

· 临床研究报道 ·

# 非典型川崎病的诊断(附 29 例分析)

赵醴, 钱娟, 王莹, 陈树宝

(上海第二医科大学附属新华医院/上海儿童医学中心内科, 上海 200127)

**【摘要】** 目的 非典型川崎病(KD)的报道日益增多,由于认识不足,往往失去早期诊治的时机。该文探讨了非典型 KD 的发病情况及临床特点。**方法** 对 1999 年 1 月至 2003 年 9 月住院治疗的 154 例 KD 病例资料作回顾分析。**结果** 其中 125 例(81.2%)为典型 KD,29 例(18.8%)为非典型 KD。两组比较:①非典型 KD 组平均年龄  $1.52 \pm 1.25$  岁,较典型组小,差异有显著性( $P < 0.01$ );②非典型 KD 组常见的临床症状依次是发热、口咽粘膜弥漫性充血皲裂、指趾端硬肿脱皮、皮疹和结膜充血、颈淋巴结肿大。可仅表现其中之三、四项;③实验室资料(包括心脏超声冠状动脉病变率)两组基本一致,差异无显著性( $P > 0.05$ );④非典型 KD 组在病程  $9.4 \pm 3.9$  d 接受丙种球蛋白治疗,住院天数为  $17.1 \pm 8.8$  d,均较典型组延长,差异有显著性( $P < 0.05$ )。**结论** 非典型 KD 更多见于小年龄的婴幼儿,虽症状有缺如,但冠脉病变的发生率与典型 KD 一致。对疑似病例应尽早明确,及时干预。

[中国当代儿科杂志,2004,6(5):429-431]

**【关键词】** 川崎病;冠状动脉病变;诊断

**【中图分类号】** R593 **【文献标识码】** B **【文章编号】** 1008-8830(2004)05-0429-03

川崎病(Kawasaki disease, KD)是一种以全身血管炎为主要病理表现的急性小儿发热性疾病,目前采用第 3 届国际川崎病会议修订的诊断标准<sup>[1]</sup>,在以下 6 项主要诊断指标中符合 5 项以上即可诊断。①发热 5 天以上;②双侧球结膜充血;③口咽部粘膜充血、皲裂、杨梅舌改变;④手足硬肿,恢复期脱皮;⑤皮疹;⑥颈淋巴结肿大。非典型川崎病(atypical 或 incomplete Kawasaki disease)是指未达到典型 KD 诊断标准,但疾病的发展符合 KD 的特点,并且排除其它已知疾病,或者具有典型心血管并发症者<sup>[2]</sup>。由于症状隐匿,给本病的早期诊断带来了困难。为了解非典型 KD 的临床表现,现将 1999 年 1 月至 2003 年 9 月在我院住院治疗的 154 例 KD 病人资料作回顾与总结,报告如下。

## 1 对象与方法

### 1.1 对象

1999 年 1 月至 2003 年 9 月在我院住院诊断为 KD 病例共 154 例,其中 125 例符合前述诊断标准,为典型 KD;29 例未达诊断标准,并且同时排除了其它疾病,如猩红热、败血症,幼年型类风湿性关节炎等,为非典型 KD。典型病例组,男 85 例,女 40 例,

男:女 2.1:1;平均年龄  $2.4 \pm 1.9$  岁(中位数 1.8 岁);入院时系病程第  $6.1 \pm 2.6$  天。在非典型 KD 组,男 20 例,女 9 例,男:女 2.2:1;平均年龄  $1.5 \pm 1.3$  岁(中位数 1.3 岁);入院时系病程第  $6.3 \pm 2.6$  天。两组病人在性别、入院时病程方面差异无显著性( $P > 0.05$ ),在年龄上存在显著差异( $P < 0.01$ )。

### 1.2 方法

回顾记录了典型 KD 与非典型 KD 这两组病人的临床资料,包括性别、年龄、发热持续时间、最高体温、主要症状、住院时间等,以及实验室资料,如血白细胞计数(WBC)、红细胞比积(HCT)、最大血小板计数(PLT max)、C 反应蛋白(CRP)、血沉(ESR)、清蛋白(Alb)、心脏超声检查结果等。

### 1.3 统计学处理

两组病人资料结果采用  $\bar{x} \pm s$  表示,用 SPSS 11.0 统计软件作  $t$  检验或  $\chi^2$  检验, $P < 0.05$  为差异有显著性。

## 2 结果

### 2.2 两组病人的主要临床症状

发热持续 5 d 以上是两组最主要的症状。典型

[收稿日期] 2004-03-31; [修回日期] 2004-07-13

[作者简介] 赵醴(1971-),女,大学,主治医师。主攻方向:小儿急救专业。

组最高体温达  $39.6^{\circ}\text{C} \pm 0.5^{\circ}\text{C}$ ，非典型 KD 组达  $39.8^{\circ}\text{C} \pm 0.5^{\circ}\text{C}$ ，两组比较差异无显著性。颈淋巴结肿大是两组最少见的症状。其他 4 项症状，典型组

