

# 不完全川崎病的临床表现特点分析

邓于杰\*, 刘 斌#

西南医科大学附属医院儿童心血管与消化内分泌科, 四川 泸州

收稿日期: 2026年5月18日; 录用日期: 2026年6月12日; 发布日期: 2026年6月23日

## 摘 要

川崎病(Kawasaki disease, KD)属于一种病因尚未完全阐明的急性自限性血管炎症,好发于5岁以下的儿童,最让人担心的是它会伤害冠状动脉。若患儿符合的典型主要临床表现不足4条,便可诊断为不完全川崎病(incomplete Kawasaki disease, IKD)。IKD在临床上的难点在于发热可能作为唯一突出表现,结膜充血、皮疹、肢端脱屑、颈部淋巴结肿大等主要体征要么缺位,要么先后出现且表现不典型,导致其极易与麻疹、腺病毒感染或幼年特发性关节炎混淆。更为严重的是,IKD具有较高的冠状动脉损伤风险,漏诊后可能遗留心脏后遗症。因此,系统梳理IKD的临床特征具有明确的必要性和紧迫性。本综述围绕上述问题,回顾分析了近年来有关IKD的流行病学特点、临床表现、实验室检查、影像学改变及治疗反应,旨在提升儿科医生对该病的识别能力,减少误诊漏诊,改善患儿预后。

## 关键词

不完全川崎病, 皮肤黏膜淋巴结综合征, 临床特点, 早期识别

# Clinical Characteristics Analysis of Incomplete Kawasaki Disease

Yujie Deng\*, Bin Liu#

Department of Pediatric Cardiology, Gastroenterology and Endocrinology, The Affiliated Hospital of Southwest Medical University, Luzhou Sichuan

Received: May 18, 2026; accepted: June 12, 2026; published: June 23, 2026

## Abstract

**Kawasaki disease (KD) is an acute self-limiting vasculitis of unknown etiology, predominantly affecting children under 5 years of age, with coronary artery injury being its most serious complication.**

\*第一作者。

#通讯作者。

文章引用: 邓于杰, 刘斌. 不完全川崎病的临床表现特点分析[J]. 临床医学进展, 2026, 16(6): 1550-1559.

DOI: 10.12677/acm.2026.1662369

When a patient presents with fewer than four of the typical major clinical manifestations, the condition is diagnosed as incomplete Kawasaki disease (IKD). The clinical challenge of IKD lies in the fact that fever may be the sole prominent feature, while other cardinal signs, such as conjunctival injection, rash, extremity desquamation, and cervical lymphadenopathy, are either absent or appear sequentially with atypical presentations. This often leads to misdiagnosis with measles, adenovirus infection, or juvenile idiopathic arthritis. More critically, IKD carries a high risk of coronary artery damage, and delayed diagnosis may result in long-term cardiac sequelae. Therefore, a systematic review of the clinical characteristics of IKD is both necessary and urgent. This review summarizes recent findings on the epidemiological features, clinical manifestations, laboratory tests, imaging changes, and treatment response of IKD, aiming to enhance pediatricians' ability to recognize the disease, reduce misdiagnosis and delayed diagnosis, and improve patient outcomes.

## Keywords

Incomplete Kawasaki Disease, Mucocutaneous Lymph Node Syndrome, Clinical Characteristics, Early Recognition

Copyright © 2026 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

## 1. 背景

不完全川崎病可视为川崎病的一种不典型表现形式。其诊断需满足以下条件：发热持续时间达到 5 天以上，而典型临床表现不足 4 项；同时伴有相应实验室检测结果异常，或经超声心动图证实存在冠状动脉损害；此外，还必须将其他具有类似表现的疾病逐一排除[1]。IKD 的发生率在临床实践中并不少见，并且其实际比例可能因诊断敏感度不同而被低估[2]。由于该病型起病隐匿，临床症状与多种儿科急性发热性疾病重叠，部分患儿还可能同时合并病毒或细菌感染，使得一线医生在鉴别诊断时面临较大挑战[3]。

从病史采集看，IKD 的皮疹、结膜充血、口腔黏膜改变等体征常不同时出现或短暂存在，导致家长难以准确回忆发热与皮疹顺序及体征持续时间[4]。诊断上，IKD 多以持续高热、烦躁、易激惹及白细胞、CRP 显著升高为表现，易被误诊为中枢神经系统感染、脓毒症或 EB 病毒感染，超过半数患儿确诊前曾被初诊为其他感染性疾病，确诊时间长于典型川崎病[5]。治疗方面，早期经验性使用抗生素或糖皮质激素可掩盖典型体征；糖皮质激素虽能暂时压制发热与炎症，但会抑制免疫表现使症状不典型，且可能促进血栓形成、影响冠脉修复[5]。辅助检查方面，除超声心动图发现的冠脉扩张或动脉瘤具有一定特异性外，尚无单一血清学或分子标志物可确诊。关于 IKD 与冠脉损伤的关联，现有研究结果不尽一致，IKD 与冠脉损伤的关联尚无定论。暴雨报告冠脉扩张比例高于典型 KD (41%~45%) [6]，但张丹凤等分析 1514 例发现 IKD 总检出率(37.9%)反而低于典型 KD (57.2%)，而巨大冠脉瘤和血栓比例更高[7]。日本调查提示，校正诊断延迟后两组差异消失[8]，漏诊或误诊易错过 IVIG 最佳时机，远期可致心肌缺血或猝死[4] [9]。由于 IKD 患儿冠脉扩张概率显著高于典型川崎病，提示超声心动图对 IKD 早期识别具有重要价值[10]。

