

# 小儿川崎病 临床病例诊治解析

主编 王虹



人民卫生出版社  
PEOPLE'S MEDICAL PUBLISHING HOUSE

---

# 小儿川崎病

## 临床病例诊治解析

---

顾 问 于宪一

主 审 袁 越

主 编 王 虹

编 者 (按姓氏笔画排序)

于雪馨 王 虹 王 策 邢艳琳

孙 乐 李雪梅 初艳秋 张亚丽

陈 睿 周 勇 徐韵明

人民卫生出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

小儿川崎病临床病例诊治解析/王虹主编.—北京:人民卫生出版社,2017

ISBN 978-7-117-24824-2

I. ①小… II. ①王… III. ①小儿疾病-心脏血管疾病-诊疗 IV. ①R725.4

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2017)第 171392 号

人卫智网	<a href="http://www.ipmph.com">www.ipmph.com</a>	医学教育、学术、考试、健康, 购书智慧智能综合服务平台
人卫官网	<a href="http://www.pmph.com">www.pmph.com</a>	人卫官方资讯发布平台

版权所有,侵权必究!

小儿川崎病临床病例诊治解析

主 编:王 虹

出版发行:人民卫生出版社(中继线 010-59780011)

地 址:北京市朝阳区潘家园南里 19 号

邮 编:100021

E-mail: [pmph@pmph.com](mailto:pmph@pmph.com)

购书热线:010-59787592 010-59787584 010-65264830

印 刷:三河市尚艺印装有限公司

经 销:新华书店

开 本:787×1092 1/16 印张:31 插页:10

字 数:754 千字

版 次:2017 年 8 月第 1 版 2017 年 8 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号:ISBN 978-7-117-24824-2/R·24825

定 价:89.00 元

打击盗版举报电话:010-59787491 E-mail: [WQ@pmph.com](mailto:WQ@pmph.com)

(凡属印装质量问题请与本社市场营销中心联系退换)

## 主审简介

**袁越**,女,医学硕士,主任医师,硕士生导师

现任首都医科大学附属北京儿童医院心脏中心党支部书记兼心内科主任



### 专业情况:

致力于小儿获得性心脏病的诊治工作二十余年,擅长心内科常见及疑难疾病的诊治,尤其是在小儿心律失常方面。在心内科常见及疑难疾病的诊治方面积累了大量临床经验,对心肌炎、心包炎、心肌病、川崎病、风湿性心脏病等疾病的诊治方面,尤其各类心律失常,在抢救暴发性心肌炎、严重室性室上性心动过速、Ⅲ度房室传导阻滞等危重患儿方面更具有丰富的经验。擅长小儿的食管调搏、小儿射频消融术,临时起搏器、心内电生理等技术操作。在儿童食管调搏和儿童导管介入的心脏电生理及射频消融方面颇有经验。目前射频消融团队每年完成小儿射频消融和心内电生理百例,得到业内好评。

曾先后到澳大利亚新南威尔士大学附属医院和意大利波罗尼亚圣多拉医院进修学习。

以第一作者和通讯作者在核心杂志发表文章近三十余篇。

### 社会兼职:

中华医学会儿科学分会第16届委员会心血管专业学组成员

中华医学会心电生理和起搏分会小儿心律失常学工作委员会委员

中国医师协会先天性心脏病专业委员会委员

中国医师协会儿科医师分会晕厥专业委员会常委

北京医学会儿科学分会第一届小儿心血管学组委员

首都医科大学儿科学会第二届系务委员会委员

《中国小儿急救医学》第六届编辑委员会编辑委员

《中国实用儿科杂志》编委

## 主编简介

王虹,女,医学博士,主任医师,教授,硕士生导师  
现任中国医科大学附属盛京医院小儿心脏科副主任

### 专业情况:

1987年毕业于中国医科大学儿科系,留校,于第二临床学院(现盛京医院)小儿内科工作,先后获得小儿心血管专业硕士、博士学位,致力于小儿心血管疾病的临床工作,主治小儿川崎病、心内膜弹力纤维增生症等心肌病、心律失常、先心病和晕厥等相关疾病,曾先后到沈阳军区总医院研修先心病心导管检查和介入治疗,并作为高级访问学者在美国 OHIO 大学附属儿童医院基因治疗中心对进行性肌营养不良心肌病进行深入研究。

