



認識川崎氏症---多變且易被誤診的兒科疾病

高雄榮民總醫院兒童心臟科/陽明大學副教授 翁根本主任

川崎氏症又稱「黏膜皮膚淋巴腺症候群」，好發於五歲以下幼童，是一種原因不明的急性全身性血管炎，早期無免疫球蛋白治療，約20%~25%會合併冠狀動脈病灶(圖一)，目前可用免疫球蛋白治療，合併冠狀動脈病灶比率大幅下降到約5% (本院約4.14%)，但仍是導致兒童後天性心臟病的主要原因；就種族而言，東方人較易發生，西方人則比較少見；在台灣，每10萬個5歲以下病童約會有69個川崎症病童，發生率僅次於日本和韓國，居世界第三，是個相當值得重視的一個疾病。

川崎氏症的真正原因仍未被證實，一般認為感染、免疫、和基因是三大可能因素，特別是東西方發生率差異大，更讓人相信基因的不同可能影響到川崎氏症的發病，但目前的研究，尚未有明確答案，所以川崎氏症的診斷還是以臨床症狀為主要依據，典型川崎氏症的條件如下：發燒持續五天以上，並出現下列五項症狀中四項：1. 手腳出現紅腫的現象，發燒後的第2週有手腳指脫皮(圖二)。2. 多形性皮膚紅疹(圖三)。3. 沒有分泌物的結膜充血(圖四)。4. 嘴唇乾裂、泛紅、草莓舌(圖五)。5. 頸部的淋

巴腺腫大(約1.5公分大小)(圖六)。

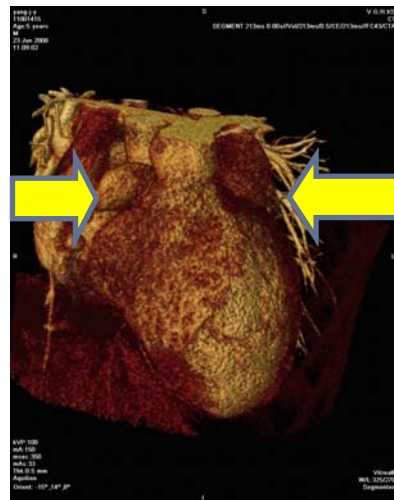
不典型川崎氏症則是未符合五項條件，需藉助心臟超音波檢查或其他資料，才能確定診斷，川崎氏症可怕之處是會侵犯全身的中小型血管，引起各器官組織的發炎病變，例如無菌性腦膜炎、膿尿、膽囊水腫、肺炎等，以致第一時間未被診斷出來，特別是台灣地區常見卡介苗接種部位(圖七)及肛門部位紅腫脫皮(圖八)，更是檢查時，要格外注意的重點；另外也要排除已知的類似疾病，例如猩紅熱、腺病毒感染等。

高劑量阿斯匹靈(aspirin)和免疫球蛋白併用於治療急性期川崎氏症，是很多醫院常用的方法，特別是美日等國，本院十多年治療的方法是急性期採用單一次高劑量免疫球蛋白，但不用高劑量阿斯匹靈，等退燒後才給予低劑量阿斯匹靈，這種治療方式和傳統採用高劑量免疫球蛋白併用高劑量阿斯匹靈相比較下，就病人免疫球蛋白反應性、發燒時間、和冠狀動脈病灶發生率而言，沒有差異，且可避免高劑量阿斯匹靈的副作用、如腸胃道出血、雷氏症候群等，我們的成果受到相當的肯定，研究內容發表於全世界排名第一兒科醫學會雜誌

(美國兒科醫學會雜誌)。退燒後，投與低劑量阿斯匹靈，會持續使用直到心臟超音波顯示沒有冠狀動脈病變，或至少服用至發病後6至8週。對於有慢性冠狀動脈異常的病童，阿斯匹靈會持續使用，或合併其他抗凝血藥物。

川崎氏症病童的照顧，是家長很關心的事，一般來說，病童的冠狀動脈恢復正常，不用做運動限制；若有慢性冠狀動脈異常，則應聽從醫師建議，視異常程度，做適度運動限制；從心臟病風險評估而言，川崎氏症病患得病風險還是比正常人高，如果運動過程產生胸痛等不適，仍應停下來休息，並找醫師再做詳細評估；就長期保健而言，得過川崎氏症的人，要養成良好的飲食及生活習慣。有關預防接種，因川崎氏症病童接受高劑量免疫球蛋白治療，活性疫苗（如水痘或麻疹、腮腺炎、德國麻疹疫苗）應於十一個月後方可接種，其他的不活性疫苗則不受影響。如果接種活性疫苗，在兩星期之內，因川崎氏症接受免疫球蛋白治療，就需補打，但超過兩星期以上，就不需再補打。服用阿斯匹靈時，若同時感染水痘或流行性感冒，有罹患雷氏症候群的風險，所以川崎氏症病童長期服用阿斯匹靈，應每年注射流感疫苗，另外接種水痘疫苗後6週內應避免使用含阿斯匹靈藥物，應使用其他抗血小板藥物來代替。當病童發燒、或有感染流行性感冒及水痘疑慮時，就要找醫師檢查，並停用阿斯匹靈，直到正常，才可再服用阿斯匹靈。

