

小儿皮肤粘膜淋巴结综合征_儿科疾病库 PDF转换可能丢失图片
或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/609/2021_2022__E5_B0_8F_E5_84_BF_E7_9A_AE_E8_c22_609062.htm 皮肤粘膜淋巴结综合征（mcls）又称川崎病，是由川崎于1967年首先报告的一种原因不明的热性发疹性疾病，有高热，特征性的皮肤、粘膜病变和颈部淋巴结肿大等表现。目前在世界各地已有报道，我国北京、上海、四川等地均已发现。预后大多良好，少数可因冠状动脉发炎伴发动脉瘤破裂或血栓性闭塞而引起猝死。

【诊断】（一）一般情况本病好发于2个月~8岁小儿，2岁以内者占半数以上，4岁以内者达80%以上。男稍多于女。一年四季均可发病，但以3—9月份最多。（二）主要症状有4种以上症状时，可诊断本病。1.发热至少持续1周，长者可达2~3周，高热40℃以上。患儿烦躁或嗜睡。2.两眼球结膜充血于发热3~4天后出现，至热退方消失。3.口腔病变口唇干燥、潮红、皲裂，舌乳头增大呈杨梅舌，口腔及咽峡粘膜充血，扁桃体肿大并可有渗出。4.手足病变发病早期手足呈广泛坚实性肿胀，掌跖潮红，指趾呈梭形肿胀，恢复期时在指趾端和甲端交界处呈薄片或膜状脱皮。5.皮疹呈多形性红斑躯干部为多，无水疱及痂皮形成。6.颈部淋巴结肿大直径达1.5~4.5cm大小。坚硬，有触痛，不红肿，热退时消退。（三）次要症状1.心血管病变可以有心脏炎、心肌炎或冠状动脉损害。可闻及心脏杂音、心音低钝、奔马律等。2.腹泻、呕吐、腹痛。3.蛋白尿、尿沉渣中白细胞增多。（四）少见症状1.关节症状小关节如指趾梭形肿胀，大关节如膝、踝或腕关节有发热、肿痛及活动受限。2.无菌性

脑膜炎前凶隆起及颅内压增高。3. 肝脏损害少数可有肝炎，轻度黄疸。（五）实验室检查1. 血液变化白细胞增多，核左移，轻度贫血。血小板常增高，甚至可达 $1.2 \times 10^{12}/l$ 。血沉增快。c反应蛋白阳性，抗o试验不升高。2. 球蛋白增多。部分患儿alt、ast活性增高。2.尿蛋白尿，尿沉渣中白细胞增多。3. 粪便常为稀便，镜检无红、白细胞，细菌培养阴性。4. 肝功能部分患儿转氨酶可增高。5. 脑脊液少数可有颅压增高，淋巴细胞轻度增加，蛋白质、葡萄糖均正常。6. x线检查胸部可阴性或异常。心影可增大。7. 心电图左室负荷过重，p-r及q-t间期延长，st段和t波改变，低电压倾向，心律失常。8. 超声心动图可发现心包积液、冠状动脉扩张、冠状动脉瘤。9. 脑电图少数可有异常。【鉴别诊断】应与猩红热、类风湿病、心肌炎、渗出性多形性红斑相鉴别。【治疗】（一）支持疗法给以充分的营养和水分。病情严重者可少量多次输血浆。注意纠正水、电解质和酸碱失衡。有心肌损害者给三磷酸腺苷和辅酶a。（二）抗高凝疗法为预防冠状动脉栓塞需用阿司匹林 $30mg/(kg \cdot d)$ ，分3次口服，热退后减量。疗程至少持续2个月。其他也可用肝素或双香豆素以抗凝。同时可加用维生素e $20 \sim 30mg/(kg \cdot d)$ 和潘生丁（双嘧达莫） $3 \sim 5mg/(kg \cdot d)$ 。（三）抗感染疗法可用头孢霉素或其他抗菌素直到体温消退为止。但是否有效尚待进一步观察。（四）抑制变态反应应用皮质类固醇可以改善发热、粘膜症状和血沉。但亦有人观察用皮质类固醇可能加重冠状动脉炎，促成冠状动脉闭塞性病变，因而应避免使用。（五）丙种球蛋白早期应用可降低冠状动脉瘤的发生率。剂量为 $400mg/(kg \cdot d)$ ，于2~4小时输入，连续4日，或 $1g/(kg \cdot d)$ ，连输2日。可用于有冠

状动脉瘤发生的高危患者(如发病年龄lt. 20 × 109/l，血浆蛋白lt.35%的患儿)。(六)恢复期患儿应定期复查，有心血管改变者尤需注意。 100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com