### 主要社会兼职:

中华医学会心电生理和起搏分会小儿心律失常学工作委员会委员

中国医师协会儿科医师分会晕厥专业委员会委员

东北三省小儿心血管学组秘书

辽宁省医疗事故鉴定委员会特聘专家



# 序

皮肤黏膜淋巴结综合征由日本川崎富作教授 1967 年最先报道,故又叫川崎病,是小儿时期后天冠状动脉病变的最常见病因,而冠状动脉病变严重影响小儿的生命与健康!川崎病因其本质是中小血管炎,全身各个系统均可以受累,一旦漏诊有可能遗留永久冠状动脉损害甚至威胁生命。该病虽然已经被报道近 50 年了,对于不典型病例临床上还会有漏诊、误诊或治疗不当的情况,由于该病治疗的时间对预后有明显的差别,因此对川崎病的及时发现、早期诊断,避免漏诊、误诊,选择合适时机正确用药是避免儿童冠状动脉病变的关键。

王虹教授及其团队结合了近 30 年的临床工作经验,悉心努力,参考国内外对该病的相关报道和诊治指南,系统总结了他们遇到的川崎病或不典型川崎病合并多脏器受累的特殊病例,进行深入解析,该书内容详尽、图像清晰、全面,给临床医生提供难得的川崎病的临床经验。相信无论患儿家长对该病危害的进一步认识还是医院临床医生对该病的系统诊治都有一定的指导意义。



2017 年 3 月

# 前 言

记得我院第 1 例川崎病确诊时,我刚毕业在小儿心脏病房轮转,那组特殊的临床症状、体征和比较新奇的名字让我过目不忘,连续诊断并顺利治愈几例后,我感觉川崎病很简单。几年后的 1 例 6 月龄川崎病患儿在当地漏诊,发病 12 天转来我院,常规治疗未见好转且相继出现冠状动脉瘤、面神经核下瘫、嗜睡、无菌性脑膜炎,降颅压治疗期间又出现急性心功能不全,尽管该患儿最后治疗效果还好,但从那时起,我开始重新认识了川崎病,而且一度产生了畏惧心理。此后 30 年里,我又相继诊治了许多例川崎病患者,但由于临床表现各异,总让我有种首次遇到这个疾病的感觉。2011 年,我科接诊了 1 例慢性心功能不全的患儿,经过系统检查和详细问诊得知,已漏诊川崎病半年,到我院时已经出现巨大冠状动脉瘤、冠状动脉血栓、缺血性心肌病、慢性心功能不全,2 年半后患儿不幸病故。闻此噩耗,我很震惊,尤其遇到发病初期因皮疹应用糖皮质激素,使临床症状不典型而延误诊断以至于发展到冠状动脉扩张后才确诊甚至漏诊后出现严重冠状动脉并发症时,作为一名小儿心血管专业的医生,我很痛心;川崎病已经报道了 50 年,但仍有患儿因此致残甚至丧命;我感觉有义务向家长、向所有儿科医务工作者普及川崎病的相关知识,以期避免这类漏诊、误诊再发生,这就是我写本书的初衷。

能够积累这些病例和经验,我要感谢我们专业的老前辈王永继教授、朴英爱教授、朱亚男教授、胡树春副教授和于宪一教授,没有他们打下的基础,我们不可能有现在每年近 500 例的川崎病患者,也不可能积累这么丰富的经验,同时我还要感谢儿科相关专业同行们的及时会诊和指导,才使这些患儿不论急性期合并了哪些脏器受累都能转危为安。由于这些复杂病例要有相应的图像来佐证,我们选择的病例多数来自 2012 年之后,主要原因是在此之前我院没有使用电子病历。电子病历为保存珍贵的临床资料提供了保障,在这方面,还要感谢医院领导班子推行电子病历的高瞻远瞩和魄力。为了保证更强的专业性,我们还特意邀请放射科侯阳教授为冠状动脉 CTA 图像进行标注,并由心脏超声科喻晓娜副教授为这些冠状动脉图像把关。为了完成这部虽然稚嫩但包含全体成员心血的专著,各位编者都是利用节假日或休息时间进行编写,历时 1 年半有余。但因为作者水平有限,难免还会有这样或那