综上所述，IKD 的临床表现模糊多样，容易受到各种因素的干扰而误诊，与此同时其冠脉损伤的风险却丝毫未减。因此，对 IKD 的临床特征进行系统的综述，总结早期识别的线索和诊断依据，是减少误诊漏诊、改善患儿预后的核心。故本综述将从流行病学、临床表现、实验室检查、影像学改变和治疗反应几个方面，对近年来的研究文献进行归纳分析，以期为儿科医生提供实用的参考。

## 2. 临床特征

### 2.1. 流行病学特点

IKD 在不同年龄和性别群体中的分布存在明显差异。关于年龄分布, 多项研究一致发现 IKD 更多见于年龄较小的婴幼儿。有学者报告 IKD 高发年龄在 1 岁以内, 以 6 个月内的婴儿最为多见[11]。另一项研究也指出, IKD 患儿的平均年龄明显小于典型川崎病患儿, 提示年龄是诊断 IKD 时需要考虑的重要因素[6][12]。此外, 有研究进一步发现, 年龄小的男性患儿发生 IKD 的可能性大, 且更容易合并肝功能异常、心肌酶增高以及冠状动脉的损害[13]。关于性别分布, 有调查显示 IKD 的男女比例约为 1.6:1, 男性患儿明显多于女性[14]。

IKD 在低龄婴幼儿中相对多见, 尤其是 6 个月以内的男婴。这可能与两方面因素有关: 一是婴幼儿 T 细胞和 B 细胞功能与年长儿存在差异, 对触发因子反应不典型, 导致经典川崎病体征难以充分显现; 二是婴幼儿血管壁结构相对稚嫩, 对炎症因子更敏感, 即使缺乏典型临床表现, 血管炎仍在迅速发展。因此, 对于 6 个月以下、不明原因发热的男婴, 即便无其他川崎病体征, 也建议将 IKD 列入鉴别诊断。

### 2.2. 临床表现

#### 2.2.1. 发热

就川崎病的全部临床表现而言, 发热占据着最为关键的地位。面对 IKD 患儿时, 由于其他典型体征要么完全缺失、要么表现不够突出, 发热常常变成了医生手头仅有的诊断提示。几乎所有 IKD 患儿均以持续高热( $\geq 39^{\circ}\text{C}$ )起病, 热型常为弛张热或稽留热, 对常规抗生素无反应, 是 IKD 发生率最高、最可靠的症状。与典型川崎病相比, IKD 患儿发热时间明显延长, 热程多在 1 周以上, 部分超过 10 天[11]。研究显示, IKD 从发病到确诊的平均发热持续时间约 7 天, 典型川崎病组约 5 天, 差异显著[15]。发热时间延长的原因包括临床表现不典型导致诊断困难, 以及部分患儿对初始治疗反应不佳[5][10]。此外, 有学者指出, 持续发热本身是冠状动脉病变的强预测因子, 反映血管炎的持续发展; 患儿自发性退热可延误诊治, 增加巨大冠状动脉瘤风险[16]。国内研究也表明, IKD 确诊前发热时间长于典型 KD, 提示发热持续久、疗效不理想时应考虑 IKD [17]。值得注意的是, 极少数病例不发热或仅有一过性低热, 诊断更为困难[2]。有学者建议, 对不明原因冠状动脉病变的患儿, 即使无明确发热史, 也应考虑 IKD 可能[14]。

发热在 IKD 中发生率最高、持续时间最长, 也最不易被药物完全掩盖, 这带来双重影响: 一方面持续高热提示需寻找病因, 另一方面若无其他体征配合, 医生易沿感染思路反复使用抗生素, 直至热程超过 7~10 天才考虑非感染性疾病。发热时长本身就是重要的诊断线索: 发热时间越长, 血管炎持续越久, 冠脉暴露于炎症损伤的时间也越长, 因此持续发热被视为冠脉损害的独立危险因素。

#### 2.2.2. 典型临床特征

持续高热虽然是 IKD 最引人注意的表现, 但该病在体征方面的一个突出特点是: 结膜充血、口腔黏膜异常、皮肤出疹、肢体末端改变以及颈部淋巴结增大等五项典型川崎病体征, 往往要么表现得不那么典型, 要么短暂出现后迅速消失, 要么干脆缺位。各项典型临床表现的发生率及诊断价值见表 1。(1) 结膜充血: 球结膜充血是川崎病最常见的眼部表现。IKD 中球结膜充血发生率约 53.8%~80%, 多在病程第 3~4 天出现, 特点为双侧、无脓性分泌物、持续时间长, 可与感染性结膜炎鉴别[5][18]; 且常比其他体征更早出现, 对早期识别有预测意义[19]。(2) 口唇改变: IKD 中口唇干红、皲裂及杨梅舌发生率约 46%~70%, 但程度较轻, 可能仅为轻度充血或干燥, 易被忽视; 杨梅舌虽发生率不高, 但一旦出现对诊断有很强提示意义[3][10]。(3) 四肢变化和肛周脱屑: IKD 中四肢末端硬性水肿发生率低于典型川崎病, 指趾端脱皮出现较晚(病程 10 天以后), 对早期诊断价值有限但有助于回顾性确诊[11][18]; 恢复期指趾端脱皮虽特