均见于 90% 以上的病例，而在非典型 KD 组，最常见的是口咽粘膜的改变，其次是指趾端的改变，皮疹和结膜充血相对少见。见表 1。

表 1 典型组与非典型 KD 组临床主要症状比较

							例(%)
例数	发热持续 5 d 及以上	口咽粘膜弥漫充血 唇潮红干裂, 杨梅舌	手足硬肿 指趾端膜状脱皮	多形性红斑	双结膜充血	急性非化脓性 颈淋巴结肿大, 直径 > 1.5 cm	
典型 KD 组	125	123(98.4)	123(98.4)	123(98.4)	113(90.4)	119(95.2)	68(54.4)
非典型 KD 组	29	28(96.6)	24(82.8) <sup>a</sup>	22(75.9) <sup>b</sup>	15(51.7) <sup>b</sup>	11(37.9) <sup>b</sup>	2(6.9) <sup>b</sup>

注:与典型 KD 组比较, a  $P < 0.05$ ; b  $P < 0.01$

## 2.2 非典型 KD 临床各种主要症状

(18/29), 3 项者占 37.9% (11/29)。见表 2。

其中具备 6 项主要症状中 4 项者占 62.1%

表 2 非典型 KD 组各临床症状的组合

(n=29)

主要症状	组合情况							
发热 5 d 以上	+	+	+	+	+	+	+	+
结膜充血	+	-	-	+	-	-	+	+
口咽粘膜的改变	+	+	+	+	-	+	+	-
肢体末端, 肛周皮肤的改变	+	+	+	-	+	-	-	+
皮疹	-	-	+	+	+	-	-	+
颈淋巴结肿大	-	-	-	-	-	+	+	-
合计(病例数)	6	6	6	3	3	2	2	1

## 2.3 两组实验室检查结果

非典型 KD 组相对典型组, 血 WBC 计数较高, HCT 值较低, 差异有显著性 ( $P < 0.05$ )。其他指标如 PLT max, CRP, ESR, Alb 两组无统计学差异。

见表 3。冠状动脉病变典型 KD 组为 19 例 (15.2%), 非典型组为 7 例 (24.1%), 两组比较, 差异无显著性 ( $P > 0.05$ )。

表 3 典型与非典型 KD 组实验室资料对比

( $\bar{x} \pm s$ )

例数	WBC( $\times 10^9/L$ )	HCT(%)	PLTmax( $\times 10^9/L$ )	CRP(mg/L)	ESR(mm/h)	Alb(g/L)	
典型 KD 组	125	17.89 $\pm$ 7.16 <sup>a</sup>	30.07 $\pm$ 3.58 <sup>a</sup>	56.18 $\pm$ 18.08	101.32 $\pm$ 65.69	89.74 $\pm$ 31.28	32.62 $\pm$ 4.96
非典型 KD 组	29	21.14 $\pm$ 7.45	28.41 $\pm$ 3.0	62.84 $\pm$ 16.67	119.21 $\pm$ 83.99	85.04 $\pm$ 28.54	33.6 $\pm$ 4.84

注: a 与非典型 KD 组比较  $P < 0.05$

## 2.4 非典型 KD 组其它临床表现

表现为各个系统的病变, 如消化系统(肝大、肝功能异常 12 例; 水样腹泻 3 例, 脓血便 1 例); 泌尿系统(无菌性脓尿 2 例); 呼吸系统(肺部感染 3 例, 胸腔积液 1 例); 心血管系统(心包积液 3 例, 心室增大 1 例); 神经系统(惊厥 2 例)。典型组也可见到类似表现, 经  $\chi^2$  检验, 差异无显著性。

## 2.5 治疗及转归

除 8 例病人因经济原因未予丙种球蛋白治疗外, 其余病人(94.2%) 在明确诊断后均予以大剂量丙种球蛋白(2 g/kg)。所有病人都给予阿司匹林每日 50~80 mg/kg 治疗, 亚急性期后阿司匹林减量至每日 3~5 mg/kg。病人都至临床症状稳定后出院, 无 1 例死亡。非典型 KD 组在病程 9.4 $\pm$ 3.9 d

应用丙种球蛋白,住院天数为  $17.1 \pm 8.8$  d,均较典型 KD 组的  $7.5 \pm 2.4$  d;  $13.6 \pm 6.1$  d 明显延长,差异有显著性 ( $P < 0.05$ )。