样的错误或不当之处,望同行批评指正。

2017年是我从医30年,谨以此书告慰我无悔的青春,并希望这本书能带给患儿家长一些科普知识或给医务工作者提供一些临床经验。

中国医科大学附属盛京医院



2017年3月

于沈阳



# 目 录

<b>第一章 川崎病合并心血管系统损害</b> .....	1
病例 1 川崎病合并心肌炎及Ⅱ度房室传导阻滞 .....	2
病例 2 川崎病合并急性心肌损伤 .....	11
病例 3 川崎病合并慢性心肌损伤 .....	15
病例 4 川崎病合并大量心包积液 .....	20
病例 5 川崎病合并 ST-T 改变 .....	29
病例 6 川崎病合并冠状动脉钙化及血栓 .....	34
病例 7 川崎病合并冠状动脉急性血栓形成 .....	42
病例 8 川崎病合并冠状动脉慢性血栓形成及钙化 .....	52
病例 9 川崎病合并左心室扩张(已经恢复的扩张型心肌病) .....	62
病例 10 川崎病合并左心室扩张(正在恢复的扩张型心肌病) .....	69
病例 11 川崎病合并左心室扩张(无症状的冠状动脉瘤和左室大) .....	76
病例 12 停药 3 个月后出现冠状动脉瘤 .....	82
病例 13 停药 21 个月后出现冠状动脉瘤 .....	90
病例 14 川崎病合并冠状动脉巨瘤 .....	98
病例 15 川崎病合并窦性心动过速 .....	106
病例 16 川崎病合并 I 度房室传导阻滞 .....	113
病例 17 川崎病合并完全性右束支传导阻滞 .....	119
病例 18 川崎病合并频发房早 .....	123
病例 19 川崎病合并频发室早三联律+ I 度房室传导阻滞 .....	129
<b>第二章 川崎病合并神经系统损害</b> .....	137
病例 20 川崎病合并无菌脑膜炎(仅为脑脊液细胞数升高) .....	138
病例 21 川崎病合并无菌脑膜炎(脑脊液细胞数和蛋白升高) .....	145

病例 22	川崎病合并无菌脑膜炎(仅为脑脊液压力升高)	150
病例 23	川崎病合并无菌脑膜炎(持续脑电图异常)	156
病例 24	川崎病合并无菌脑膜炎(掌颞反射阳性)	162
病例 25	川崎病合并面神经受累	166
病例 26	川崎病合并双侧外展神经受累	170
<b>第三章</b>	<b>川崎病合并消化系统损害</b>	<b>183</b>
病例 27	川崎病合并胃肠及肝损伤	184
病例 28	川崎病合并胆汁淤积性肝炎	190
病例 29	川崎病合并中毒性肝炎	195
病例 30	川崎病合并胆囊炎	199
病例 31	川崎病合并胰腺炎	205
病例 32	川崎病合并肠套叠	211
<b>第四章</b>	<b>川崎病合并血液系统损害</b>	<b>217</b>
病例 33	川崎病合并巨噬系统活化(依托泊苷注射液)	218
病例 34	川崎病合并巨噬系统活化(激素)	225
病例 35	川崎病合并类白血病反应	232
病例 36	川崎病合并血小板减少症	237
病例 37	川崎病合并粒细胞缺乏	245
病例 38	川崎病合并重度贫血	253
病例 39	川崎病血小板异常升高	260
<b>第五章</b>	<b>川崎病合并呼吸系统损害</b>	<b>265</b>
病例 40	川崎病合并肺炎的冠状动脉巨瘤	266
病例 41	川崎病合并胸腔积液的冠状动脉巨瘤	275
<b>第六章</b>	<b>川崎病合并泌尿系统损害</b>	<b>285</b>
病例 42	川崎病合并大量蛋白尿	286