异但错过 IVIG 最佳时机[11] [20]; 肛周脱皮出现相对较早(病程 3~5 天), 在主要诊断条件不足时可作为重要参考[18] [21]。(4) 颈部淋巴结肿大: IKD 中颈部淋巴结肿大发生率明显低于典型川崎病, 部分仅表现为单侧或轻微肿大, 易被忽略; 对于缺乏此表现的长期发热患儿, 不能轻易排除 IKD [3] [22]; 研究显示, IKD 组肢端变化、结膜充血及颈部淋巴结肿大等发生率显著低于对照组[21]。(5) 多形性皮疹: IKD 中皮疹发生率低且常呈一过性, 可表现为多形性红斑样或弥漫性斑丘疹, 有时仅持续数小时便消退; 详细询问发热初期有无一过性皮疹非常重要[2] [3]; IKD 的多形性皮疹、球结膜充血、四肢末端硬性水肿、脱皮等发生率均比典型川崎病组低[22]。

关于结膜充血: 球结膜血管丰富表浅, 对血管炎反应敏感, 故 IKD 中发生率较高; 其无分泌物(只充血、不流水)是关键鉴别点。关于口唇改变: IKD 口腔改变程度轻但方向明确(轻度充血或干燥), 易被误认为脱水; 应每次查房对比检查, 不被动等待杨梅舌。关于四肢及肛周: 指趾端脱皮特异性高但出现晚(病程 10 天后), 更适合回顾性诊断; 肛周脱皮出现早(3~5 天)、部位隐蔽、特异性较高, 建议对不明原因发热婴幼儿常规检查肛周皮肤。关于颈部淋巴结肿大: IKD 中淋巴结肿大缺位与婴幼儿淋巴系统发育不完善、反应性增生能力有限有关; 不要因未摸到肿大淋巴结就放弃 IKD 诊断。关于皮疹: IKD 皮疹特点为一闪而过, 常在发热第 2~3 天短暂出现后迅速消退; 临床需查当下体征并详细询问一过性皮疹病史。

**Table 1.** Incidence and diagnostic value of typical clinical features in IKD  
**表 1.** IKD 各项典型临床表现的发生率与诊断价值

临床表现	IKD 中发生率	常见出现时间	诊断价值	参考文献
结膜充血	53.8%~80%	病程 3~4 天	早期线索	[3] [5] [11] [18]
口唇改变	46.2%~70%	病程 3~4 天	早期线索	[3] [5] [11]
四肢硬肿	30%~50%	病程 4~5 天	中期提示	[3] [5] [10]
肛周脱皮	40%~60%	病程 3~5 天	早期参考	[11] [15] [18]
指趾端脱皮	50%~60%	病程 10~14 天	回顾性诊断	[3] [5] [22]
颈部淋巴结肿大	30%~69.2%	病程 3~5 天	辅助诊断	[2] [3] [5]
多形性皮疹	23.1%~50%	病程 4~5 天	易漏诊	[15] [18] [21]

### 2.2.3. 卡介苗红斑

卡介苗接种处出现红斑是亚洲川崎病患者中一个相当特异的体征。这一表现虽然未被纳入经典的诊断标准, 但在 IKD 的早期诊断中具有独特价值, 尤其适用于婴幼儿患者[23]。多项研究显示, IKD 组患儿卡疤红肿的发生率显著高于典型川崎病组[3] [6]。卡介苗红斑通常在病程早期(发热后第 2 至 5 天)出现, 对于不明原因发热的婴幼儿, 这一体征可作为强有力的指向性参考指标[24]。并且有学者认为, 卡介苗红斑在 IKD 诊断中的特异性较高, 尤其在 6 个月以内的婴儿中更为明显[5] [25]。对于这一现象背后的机制, 目前比较公认的解释是: 卡介苗接种局部原本就驻留着抗原特异性的 T 淋巴细胞, 一旦机体发生全身性的炎症反应, 这些细胞就会被重新唤醒并进入活化状态。

卡介苗红斑是 IKD 诊断中被低估的体征, 兼具早期与特异两大要素: 早期: 发热后第 2~5 天出现, 早于大多数其他体征; 特异: 其他感染偶致卡疤红肿但远不及川崎病常见, 接种数月的婴儿无外伤或感染时卡疤突然红肿为强烈信号。其机制为川崎病免疫激活对既往抗原刺激部位的“回忆反应”, 在其他儿童血管炎中少见。在一带一路及亚洲地区, 卡介苗接种近乎标配, 该体征在亚洲人群中尤为突出, 在中国及亚洲地区, 卡介苗接种普遍, 该体征在亚洲人群中较为突出。

### 2.2.4. 其他少见表现

除上述典型表现外, IKD 还可累及其他器官系统。其中, 中枢神经系统是最常见的次要临床表现, 患儿多表现为易激惹及烦躁, 其发生率可达 90.67% [5]。此外, IKD 还可出现消化系统、心血管系统等多系统受累表现。有研究指出, IKD 是全身血管炎改变, 可引起多系统损害, 当患儿以某一系统症状为首发而对治疗不满意时, 应尽早想到本病的可能[26]。另外, 前葡萄膜炎(AU)可能与 IKD 的早期诊断和治疗有关, AU 的存在有助于早期诊断和治疗 IKD, 并可作为额外的诊断工具使用[27]。

IKD 作为一种全身性血管炎, 易激惹、烦躁不安是最常见的中枢神经系统表现, 提示其不仅是体表病更是全身病; 消化、心血管、关节等多系统受累进一步体现了 IKD 的异质性。因此, 对于任何不明原因长期发热伴多系统受累表现的患儿, 即使无任何经典体征, 也应将 IKD 纳入鉴别诊断。

