

川崎病_心血管内科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/611/2021_2022__E5_B7_9D_E5_B4_8E_E7_97_85__c22_611302.htm 川崎病 (kawasaki disease)

) 又称皮肤粘膜淋巴结综合征 (mucocutaneous lymphnode syndrome)，主要是以皮肤粘膜出疹、淋巴结肿大和多发性动脉炎为特点的急性发热性疾病。1967年由川崎富作用首先报告。以后在世界不同种族中陆续有该病发生报道，但在日裔儿童中流行率最高，1979、1982年1985年日本曾有过三次大流行，每次持续6个月；在美国和韩国的一些城市每隔2~4年也流行一次。我国也有川崎病流行，但流行情况未见详细报道。绝大多数患儿年龄在2个月至5岁，但也有成年患者。男女比例1.3~1.5:1，复发率2%~3%。【诊断】根据临床表现，并排除其他疾病，下列6项中具有5项即可成立诊断。

持续发热5日以上。 双侧结合膜充血。 多形性红斑。 口唇发红，草莓样舌；口腔及咽部粘膜弥漫性充血。 急性期手掌与足底充血、硬结性水肿，恢复期指尖开始脱皮。 急性非化脓性颈部淋巴结肿大。【治疗措施】多数情况下本病为自限性疾病。急性发热期可用阿司匹林80~150mg/kg，分4次口服；按血药浓度20~25mg/dl调整剂量。发热期过后可减少剂量5~10mg/kg，每日一次；阿司匹林能减缓冠状动脉瘤发生和防止血栓形成。治疗中应经常进行心电图检查和二维超声心动图追踪，必要可做冠状动脉造影。阿司匹林疗程根据临床病程而定，一般宜服数月；如有冠状动脉瘤发生，则治疗应持续至冠状动脉瘤消退。有发生冠状动脉瘤的高危病人，在应用阿司匹林的同时，尚可予 γ -球蛋白每日40mg/kg，

连续5日。与单用阿司匹林相比， γ -球蛋白能显著减轻冠状动脉病变。对肾上腺皮质激素的应用尚有争议。有人认它能促进动脉瘤形成；但也有报道在发病早期应用冲击量糖皮质激素能防止冠状动脉瘤发生。少数冠状动脉瘤较大而不能退缩者需作冠状动脉旁路手术。【病因学】本病病因尚未完全阐明。曾怀疑尘螨传播的立克次体和疮疱丙酸杆菌

(*propionilacterium acnes*) 是本病原因，但未补被证实；也有报道与逆转录病毒有关，曾在本病患者外周血单核细胞发现与逆转录病毒相关的逆转录酶活性。日本研究发现，本病患者hla-bwzz频率约比普通人群高2倍；而美国波士顿地区流行中，则hla-bw51检出率增高。因此，遗传易感性和感染可能是本病的病因。本病急性期t淋巴细胞减低、循环t4细胞活化、t8细胞减少、b淋巴细胞活化。这些免疫异常可能由嗜淋巴组织病毒感染引起，而病毒对内皮细胞的亲和性可能是多发性血管炎的原因。最近发现，巨噬细胞、t细胞、b细胞及血管内皮细胞的细胞因子、增殖因子、活化细胞膜表面抗原、细胞间粘附因子等可能在本病的发病中具有重要作用。国内研究发现本病呈以igg1、igg3增高为特点为b细胞多克隆活化，b细胞生长活化、分子因子和白细胞介素-6活性均值明显增高，肿瘤坏死因子也增高。另外、急性期血液凝固性增高与血小板激活，可能与动脉瘤形成有关。尸检发现冠状动脉是损害最多的部位，其他尚有主动脉、腹主动脉、颈动脉、锁骨下动脉和肺动脉。病理改变与婴幼儿结节性多动脉炎相似，呈动脉全层炎；血管内膜增厚，有粒细胞和单核细胞浸润，内弹力层及中膜断裂，管壁坏死及动脉瘤形成。心脏有心内膜炎及心肌炎。冠状动脉血栓形成，可致心肌梗塞，常导