<b>第七章 川崎病合并关节损害</b> .....	291
病例 43 无冠状动脉损伤的川崎病合并关节炎 .....	292
病例 44 伴冠状动脉损伤的川崎病合并关节炎 .....	299
<b>第八章 川崎病合并其他感染</b> .....	307
病例 45 川崎病合并脓毒症 .....	308
病例 46 川崎病合并链球菌感染 .....	312
病例 47 接种水痘疫苗后不完全川崎病 .....	317
病例 48 川崎病合并猩红热 .....	321
病例 49 川崎病合并手足口病 .....	326
<b>第九章 川崎病复发合并肾上腺损害</b> .....	331
病例 50 川崎病复发合并肾上腺钙化 .....	332
<b>第十章 丙种球蛋白治疗无反应性川崎病</b> .....	341
病例 51 丙种球蛋白治疗无反应性川崎病(丙种球蛋白联合激素治疗后 冠状动脉增宽) .....	342
病例 52 丙种球蛋白治疗无反应性川崎病(丙种球蛋白联合激素治疗后出现 严重冠状动脉瘤) .....	348
病例 53 丙种球蛋白治疗无反应性川崎病(丙种球蛋白联合激素治疗后 出现一过性冠状动脉瘤) .....	357
病例 54 丙种球蛋白治疗无反应性川崎病(丙种球蛋白治疗后冠状动脉 扩张) .....	365
病例 55 丙种球蛋白治疗无反应性川崎病(过早丙种球蛋白治疗无 反应) .....	369
病例 56 丙种球蛋白治疗无反应性川崎病(结膜充血复现) .....	374
<b>第十一章 川崎病复发</b> .....	379
病例 57 急性期服药期间再发川崎病 .....	380
病例 58 停药后再发川崎病 .....	385

病例 59	冠状动脉弥漫性增宽未停药又复发 .....	390
<b>第十二章</b>	<b>川崎病漏诊 .....</b>	<b>401</b>
病例 60	冠状动脉增宽合并慢性心肌损伤 .....	402
病例 61	冠状动脉瘤 .....	407
病例 62	巨大冠状动脉瘤、冠状动脉血栓、慢性心功能不全 .....	410
病例 63	巨大冠状动脉瘤、左冠状动脉闭塞、慢性心功能不全 .....	422
<b>第十三章</b>	<b>不典型川崎病 .....</b>	<b>437</b>
病例 64	丙种球蛋白治疗后确认的不典型川崎病(奔马律) .....	438
病例 65	丙种球蛋白治疗后确认的不典型川崎病(结膜充血) .....	442
病例 66	不典型川崎病合并冠状动脉瘤 .....	447
病例 67	未追加丙种球蛋白治疗的不典型川崎病合并冠状动脉瘤 .....	453
<b>第十四章</b>	<b>有争议的川崎病 .....</b>	<b>459</b>
病例 68	无发热合并冠状动脉瘤 .....	460
病例 69	反复发热合并其他动脉扩张 .....	469
病例 70	合并右冠窦巨瘤和双侧冠状动脉扩张 .....	477

# 第一章

---

## 川崎病合并心血管系统损害

---

患者女，10岁，以“发热5天，伴有皮疹3天、双眼结膜充血2天”为主诉入院。

### 【病史】

5天前咽痛，半天后出现发热，体温38.5℃，服退热药退热4小时左右，不伴有寒战及抽搐，家属予患儿口服新雪丹、金莲清热泡腾片及头孢克肟治疗，但发热无好转，次日患儿躯干及四肢出现红色皮疹，无明显痒感，于当地医院就诊，予患儿地塞米松及阿司匹林肌肉注射热退24小时后再次发热，热峰39.7℃，就诊前1天患儿出现眼睛红，无脓性分泌物，没有畏光流泪，现为求进一步诊治入我科，门诊以“川崎病？”收入院。病来精神状态尚好，无咳嗽，无呕吐或腹泻，无手足硬肿，饮食睡眠正常，尿便正常。

既往身体健康，体育活动总跑在前面，否认手术、外伤及输血等重大疾病史，无结核、肝炎等传染病接触史。

个人史：G<sub>4</sub>P<sub>1</sub>，足月剖宫产，出生体重：3.55kg，出生后无窒息史，生长发育同正常同龄儿，疫苗按时接种。现在上小学4年级学习成绩优异。