### 2.3. 实验室检查

IKD 患儿的实验室检查常呈现一系列非特异性炎症改变, 各项主要指标的变化特征总结见表 2。

**Table 2.** Laboratory profiles of IKD  
**表 2.** IKD 主要实验室指标的变化特征

实验室指标	IKD 中变化	异常率	临床意义	参考文献
WBC	升高	80%~90%	急性期炎症反应	[5] [6] [11]
PLT	升高(7 天后)	85%~95%	支持诊断、提示高凝状态	[5] [11] [28]
Hb	下降	60%~80%	炎症性贫血	[3] [6] [14]
CRP	显著升高	>90%	敏感指标	[2] [3] [5]
ESR	显著增快	81%~91%	支持诊断	[2] [5] [23]
PCT	升高	50%~70%	警惕冠状动脉瘤	[11]
BNP	升高	30%~50%	心功能异常、鉴别 HLH	[5] [23]
白蛋白	下降	40%~60%	炎症严重程度	[2] [17] [24]
ALT/AST	升高	30%~50%	肝功能损害	[13] [22] [29]
血清铁蛋白	升高	20%~40%	警惕 HLH 转化	[5] [30]

#### 2.3.1. 血常规表现

在 IKD 的各类辅助检查项目中, 血常规凭借其基础性和高使用频率, 具有一定的参考价值。其中, 白细胞、血小板和血红蛋白的变化最具参考价值, 三者从不同角度反映了急性炎症、炎症持续时间和炎症性贫血等病理过程。(1) 白细胞: IKD 患儿急性期白细胞计数常明显升高, 以中性粒细胞升高为主[5] [11]; 进一步研究显示, IKD 组相对典型川崎病组血白细胞计数较高[6]。(2) 血小板: 病程 7 天后血小板计数呈进行性升高, 可作为诊断 IKD 的支持指标之一[28] [31]; 它不仅反映炎症持续存在, 还提示高凝状态, 与冠状动脉损害风险增加有关[13]。(3) 血红蛋白: IKD 患儿常出现轻至中度贫血, 年龄越小贫血程度越明显; 贫血与炎症反应有关, 诊断延迟越久贫血越重, 对早期识别有一定指导意义[6]。

白细胞、血小板、血红蛋白构成炎症三角: 白细胞升高出现最早, 反映急性期炎症风暴, 但通常无明显核左移或中毒颗粒, 可助与细菌感染鉴别; 血小板升高是延时反应, 病程 7 天左右上升, 2~3 周达峰, 其峰值越高、持续越久, 冠状动脉损害风险越大, 动态监测有助于评估炎症控制及冠脉病变风险; 血红蛋白下降是沉默信号, 提示炎症已持续并抑制骨髓造血, 其出现及加重应作为临床警觉的重要触发点。

### 2.3.2. 炎症指标

C 反应蛋白、红细胞沉降率和降钙素原是反映全身炎症状态的核心指标。这三项指标在 IKD 的诊断和病情评估中具有重要价值,但也各有其特点和局限性。(1) C 反应蛋白: IKD 患儿中 C 反应蛋白升高发生率可达 90%以上[5];若 C 反应蛋白  $\geq 30$  mg/L 同时合并红细胞沉降率  $> 40$  mm/h,结合临床表现就应考虑 IKD 可能[2] [23]。(2) 红细胞沉降率: IKD 急性期明显增快,发生率为 81.42% [5];其恢复正常速度较慢,炎症控制后仍可持续增快数周,对判断炎症是否完全消退有一定价值。(3) 降钙素原:其水平升高可能与冠状动脉瘤发生风险相关,水平越高越需警惕冠脉瘤发生[11];但升高缺乏特异性,难以单纯据此与细菌感染鉴别。

在 IKD 的诊断体系里, C 反应蛋白与红细胞沉降率被认为价值较高的两项实验室参数,且两者之间呈现出一种互为补充的关系。CRP 优势在于“快”:随炎症迅速升高、有效治疗后迅速下降,适合动态监测治疗反应;ESR 优势在于“慢”:恢复明显滞后,有助于判断炎症是否完全消退及是否进入恢复期。降钙素原在 IKD 中的作用较复杂:轻中度升高(如 1~2 ng/mL)易被误判为细菌感染,导致延误 IVIG 使用;而当其显著升高且持续不降时,除考虑细菌感染外,也应警惕冠状动脉瘤的发生风险。

### 2.3.3. 心脏相关指标

脑钠肽和心肌酶是评估 IKD 心脏受累程度的重要指标。这两类指标在识别心肌损伤和心功能异常方面具有独特价值,是常规炎症指标的重要补充。(1) 脑钠肽:是目前最重要的心脏功能标志物,其水平升高提示心功能异常;川崎病中脑钠肽增高考虑与本病大多引起心功能异常有关[5]。此外,NT-proBNP 水平有助于区分 IKD 与继发性噬血细胞综合征[30]。(2) 心肌酶:有研究发现 IKD 组患儿心肌酶升高者的比例高于典型川崎病组,可能与 IKD 临床干预相对较晚、确诊困难有关[21]。

脑钠肽(尤其是 NT-proBNP)直接反映心脏状态,而非全身炎症间接指标。川崎病急性期,心肌炎、心功能下降、瓣膜反流等在超声心动图尚不明显时脑钠肽即可升高,是心脏的“求助信号”。其另一重要价值在于鉴别诊断:IKD 合并噬血细胞综合征时脑钠肽呈极重度升高(数量级差异显著),是重要鉴别线索。因此,对临床表现不典型、炎症指标极高、病情进展迅速的疑似 IKD 患儿,加查脑钠肽非常必要。心肌酶升高是心肌细胞受损的直接证据。IKD 患儿心肌酶异常率高于典型川崎病,印证了 IKD “临床表现不典型但病理损害更重”的特点,因诊断延迟,心肌持续暴露于炎症因子的时间更长,损伤更明显。

