DOI:10.16016/j.1000-5404.1983.02.016



# 粘膜皮肤淋巴结综合征

## （附二例报告）

谌玉华　　李华强

粘膜皮肤淋巴结综合征又称川崎氏病，是一种急性发热发疹疾病，原因不明，好发于4岁以内婴幼儿。本病1961年由日本川崎氏发现，1976年开始报导，几年来日本共报导20000例，美国报导600例，加拿大15例，南朝鲜17例，此外土耳其、新加坡、希腊、瑞典、荷兰、澳大利亚等也有少数病例报导。在国内上海、北京、长春、四川、天津先后报导共38例。

## 临床特点

**1．发热**：占95%，绝大多数病人均有发热，并持续1—2周，也有退热后又出现第二峰或第三峰，个别病人发热可持续一月以上。

**2．双结合膜炎**：占90%，一过性结合膜炎，少数病人可发生球结合膜下出血，或睫状体炎。

**3．口腔病变**：占90%，其中唇潮红占90%，口腔粘膜弥漫性充血占90%，杨梅舌占77%。

**4．肢体病变**：占80—90%，如手足硬性肿胀掌跖及指趾潮红出现率为90%，硬肿时指趾呈梭形肿胀，疼痛，不愿握拳，不能站立与行走，掌跖潮红，退热后硬肿消退，在指趾端交界处沿甲床呈膜状脱皮。

**5．皮疹**：占90%，发病后1—5天内出现，无特异性，呈麻疹样、风疹样、猩红热样、多形性红斑样皮疹，疹退后无色素沉着，有脱屑，报告中有少数病人有无菌性泡疹。

**6．淋巴结病变**：占75%，发热同时或发热三天后出现，主要是颈淋巴结肿大，如拇指头大，坚硬，有触痛，不红，也不化脓，少数可有耳后淋巴结肿大，其他浅表淋巴结不肿大。

**7．次要症状**：心血管的损害，如冠状动脉炎、冠状动脉瘤、心肌炎、心包炎，此外还有腹泻及蛋白尿者。

**8．少见症状**：有关节症状、无菌性脑膜炎、肝脏及神经系统的损害。

**9．化验检查**：血小板增多，40天后恢复正常，血第Ⅷ因子（ⅧAGN、ⅧVWF、ⅧAHF）及纤维蛋白元增加（反应蛋白阳性，$a_2$球蛋白明显增加），心肌酶谱有时增高，脑脊液细胞数有时增加，血培养阴性。

近年来我院也收治二例病人，报导如下：

例一：杨×，女性，$5\frac{8}{12}$岁，四川籍，住院号60497，1979年11月8日住院。

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

患儿因发热、咽痛11天入院，发病时伴有右颈部淋巴结肿大，约一周时两眼发红，畏光，双手足肿胀，躯干四肢出现红斑及丘疹，踝关节疼痛。

检查：体温38.7℃，呼吸32次/分，脉搏120次/分，血压88/64mmHg。营养中等，精神差，畏光，双眼紧闭，球结膜充血，角膜稍混浊，口唇樱红，有皲裂，咽充血，双扁桃体Ⅱ°红肿，口腔粘膜充血，左颊粘膜有溃疡一处，右颈淋巴结蚕豆大，其它浅表淋巴结不肿大，躯干背部有片状边界不清红斑，及少数散在毛囊丘疹，双下肢胫前有散在红色丘疹，心肺无异常，腹平软，肝脾未触及，双手轻度肿胀，指尖与甲缘分离有膜状脱皮，双足肿胀，足底角化明显。

入院后体温在39—40℃，一周后体温恢复正常，入院后三天眼充血减轻，背部及下肢皮疹消退，指趾均呈膜状脱皮，同时出现有心律不齐及停搏现象，心电图示多发性房性早搏，伴短暂性反复性房速，九天后心律紊乱消失，眼结合膜不充血，畏光消失，视力恢复，住院19天好转出院。