否认食物及药物过敏史。

家族中没有风湿、红斑狼疮的结缔组织病史。

### 【体格检查】

T 38.9℃，HR 102次/分，RR 20次/分，BP 100/60mmHg，W 44kg。神志清，状态良好，问话对答正确流利，躯干四肢散在充血性皮疹，颈部可触及数个肿大淋巴结，较大者1.5cm×1.0cm，活动度好，没有粘连，无触痛，局部皮肤不红，皮温不高。双瞳孔等大正圆，直径3mm，对光反射灵敏，双眼球结膜充血，无脓性分泌物，巩膜不黄，口唇不红，无干裂，杨梅舌(-)，咽充血，双扁桃体I°肿大，充血，无脓苔，颈软，胸廓对称，气管居中，呼吸平稳，双肺呼吸音清晰，心音有力，律齐，未及杂音，腹软不胀，无压痛、反跳痛及肌紧张，肝脏肋下1cm，剑突下2cm，质地II°硬，脾肋下未及，双手掌一致性充血，指关节没有肿胀，指端皮肤移行处无脱皮，四肢肌力、肌张力均正常，双下肢无水肿，肢端温，毛细血管再充盈时间<3秒，脑膜刺激征阴性，双巴氏征阴性，双侧掌颞反射阴性。

### 【辅助检查】

入院当天上午外院血常规：WBC  $14.1 \times 10^9/L$ ，NE 73.6%，Hb 128g/L，PLT  $252 \times 10^9/L$ ；CRP 64mg/L。入院当天：血常规：WBC  $14.0 \times 10^9/L$ ，NE 7.5%，Hb 122g/L，PLT  $251 \times 10^9/L$ ；血清CKMB同工酶质量0.6 (<6.3μg/L)；肌钙蛋白I 0.053 (0~

0.04 $\mu$ g/L); NT-pro BNP 4804 (<300pg/ml), 超敏肌钙蛋白 T 0.029 (<0.014ng/ml); CRP86.50 (<8mg/L)。心电图正常 (图 1-1)。颈部超声: 双侧颈部均可见多个淋巴结, 左侧较大者约为 1.6cm $\times$ 0.6cm, 右侧较大者约为 2.1 cm $\times$ 0.9cm, 边界清, 内呈低回声。

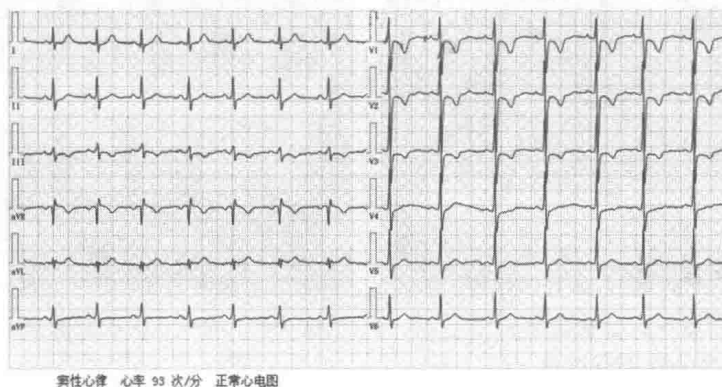


图 1-1 病后 5 天心电图: 正常

### 【初步诊断】

川崎病

### 【治疗】

1. 阿司匹林 30~50mg/(kg·d), 分 3 次口服, 双嘧达莫 3~5mg/(kg·d), 分 2~3 次口服非特异性抗炎以及防止血小板聚集。
2. 静脉滴注磷酸肌酸钠 1g, 左卡尼汀 20mg/(kg·d) 营养心肌。
3. 采血培养后静脉滴注一代头孢 3 天 (至血培养 48 小时未见细菌生长停用)。
4. 做 PPD 试验。