### 2.3.4. 肝功能和电解质指标

除血液系统和心脏指标外,IKD 还可引起肝功能和电解质的异常。这些改变虽然缺乏特异性,但可为综合判断提供重要参考。(1) 肝功能:IKD 患儿中谷丙转氨酶和谷草转氨酶升高发生率较高,IKD 组中乳酸脱氢酶、谷丙转氨酶、谷草转氨酶明显高于典型川崎病组[22] [29];有研究显示 IKD 组谷丙转氨酶显著高于 KD 组及发热对照组,提示 IKD 患儿更易合并肝功能损害[29]。(2) 白蛋白:血浆白蛋白  $\leq 30$  g/L 是 IKD 的支持诊断依据之一,有学者建议将其列入 IKD 诊断参考指标[26] [32];低白蛋白血症机制可能包括肝脏合成减少、分解代谢增加及血管渗漏等。(3) 电解质:有研究将低钠血症列为 IKD 的参考诊断指标之一[26] [32];其发生可能与抗利尿激素不适当分泌综合征有关,反映全身炎症反应较重的状态。

肝功能异常、低白蛋白血症和低钠血症共同反映 IKD 作为全身性炎症性疾病的本质:肝功能异常提示多系统受累;低白蛋白血症既反映肝脏合成功能受抑,也提示炎症致血管通透性增加、白蛋白外漏;低钠血症多与抗利尿激素不适当分泌相关,表明全身炎症反应已重至影响神经内分泌调节。

### 2.3.5. 血清铁蛋白

血清铁蛋白作为近年来受到关注的炎症标志物之一,在 IKD 评估中具有一定价值。IKD 患儿中血清铁蛋白也有增高表现,提示临床应避免川崎病转化为噬血细胞综合征[5]。对于持续发热的 IKD 患者,应

同时检测白细胞计数、血小板计数和铁蛋白水平, 以评估继发性噬血细胞综合征[30]。

多数 IKD 患儿铁蛋白仅为轻中度升高, 但若出现爆炸性升高, 需警惕噬血细胞综合征。川崎病与噬血细胞综合征存在交集, 部分重症 IKD 可演变为两者叠加状态, 处理更棘手、预后更差。因此, 对临床表现严重、发热难退、实验室指标显著异常(尤其铁蛋白显著升高)的 IKD 患儿, 应及时加查相关指标, 评估继发性噬血细胞综合征。

## 2.4. 影像学检查及其他检查

### 2.4.1. 心脏彩超

冠状动脉扩张是多种炎症因子对中小血管作用的结果[11]。关于 IKD 冠脉病变的发生率, 不同研究报告存在差异。部分研究显示高于典型 KD (41%~45%) [6] [10], 另有大样本分析发现总检出率低于典型 KD 但重症比例更高[7]。日本调查提示, 校正诊断延迟后两组无显著差异[8]; 有学者认为, IKD 可能更易形成巨大冠状动脉瘤, 但这一结论仍需更多研究验证[10][33][34]。超声心动图在评估冠状动脉病变方面具有不可替代的价值[11][14]。美国相关指南建议, 对不明原因发热超过 7 天、年龄小于 6 个月且存在全身炎症表现的患儿, 应常规进行超声心动图检查, 发现冠脉病变即可诊断 IKD [5]。对高度怀疑 IKD 但首次超声正常的患儿, 建议间隔 2 至 3 天复查一次, 因为冠脉扩张可能在病程第 7 至 14 天才逐渐显现[5][35]。

冠脉扩张是一个动态演变过程: 血管壁在炎症因子持续攻击下, 从血管周围水肿、管壁增厚, 到内径增宽, 再到动脉瘤形成, 需要一定时间。因此, 一次正常的心脏超声不能作为排除 IKD 的依据。对疑诊 IKD 患儿, 若首次超声正常, 应在 7~14 天复查; 若持续高热、炎症指标居高不下, 甚至应每 2~3 天复查一次。此外, 在冠脉内径明显增宽前即可出现前兆改变, 如冠脉壁亮度增加、心室收缩功能轻度下降、二尖瓣反流、心包积液等, 需要操作者具备丰富经验和对 KD 的高度敏感性才能识别。

### 2.4.2. 心电图

心电图在评估心肌功能和发现心律失常方面具有独特价值, 是心脏评估的有益补充。IKD 患儿心电图异常以窦性心动过速最为常见, 此外还可出现 P-R 间期延长及 ST 段改变[11][14]。部分患儿可表现为心肌缺血样改变, 提示冠状动脉灌注不足, 这种情况在合并冠脉病变的患儿中更为常见。

心电图虽缺乏特异性(窦性心动过速可见于任何发热性疾病), 但仍是低门槛、无创、可重复的动态监测工具。部分 IKD 患儿病程中出现的一过性 ST-T 改变, 不一定代表明显冠脉狭窄, 而更可能是心肌炎或心肌水肿的表现, 随着炎症控制可完全恢复正常。然而, 若心电图从最初的窦性心动过速逐渐发展出 ST 段压低、T 波倒置等缺血性改变, 则需高度警惕冠脉病变进展, 应立即复查心脏超声。

## 2.5. 治疗

(1) 治疗原则与时机: IKD 的治疗原则与典型川崎病基本一致, 均以大剂量静脉注射丙种球蛋白(IVIG)联合阿司匹林口服作为初始方案。然而, 由于该病型确诊时间常相对偏晚, 部分患儿启动治疗的时间窗口可能不够理想[5] [10] [36]。然而, 由于诊断时间通常较晚, 实际治疗时机往往不够理想[5] [10] [36]。