致死亡。【临床表现】一般无前驱症状，突然发热，呈弛张热或持续性发热，持续1~2周，多为7~10天，平均最高温度达39~39.9℃。数日后，躯干尤其会阴部出现多形性红色斑疹，亦可呈荨麻疹样皮疹，有瘙痒感，但无水疱或结痂。四肢远端变比较典型。在发病后第1周指甲或趾甲近端苍白（不完全性白甲病），手掌及足底出现红斑，手脚弥漫肿胀，皮肤常绷紧较硬，压之无凹陷。约于起病后10~15d，甲周、手掌及足底开始脱皮；有时表皮呈簇状脱落，下方露出新的正常皮肤。约2个月后指甲和趾甲常出现横沟。整个病程持续2~12周，并往往伴有非化脓性淋巴结肿大。比较严重的表现是约于发现第10日，当皮疹、发热和其他急性期症状开始消退时发生心脏炎。患者面色苍白、发绀、乏力、胸闷、心前区痛、心音低钝，心尖可闻及收缩期杂音、奔马律或早搏。经临床、心电图、超声心动图和放射线检查约50%病例发现心脏损害，包括急性心肌炎、心包炎、心律失常和心力衰竭。采用无创伤性检查发现20%病人因冠状动脉炎而引致冠状动脉瘤。冠状动脉瘤在起病最初4周检出率最高，以后逐渐减少。冠状动脉造影发现冠状动脉瘤约达60%。冠状动脉瘤直径小于8mm者可以退缩；大于8mm者不能退缩，容易发生冠状狭窄或闭塞，而引起心肌梗塞。必须指出，心脏炎与冠状动脉瘤的形成相互无关。其他表现尚有主要累及大关节的关节炎或关节肿痛、虹膜睫状体炎、中耳炎、肺炎、无菌性脑膜炎、腹痛腹泻等。少见的表现有肝炎、胆囊水肿、肠麻痹及肠出血、胸腔积液、肛周皮肤潮红、脱皮以及颅神经麻痹和脑病等。【辅助检查】急性期白细胞增高，可达 $20 \times 10^9/l$ 以上，伴核左移；轻度贫血；在患病的第2或第3周血小板增

多可达 $500 \times 10^9/l$ 以上；血沉增快达 $60mm/h$ 以上，c反应蛋白阳性。血清免疫球蛋白，特别是ige增高，补体轻度增高；血清转氨酶增高。根据受累器官不同，其他实验室异常尚有蛋白尿、脓尿；脑脊液淋巴细胞增高；心电图有低电压、st-t波改变、p-q和q-t间期处长以及心律失常；x线检查心脏增大；二维超声心动图可见冠状动脉扩张或冠状动脉瘤形成，且多数是左、右冠状动脉同时受累。细菌、病毒培养和感染血清学检查无阳性发现。部分病例抗变形杆菌ox1q抗体或ox-x抗原阳性，但特异性立克次体血清学试验阴性。【鉴别诊断】应与细菌性疾病（特别是猩红热、葡萄球菌表皮脱落综合征和钩端螺旋体病）、病毒性皮疹（如麻疹）、立克次体病（如落矶山斑疹热）、弓形虫病、肢痛症、幼年型类风湿性关节炎以及婴幼儿结节性多动脉炎等相区别。【预后】本病一般经4~6周自发消退。无冠状动脉病变者预后良好；热程 >14 天、大关节肿痛、应用皮质激素、白细胞 $>20 \times 10^9/l$ 者心脏受损明显。有心脏损害者，冠状动脉瘤多在1年内退缩，死亡率不超过2%，日本报道死亡率0.1%~0.2%。死亡一般难以预测；死亡者中发病后1月内死亡50%，2月内75%，6个月内95%；也有在10年后或其他时间突然死亡者。冠状动脉受累的残余损害不甚明了，日后可能促使动脉粥样硬化早发。

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