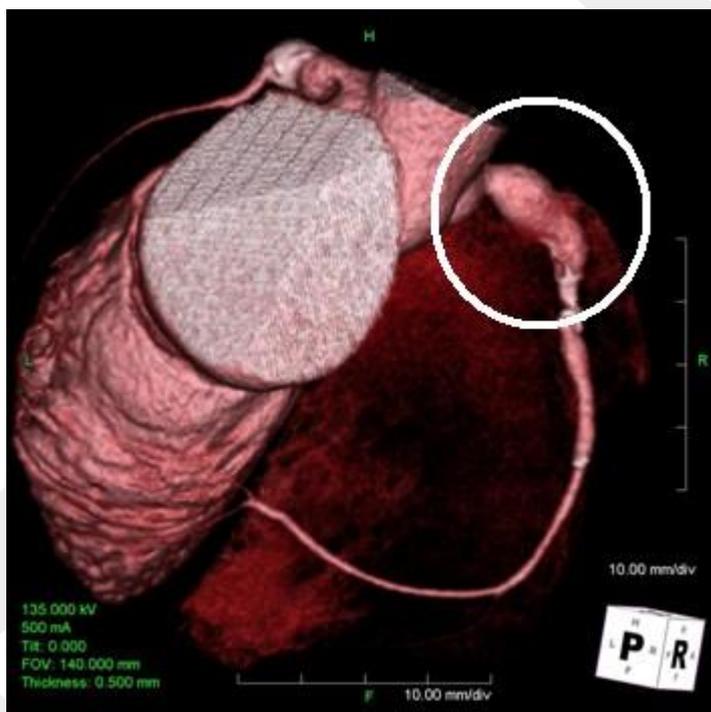
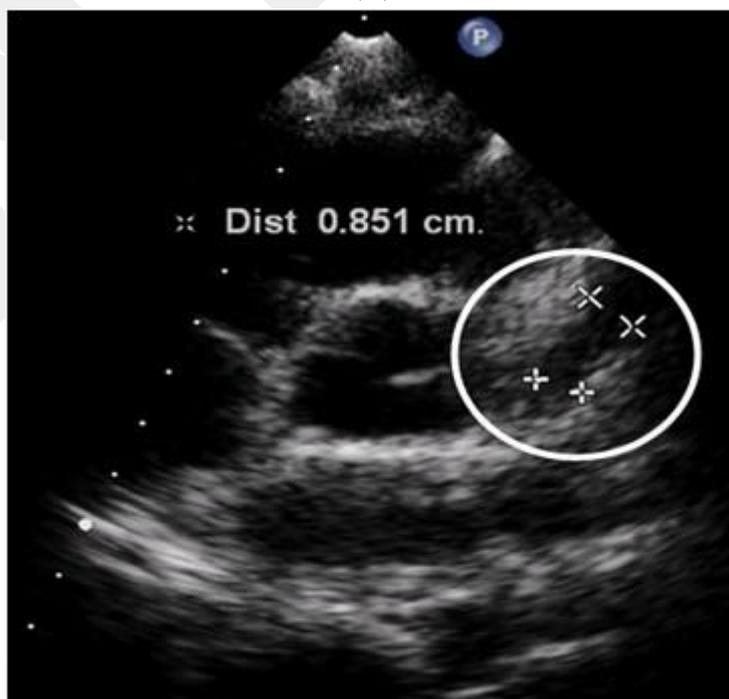


川崎症的小兒心臟科醫師觀點

川崎病（Kawasaki disease）又稱為黏膜皮膚淋巴腺症候群（Mucocutaneous Lymph Node Syndrome），常發生在年紀較小的兒童，除了發燒持續 4、5 天以上讓家長擔心外，它還有以下特徵：兩側非化膿性結膜炎、口腔黏膜發紅、四肢肢端皮膚脫皮、紅疹及頸部淋巴結。這些表現於外的症狀，並不是這個疾病最可怕的部分，反而是後續外表看不見的冠狀動脈變化（如圖一 A 和 B），才是小兒科醫師所最放心不下的。一般相信川崎病是一種原因還不太清楚的血管炎，是某些病原體感染後在特定體質的宿主身上所產生的過度免疫反應。



(A)



(B)

