维普资讯 http://www.cqvip.com

皮肤粘膜淋巴结综合征166例临床分析

儿科医院 邓蕾丽 彭之琳 陈 路 李仕章 钱永如

提 要 本文总结了儿科医院1984～1986两年中收治的166例皮肤粘膜淋巴结综合症患儿的临床及随访资料，揭示了重庆为本病之高发区，且发病多集中于冬春季节，呈小流行表现。系统观察了本病时心血管病变，有较完整的心电图及二维超声心动图资料并发现本症时ECG双峰T波较多见(44.8%)。对17例病儿测定了IgG亚类及循环免疫复合物，发现IgG_1、IgG_3明显增高，8例循环免疫复合物高于对照组。结合临床及随访资料对本病之发病率、病因、诊断、心血管病变及治疗等问题作了讨论

关键词 皮肤粘膜淋巴结综合症；双峰T波；IgG亚类；循环免疫复合物

自1967年川崎首次报告皮肤粘膜淋巴结综合征以来，许多国家和地区已发现本病。国内自1977年相继有本病报道，但多系散在病例，1979和1985年中华儿科杂志两次综合报道了15个省市23个单位的病例，总共仅61例[1,2]，且缺乏随访资料。我院自1984年2月至1986年5月27个月中即确诊本病166例，均经住院治疗，多数有较长时间随访资料，总结于下。

临床资料

本组病例均符合1978年日本MCLS委员会修订的诊断标准[3]。

1. 一般资料

男98例、女68例，男：女为1.4:1；发病年龄3月～12岁，3月～3岁130例(78.3%)，～7岁30例(18.1%)，～12岁6例(3.6%)，以婴幼儿最多见；四季均有发病，春季59例(35.3%)，夏季32例(19.3%)，秋季34例(20.5%)，冬季41例(24.7%)，以春冬季节较多见。

2. 症状及体征(表1)

表 1 皮肤粘膜淋巴结综合征的临床表现

临床表现	例数	%	临床表现	例数	%
发热超过5天	166	100	气急	106	63.9
眼结合膜充血	140	84.3	心音低钝	37	22.3
多形红斑样皮疹	140	84.3	心脏杂音	25	15.1
唇干红、杨莓舌	139	83.7	阿斯综合征	1	0.6
膜状脱屑	135	81.3	食欲不振	119	71.7
浅表淋巴结肿大	132	79.5	精神萎靡	113	68.1
手足硬性肿胀	112	67.5	咳嗽	92	55.4
掌跖红	83	50	腹泻	68	40.9
			腹痛	24	11.4

维普资讯 http://www.cqvip.com

3. 实验室检查

（1） **白细胞总数及分类计数** 白细胞总数在3×10⁹/L～33×10⁹/L，5例(3%)<5×10⁹/L，127例(76.5%)>10×10⁹/L。分类计数中140(84.3%)嗜中性粒细胞>51%，其中70例(42.2%)在81%以上。

（2） **红细胞数及血红蛋白** 共查160例，仅5例正常。155例(96.9%)有不同程度贫血，轻度贫血98例(61.3%)，中度贫血57例(35.6%)。

（3） **血小板计数** 查120例80～100×10⁹/L 86例(71.6%)，100～150×10⁹/L 24例(20%)，150～250×10⁹/L 10例(8.3%)，未见血小板显著增高现象。

（4） **血沉** 查90例81例增快35～130mm/h，9例正常。

（5） **血浆蛋白电泳** 查23例，α_2球蛋白高于正常15例，γ球蛋白高于正常1例。

（6） **其它** 血培养(108例)，4例为表皮葡萄球菌。8/20例链球菌溶血素O增高；20例查转氨酶属正常，27/166尿常规微量蛋白，9/19咽拭子培养阳性(金葡菌3例，副大肠杆菌2例、肺炎双球菌4例)。10例血清免疫球蛋白测定均在正常范围内，17例测IgG亚类及循环免疫复合物，发现IgG_1、IgG_3明显增高，IgG_2、IgG_4正常或略低，，8例循环免疫复合物高于对照组。

4. 心电图及二维超声心动图

共检查158例心电图，140例(84.8%)有变化，以窦性心动过速多见；其次为Ⅰ°房室传导阻滞27例(17.3%)；不完全性右束枝传导阻滞9例(5.7%)；左前半分枝阻滞2例(1.2%)；异位交界处心动过速2例(1.2%)；室性早搏伴室速及室颤1例(0.6%)；频发性房早1例(0.6%)；病理性Q波3例(1.9%)；原发性T波改变20例(12.8%)；T波呈双峰改变70例(44.9%)；QT间期延长12例(7.6%)。

