



www.printo.it/pediatric-rheumatology/CN/intro

川崎病

第几版本2016

1.什么是川崎病

1.1 什么是川崎病？

本病是1967年首次被日本儿科医生Tomisaku Kawasaki所描述（这一疾病也以他命名）。他总结出一组以发热、皮疹、球结膜炎（红眼）、咽峡炎（咽喉部和口腔粘膜充血）、手足肿胀以及颈部淋巴结肿大为主要表现的疾病，并称之为皮肤粘膜淋巴结综合征。心脏并发症，如冠状动脉瘤（血管的巨大扩张）于几年后被报导。

川崎病是一种急性系统性血管炎，意味着全身中等动脉血管壁可以受累出现炎症反应以至于动脉管壁的扩张（动脉瘤），首先受累的是冠状动脉。但是多数孩子只会表现出急性症状而没有心脏的并发症。

1.2 它常见吗？

川崎病是一种罕见的疾病，但是它和过敏性紫癜同是儿童时期最常见的血管炎性疾病。全世界都对川崎病有过报道，虽然日本对于本病的报道更多一些。这种疾病仅发病于幼龄儿童。大约85%的患川崎病的儿童年龄小于5岁，发病的年龄高峰在18-24个月；该病在小于3岁和大于5岁的儿童中都不常见，但是如若患儿在这个年龄阶段发病，那么其患冠脉动脉瘤的风险会增加。男孩比女孩更容易患本病。虽然川崎病可在一年四季被诊断，但是本病有季节聚集性，冬末和春天的病例数会升高。

1.3本病的病因是什么？

川崎病的病因不明，其诱因可能与感染相关。在某些基因易感的个体中，感染原（特定的病毒或细菌）可能会促发机体高敏感性或免疫反应异常，引起炎症反应，导致血管壁的炎症和损害。

1.4川崎病遗传吗？我的孩子为什么会患有此病？它传染吗？如何做才能预防本病？

川崎病不是一种遗传病，尽管它可能与基因易感性相关。家族中一个以上成员患有本病的案例十分罕见。川崎病也没有传染性，它不会从一个孩子身上传染到另一个孩子身上。迄今为止，还没有发现有效的预防措施。虽然少见，但川崎病可以在同一个孩子身上发生两次。

1.5川崎病的主要症状有哪些？

本病开始表现为难以解释的高热。患儿通常易激惹。高热时或之后会有结膜感染（双眼发红），没有脓性或其它分泌物。患儿可表现多种皮肤改变如麻疹、猩红热疹、荨麻疹、丘疹等。这些皮疹主要分布在躯干和四肢，尿布区也是好发部位，导致皮肤发红和脱皮。

口腔改变表现为口唇鲜红，皲裂，舌头充血常称为"杨梅舌"，和咽充血。手足也可受累，表现为手掌及足底充血和肿胀。这些表现后（大概第二至三周）接着出现手指和脚趾端特征性脱皮。约有一半以上的病人表现为颈部淋巴结肿大，常为单独的一个淋巴结，直径至少1.5cm。

有时也可观察到其他症状如关节痛和或关节肿胀、腹痛、腹泻、易激惹、头痛。在普及接种卡介苗（预防结核）的国家，幼龄患儿在卡介苗接种区也会出现皮肤发红。

心脏受累是川崎病最严重的临床表现，因其可能导致长期的并发症。可以发现心脏杂音，心率失常和超声结果的异常。心脏各层会有不同程度的炎症反应，这意味着可能会出现心包炎（围绕心脏的膜的炎症），心肌炎（心肌的炎症）及瓣膜受累。然而，本病的主要特征是冠脉瘤的形成。

1.6每个孩子的表现一样吗？

本病的严重程度在每个孩子身上的表现都不尽相同。不是每个孩子都会表现出所有的临床表现，而且大多数孩子不会有心脏受累。在接受治疗的患儿中每100个人中仅有2-6个儿童有动脉瘤。一些儿童（尤其是小于一岁的婴儿）无川崎病特异性临床表现，给诊断带来困难，其中一些幼龄儿童会发展为动脉瘤，这些患儿被诊断为非典型川崎病。

1.7儿童发病与成人有什么不同吗？

川崎病是一种只在儿童期发病的疾病，在成人后罕有报道。