圖一 川崎病人的冠狀動脈瘤（白色圓圈部份），正常人的冠狀動脈管壁應該比較平滑而無隆起。(A)為心臟電腦斷層檢查 (B)為心臟超音波檢查

臺大醫院自 1976 年，確立了本土第一例的川崎病之後，截至目前為止已經診治過 1200 例以上的病例，其中有 4 例死亡，都發生在 2001 年以前，近幾年由於診斷時間的提早和適當的藥物給予，已經很少聽聞不幸的個案，目前仍有許多的個案在追蹤。

川崎病之所以愈來愈受到重視，有下列幾個原因：

1. 隨著公共衛生的進步，川崎病已取代以往的風溼熱及風溼性心臟病成為兒童後天性心臟病的頭號要犯。
2. 川崎病的血管炎，特別喜歡攻擊中型血管，尤其是冠狀動脈，由於冠狀動脈是心臟收縮時能量和氧氣供應的重要通道，若未得到適時而正確的治療，會有像老人家的心肌梗塞甚至猝死的風險。
3. 此病在臺灣的發生率高居世界第三，僅次於日本與韓國，根據健保署的資料，每一年在臺灣新增的病例約有 800 人左右，雖然沒有感冒那麼常見，但也不算太少。

川崎病在臺灣主要是影響 5 歲以下的兒童，占了全部川崎病人的 90% 以上，尤其是 1 歲左右的嬰幼兒，好發季節以 4-6 月居多，男孩比女孩多一些，一個家庭裡若有一個孩子得了川崎病，他（她）的兄弟姐妹未來發作川崎病的概率是同年齡孩子風險的 10-20 倍；也常有父母問到此病會復發嗎？答案是會的；約有 1-3% 的孩子會有再發作一次川崎病的機會。在臺灣，我們不斷地告誡我們年輕的醫師，如果孩子發燒超過 5 天，一定要評估是否有川崎病發生的可能，以免錯過了治療的黃金時間。

鑑別診斷

其中尤以腺病毒和猩紅熱較須留意。一般而言，腺病毒感染所造成的結膜炎多半帶著很多的分泌物，與川崎病在眼白處呈現一抹粉紅的 bulboconjunctivitis 很不相同，另外一個很難鑑別的是猩紅熱，此病對抗生素反應良好，常在 1-2 天內退燒，另外猩紅熱患者的眼部表現也較不明顯，或許對臨床判斷有所幫忙。

治療方式

針對川崎病，日本川崎病學會建議的治療方式是在黃金治療期內使用阿斯匹靈（30-50mg/kg/day）及免疫球蛋白（2g/kg），用以抗發炎與抑制血小板凝集作用（所謂的黃金治療時間是指從發燒的第一天起始的 10 天內），便可使 85-90% 病人退燒；萬一沒有順利退燒的話，再追加第二輪免疫球蛋白治療，少部分病人甚至還要加上少許類固醇才能奏效，而退燒後改以低劑量阿斯匹靈（3-5mg/kg/day）長期使用，持續到血小板及紅血球沉降速率回復正常，若在二個月內確定冠狀動脈正常，則考慮停藥。若冠狀動脈動脈瘤一直

存在，則需持續服用低劑量阿斯匹靈，如此一來大大地減少了亞急性期冠狀動脈病變的持續（文獻上¹：從 20%降到 5-10%；臺灣目前為 7.3%），但這些冠狀動脈病變沒有改善的 7.3%病人卻已經躍升為臺灣兒童後天性心臟疾病最主要的原因。根據血管壁形態學及血管功能研究證明：一旦川崎氏症發作後，動脈的損害及重塑（remodeling）會持續好幾年，在部分病童甚至會有早發性的動脈硬化。

以下，我們將分別說明小兒心臟科醫師如何判斷冠狀動脈是否受影響及目前美國心臟學會於 2004 年所建議的治療追蹤準則。

一、冠狀動脈是否受影響

在這之前，我們判定川崎病的孩子是否有冠狀動脈擴張，都是用日本川崎學會的建議：5 歲以上的孩子用 4mm 作標準，5 歲以下用 3mm 作標準，然而大家心裡都有很多問號。①4 歲 11 個月又 29 天的孩子怎麼辦呢？②4 個月大的孩子得川崎病時冠狀動脈大小若是 2.9mm，是算有擴張？還是 ok？③人有左、右冠狀動脈，這標準要分左、右嗎？