化验：血常规四次：血色素11.3—11.8克，红血球280—420万，白血球12000—23100，淋巴34—21%，中性56—70%，酸性1—5%，单核2%，碱性1%，未见中毒颗粒。

血小板八次：入院时为73.1万/$mm^3$，随着病情好转下降至27万/$mm^3$。

出凝血时间查七次：出血时间1—3分，凝血时间1分。

抗“0”<500ᵘ，血沉80mm/小时，C反应蛋白三次均呈阴性。

心肌酶谱：GOT35ᵘ，LDH420ᵘ，CPK34.2ᵘ。

肥达氏反应（-），冷凝集试验（-）。

免疫球蛋白：IgA2.34，IgG13.28，IgM3.0。

电泳蛋白：γ18.1%，β11.2%，$a_2$17.5%，$a_1$4.4%，白蛋白48.8%，

血培养阴性。尿常规三次蛋白（-）。

例二：艾×，男性，3$\frac{4}{12}$岁，四川籍，住院号49523。1981年3月13日住院。

患儿因发烧、衄血、颈部包块三天，经穿心莲针剂治疗无效入院治疗。

检查：体温39.7℃，呼吸30次/分，脉搏120次/分，营养良好，热性病容，检查不合作，双侧颈淋巴结肿大，约3×4×2公分，不红，压痛明显，拒按，颈部活动受限，其他浅表淋巴结不肿大，全身皮肤无皮疹，唇红，咽充血，两肺呼吸音清晰，心率120次/分，心前区有Ⅱ级收缩期杂音，腹部平坦，肝於肋下2.5公分，脾刚触及，四肢无异常。

入院后体温持续在38.3℃—40.6℃之间，一周后体温恢复正常，入院第二天双下肢出现大小不等红色斑块，双腕也有少量粟粒大小红色丘疹，压之褪色，第四天双结合膜充血，唇红有皲裂，口腔粘膜充血，杨梅舌明显，右膝、左踝各有泡疹一处，双下肢肿痛，心肺无明显变化，肝脾大小同前，当体温正常后指端开始向甲床附近膜样脱皮，以后趾、手掌均相继脱皮，入院第廿天（4月2日）结膜充血消退，指趾脱皮结束，肝恢复至肋下1.5公分，脾脏触不到，痊愈出院。

胸透：心脏大小形态正常，双肺纹理增加

心电图：窦性心动过速。

化验：血常规及白血球分类计数五次，血色素11.6—9.1克，红血球380—230万，白血球21600—8700，淋巴15—38%，中性83—56%，单核1%，酸性3—6%，未见异常淋巴

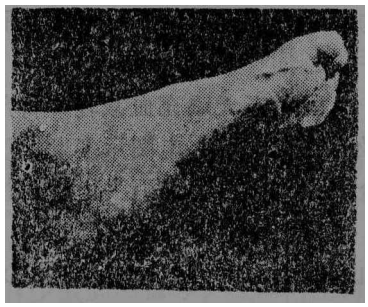
?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

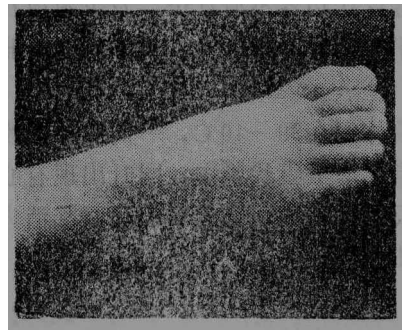
细胞。血小板18万/mm³。咽拭子培养阴性，脓泡液两次培养阴性，血培养三次均阴性。

