

以下是川崎病患者家长最常提出的问题。如需获取本手册及其他川崎病相关资料，请访问我们的网站及全国性家长组织"川崎病基金会"的官方网站（该机构致力于提升公众对川崎病的认知与教育）：

<http://www.pediatrics.ucsd.edu/kawasaki>

<http://www.kdfoundation.org>

## ■ 什么是川崎病？

川崎病（Kawasaki Disease, KD）是一种以全身血管炎症为特征的罕见疾病，典型临床表现包括：发热、皮疹、手足肿胀、眼球充血、口唇咽喉黏膜充血，以及颈部淋巴结肿大。虽然急性期症状可能不严重，但部分患儿可能出现冠状动脉（为心肌供氧的血管）及心肌损伤等长期并发症。

本病几乎仅累及儿童，患者多为5岁以下幼儿。目前认为男性发病率约为女性的两倍，具体机制尚未明确。

该病名源自日本儿科医生川崎富作，他于1967年首次描述了该特征性症状群。日本儿童发病率最高。美国所有种族群体均有病例报告，但以亚裔及非裔美国儿童多见。川崎病属少见病，美国每年确切病例数尚未完全统计，美国每年确诊约5,000-6,000例，5岁以下儿童发病率推测约为每10万人15-25例。该病可呈现局部小规模流行，常见于冬春季节。

## 川崎病的病因是什么？

迄今，川崎病的病因尚未明确。已有研究提示其存在遗传易感性，这解释了为何亚裔儿童发病率较高。川崎病患儿的年幼兄弟姐妹因共同的遗传背景，其发病风险较普通儿童高10倍。患过川崎病的儿童在成年后，其子女的发病风险也较高。目前无证据表明川崎病具有传染性。

## 川崎病的临床表现有哪些？

发热与烦躁常为首发症状。发热起病急，体温波动在38.3~39°C，可超过39.5°C。颈部淋巴结可肿大。皮疹常在病程早期出现，部分患儿腹股沟皮疹明显。皮疹常呈鲜红色，可为边界不清的小斑点或大片融合性红斑。发热可持续波动达3周。双眼常于病程第一周出现无分泌物性结膜充血，双眼同时发红。舌面可变红并出现散在突起的乳头，因形似草莓种子而称为“草莓舌”。双唇干裂、鲜红，口腔黏膜颜色加深。

特征性“草莓舌”（舌乳头增生伴发红）、口唇皲裂潮红、口腔黏膜弥漫性充血。手足掌面潮红伴水肿，部分患儿出现颈项强直。关节症状包括髋膝关节僵硬疼痛，可致行走困难。急性期常见声嘶。

手掌、足底可鲜红，伴肿胀。部分患儿可出现颈项僵硬强直，经常明显烦躁不安。关节症状包括髋膝及手小关节疼痛、僵硬，患儿甚至拒绝行走。有些家长注意到患儿急性期有声音嘶哑。

热退后皮疹、结膜充血及淋巴结肿大逐渐消退。约在病程第3周，手指、足趾甲周皮肤开始脱屑，甚至手足大片皮肤整片剥落。

膝髌踝关节可能炎症增加和疼痛。关节炎及疼痛可在其他症状消失后仍持续，需额外治疗。病程中可见甲板横沟，数月后随甲生长而消失。部分患儿可能出现脱发、湿疹加重或首次出现银屑病。

## 医生如何诊断川崎病？

医生需综合病史、临床体征并排除其他类似疾病后方可诊断川崎病。辅助检查可见轻度贫血、白细胞计数升高、红细胞沉降率升高提示血管炎症，血小板数量可明显升高。尿液中可见异常白细胞。超声心动图用于评估冠状动脉及心脏结构与功能，判断有无损伤。3岁以下患儿可能需镇静以保证检查准确。

## 川崎病如何治疗？

大剂量静脉注射丙种球蛋白（IVIG，人血蛋白成分）为首选治疗，应在病程 10 天内启动，效果最佳，可减少炎症并预防冠状动脉损伤。急性期合并高剂量阿司匹林，直至退热为止。IVIG 治疗严重并发症罕见，现有 IVIG 制剂不存在 HIV 或丙型肝炎病毒传播风险。输注过程中偶有寒战、发热、血压下降，可暂停输注并给予抗组胺药后继续。高剂量阿司匹林偶可致腹痛、胃肠出血、耳鸣，出现此类症状需停药。雷耶综合征虽罕见，但在阿司匹林治疗期间感染水痘或流感的儿童可能发生。低剂量阿司匹林则无此风险。

若检查发现冠状动脉瘤或其他心血管异常，需追加治疗并由心脏专科长期随访（愈后数年）。

## 若川崎病未及时治疗会怎样？

未经治疗的患儿发热、颈淋巴结肿大、皮疹及黏膜炎症可持续 1~3 周，患儿极度不舒适。及时治疗可在 24 小时内缓解发热及其他症状。约 25% 未治疗患儿将出现冠状动脉损伤（包括血管壁瘤样扩张），冠脉壁薄弱可致动脉瘤形成。

## 川崎病可能有哪些并发症？

冠状动脉瘤属严重并发症，需医学干预。严重心血管损害可致死亡。远期可能出现血管及心肌瘢痕，导致青年期再次出现心脏问题。

急性期可见心肌炎、心力衰竭。胆囊积液可引起剧烈腹痛，常发生于发热期。无菌性脑膜炎偶见。极罕见情况下，可损伤听神经致听力下降，必要时康复期需进行听力评估。

## 患儿出院后家长应注意什么？

出院后数日内，患儿可能乏力、食欲差。如无医生特别指示，不必限制活动与饮食。

出现以下情况应立即就医：

1. 拒绝行走或诉关节疼痛；
2. 发热或川崎病其他症状复现（如皮疹、结膜充血等）。

注：指尖及趾端脱皮为康复期正常现象，通常 3 周内消退。

注：接受 IVIG 治疗后 12 个月内应推迟常规减毒活疫苗（如麻疹、腮腺炎、风疹、水痘）接种，因为 IVIG 可中和疫苗效力。

## 川崎病是否会复发？

极少数病例可于数月或数年后复发（日本报道复发率 3~4%）。若症状复现，应立即就医。

### **川崎病能否预防？**

目前尚无预防川崎病的方法。加州大学圣地亚哥分校/圣地亚哥雷迪儿童医院川崎病研究项目等机构正与国内外研究人员合作，以期深入了解该疾病机制。