107例查二维超声心动图，50例在病程10天内，57例在半月～3月观察。发现冠状动脉影增宽(>3 mm)10例。

5. 病程

自发热开始至症状、体征及辅助检查恢复所需时间，163例(98.2%)为2～4周，发生心肌梗塞者达2月以上。

6. 治疗

本组病例都曾用过青、红、新青、庆大霉素等多种抗生素治疗5～13天，均无效。全部患者均用阿斯匹林治疗，其中5例加用强地松，均痊愈，未见在治疗后发生心肌梗塞者。

7. 随访

随访116例，随访时间1月～2年，临床均完全恢复正常。除1例有急性心肌梗塞图形者1月后心电图随访呈亚急性心肌梗塞，8个月复查心电图恢复正常，1例Ⅰ°房室传导阻滞及2例不全右束枝阻滞在6月～1年后仍未消失外，其余均恢复正常。10例二维超声示冠状动脉影增宽者均于3月～1年恢复正常，运动试验作73例，全为阴性。

讨 论

1. 发病率及病因

本病在世界各地普遍存在，亚、欧、美、澳各州均有病例报告，但各地发病率并不一致，病情严重程度也有差异。日本的病例已逾2万，且冠状动脉异常发生率(20～42%)远较美国(15～20)[4]多见。我国大部分地区已发现本病，但均属散在病例。我院于1978年首次诊断本病，以后病例数逐年上升，至1988年底累计住院病儿已达480例。病例较集中，呈小流行表现，冬春季节发病者居多，仅1986年2月～5月的3个月中即收治26例。可见本病在重庆地区发生率远较国内其它地区为高。

目前本病病因尚未肯定，我们测定了17例病儿的IgG亚类及循环免疫复合物，发现IgG_1、G_3明显增高，8例循环免疫复合物高于对照组，加之疾病呈小流行表现，提示本病可能为感染所致之变态反应性疾病。Kato[5]等曾测定205例本病患儿的HLA抗原，发现HLA·BW22占25.4%，远较500例正常人(11.8%)为高，认为本病与种族遗传特征有一定关系。重庆地区本病高发的原因值得全面探讨。

维普资讯 http://www.cqvip.com

2. 诊断问题

川崎病的确诊全赖临床表现，日本已于1984年第4次修订了诊断要点[6]，其内容对临床工作非常实用。只要熟悉这些诊断条款，对本病有足够警惕性，诊断多无困难。本组病例中110例(66.3%)具有5项以上主要症状，易于确诊，57例(33.7%)具有3～4项主症及多项参考条件，特别是具有心血管系统改变，又能除外其他疾病，故诊断亦无疑问。我们体会在诊断问题上有两点值得注意：

六项主要症状并非同时出现，在疾病早期往往仅有其中的2～3项表现，使早期诊断发生困难。本组有34例门诊曾诊断为败血症等其它疾病。例如：男孩，2岁，高热8天，皮肤多形红斑及左颈淋巴结肿大3天，白细胞19.8×10⁹/L，中性粒细胞89%，入院诊断为金葡菌败血症，血培养3次阴性，用多种抗生素无效，病程第16天甲床皮肤交界处膜样脱屑，心电图T波呈双峰改变，始确诊。又如男孩，1½岁，发热5天伴右颈淋巴结肿大，直径达5～6cm，压迫气管致呼吸困难，入院疑咽后壁脓肿，淋巴结及咽后壁穿刺未抽出脓液，病程第8天出现皮疹，手足硬性肿胀、继后肛周皮肤脱屑，确诊本病。我们体会持续高热为本病之必备表现，伴颈淋巴结肿胀、眼结合膜充血及唇潮红往往构成本征之特征性面容，为本症早期最常见的表现，遇此情况应高度警惕本症，密切观察及时发现其它主症，并积极做诊断要点中所列之检查，争取尽快确诊及早治疗，以防止心血管病变之发生发展。

（2） 本病的本质是全身性中小动脉系统弥漫性血管炎，故全身各个器官均有可能受累而产生相应的局部表现，这些局部表现也是影响医师思维导致误诊的重要因素。近年来此类报告日渐增多，如川崎病导致的坏死性胰腺炎，小肠梗阻，胆囊积液，肾、脊柱、脾、肝等器官动脉瘤，眼底、睾丸血管炎等，在本病诊断中应该考虑到这一特点。

3. 心血管病变

川崎病心血管病变既常见又多样，约72～91%[7]病例可发现心脏损害，表现为冠状动脉炎，心肌炎、心包炎、心瓣膜病、传导系统病变等。冠状动脉炎最为常见，是影响预后的主要因素，早期表现为冠状动脉扩张，20%左右可形成冠状动脉瘤，此瘤可导致冠状动脉血栓、冠状动脉狭窄以至心肌梗塞，后者是本病致死的主要原因。有下列表现者应视为高危患者：年龄<1岁；发热>14天；已消退的皮疹及发热再次出现；出现心肌梗塞样症状，心功能不全伴奔马律，心脏显著扩大，心律及心电图明显异常；血沉、白细胞计数增高长期未恢复正常；血小板计数明显增高。