(2) 无应答与补救治疗: 多项研究显示 IKD 患儿对 IVIG 无应答率显著高于典型川崎病组[6][19][37]; 对 IVIG 无应答者, 甲基强的松龙冲击治疗被认为是一个有效选择[29][35]。但需注意, 2026 年发表于《新英格兰医学杂志》的一项大规模多中心随机对照试验(n = 3208)提示, 在川崎病急性期标准 IVIG 治疗基础上常规加用泼尼松龙, 未能进一步降低冠状动脉病变的发生率[38]。因此, 糖皮质激素目前主要推荐用于 IVIG 无应答后的挽救治疗, 而不作为常规初始治疗。(3) 早期治疗的重要性: 病程 10 天内使用 IVIG 可显著降低冠状动脉瘤发生率[2][5][6], 错过则冠脉病变逆转可能性明显降低; 冠状动脉损害是 IKD 的

主要危害, 并发冠脉瘤可致缺血性心脏病、心肌梗死和猝死, 及早应用 IVIG 多数能恢复正常, 故早期诊断尤为重要[39][40]。但需注意, 2026 年发表于《新英格兰医学杂志》的全球最大规模随机对照试验(n=3208)已证实, 川崎病急性期在标准治疗基础上常规叠加糖皮质激素, 并不能降低冠状动脉病变发生率[38]。因此, 激素仅推荐用于 IVIG 无应答后的挽救治疗, 而非常规初始治疗。

IKD 治疗的核心问题在于诊断延迟。川崎病的治疗原则是: 在合理怀疑的基础上, 也不要延误治疗, 因为 IVIG 副作用相对较小, 而冠脉损害后果严重。IKD 患儿 IVIG 无应答率显著高于典型川崎病, 因此不仅需要更早开始治疗, 还需更积极评估治疗反应: 若 IVIG 后 36~48 小时体温不降, 应考虑无应答, 及时启动二线治疗(如再次 IVIG 或甲基强的松龙)。需要强调的是, 糖皮质激素是二线而非一线药物, 因其可能增加血栓风险不宜常规使用; 但在 IVIG 无应答、炎症持续不退的高危患儿中, 该用时仍应果断使用。

### 3. 总结与展望

#### 3.1. 临床特点总结

IKD 的核心临床特点可归纳为以下几点: 其一, 发热是最常见且最持久的症状, 热程通常超过 5 天, 对常规抗感染治疗无反应; 其二, 典型川崎病体征在 IKD 中发生率较低, 且常呈一过性或不典型表现, 其中结膜充血相对多见(约 54%~80%), 颈部淋巴结肿大最为少见(约 30%~69%); 其三, 卡介苗红斑和肛周脱皮是具有早期提示意义的体征, 尤其在亚洲婴幼儿中价值突出; 其四, 实验室检查呈现急性炎症反应模式(白细胞、CRP、ESR 升高), 病程 7 天后血小板进行性升高具有支持诊断价值; 其五, IKD 患儿的冠脉扩张发生率可能不低于典型 KD, 部分研究报告甚至更高, 但这一观察结果需考虑诊断延迟作为潜在混杂因素。

#### 3.2. 临床特点在疾病诊治的应用

基于上述临床特点, 在实际工作中可遵循以下思路: 当临床上遇到这样一种情况时需特别警惕: 婴幼儿出现来源不清的发热, 持续时间超过 5 天, 且常规抗感染治疗未能奏效。即便此类患儿只表现出 1 项或 2 项符合川崎病特征的典型体征, 也应把 IKD 放进鉴别诊断的列表之中。此时应及时检测 C 反应蛋白、红细胞沉降率和血常规。当 C 反应蛋白  $\geq 30$  mg/L 且红细胞沉降率  $\geq 40$  mm/h, 并在病程 7 天后出现血小板  $\geq 450 \times 10^9/L$ , 或伴有血浆白蛋白  $\leq 30$  g/L、贫血、白细胞  $\geq 15 \times 10^9/L$  等三项以上指标异常时, 应高度怀疑 IKD。超声心动图应尽早安排并动态复查。一旦发现冠状动脉扩张, 即可支持 IKD 的诊断。卡疤红肿和肛周脱皮作为早期特异性体征, 在体格检查中应特别注意。年龄越小的患儿, 排查 IKD 的决心应越坚定。

#### 3.3. 热点讨论: IKD 与 MIS-C 的鉴别诊断

近年来, 儿童多系统炎症综合征(multisystem inflammatory syndrome in children, MIS-C)作为一种与 SARS-CoV-2 感染相关的高炎症综合征被广泛认识。MIS-C 与 IKD 在临床表现上有较多重叠, 两者均可表现为持续发热、皮疹、结膜充血、口腔黏膜改变及心血管受累, 这给临床鉴别带来挑战。

相比之下: MIS-C 为 SARS-CoV-2 感染后 2~6 周发病(多见于学龄儿童及青少年), 而 IKD 病因尚不明确(多见于 5 岁以下婴幼儿)[41]。MIS-C 更常出现明显胃肠道症状(如腹痛、呕吐、腹泻)及心肌功能障碍, 实验室检查方面 CRP、PCT、铁蛋白、D-二聚体及 NT-proBNP 升高幅度通常超过 IKD; 心脏表现以急性心肌功能障碍、心包积液、瓣膜反流为主, 冠脉扩张相对少见。IKD 则以血管炎所致的冠脉扩张或动脉瘤形成为特征性表现[42]。治疗策略上, IKD 一线为 IVIG 联合阿司匹林, IVIG 无应答者可加用糖皮质激素; MIS-C 则根据病情严重程度分级治疗, 轻症予支持治疗, 中重症以糖皮质激素为主, 部分患者

