

## • 临床研究 •

## 川崎病 39 例临床分析

谢杨学,何淑君,郭建跃

[摘要] 目的 探讨小儿川崎病的临床特点。方法 采用回顾性调查的方法,对 39 例川崎病患儿进行临床分析。结果 39 例患儿发生冠状动脉改变 11 例,其中 8 例随访半年(失访 3 例),冠状动脉内径均恢复正常。结论 对川崎病患儿进行早期诊断、早期大剂量应用丙种球蛋白静脉滴注辅以抗凝治疗,是防止冠状动脉病变、减轻临床症状、提高治愈率的有效手段。

[关键词] 川崎病;早期诊断;冠状动脉病变;丙种球蛋白

**Clinical Analysis of 39 Children with Kawasaki Disease** XIE Yang-xue, HE Shu-jun, GUO Jian-yue. The Department of Pediatrics, the Second People's Hospital of Guangyuan City, Guangyuan 628017, Sichuan, China

**Abstract:** **Objective** To investigate clinical characteristics of Kawasaki disease. **Methods** Clinical data of 39 children with Kawasaki disease were analyzed retrospectively. **Results** After half year's follow-up visit, the coronary artery lumen of 8 children who had coronary artery changes were all recovered to normal. **Conclusion** Early diagnosis and large dose of gamma globulin dropping intravenously assisted with anticoagulant therapy are effective on Kawasaki disease to prevent coronary artery disease, lighten clinical symptom and increase the cure rate.

**Key words:** Kawasaki disease; early diagnosis; coronary artery disease; gamma globulin

[中图分类号] R543.5 [文献标识码] A [文章编号] 1006-9771(2007)06-0561-02

[本文著录格式] 谢杨学,何淑君,郭建跃. 川崎病 39 例临床分析[J]. 中国康复理论与实践, 2007, 13(6): 561—562.

川崎病(Kawasaki disease)是一种病因未明的全身性血管炎综合征,临床以急性发热、皮肤黏膜损害和淋巴结肿大为主要表现,可累及全身各个器官,包括皮肤、黏膜、心、肺、肝、肾、脑、胃肠道等<sup>[1]</sup>,其中冠状动脉病变发生率可达 20%~30%<sup>[2]</sup>,治疗不及时可遗留冠状动脉损害,而且是该病的主要死亡原因。笔者于 2002 年 1 月~2006 年 10 月共收治川崎病 39 例,现对其临床表现分析,报道如下:

## 1 资料与方法

**1.1 一般资料** 2002 年 1 月~2006 年 10 月本院儿科住院川崎病患儿 39 例,其中男性 22 例,女性 17 例,年龄 6 个月~10 岁(<1 岁 2 例,1~3 岁 21 例,>3~4 岁 11 例,>4 岁 5 例),均符合 1984 年日本 MCLS 研究会制定的川崎病诊断标准。

39 例患儿均有持续发热,平均热程 5~11 d,最长 16 d,体温最高达 40.2℃,多呈弛张热。其他表现有:皮疹 28 例(71.8%),分别表现为猩红热样皮疹、麻疹样皮疹、荨麻疹样皮疹,一般在发病 3~5 d 内出现;球结膜充血 24 例(61.5%);口唇鲜红、皲裂和杨梅舌 36 例(92.3%);手足硬肿、掌趾红斑和指(趾)脱皮 37 例(94.8%);肛周脱皮 21 例(53.8%);颈淋巴结肿大 24 例(61.5%);咳嗽 18 例(46.2%);腹泻 15 例(38.4%);肝肿大 9 例(23.1%);心包积液 1 例(2.6%);头痛、呕吐 6 例(38.4%);惊厥 2 例(5.2%)。平均确诊时间为 7 d。

实验室检查显示,血常规多有白细胞升高,白细胞计数  $<10 \times 10^9/L$  7 例,  $10 \sim 20 \times 10^9/L$  26 例,  $>20 \sim 30 \times 10^9/L$  6 例,均以中性粒细胞占优势;血红蛋白正常 28 例,贫血 11 例;血小板计数  $>300 \times 10^9/L$  27 例,正常 10 例,减低 2 例;血沉增快 33 例,正常 6 例;C-反应蛋白增高 35 例,正常 4 例;血清丙氨酸氨基转移酶(alanine aminotransferase, ALT)增高 11 例,8 例治疗 2 周后复查正常。心脏彩超检查显示,39 例患儿中冠状动脉瘤

4 例,冠状动脉串珠样改变 2 例,冠状动脉扩张、内膜粗糙 5 例,合并心包积液 1 例。脑脊液检查 6 例,其中压力增高 2 例,细胞数增高 3 例( $11 \sim 50 \times 10^6/L$  1 例,  $>50 \sim 100 \times 10^6/L$  2 例,均以淋巴细胞增高为主)。生化检查有 2 例为蛋白轻度增高,糖和氧化物均正常。

**1.2 治疗** 确诊后立即静脉滴注大剂量丙种球蛋白,病程在 7 d 内者剂量 2.0 g/kg,一次性滴注<sup>[3]</sup>;超过 7 d 者为 400 mg/kg/d 滴注,连用 5 d。有冠状动脉改变伴有高凝状态者给予静脉滴注肝素钠,并口服阿司匹林、潘生丁、维生素 E,以及对症治疗。阿司匹林急性期 50~80 mg/kg/d,分 3 次口服,体温降至正常 3 d 后,减量至 5~10 mg/kg/d,一次顿服,至血沉降至正常,共约 2~3 个月。有冠状动脉扩张者,服药至冠状动脉内径恢复正常后 2~3 个月。

