

川崎病不是一種遺傳病，儘管它可能與基因相關。家族中一個以上成員患有本病的案例十分罕見。川崎病也沒有傳染性，它不會從一個孩子身上傳染到另一個孩子身上。迄今為止，還沒有發現有效的預防措施。雖然少見，但川崎病可以在同一個孩子身上發生兩次。

1.5川崎病的主要症狀有哪些?

[illegible]"[illegible]"[illegible]1.5 cm[illegible]

[illegible]

[illegible]

1.6[illegible]

[illegible]100[illegible]2-6[illegible]

1.7[illegible]

[illegible]

2.[illegible]

2.1[illegible]

[illegible]5[illegible]5[illegible]4[illegible]

2.2[illegible]

[illegible]2[illegible]2[illegible]4[illegible]1-3[illegible]CAA[illegible]2[illegible]

2.3[illegible]

[illegible]ESR[illegible]CRP[illegible]

非常高的程度。
病童應定期行血液檢查和評估直至血小板數和ESR恢復正常。
發病後應儘早行心電圖和心臟超音波檢查。心臟超音波可以通過檢測冠脈的形狀和大小來判斷是否有冠脈的擴張和動脈瘤的形成。對於存在冠脈異常的病童，定期行心臟超音波檢查和其他的檢查和評價是十分必要的。

2.4川崎病能被治癒嗎?

大多數川崎病病童可以被治癒，但是一些病童儘管接受正規治療仍會發生心臟併發症。川崎病不能被預防，但是只要早期診斷早期接受正規治療，可以大大降低心臟併發症的發生率。

2.5有哪些治療?

懷疑或確診川崎病的病童應該住院觀察和監護來評估心臟是否受影響。
為了降低心臟併發症的發病率，一經確診應立即開始治療。
治療包括大劑量靜脈注射免疫球蛋白（IVIG）和口服阿司匹林。這種治療會降低發炎反應，明顯緩解急性期症狀。大劑量IVIG在治療中有舉足輕重的地位，因為它可以降低很大一部分病人冠脈異常的發生率。儘管這種治療十分昂貴，但是它是當下最有效的治療方式。
對於有特殊危險因素的患者，應同時加用類固醇治療。對IVIG治療沒有反應的患者應選擇其他替代療法，包括大劑量靜脈注射皮質類固醇和生物製劑治療。

2.6靜脈注射免疫球蛋白對所有病童都有作用嗎?

值得慶倖的是，大多數病童對單次的免疫球蛋白有反應。那些沒有反應的病童需要再次使用免疫球蛋白，或者加用皮質類固醇。少數病例裡也會使用生物製劑。

2.7藥物治療的副作用有哪些?

IVIG治療一般來說是安全和可耐受的。腦膜炎（無菌性腦膜炎）雖然很少見但也有可能發生。
接受IVIG治療後，不推薦接種減毒活疫苗（接種任何疫苗前都要向你的兒科醫生諮詢）。大劑量阿司匹林可能會引起噁心或胃腸道不適。

2.8經過免疫球蛋白和大劑量阿司匹林治療後還需那些治療? 療程多久?

燒退後（通常24-48小時內）阿司匹林的劑量可以逐漸減少。維持低劑量阿司匹林可以使血小板不會黏附在一起。這種治療可以有效降低血栓的形成，因為動脈瘤或血管內形成的栓子會阻斷血流對局部組織的供應（心臟損害，川崎病最嚴重的併發症）。小劑量阿司匹林持續使用至發炎指標恢復正常或心臟超音波正常。有持續動脈瘤的病童應在醫生指導下延長阿司匹林或其它抗栓藥物的療程。

2.9由於我的信仰不允许我使用血製品或血液相關製品，是否有其他非傳統/補充替代治疗方案?

沒有任何非傳統療法可以替代IVIG治療川崎病。皮質類固醇對於不能使用IVIG的患者可能有些作用。

2.10有誰參與小孩的治療?

兒內科醫生、小兒心臟科專家和小兒風濕免疫科專家參與病童急性期和後續相關治療。如果當地沒有小兒風濕免疫科專家，那麼兒內科醫生和心臟科專家應該監測患者，尤其是那些有心臟受影響的患者。

2.11本病長期預後如何?

本病預後良好，對於大多數病人來說都能擁有正常的生活，生長發育良好。

對於有持續冠脈異常的患者的預後主要與血管狹窄和血栓形成有關。它們易導致早期心臟症狀並需要心臟科醫生精心的長期照顧。

3.日常生活

3.1本病如何影響孩子和家庭的生活

如果本病沒有殃及心臟，病童及其家庭的生活與常人無異。儘管大部分患有川崎病的病童會被治癒，但是病童會在一段時間內感覺疲勞和易怒。

3.2關於上學問題?

用現有的治療方法控制川崎病並且平穩的度過急性期後，病童可以參加與同齡兒一樣的日常活動。學校對於兒童來講就像工作對於成人一樣，是可以學習到如何成為一個獨立和富有創造性個體的地方。老師和家長應盡其所能讓孩子參與到日常活動中去，這不僅可以讓孩子學業有成，而且能被成人和同齡孩子接受和欣賞。

3.3體育活動如何?

體育運動是兒童日常活動的重要組成部分。治療的目的之一就是讓病童過上一個與同齡人無異的生活，而不會覺得自己與別人不同。因此只要沒有心臟併發症那麼就不會限制病童進行任何體育鍛煉。然而，如果病童有冠狀動脈瘤，尤其是在青春期時，那麼就需要在諮詢小兒心臟科醫生後決定是否可以參與體育活動。

3.4關於飲食?

現在沒有證據顯示飲食會影響本病。一般來講，病童應該接受滿足該年齡段生長發育需求的均衡、正常的飲食。我們推薦病童食用富含蛋白質、鈣質、維他命健康均衡的飲食。因為類固醇藥物會增加食欲，所以對於服用類固醇藥物的病童應避免過度飲食。

3.5病童可以接種疫苗吗?

接受IVIG治療的病童暫時不推薦接種減毒活疫苗。

醫生應根據每個個體的情況來決定接種何種疫苗。總體來說，接種疫苗並不會增加疾病的活動或對川崎病病童產生嚴重的副作用。非減毒活疫苗對於病童甚至那些應用免疫抑制劑的病童都比較安全。儘管多數研究都不能完全評估疫苗引發的危害。

對於那些應用高劑量免疫抑制劑的病童，應在醫生監管下測定接種後抗原特異性抗體濃度。