

# 從風濕性心臟病 到川崎氏症

王南焜  
國泰綜合醫院小兒科主任級醫師



筆者1974年畢業後，於1976年開始小兒醫學的研習，至今40多年來，見證了兒童心臟病的流行病學的演變。在畢業初期有許多先天性心臟病，及風濕性心臟病的患者。隨著台灣社會經濟的改善及公共衛生的進步，時至今日已經幾乎看不到風濕熱及風濕性心臟病。而先天性心臟病因為出生率降低，產前檢查徹底，優生學立法實施，因此個案也大量減少。隨著時間的進展，時至今日，除了少數的先天性心臟病以外，最常見的心臟疾病就非川崎氏症莫屬了。

先來談談先天性心臟病。先天性心臟病的發生率古今中外皆然，大約在千分之六至千分之八之間。其中約有10%的病人可以找到致病原因，其餘致病機轉不明。1970年代以後，台灣在台大醫院心臟外科洪啟仁教授與小兒心臟科呂鴻基教授兩位先驅的帶領之下，開心手術蓬勃發展。當時台灣累積了許多應該開刀的心臟病患者，因此開心手術的對象除了小兒之外，尚且包括許多成人患者。當時開心手術頓成顯學，許多新的醫學中心陸續成立，購置先進的診斷醫療儀器，培養許多優秀的心臟內外科醫師。台灣近年來由於經

濟增長，教育水準高，生育率也跟許多西方工業化國家一樣日漸下降。目前每年約有二十萬個新生兒，只有1970年代的一半而已。先天性心臟病因此自然減少。加上診斷儀器的進步，比如產前染色體基因的鑑定，使用高層次超音波杜卜勒儀器在產前針對胎兒心臟的掃描，及容許父母親有所選擇的優生學立法，患有先天性心臟病的新生兒因此急遽減少，現在的醫學生要看到各式各樣的複雜性先天性心臟病是越來越難了。

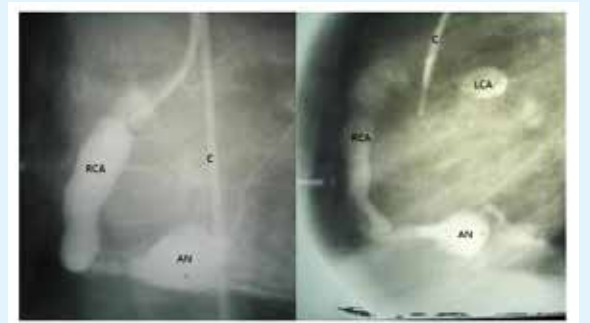
至於風濕熱及風濕性心臟病主要是A群乙型溶血性鏈球菌上呼吸道感染後引發自體免疫機轉異常的炎症反應。主要的病徵為心臟發炎，關節炎，皮下小結節，皮膚輪狀紅斑及小舞蹈症。心臟病變主要在心瓣膜，因為反覆發炎、結疤、變型導致瓣膜無法完全關閉或者打開。A群乙型溶血性鏈球菌的抗藥性不高。在感染鏈球菌的初期立刻使用至少10天期以上盤尼西林抗生素治療，或注射長效型的盤尼西林針劑可以消滅鏈球菌。1960年至1982年之間是風濕性心臟病發生的高峯期。以後因為台灣的經濟發達，環境衛生好，醫療水準高，人民教育水準高，此病漸漸減少。時至今日幾乎看不到新的病例了。

日本醫師川崎富作(Tomisaku Kawasaki)於1967年於日本過敏醫學雜誌首次發表一種不明原因的奇怪病症。患者會高燒五天以上，併有雙眼結膜炎，嘴唇紅腫龜裂，舌頭紅腫如草莓，頸部淋巴腺腫大，皮膚紅疹，手腳紅腫指尖脫皮。因為不知道是什麼病，故稱之為黏膜皮膚淋巴腺症候群。後人為了紀念川崎富作醫師的貢獻，稱此症為川崎氏症(Kawasaki disease)。台灣五歲以下兒童的發生率約十萬分之66，尤其好發於六個月大至二歲的孩童。是台灣目前最常見的後天性心臟病。

川崎氏症是一種全身性中小型血管發炎的疾病。發病初期侵犯微血管豐富的部位，比如結膜、唇舌、皮膚及生殖器附近的皮膚黏膜，甚至侵犯肝腎及腦部的微血管。及至發病第二第三週開始侵犯中型血管，比如心臟的冠狀動脈、頸動脈、腎動脈等部位，其中以冠狀動脈最容易受侵犯。發炎的血管管壁脆弱，無法對抗血管內的血壓，因此發生不規則狀的鼓漲。其外觀有如宗教界使用的唸珠串或鼓漲如豆夾，稱之為血管瘤。血管瘤管徑變粗、血管壁不規則、血流速減慢、容易形成血栓。血栓造成血管狹窄、血流減少、心絞痛、心肌缺氧梗塞甚至猝死的不幸事件。

早期使用類固醇及阿斯比林治療川崎氏症成效不佳。估約25%至40%引起冠狀動脈病變。及至1984年日本醫師Kenshi Furusho首先發表對患者以靜脈注射高劑量免疫球蛋白(IVIG)能夠有效地減少冠狀動脈瘤的發生。之後經各國許多醫師的研究，發現於12小時之內慢慢靜脈注射高劑量免疫球蛋白(每公斤體重2公克免疫球蛋白單一劑量注射)加上大劑量的阿斯比林(每公斤體重60至100mg)可以在最短的時間內有效的減輕病人的炎症反應，減少動脈瘤的發生。退燒24小時之後阿斯比林改為小劑量(每公斤體重3至5mg)，繼續使用至少二個月以上直到證明冠狀動脈沒有問題為止。

川崎氏症的長期追蹤非常重要。根據統計資料顯示經過一段時間的治療，大部份的冠狀動脈血管瘤會消失。外觀上看起來好像正常，但是有些血管(尤其是發生過巨大血管瘤者)發生內膜增生、纖維化、鈣化，甚至狹窄阻塞。日本的經驗顯示許多川崎氏症患者在年紀輕輕二、三十歲左右就發生冠心病，心絞痛、心肌缺氧、梗塞、心律不整等。因此長期的追蹤檢查治療是絕對必要的，尤其是發病當初冠狀動脈有腫大並形成血管瘤者。



註：左圖為川崎氏症於急性期心導管檢查攝影，顯示右冠狀動脈嚴重發炎腫大擴張並且形成血管瘤。右圖為經過一年的治療之後顯示稍有改善，血管擴張腫大及血管瘤仍然清晰可見。右圖同時可見左冠狀動脈腫大形成血管瘤。RCA：右冠狀動脈；LCA：左冠狀動脈；AN：血管瘤；C：心導管，直徑約1.67毫米。