入院第 2 天: 患儿出现胸闷及呕吐症状, 化验: ASO 43.4U/ml; 血沉 64 $\uparrow$  (0~20mm/h); 免疫球蛋白总 IgE 337.89 $\uparrow$  (1.31~165.3U/ml); 结核抗体 (胶体金法): 弱阳性; 肺炎支原体抗体 (凝集法): 1:40 阳性; 支原体 IGM 阴性; 肝、肾功能肌酸激酶和同工酶正常; 胸片: 正常。心脏超声: 左室舒末内径 45mm, LVEF 47.9% (图 1-2), 二尖瓣前叶瓣尖轻度脱垂, 瓣膜开放良好, 关闭时探及轻-中度反流 (图 1-3), 沿二尖瓣后叶走行。三尖瓣探及轻度反流, 反流峰速约 3.2m/s, 间接估测肺动脉收缩压约 45mmHg。肺动脉瓣探及少量反流, 反流峰速约 2.6m/s, 间接估测肺动脉舒张压约 27mmHg。各心腔内径在正常范围, 左室各壁向心运动轻度减弱。冠状动脉显示清晰, 左冠状动脉主干内径宽约 2.9mm, 右冠状动脉主干内径宽 2.7~3.1mm, 左右冠状动脉内径未见局限性增宽。心包膜未见增厚, 心包腔未见液性暗区。检查中发现心率偏快。结论: 二尖瓣前叶瓣尖轻度脱垂, 二尖瓣轻-中度反流; 肺动脉高压 (轻度), 三尖瓣反流 (轻度); 左室整体收缩功能轻度减低。

### 【补充诊断】

1. 继发性心肌炎。

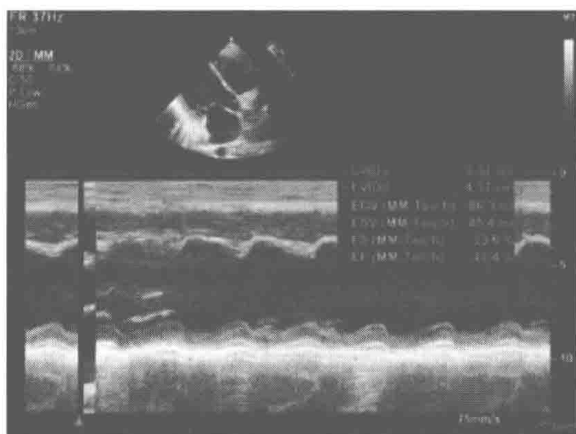


图 1-2 病后 6 天心脏超声：  
左室射血分数 47%降低

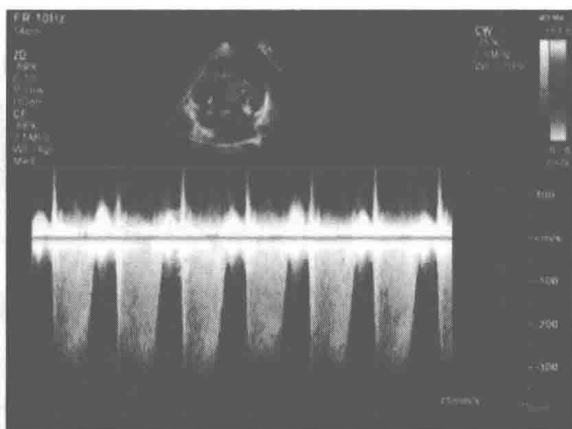


图 1-3 病后 6 天心脏超声：二尖瓣中度反流

2. 急性心功能不全。
3. 继发性肺动脉高压（轻-中度）。
4. 二尖瓣脱垂伴有轻-中度反流。

### 【进一步治疗】

1. 加丙种球蛋白（见解析）。
2. 加地高辛口服慢饱和（见解析）。
3. 限制输液速度。

入院第 3 天：早晨低热，口服阿司匹林和双嘧达莫 36 小时，患儿出现鼻出血，出血量不多，下午咳嗽咳出灰白色带血痰，考虑鼻出血所致，予红霉素软膏点鼻，观察未再出血。查体肝脏肋下未触及，剑突下仍 2cm，脾肋下未及。继续第 2 克丙种球蛋白。注意患儿液体出入量及病情变化，没有水肿。肺 CT：叶间胸膜积液（图 1-4），PPD 阴性，加糖皮质激素。