### 3 讨论

KD 已取代风湿热成为小儿后天性心脏病的主要病因之一。近年来,随着人们认识的深入,非典型 KD 的报道日益增多<sup>[3~5]</sup>。Levy<sup>[6]</sup>总结了 17 例非典型 KD 病例,其中 7 例死亡,部分病例进行了尸检。死亡原因分别是冠状动脉扩张伴血栓形成、心内膜下心梗、严重心律失常、心室肥大心功能衰竭、缺血性心肌病引发心源性休克,提示有相当部分非典型 KD 病例出现严重心血管并发症。在本研究中非典型与典型 KD 组有一致的冠状动脉病变率,所以尽管非典型组临床症状或多或少有缺如,但仍有 10%~25% 的病例出现冠脉并发症。由于多中心随机对照试验已显示病程 10 d 内静脉使用大剂量丙种球蛋白(2 g/kg)以及联合应用阿司匹林可显著降低冠状动脉病变的发生率,甚至达 10 倍<sup>[7~9]</sup>,因此 KD(包括非典型 KD)的早期诊断、治疗显得尤其重要。临床医师应重视非典型 KD,提高早期诊治率。根据我们的观察,有以下几点值得重视。

①非典型 KD 有一定的发病率,约占 KD 病例的 10%~25%(本例为 18.8%)。平均年龄  $1.5 \pm 1.3$  岁(中位数 1.3 岁,最小年龄仅 3 月),与典型组(平均年龄  $2.4 \pm 1.9$  岁)比较存在显著差异,提示非典型 KD 更多见于小年龄的婴幼儿。在性别构成上两组一致,男多于女;②在 6 项主要症状中,非典型 KD 组最常见的是发热,口咽粘膜弥漫性充血、皲裂,其次是指趾端硬肿脱皮、皮疹和结膜充血。颈淋巴结肿大最少见。实验室资料与典型 KD 病例一致,如 WBC、CRP、ESR 增高,HCT、Alb 降低,亚急性期 PLT 增高。本研究示 WBC、HCT 值两组比较有显著差异,是否提示前者病情更重,有待于增加样本量作更深入的研究;③非典型 KD 同典型病例一样,尚可出现其它系统的症状,如胃肠道、呼吸、泌尿、神经系统等,并且往往以此为主要表现,容易导致误诊。本资料中,非典型 KD 病例的初始诊断有

腹泻病,肝炎,败血症,肺炎,尿路感染,病毒脑炎等。鉴于 KD 缺乏特异性诊断手段,目前诊断依赖于临床体征的发现,所以儿科医师应提高警惕注意观察皮肤粘膜淋巴结的改变,做好与其它疾病的鉴别诊断。

综上所述,对发热的儿童,尤其对 18 个月以下的婴幼儿,应注意 KD 的症状,特别是口腔粘膜充血、皲裂、杨梅舌及指趾端的改变,不论符合几项,如实验室检查符合 KD 的特点,应高度警惕川崎病的发生,争取早期进行心脏超声检查,并且积极排除其它疾病,尽早(10 d 内)明确诊断,正确治疗。

### [参 考 文 献]

- [1] Rowley AH, Shulman ST. Kawasaki Disease [A]. In: Behrman RE, Kliegman RM, Arvin AM, eds. Nelson Textbook of Pediatrics [M]. 16th ed. Philadelphia: Saunders, 2000, 725-727.
- [2] Rowley AH. Incomplete (atypical) Kawasaki disease [J]. Pediatr Infect Dis J, 2002, 21(6): 563-565.
- [3] Rowley AH, Gonzalez-Crussi F, Gidding SS, Duffy CE, Shulman ST. Incomplete Kawasaki disease with coronary artery involvement [J]. Prog Clin Biol Res, 1987, 250: 357-365.
- [4] Kleiman MB, Passo MH. Incomplete Kawasaki disease with facial nerve paralysis and coronary artery involvement [J]. Pediatr Infect Dis J, 1988, 7(4): 301-302.
- [5] McCowen C, Henderson DC. Sudden death in incomplete Kawasaki's disease [J]. Arch Dis Child, 1988, 63(10): 1254-1256.
- [6] Levy M, Koren G. Atypical Kawasaki disease: analysis of clinical presentation and diagnostic clues [J]. Pediatr Infect Dis J, 1990, 9(2): 122-126.
- [7] Newburger JW, Takahashi M, Burns JC, Beiser AS, Chung KJ, Duffy CE, et al. The treatment of Kawasaki syndrome with intravenous gamma globulin [J]. N Engl J Med, 1986, 315(6): 341-347.
- [8] Terai M, Shulman ST. Prevalence of coronary artery abnormalities in Kawasaki disease is highly dependent on gamma globulin dose but independent of salicylate dose [J]. J Pediatr, 1997, 131(6): 888-893.
- [9] Dajani AS, Taubert KA, Gerber MA, Shulman ST, Ferrieri P, Freed M, et al. Diagnosis and therapy of Kawasaki disease in children [J]. Circulation, 1993, 87(5): 1776-1780.

(本文编辑:吉耕中)