## 2 结果

39 例患儿中有 4 例首次丙种球蛋白治疗无效(症状不缓解,体温持续超过 38℃,或者在治疗后第 2~7 天发热有反复<sup>[4]</sup>),占 10.3%,追加丙种球蛋白 1 g/kg 治疗 2 次后好转。39 例患儿均临床治愈。冠状动脉受累 11 例中,4 例于病程 10 d 内确诊,7 例于病程 10 d 以上确诊,对 8 例随访半年(失访 3 例),冠状动脉内径均恢复正常。

## 3 讨论

川崎病的基本病理改变是以全身性中、小动脉病变为主的变态反应性小血管炎。由于川崎病是侵犯多系统的疾病,临床表现多样,症状出现时间不一,且诊断以临床表现为依据,缺乏特异性诊断方法,故不易早期诊断。在发病早期,应注意与各种出疹性传染病、败血症、急性淋巴结炎、病毒性脑炎等鉴别。在川崎病的诸多表现中,指(趾)端沿指甲与皮肤交界处出现膜状脱皮为特征性表现,发生率高,本组患儿有 37 例(94.8%)发生,但症状出现较晚,对早期诊断意义不大。本组患儿出现口唇鲜红、皲裂和杨梅舌 36 例(92.3%),且症状出现时间早,持续时间长,且 21 例(53.8%)有肛周脱皮,出现时间早于指(趾)端膜状脱皮。故对发热持续 5 d 以上、抗生素治疗无效、有口唇

作者单位:广元市第二人民医院儿科,四川广元市 628017。作者简介:谢杨学(1972-),男,四川中江县人,主治医师,主要研究方向:小儿心血管系统与呼吸系统疾病。

鲜红、皲裂和杨梅舌,以及肛周脱皮者,应高度怀疑川崎病,结合其他表现及血沉、血小板、C-反应蛋白和心脏彩超检查进行早期诊断,及早应用大剂量丙种球蛋白静脉滴注,并口服阿司匹林、潘生丁以降低冠状动脉瘤的发生率。

大剂量丙种球蛋白静脉滴注是目前公认预防川崎病患儿并发冠脉损害最有效的措施,其作用机制可能是通过 NO 的产生缓解病情<sup>[5]</sup>,但必须在发病 10 d 内用药。大剂量丙种球蛋白静脉滴注能中和超抗原,抗独特性抗体,抑制单核细胞表达 PDGF-B,抑制 T 细胞活化,减少内皮细胞凋亡,发挥免疫调节作用及中和微生物毒素;能封闭血液中的单核细胞、血小板或血管内皮表面的 FC 受体,阻断血管表面的免疫反应,抑制细胞毒素分泌,且能阻止血小板黏附、聚集,防止血栓形成,因而能预防冠状动脉瘤的发生,同时改善临床症状<sup>[6]</sup>。有关研究证明,川崎病患儿急性期血 IgG 与冠状动脉瘤的发生率呈负相关,而内皮细胞凋亡可能是川崎病血管炎致动脉狭窄、闭塞、冠状动脉瘤形成的主要病理基础。大剂量丙种球蛋白静脉滴注还可迅速提高 IgG 浓度,改善机体的免疫状况,迅速缓解临床症状。

本组 39 例患儿中有 4 例(10.3%)首次丙种球蛋白治疗无效,与文献报道的无效率(11.8%)相近<sup>[7]</sup>,追加丙种球蛋白治

疗后有效,可能与贫血、低血小板、低蛋白血症,以及在丙种球蛋白治疗前热程较短等高危因素有关<sup>[4,8]</sup>,有待进一步研究。

总之,早期诊断、早期大剂量应用丙种球蛋白静脉滴注辅以抗凝治疗,是防止川崎病患儿冠状动脉病变、减轻临床症状、提高治愈率的有效手段。

#### [参考文献]

- [1] 孙裕平,王文棣. 川崎病的心血管外损害及其发病机制[J]. 实用儿科临床杂志, 2004, 19(3): 226.
- [2] 梁谕常. 川崎病冠状动脉损害[J]. 中国实用儿科杂志, 1999, 14(3): 132—134.
- [3] 徐卫军,李长刚. 静脉注射免疫球蛋白治疗川崎病用法探讨[J]. 临床儿科杂志, 2004, 22(4): 260.
- [4] Durongpisitkul K, Soongswang J, Laohaprasition D, et al. Immunoglobulin failure and retreatment in Kawasaki diseases[J]. Pediatr Cardiol, 2003, 24: 145—148.
- [5] 张俊,桂永浩. 一氧化氮和一氧化氮合酶与川崎病的研究进展[J]. 国外医学:儿科学分册, 2005, 32(1): 14.
- [6] 顾承萍,傅雅珠. 不同剂量丙种球蛋白治疗川崎病疗效分析[J]. 小儿急救医学, 2003, 10(3): 163.
- [7] 邢艳林,王金元,于宽一,等. 对川崎病丙种球蛋白治疗无效的高危因素分析[J]. 小儿急救医学, 2004, 11(4): 244.
- [8] Khowsathit P, Hong Hgam C, Khositseth A, et al. Treatment of Kawasaki disease with a moderate dose (1 g/kg) of intravenous immunoglobulin[J]. J Med Assoc Thai, 2002, 85(Suppl 4): S1121—1126.

(收稿日期:2007-01-24)