川崎病诊断及随访中的重要内容应该是瞭解有无冠状动脉受累及其严重程度，故对所有川崎病儿均应连续做心电图及二维超声心动图随访，在日本第4次修订的诊断要点中已将心脏断层超声检查列入常规。无创性检查发现冠状动脉病变时，需进行冠状动脉造影检查。

本组病例中140例(84.3%)有不同类型的心电图改变，但临床有心血管病变表现者较少，仅1例呈典型心肌梗塞表现，临床症状凶险，出现阿斯综合征，心电图表现为广泛前壁、前侧壁急性心肌梗塞伴心室纤颤，1月后心电图仍呈亚急性心肌梗塞，8个月时心电图恢复，发病3个月时二维超声心动图示冠状动脉影正常。2例后壁有Q波者，病情较重，但临床无心肌梗塞表现。值得注意的是本组病儿中有70例(44.9%)心电图有双峰T波改变，均在病程1～2周出现于左胸导联及肢导联(Ⅰ、Ⅱ、AVF、V_5)，临床无心脏受累表现，64例于病程3～4周随本病临床好转而恢复。双峰T波被认为与心室负荷过重或心肌缺血有关，在川崎病中尚未见报道，因其多见于左胸导联，我们认为可能与本病时心

维普资讯 http://www.cqvip.com

肌缺血有关,可供诊断冠状动脉受累之参考。

4. 治疗问题

川崎病的病因未明，故治疗主要目的是减少其最严重并发症即冠状动脉损害的发生。阿斯匹林可缩短发热过程，有抗炎、抑制血小板功能、抗血栓形成的作用，目前仍为预防冠状动脉瘤发生的首选药物。日本主张30～50mg/kg/d，我们病例在发热期用50～100mg/kg/d，热退后30mg/kg/d，继用1～2月，有冠状动脉病变者继续用10mg/kg/d1～2年。本组病例按上述剂量治疗，效果满意。残留冠状动脉病变者应继续服用抗血栓药物如潘生丁、脲激酶、氟联苯丙酸等。维生素E有促使动脉瘤消退的作用，可与抗血栓药物同时应用，每日20～30mg/kg。

近来有不少报告[8,9]用大剂量免疫球蛋白预防冠状动脉损害取得满意效果，剂量为400mg/kg/d连用5天，用于冠状动脉病变高危患儿，其机理可能是免疫球蛋白的F-C可与免疫复合物的F-C对血管受体产生竞争，从而减少免疫复合物对血管的损害。

参 考 文 献

[1] 胡仪吉，等．中华儿科杂志1979;17(2):107
[2] 李云珠，等．中华儿科杂志1985;23(6):356
[3] 柳濑義男．小儿临床1982; 35(7):7
[4] Bierman FZ, et al J pediatrics1987; 111(5):789
[5] Kato S pediatr 1978; 61:252
[6] 厚生省川崎病研究班 日本小儿科学会杂志1984; 88(12):2693
[7] 神谷晋郎．临床科学 1980; 16:60
[8] 岩佐充二，等．医学のあゆみ 1986;137(10):845
[9] Keroslin Furusho Lancet1983;1(8363):1359

KAWASAKI DISEASE: CLINICAL ANALYSIS OF 166 CASES

Deng Leili et al

(Children's Hospital)

166 children with Kawasaki disease durirg Fab. in 1984 to May in 1986 were followed-up, and the clinical datum were analysed. The ages of 3 mo.-3 years old were predominant group of them. It was much more common in the winter/spring. male was more than female. The main manifestations included fever(100%), conjnuctivitis (84.3%), multiformal erythema(84.3%), *stomatitis*(83.7%), desquamation at digits and the periphery of anus(81.3%), Scleredema in extremities (67.5%)and heart murmur(15.1%). There is only one case of myocardial infarction or Adams-Strockes syndrome respectively. A bifid T wave was the most common feature among the various abnormalities of EKG but disappeared with recovering from the disease. In 17 patients, the subypes of IgG were abnormal. A sign showed a wide coronary artery was discovered in 10 cases by echocardiogrephy and returned to normal size in 8 months. The disturbance of cardiovascular system was lesser severe in present study, nobady had a coronary aneurysm. All but one patient with myocardial infraction recovered completely in 3-4 weeks. The incidence, etiology, cardiovascular features, early dignosis and treiment on the disease were discussed

KEY WORDS Kawasaki disease; Bifid T wave; Subtypes of IgG; Circulating immune complexes