大家看了這幾個問題，就會明白以往這種「二分法」的標準，確實有改進的必要，得有一個像兒童健康手冊上那種身高、體重百分位圖，才能解決這個問題。

經過 10 餘名小兒心臟科醫師歷時三年的努力，終於把臺灣兒童冠狀動脈內徑的正常值區間研究出來，同時也轉成網頁（請連結網址 http://www.tspc.org.tw/service/z_score.asp）方便大家運用，不論是醫護人員或家長，只要輸入身高、體重和測量到的冠狀動脈大小，就可以推算出孩子冠狀動脈大小的百分位，也就知道孩子的冠狀動脈比起臺灣一般健康兒童有沒有比較擴張了，這對本土川崎病的追蹤是非常重要的。

二、危險分類及追蹤準則

亞急性期心臟超音波的追蹤是很重要的，施行的時間則建議在診斷時 2 個星期及 6 至 8 週後；至於長期的追蹤，則根據美國心臟學會的建議，依據冠狀動脈的大小及受影響的時間長短可分為五個等級：

第一級（最輕微）：

在任何疾病階段都沒有冠狀動脈變化。此類病人在 2 個月以後就不須再服用任何藥物，日常活動作息亦不須限制，追蹤方面則建議每 5 年回門診一次。

第二級（level II）：

在剛得病的 6-8 週，曾有冠狀動脈擴張但無瘤狀變化（aneurysmal dilatation）且很快就恢復正常者。此類病人與第一級者類似，但建議每 3 至 5 年回門診一次。

第三級（level III）：

病人有一個小於 4mm 的冠狀動脈瘤（coronary arterial aneurysm，或是經由常模推算 z score 介於 +2.5 到 +5.0），此類病人則被建議使用阿斯匹靈直到 aneurysm 消失為止，進入青少年期（10 歲以後）的運動量上限，則建議根據運動態心肌灌注攝影（stress perfusion scan）來決定，原則上避免競賽型的運動，追蹤頻率則以 1 年 1 次為宜。

第四級（level IV）：

有一個以上的中型動脈瘤（4mm 到 8mm，或是經由常模推算 z score 介於 +5.0 到 +10.0）或是一條冠狀動脈上有數個冠狀動脈瘤。此類病人除長期使用阿斯匹靈外，部分病人須使用抗凝血劑 Warfarin 而將凝血時間控制在正常值 1.5 到 2 倍之間，宜避免會產生碰撞的運動（因為服用抗凝血劑）；而運動量則須用心肌灌注攝影來決定，追蹤頻率至少每半年 1 次，每次追蹤須包括心電圖及超音波，至於冠狀動脈攝影，則建議在急性期恢復後的 6 個月到 1 年間來執行。

第五級 (level V, 最嚴重) :

有一個以上的巨型動脈瘤 (大於 8mm, 或是經由常模推算 z score 大於 +10.0) 或冠狀動脈攝影證實有冠狀動脈阻塞者。此群病人應長期接受阿斯匹靈與抗凝血劑 (例: Warfarin) 的治療, 可考慮合併使用乙型阻斷劑以減少心肌氧氣消耗量, 運動方面宜避免發生碰撞的運動、競賽型或需要瞬間爆發力的劇烈運動 (例: 舉重) 均不適合, 追蹤方面則至少 6 個月 1 次心電圖及超音波, 心導管檢查則在有胸痛或任何疑似冠心病的症狀出現時, 須要執行, 以確定是否有執行冠狀動脈擴張或繞道手術的必要性。

以上簡介川崎症的治療與追蹤原則, 目前臺大醫院治療過約 1200 位川崎病的病童, 其中有 30 餘位有持續性的冠狀動脈瘤狀病變, 我們目前遵循前述原則追蹤, 並輔以新一代的 3D 超音波、心臟電腦斷層及風險基因篩檢, 期望嶄新的生化及醫療技術, 能把病人的治療帶到更新更好的境界。

參考文獻

1. Huang SK, Lin MT, Chen HC, Huang SC, Wu MH. Epidemiology of Kawasaki disease: prevalence from national database and future trends projection by system dynamics modeling. J Pediatr. 2013 Jul;163(1):126-31.e1.

小兒部心臟科主治醫師 林銘泰