川崎氏症曾被視為十分棘手的兒科疾病，目前使用免疫球蛋白治療川崎氏症，已經是很大的進展，大部分的川崎氏症病童經治療後，可正常健康成長，但仍有約一成多病人對免疫球蛋白治療反應不佳，顯示川崎氏症的診斷治療還有很多待改進的地方，本院十多年一直致力於這方面的研究，並有相當多研究成果發表，包含診斷、治療、及基因等，這幾年，更針對治療方法，進行動物模型研究，已有初步成果，相信在本院兒童心臟醫療團隊的努力下，會有更多的川崎氏症病童，得到最完善治療。



(圖一)：電腦斷層立體影像清楚呈現冠狀動脈病灶（黃色箭頭指示處）



(圖二) 手指脫皮



(圖三) 腳指脫皮



(圖七) 頸部的淋巴腺腫大



(圖四) 多形性皮膚紅疹



(圖八) 卡介苗接種部位紅腫



(圖五) 沒有分泌物的結膜充血



(圖九) 肛門部位紅腫



(圖六) 嘴唇乾裂、泛紅

參考文獻

- 1.Kai-Sheng Hsieh, Ken-Pen Weng, Chu -Chuan Lin, Ta-Cheng Huang, Cheng-Liang Lee, Shih-Ming Huang. Treatment of acute Kawasaki disease: Aspirin' s role in the febrile stage revisited. Pediatrics 004;114:e689-e692.
- 2.Shih-Ming Huang, Ken-Pen Weng, Jeng-Sheng Chang, MD, Wei-Yang

- Lee, Shih-Hui Huang, Kai-Sheng Hsieh. Effects of Statin Therapy in Children Complicated with Coronary Arterial Abnormality Late After Kawasaki Disease: A Pilot Study. *Circ J* 2008; 72:1583-1587.
3. Ken-Pen Weng, Kai-Sheng Hsieh, Tsy -Yuh Ho, Shih-Hui Huang, Chung -Ren Lai, Yi-Ten Chiu, Shih -Chen Huang, Chu-Chuan Lin, Yu-Tung Hwang, Luo-Ping Ger. IL-1B Polymorphism in Association With Initial IVIG Treatment Failure in Taiwanese Children With Kawasaki Disease. *Circ J* 2010;74:544-551.
 4. Ken-Pen Weng, Kai-Sheng Hsieh, Yu -Tung Hwang, et al. IL-10 polymorphisms are associated with coronary artery lesions in acute stage of Kawasaki disease. *Circ J* 2010;74: 983 -989.
 5. Ken-Pen Weng, Tsy -Yuh Ho, Ya-Hui Chiao, Jiin-Tsuey Cheng, Kai-Sheng Hsieh, Shih-Hui Huang, Shan-F Ou, Kai-His Liu, Ching-Ju Hsu, Pei-Jung Lu, Michael Hsiao, Luo-Ping Ger. Cytokine Genetic Polymorphisms and Susceptibility to Kawasaki Disease in Taiwanese Children. *Circ J* 2010, 74 Mar: 2726-2733.
 6. Kai-Sheng Hsieh, Tsung-Jen Lai, Yu-Tung Hwang, Ming-Wei Lin, Ken-Pen Weng, etc. IL-10 promoter genetic polymorphisms and risk of Kawasaki disease in Taiwan. *Disease Markers* 2011 Jan;30:51-9.
 7. Ken-Pen Weng; Shan-F Ou; Chu-Chuan Lin; Kai-Sheng Hsieh. Recent Advances in The Treatment of Kawasaki disease. *J Chin Med Assoc* 2011, 74: 481-484.
 8. Ken-Pen Weng; Kai-Sheng Hsieh; Shih-Hui Huang; Shan-F Ou; Chun -Yen Ma; Tsy -Yuh Ho; Chung-Ren Lai; Luo-Ping Ger. Clinical Relevance of the Risk Factors for Coronary Artery Lesions in Kawasaki Disease. *Kaohsiung journal of medical sciences* 2012, 28:23-29.



102.7.24本會與高雄地方法院假高雄地方法院禮堂，聯合主辦「醫療調解研討會II」