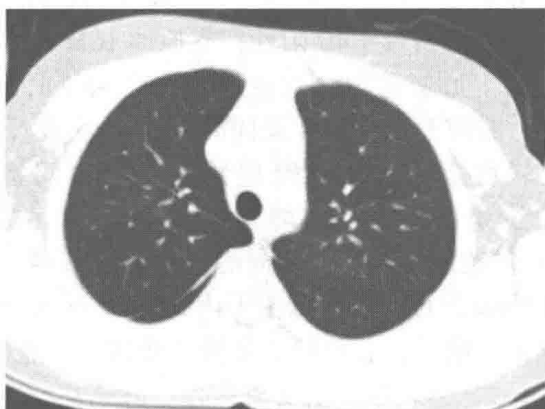


图 1-4 病后 1 周肺 CT：右侧叶间胸膜积液

入院第 4 天：无发热，双眼球结膜充血明显减轻，余查体同前。化验：副流感病毒抗体阳性，予患儿加用蒲地蓝口服抗病毒。



入院第 5 天：双眼球结膜充血消失，热退 48 小时阿司匹林减量至  $3\sim 5\text{mg}/(\text{kg}\cdot\text{d})$ ，分 1~2 次口服。复查心电图 T 波低平支持心肌炎诊断（图 1-5）。

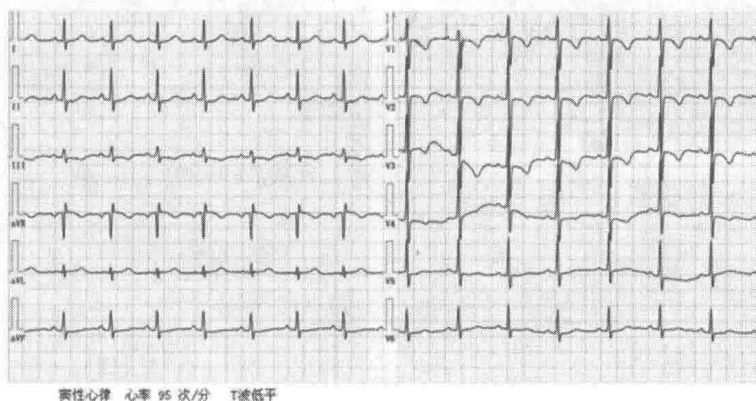


图 1-5 病后 10 天心电图：侧壁 T 波低平

入院第 6 天：肺炎支原体 IgM、肺炎衣原体 IgM 抗体均弱阳性，血细菌培养阴性，复查 N-基末端脑钠肽正常，肌钙蛋白 I  $0.239\mu\text{g}/\text{L}$  和超敏肌钙蛋白 T  $0.042\text{ng}/\text{ml}$  均升高；CRP  $12.5 (<8\text{mg}/\text{L})$ 。复查心电图 T 波低平（图 1-6）。心脏彩超复查：轻度三尖瓣反流，二尖瓣正常（图 1-7），肺动脉高压消失。左室射血分数已经正常（图 1-8）。糖皮质激素减半。

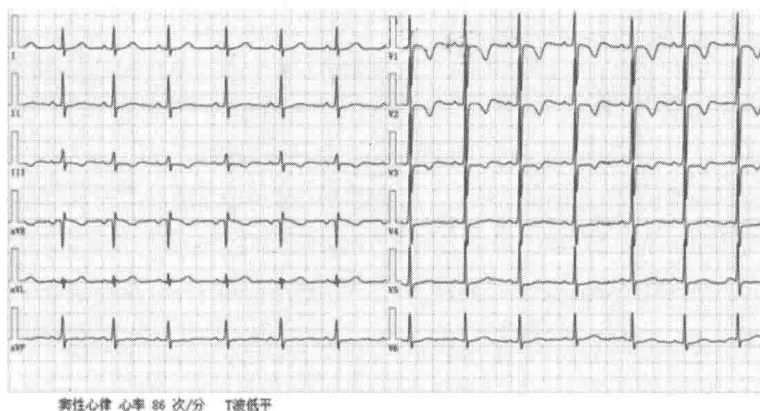


图 1-6 病后 11 天心电图：膈面、侧壁 T 波低平

### 【补充诊断】

1. 肺炎支原体感染。
2. 肺炎衣原体肺炎。
3. 副流感病毒感染。

### 【进一步治疗】

加阿奇霉素静脉滴注。

入院第 7 天：复查心电图 T 波低平（图 1-9）。

入院第 9 天：复查肌钙蛋白 I  $0.047\mu\text{g}/\text{L}$  仍高于正常，超敏肌钙蛋白 T  $0.009\text{ng}/\text{ml}$  正