血沉 1 mm/第一小时，肝功能正常。

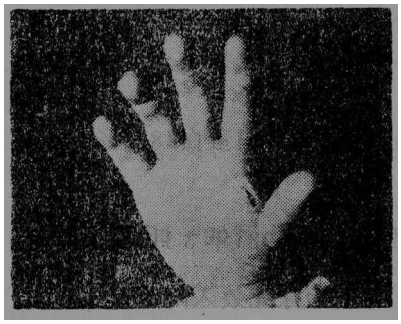
尿常规检查四次，蛋白（－），细胞数正常。

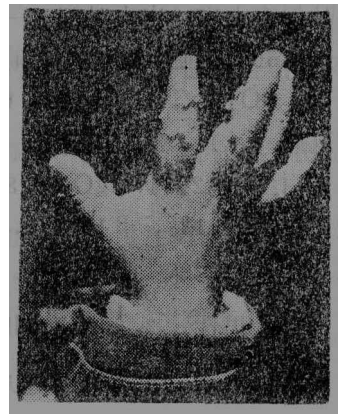
例二的右足





例二的右手





## 讨　　论

**一、病因**：本病的病因至今不明，有几种设想：

*1*．感染学说：有人认为本病与病毒、葡萄球菌、B 簇溶血性链球菌、立克次体有关。川崎氏在 7 例患儿中，有四例培养出五株溶血性链球菌，山下等在13例患儿中有 3 例咽部培养出链球菌，孙丹枫报告的一例咽培养为溶血性链球菌，我院二例咽拭子、泡疹液、血培养多次均为阴性。以上咽培养为溶血性链球菌者，其抗“0”均增高，北山彻等对 7 例患儿作病毒学检查，有腺病毒Ⅲ型、埃可11型、单纯疱疹和B型肝炎病毒各一例，Hameshima等对23例患儿作皮肤淋巴结活检，12例发现有立克次小体，而亢卢亮氏致力于57例患儿分离培养立克次体未获成功。

2．过敏学说：川崎氏认为本病可能是宿主对感染的异常反应，引起以血管为中心的过敏病变，但迄今未获得抗原的证明，季留·格劳莉亚提到，在该病急性期时，IgE升高，提示是一种免疫机制变化引起的。

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved.　http://www.cnki.net

**二、诊断**

本病主要靠临床症状与体征进行诊断，上述主要症状出现五项，即可诊断，因为实验室检查均非特异性，仅能供辅助诊断用。

**三、治疗**：由于病因不明，故无特效治疗，一般认为：

1．阿斯匹林为首选药物，剂量为100毫克/公斤/日，当体温正常后（约1—2周），减少药量20毫克/公斤/日，共用二月，直到血小板恢复正常为止，在用药期间测定血中阿斯匹林浓度，以防中毒。

有人认为阿斯匹林服用者，可减少冠状动脉瘤的发生，因此药可防止血小板凝集，季留·格劳莉亚报导，用阿斯匹林组只有10%病人发生冠状动脉瘤，而用激素组，则有60%病人发生冠状动脉瘤。

2．激素：有人主张用，认为激素虽不能缩短病程，但可使病人体温早日恢复正常，改善一般情况；有人指出此病禁忌用激素，因激素可促进血小板凝集，形成血栓和引起冠状动脉瘤。

加滕氏用冠状动脉造影对比观察，对16例用激素的病人造影，发现10例（占62.5%）冠状动脉有异常，对25例用阿斯匹林病人造影，只1例（占4%）有冠状动脉异常，故认为使用激素加重了冠状动脉炎和冠状动脉瘤的形成。

## 参 考 文 献


(1)季留·格劳莉亚：来华讲学资料汇集 6：6，1981

(2)王永键：日本医学介绍 (6)1，1980

(3)李秀铭：天津医学 9：566，1981

(4)孙丹枫：白求恩医学 2：6，1980

(5)罗绮缙：国外医学儿科分册 5：276，1981

(6)俞善昌：国外医学儿科分册 3：113，1978

(7)胡仪音：中华儿科 (17)2：107，1979

(8)俞善昌：上海医学 (5)：24，1978

(9)郭继红：国外医学儿科分册 4：226，1980

(10)夏应魁：国外医学儿科分册 2：97，1974


?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net