

後天性心臟病：川崎病

張正成

中國醫藥大學附設醫院 小兒心臟科主任、小兒加護病房主任醫師

d0669@www.cmuh.org.tw

川崎病 (Kawasaki disease) 又稱黏膜皮膚淋巴結症候群 (Mucocutaneous lymph node syndrome), 乃 1967 年日本醫師川崎富作首度提出病例報告, 發生原因不明, 但較廣泛的說法為一種全身性血管炎, 或是不明原因的免疫功能錯亂疾病。好發於 5 歲以下的寶寶, 以冬天及春天為好發季節。隨後, 全世界各地的病例數愈來愈多, 以日本為例, 在 1995 年的報告, 其五歲以下兒童的川崎病年發生率已達每一萬名有九名之多。台灣雖然還沒建立全國性的病例登錄, 但是在 2000 年由兒童心臟病基金會所作的調查, 台灣的年發生率已達一萬名五歲以下幼兒有 3.2 名罹病的數值, 呈逐漸增加的趨勢。

川崎病是一種急性全身性血管發炎(vasculitis)的疾病, 其臨床症狀以發燒為主, 再合併結膜炎、嘴唇口腔炎、皮疹、頸部淋巴腺炎、末梢指趾紅腫或脫皮等病變, 合成六大主要臨床病徵。如果病童出現五天以上的發燒, 再加上其餘五大病徵的任何四點, 就可被診斷為川崎病。(表一)

表一：川崎病的診斷要點

- 1.發燒超過五日以上。
 - 2.無滲液性急性結膜炎。
 - 3.嘴唇及口腔的發炎, 包括嘴唇深紅、乾裂、出血、草莓舌、咽喉炎等。
 - 4.頸部淋巴腺炎且直徑超過 1.5 公分。
 - 5.各種形狀的紅疹子。
 - 6.四肢末梢紅腫, 急性期以後指趾頭脫皮。
- A.以上六點臨床症狀出現任何五點, 且排除其他疾病的可能性, 即可診斷為川崎病。
B.如果心臟超音波等檢查發現有冠狀動脈瘤的病變, 只需有四點臨床症狀, 便可診斷為川崎病。

小兒川崎病是一種發燒、全身性血管炎、又容易併發冠狀動脈瘤的疾病。因為此病是一種症候群(Syndrome)，其臨床診斷上自有其模糊不明與其他疾病重疊之處。到目前為止，公認惟一有效可預防併發症發生的藥物，就是在急性期(十天以內)施打高劑量血清免疫球蛋白(Intravenous immunoglobulin, IVIG)的靜脈注射。一般的臨床治療為：1.急性期給予高劑量的阿斯匹靈，約 2 星期，以後改用低劑量的阿斯匹靈。2.急性期注射免疫球蛋白，可使發燒迅速消退及冠狀動脈瘤產生。3.症狀 治療，給予退燒劑。所以及早作出正確診斷，以便給予 IVIG 治療，就變得非常重要，也因此帶給臨床的小兒科醫師很大的壓力！

川崎氏病還會引起下列許多其他次要症狀，包括：關節炎、關節痛、膽囊水腫、無菌性腦膜炎及其他神經學症狀、腹瀉、黃膽及肝功能異常、肛門周圍泛紅及脫皮、卡介苗注射處泛紅及脫皮、咳嗽、流鼻涕等呼吸道症狀等等。由於川崎氏病的臨床變化很迷惑，所以川崎氏病的診斷，須依據臨床症狀的表現，加上許多實驗室結果及心臟結構功能測試來診斷，但有些病例必須等到四肢脫皮時才被正確診斷。至於治療，因在患病初期，診斷不易，極似細菌感染，故可使用抗生素。

由於川崎氏病的病因目前仍不明，發病機轉也不十分明瞭，日本經驗發現病患在二十歲後就可能發生心絞痛、心肌梗塞等嚴重症狀，所以值得小兒科醫師及家長們特別警惕的。