

·论著·

川崎病临床表现与早期诊断的探讨

赵维玲,袁泉,李长钢,夏培,邱宝明,李成荣

(深圳市儿童医院内科,广东*深圳 518026)

[摘要] 目的 探讨建立一种早期诊断川崎病(KD)的诊断指标的可能性。方法 参照KD现行诊断标准,统计分析69例KD患儿各种临床表现出现的时间及发生率。结果 本病早期发热、唇红和或干裂、皮疹、眼结膜充血的发生率分别为100%、92.8%、84%、81%;肛周皮肤潮红和/或脱皮96%出现在起病8d内,卡介苗接种疤痕(卡疤)反应常在起病3d内出现。结论 KD患儿发热、皮肤粘膜改变是主要临床表现,当出现发热、唇红干裂、眼结膜充血的“川崎面容”时即应高度怀疑KD的可能。肛周皮损及“卡疤”反应具有早期诊断的价值。

[关键词] 川崎病;诊断;儿童

[中图分类号] R593.2 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1008-8830(2001)04-0391-03

Early Diagnosis and Clinical Manifestation of Kawasaki Disease

ZHAO Wei-Ling, YUAN Quan, LI Chang-Gang, et al.

Department of Internal Medicine, Shenzhen Children's Hospital, Shenzhen, Guangdong 518026, China

Abstract : **Objective** To explore the possibility of making an early diagnosis on Kawasaki disease (KD). **Methods** Medical records of 69 children with KD were reviewed retrospectively. Diagnosis of KD was based on current diagnostic criteria of KD. **Results** In the 69 cases of KD the incidence of fever, lips injection and/or cheilosis, skin rashes, and bilateral nonexudative conjunctival injection were 100%, 92%, 84% and 81% respectively within 5 days since onset. The incidence of the perianal skin redness and/or desquamation appeared in 8 days after onset and BCG inoculation scar reaction —“BCG scar” reaction appeared earlier (in 3 days after onset). **Conclusions** When a child developed the Kawasaki appearance —fever, bilateral nonexudative conjunctival injection and lips injection and/or cheilosis in the early stage of febrile illness, KD should be highly suspected. “BCG scar reaction” and the perianal skin redness, even desquamation may be helpful to make an early diagnosis of KD.

Key words : Kawasaki disease; Diagnosis; Child

川崎病(Kawasaki disease, KD)是主要发生于5岁以下儿童的以全身血管炎症为主要病变的急性、发热性、出疹性疾病。因本病较多侵犯冠状动脉,形成冠状动脉瘤,是儿童后天性心脏病的主要病因之一。目前尚无可以早期确诊本病的检验手段,按现行国内和国际诊断标准^[1,2],往往不能达到早期诊断及时治疗、预防冠脉病变的发生。为此,我们将69例川崎病病例进行回顾性总结分析,以探讨临床早期诊断本病的可能性。

1 对象

川崎病患儿69例,均为1997年12月至2000年12月我院住院病人,其中男43例,女26例,男女1.65:1。年龄3个月至8岁,平均年龄2岁1个月,3岁56人(占81.2%)。

2 结果

发热、皮疹、球结膜充血及唇红干裂是川崎病最

[收稿日期] 2001-04-16; [修回日期] 2001-07-26
[作者简介] 赵维玲(1959-),女,大学,副主任医师。

常见的临床表现和体征,大多在病程的早期(6 d之内)出现。发热热程最短4 d,最长25 d,平均7.89 d;皮疹主要为多形红斑,少数为猩红热样皮疹或荨麻疹;球结膜充血可表现为一过性;56例可扪及颈部或颌下淋巴结,其中大于>1.5 cm者仅17例

(24.6%);早期多数患儿出现肛周皮肤潮红,其中96%的患儿在8 d内出现膜状脱皮;指趾末端膜状脱皮多在病程的10 d后方逐渐出现;病案中有11例描述发热早期卡介苗接种疤痕(卡疤),其中8例局部红肿和水泡或结痂。见表1,2。

表1 69例川崎病各种临床表现发生率情况

Table 1 Clinical manifestations of KD in 69 cases

	发热	唇红干裂	皮疹	结膜充血	肛周红、膜状脱皮	指趾端膜状脱皮	扁桃体肿大	手足硬肿	杨梅舌	淋巴结肿大	卡疤红肿
发生例数	69	64	58	56	50	46	39	39	36	17	8
发生率(%)	100	92.8	84	81	72.5	66.7	56.5	56.5	52	24.6	11.6

表2 川崎病患者中临床体征出现的时间、发生率情况

Table 2 Time of appearance and incidence of clinical signs in children with KD

时间(d)	皮疹(%)	结膜充血(%)	唇红干裂(%)	淋巴结肿大(%)	指趾端脱皮(%)	卡疤反应(%)	肛周脱皮(%)
~3	73.4	75	78	100	0	100	8
~6	26.6	25	22	-	0	-	36
~8	-	-	-	-	29.4	-	52
>10	-	-	-	-	70.6	-	4

3 讨论

近年来我国川崎病有上升趋势,尤以不典型病例增加,给诊断带来一定的困难^[3,4]。病程早期(10 d)大剂量丙种球蛋白静脉给药(IVIG)已被确认对预防和减轻冠脉病变有效^[5,6]。按现行诊断标准,常有些病例不能在早期做出诊断,而影响治疗效果。目前无一特异性检验可确诊本病,故早期诊断、早期治疗川崎病是儿科医生面临的课题,也是减少川崎病冠脉损害的关键。

