

剖析川崎氏症 典型非典型，完整不完整

文／中醫大兒童醫院 兒童心臟科 主治醫師 彭義欽

示意圖非當事人

自從COVID-19後大家就耳熟能詳很多「非典型」，但若要說起疾病中的「非典型」兒科中的川崎病（Kawasaki disease KD）應該可說是歷史悠久。

典型的川崎病從川崎富作（Kawasaki Tomisaku）醫師於1961年首次觀察到一群日本兒童有（1）發燒、（2）皮疹、（3）唇紅、（4）雙側非化膿性結膜炎、（5）手足紅腫與（6）頸部淋巴結腫大等特徵。1967年發表50例報告，正式定義一種新的兒童發炎性疾病。川崎病的病因至今仍不完全明朗，但多數研究認為它是由遺傳體質與感染誘發之免疫反應交互作用引起的一種自限性系統性血管炎，主要影響兒童，尤其是5歲以下。明顯地區性差異日本、韓國、台灣等東亞地區盛行率是全球最高。

不完整表現川崎病
「Incomplete Kawasaki Disease iKD」

指的是有些病童即使沒有滿足典型川崎病的五大臨床特徵，仍會發生與川崎病相符的冠狀動脈病變。臨床上對這種「症狀未完全符合典型川崎病」之病患的觀察與描述最早於1991年由Rowley et al.提及發表；並於2004年由American Heart Association（AHA）發布的診斷指引中正式提出並定義：「持續發燒 ≥ 5 天，但僅出現 < 4 項典型KD臨床症狀」。

非典型川崎病
「Atypical Kawasaki Disease」

患者可能滿足完整或不完整KD診斷標準，但有少見或不尋常的臨床症狀，為其特色。如腎功能損害、單側周圍面神經麻痺、無菌性腦膜炎，睪丸腫脹、肺結節和或浸潤、胸腔積液、關節炎、膽囊腫大，腹瀉、嘔吐和腹痛、急性手術腹部等在大多川崎病中不常見的表現。



示意圖非當事人

典型KD的診斷症狀（須符合 ≥ 5 天發燒+下列至少4項）

症狀項目	描述	盛行比例（%）
1.結膜炎（雙側、無化膿）	非滲出性、紅眼，無痛、無分泌物	85~90%
2.口腔變化	紅唇、草莓舌、口腔黏膜潮紅	90~95%
3.四肢變化	手腳腫脹、掌蹠紅腫、後期指端脫皮	80~90%
4.多形性紅疹	一般為軀幹紅疹，但形式變化大	70~90%
5.頸部淋巴結腫大（ > 1.5 cm）	通常單側，並不常見	50~75%

在亞洲，不完整表現川崎病盛行率約在10%-20%，特別是在年齡較小的嬰兒（ < 6 個月）與年齡較大的兒童（ > 5 歲）更容易不完整臨床表現，甚至可以高達40%皆是臨床表現非典型。川崎氏症盛行率較低的美國與歐洲地區，其不完整表現川崎病的比例約佔所有川崎病病例的15%-36%，反而比亞洲更高。

一般解釋亞洲兒童通常具有較強的發炎反應與典型皮膚症狀，容易被早期診斷為典型KD。而非亞洲人種可能因免疫反應較弱或不同，出現症狀不完整，進而提高iKD機率（Shan et al, 2018）。但對於非典型川崎病在全球缺乏完整盛行率統計，但因為罕見的器官系統表現，致使在診斷及治療上更具挑戰性，但不管哪種類型的川崎氏症，對於最終冠狀動脈病變風險與典型KD比較並不會降低。

須慎防治療延遲

不完全表現與非典型川崎病常因診斷困難與治療延遲（尤其是免疫球蛋白IVIG注射超過發病10天後），出現冠狀動脈瘤的風險甚至高於典型川崎病，特別是 < 6 個月嬰兒的族群，冠狀動脈瘤風險特別高（甚至可能高於20%，Jone et al, Circulation 2024;150:e481）

正因如此，臨床上對於持續發燒大於五天，特別是6個月以下嬰兒。「疑似但不完全符合診斷KD標準」的病童，應依照AHA 2024指引（Circulation 2024;150:e481），積極採取血液檢查（白血球上升，血小板升高，肝功能升高，發炎指數上升...），心臟超音波檢查冠狀動脈變化等輔助診斷，及早確定診斷及時給予免疫球蛋白治療，避免冠狀動脈瘤產生機會。🌐