可能需要加用 IVIG 或生物制剂(如 IL-1 受体拮抗剂、TNF- $\alpha$  拮抗剂)。临床鉴别时应结合患儿年龄、胃肠道症状有无、冠脉表现类型综合判断[41] [42]。

### 3.4. 未来研究方向

尽管近年来对 IKD 的认识不断提高,但其早期诊断仍然面临很大挑战。目前 IKD 的诊断主要依赖临床综合判断,缺乏客观的血清学或分子生物学金标准,现有的诊断标准也多基于专家共识,尚缺乏大样本前瞻性研究的验证。未来的研究应当聚焦以下几个方向:第一,寻找 IKD 特异性的生物标志物,以弥补现有诊断手段的不足;第二,将诊断延迟纳入分析,建立冠脉损害风险预测模型,建立可供临床使用的风险预测模型;第三,优化免疫球蛋白耐药患儿的个体化治疗方案;第四,开展多中心、大样本的前瞻性研究,建立更加科学、实用的 IKD 诊断评分系统。此外,随着儿童多系统炎症综合征的发现,IKD 与其鉴别也成为新的研究课题。两者在临床表现上有诸多相似之处,但治疗策略和预后存在差异,深入比较两者的临床和实验室特征具有重要的临床意义[43]。

总之,IKD 的早期识别和规范治疗是一个涉及多科室协作的系统工程。只有不断提高对该病的认识水平,优化诊断流程,加强儿科、心脏科、风湿免疫科和影像科之间的协作,才能最终改善患儿的预后。

### 参考文献

- [1] 泮思林,刘芳,罗刚.日本《川崎病诊断指南第6次修订版》要点解读[J].中国实用儿科杂志,2020,35(11):846-849.
- [2] 张乾忠.不典型川崎病的临床表现和诊断[J].中国实用儿科杂志,2006(10):728-730.
- [3] 聂颖,徐辉甫,陈长见,等.儿童不完全川崎病的临床特点分析[J].中国全科医学,2019,22(24):2970-2974.
- [4] 王秀英,董海云,许毅,等.88例不完全川崎病的临床特点及随访分析[J].中国当代儿科杂志,2011,13(1):57-59.
- [5] 张伟,王莉,朱生东,等.2014~2018年我院不完全川崎病诊断及临床特点分析[J].医学信息,2021,34(2):149-151.
- [6] 暴雨.内蒙古中西部地区不完全川崎病的临床特点及预警指标探讨[D]:[硕士学位论文].呼和浩特:内蒙古医科大学,2022.
- [7] 张丹凤,钟家蓉,王丹.完全川崎病和不完全川崎病冠脉病变对比研究[J].临床儿科杂志,2018,36(1):14-18.
- [8] Sudo, D., Monobe, Y., Yashiro, M., Mieno, M.N., Uehara, R., Tsuchiya, K., et al. (2012) Coronary Artery Lesions of Incomplete Kawasaki Disease: A Nationwide Survey in Japan. *European Journal of Pediatrics*, 171, 651-656. <https://doi.org/10.1007/s00431-011-1630-3>
- [9] 李丹.不完全型川崎病的临床特点分析[J].中国民康医学,2014,26(17):28+31.
- [10] 许慧,周彬,王彦波,等.不完全型川崎病患儿的临床特点分析[J].医学研究杂志,2023,52(10):131-135.
- [11] 梁莹,李柏,廖素雯.35例不完全川崎病患儿临床特点分析及临床治疗效果[J].临床合理用药杂志,2018,11(15):118-119.
- [12] 赵醴,钱娟,王莹,等.非典型川崎病的诊断(附29例分析)[J].中国当代儿科杂志,2004(5):429-431.
- [13] 张小平,杨蕊华,王俊英,等.婴儿不完全川崎病临床特点回顾性分析[J].山西医药杂志,2021,50(21):3033-3036.
- [14] 熊寿贵,宋玫,周传恩.不完全川崎病13例临床特点分析[J].中国中西医结合儿科学,2013,5(3):255-257.
- [15] 李天颂,林炎浩,刁仕明.儿童不完全川崎病与完全川崎病临床特点对比分析[J].基层医学论坛,2022,26(8):148-150.
- [16] 耿玲玲,苗峰,李小青.不完全川崎病合并冠状动脉瘤的临床特点分析[J].中国全科医学,2018,21(30):3761-3764.
- [17] 彭昌,罗月静,幸黔鲁,等.儿童不完全川崎病的临床特点分析[J].中国当代儿科杂志,2016,18(11):1111-1114.
- [18] 陈颖.不完全川崎病(IKD)的临床特点及早期实验室指标变化[J].中国中医急症,2014,24(8):1558-1559.
- [19] 冯冰瑜,刘凯,孙娜,等.川崎病与不完全性川崎病临床特点的比较分析:多中心观察性研究[J].新医学,2014,