皮肤粘膜改变是KD的主要表现,KD发热期出现的眼结膜充血、口唇红、干裂有一定特征性,称之为川崎病面容。本组川崎病面容绝大部分出现在发热早期,一旦病人出现川崎病面容应警惕KD,在与其它发热性疾病鉴别的同时注意有无其它KD表现。本组有肛周皮肤改变者占72.5%。肛周皮肤改变包括:肛周皮肤潮红;以肛门为中心周围皮肤环形膜状脱皮。作者对肛周脱皮与指趾末端脱皮出现时间进行比较,肛周脱皮96%在8 d之内出现,而指趾端脱皮70%以上在10 d后才出现,说明肛周脱皮出现早于指趾端脱皮。故肛周脱皮在KD诊断中与指趾端脱皮同样具有特征性,且更有助于早期诊断。卡疤改变指卡介苗接种疤痕处在川崎病发热

期出现的疤痕周围红晕、肿胀或水疱改变或结痂。卡疤改变尚未见于其它发热性疾病,但卡疤位置隐蔽,易被家长及医务人员忽略。本组69例中只有11例有关卡疤记录,其中8例有改变,年龄均小于2岁。卡疤改变在川崎病的病程3 d内即出现,常随体温升高而更明显。卡疤改变一般在接种过卡介苗2~3年内的小儿中出现,故对3岁以内小儿一旦出现卡疤改变有早期诊断价值。本组病例中早期除发热外,只有3项符合KD诊断标准的16例中有12例因出现肛周脱皮而在发病的7 d内给予了IVIG治疗,另4例因出现卡疤改变而在5 d内予IVIG治疗,结果全部患儿后来均出现典型KD表现或出现冠脉改变而确诊本病。说明肛周脱皮或卡疤改变有助于早期诊断。

本组病例均接受心脏彩超检查,在有冠脉改变的病例中,最早在病程的第3 d出现,66.7%的冠脉改变在病程的9 d内出现。因此,一旦怀疑KD应及早进行心脏超声检查有助于早期诊断。

研究表明,川崎病的早期最常见的表现是发热、皮疹、眼结膜充血和唇红干裂(川崎病面容)。当患儿出现上述表现和体征时应高度怀疑本病的可能,及时进行心脏彩超检查。肛周皮肤改变在本病中具有特异性的诊断价值,卡疤改变对3岁以下接种过卡介苗的患儿具有特异性诊断价值,临床上不

应忽视,一旦出现应尽早给予丙球治疗。

[参 考 文 献]

- [1] 梁翊常. 皮肤粘膜淋巴结综合征. 见:吴瑞萍,胡亚美,江载芳. 诸福棠实用儿科学[M]. 第6版. 北京:人民卫生出版社, 1996, 687 - 694.
- [2] Dajani AS, Taubert KA, Gerber MA, et al. Diagnosis and therapy of Kawasaki disease in children [J]. Circulation, 1993, 87 (5): 1766 - 1780.
- [3] Newburger JW. Kawasaki disease: Who is at risk [J]? J Pediatr, 2000, 137(2): 149 - 152.
- [4] McCrindle BW, Shulman ST, Burns JC, et al. Summary and abstracts of the Sixth International Kawasaki Disease Symposium [J]. Pediatr Res, 2000, 47: 544 - 570.
- [5] Yanagawa H, Nakamura Y, Yashiro M, et al. A nationwide incidence survey of Kawasaki disease in 1985 - 1986 in Japan [J]. J Infect Disease, 1988, 158(6): 1296 - 1301.
- [6] Meissner HC, Schlivert PM, Leung DY, et al. Mechanisms of immunoglobulin action: observations on Kawasaki syndrome and RSV prophylaxis [J]. Immunol Rev, 1994, 139: 109 - 123.

(本文编辑:俞燕)

病例报告 ·

原始周围神经外胚层肿瘤 1 例

李海永¹, 魏萍², 黄东升³

(1. 济南市第四人民医院, 山东 * 济南 250031; 2. 山东黄河医院, 山东 * 济南 250032; 3. 中国人民解放军总医院儿内科, 北京 100853)

[中图分类号] R745 [文献标识码] E

患儿男, 6岁, 因发现左前臂出现一肿物1个月入院, 1个月前患儿左前臂肿物约蚕豆大小, 高起皮肤, 无红肿、疼痛及发热等不适, 肿物渐增大。入院时查体: 精神好, 无皮疹, 浅表淋巴结不肿大。左前臂肿物约 5 cm × 3 cm, 轻度压痛, 表面无红肿, 质韧, 边界不清楚, 基底深。上肢活动无异常。CT示: 肿物与尺桡骨无联系。血管造影: 距桡骨上端约 1 cm 下外侧见一类椭圆型肿物, 约 4 cm × 2.8 cm, 边界欠清楚。周围血管迂曲增多。入院后给予手术切除, 术中见肿物位于肌间, 无包膜, 肿物约 4 cm × 3 cm × 3 cm, 与周围组织粘连, 尤与深层桡骨膜粘连明显, 骨皮质增厚。切除肿物送病理检查示: 原始周

围神经外胚层肿瘤(PNET)。

讨论: PNET是一种起源于神经嵴胚胎残留的恶性肿瘤, 主要由小圆细胞组成。在组织形态, 免疫组织化学及细胞遗传方面与尤文氏肉瘤非常相似, 不易鉴别。PNET可以生长于身体的各个部位, 不同的部位预后不同, 椎旁、肩胛部位的肿瘤预后较好, 头、颈、胸部的预后次之, 而腹部的PNET对治疗反应差, 预后也差, 这可能与腹部肿物不易早期发现有关。治疗主要以手术切除, 局部放疗和全身化疗相结合。常用药物包括长春新碱、异环磷酰胺、阿霉素、放线菌素D及卡铂等。

(本文编辑: 吉耕中)