- 45(2): 127-130.
- [20] 杨显贵. 不完全川崎病 32 例临床特点分析[J]. 中国医学文摘(儿科学), 2006(6): 379-380.
- [21] 刘波, 张久贵, 蒋鸿萍, 等. 不完全川崎病(IKD)患儿的临床特点分析[J]. 当代医学, 2020, 26(3): 52-54.
- [22] 刘丁, 杨方. 典型川崎病与不完全川崎病的临床特点单中心比较分析[J]. 临床荟萃, 2018, 33(3): 236-239.
- [23] 罗莉娜. 小儿不完全川崎病 36 例的临床分析[J]. 广西医学, 2012, 34(8): 1111-1112.
- [24] 陈波, 邹外一, 王峰, 等. 小儿不完全川崎病 16 例临床分析[J]. 实用医学杂志, 2008(13): 2282-2284.
- [25] 李晓冰, 何德根, 彭通, 等. 完全性川崎病与不完全性川崎病患儿临床特点比较[J]. 中国妇幼健康研究, 2018, 29(5): 618-621.
- [26] 刘晓华. 不完全川崎病 35 例临床特点分析[J]. 中国医学文摘(儿科学), 2008(5): 376-377.
- [27] Ko, K.O. and Cheon, E.J. (2024) Anterior Uveitis as an Early Diagnostic Marker in Incomplete Kawasaki Disease. *BMC Pediatrics*, **24**, Article No. 644. <https://doi.org/10.1186/s12887-024-05133-y>
- [28] 商晓式, 李建业. 完全川崎病和不完全川崎病的临床特点差异及丙种球蛋白联合阿司匹林的干预效果分析[J]. 中国免疫学杂志, 2025, 41(4): 967-971.
- [29] Yang, Z., Pan, B., Liu, J., Wang, H. and Tian, J. (2025) A New Prediction Diagnosis Model of Incomplete Kawasaki Disease Based on Data Mining with Big Data. *Pediatric Discovery*, **3**, e2516. <https://doi.org/10.1002/pdi3.2516>
- [30] Choi, J.E., Kwak, Y., Huh, J.W., Yoo, E., Ryu, K., Sohn, S., et al. (2018) Differentiation between Incomplete Kawasaki Disease and Secondary Hemophagocytic Lymphohistiocytosis Following Kawasaki Disease Using N-Terminal Pro-Brain Natriuretic Peptide. *Korean Journal of Pediatrics*, **61**, 167-173. <https://doi.org/10.3345/kjp.2018.61.5.167>
- [31] Novais, C., Fortunato, F., Bicho, A. and Preto, L. (2016) Bacillus Calmette-Guérin Reactivation as a Sign of Incomplete Kawasaki Disease. *BMJ Case Reports*, **2016**, bcr2015213875. <https://doi.org/10.1136/bcr-2015-213875>
- [32] Yu, X., Yang, M.C., Jindal, A.K., et al. (2023) A Collaborative Study for Incomplete Kawasaki Disease in Asia. *International Journal of Rheumatic Diseases*, **26**, 2589-2591. <https://doi.org/10.1111/1756-185x.14812>
- [33] Wang, L., Zeng, X. and Chen, B. (2023) Clinical Manifestations and Risk Factors of Coronary Artery Lesions in Children with Kawasaki Disease. *Medicine*, **102**, e34939. <https://doi.org/10.1097/md.00000000000034939>
- [34] Cai, W.J. and Ding, S.G. (2022) Retrospective Analysis of Clinical Characteristics and Related Influencing Factors of Kawasaki Disease. *Medicine*, **101**, e32430. <https://doi.org/10.1097/md.00000000000032430>
- [35] 李琪, 贺湘英, 肖群文, 等. 不完全川崎病的早期诊治[J]. 昆明医学院学报, 2008(2): 159-161.
- [36] Sakina, S., Owais, S.S., Khan, E.A. and Sheikh, A.M. (2020) Kawasaki Disease: Clinico-Laboratory Spectrum and Outcome in a Cohort of Children Treated at a Tertiary Care Hospital in Islamabad, Pakistan. *Pakistan Journal of Medical Sciences*, **36**, 260-264. <https://doi.org/10.12669/pjms.36.2.910>
- [37] Bressieux-Deguelde, S., Gradoux, E., Di Bernardo, S. and Sekarski, N. (2023) Complete and Incomplete Kawasaki Disease: Clinical Differences and Coronary Artery Outcome from a National Prospective Surveillance Study in Switzerland. *Frontiers in Pediatrics*, **11**, Article 1137841. <https://doi.org/10.3389/fped.2023.1137841>
- [38] Lin, S., He, Y., He, L., Liu, Y., Wang, F., Xiong, Z., et al. (2026) Randomized Trial of Adjunctive Prednisolone for Kawasaki Disease. *New England Journal of Medicine*, **394**, 1480-1490. <https://doi.org/10.1056/nejmoa2511478>
- [39] Shenoy, B. and Arun, B.C. (2022) Retrospective Cohort Study of Clinical Profile and IVIg Resistance in Children with Incomplete Kawasaki Disease in a Tertiary Care Center. *Pediatric Infectious Disease*, **4**, 83-85. <https://doi.org/10.5005/jp-journals-10081-1281>
- [40] Yu, J.J. (2012) Diagnosis of Incomplete Kawasaki Disease. *Korean Journal of Pediatrics*, **55**, 83-87. <https://doi.org/10.3345/kjp.2012.55.3.83>
- [41] La Torre, F., Meliota, G., Civino, A., Campanozzi, A., Cecinati, V., Rosati, E., et al. (2025) Advancing Multidisciplinary Management of Pediatric Hyperinflammatory Disorders. *Frontiers in Pediatrics*, **13**, Article 1553861. <https://doi.org/10.3389/fped.2025.1553861>
- [42] Boyarchuk, O., Zaleshchuk, M.V., Zaremba, R., et al. (2026) Kawasaki Disease vs. MIS-C in a Child with Congenital Coronary Artery Anomaly: A Case Report. *Frontiers in Pediatrics*, **14**, Article 1768080. <https://doi.org/10.3389/fped.2026.1768080>
- [43] Fan, L.K., Bai, S., Du, C., Bass, M., Jones, K., Sherry, W., et al. (2023) Distinguishing Incomplete Kawasaki and Non-Severe Multisystem Inflammatory Syndrome in Children. *Hospital Pediatrics*, **13**, e280-e284. <https://doi.org/10.1542/hpeds.2022-007107>