美国心脏协会 2024 年与 2017 年川崎病指南的比较

Nadine F. Choueiter, MD,[1] Pei-Ni Jone, MD, FAHA,[2] Ashraf S. Harahsheh, MD[3,4]

[1]Mount Sinai Kravis Children's Hospital, Icahn School of Medicine, New York, New York; [2]Lurie Children's Hospital of Chicago, Northwestern University Feinberg School of Medicine, Chicago, Illinois; [3]Division of Cardiology, Children's National Heart Center, Children's National Hospital, Washington, District of Columbia; and [4]Department of Pediatrics, The George Washington University School of Medicine & Health Sciences, Washington, District of Columbia

Address correspondence to: Ashraf Harahsheh, MD, Director of Children's National Kawasaki Disease Program, Children's National Hospital, Professor of Pediatrics, The George Washington University School of Medicine & Health Sciences. 111 Michigan Ave, NW, Washington, DC 20010. aharahsh@childrensnational.org

川崎病是一种儿童急性血管炎。未经治疗 25% 的患儿会发生冠状动脉瘤，经治疗后冠状动脉瘤发生率仍达 5%[1]。2004 年美国儿科学会与美国心脏协会联合发布指南，规范了川崎病的诊断、治疗及长期管理。2017 年美国心脏协会声明优化了不完全性川崎病诊断流程，划分了川崎病血管病变分期，提出丙种球蛋白无反应病例的治疗方案，引入基于 z 值的冠状动脉风险分层，并根据冠状动脉病变风险分层制定长期管理策略 [1]。2024 年版美国心脏协会科学声明 [2] 整合最新证据，更新了临床实践指导。本文重点解读 2024 年版声明要点，2 版声明的异同点总结见表 1。

诊 断 标 准

完全性川崎病诊断仍依赖特征性临床表现。对于不完全性川崎病，实验室检查和超声心动图等辅助检查对及时诊断至关重要。2024 年版指南将儿童多系统炎症综合征添加到有 SARS-CoV-2 病毒暴露史的川崎病儿童的鉴别诊断中，尤其是对于未接种疫苗的儿童 [3]。发热和全身炎症反应是二者的重要共同特征，但川崎病患儿通常年龄更小。儿童多系统炎症综合征患儿的胃肠道症状、血小板减少、淋巴细胞减少、心肌酶升高伴心功能下降表现更为常见，而川崎病患儿的皮疹、结膜充血、口腔黏膜改变及冠状动脉异常更为常见 [3]。

2024 年版指南为基层医疗机构和急诊科医师提供了川崎病疑似病例的诊疗流程图，强调新的川崎病标准化诊断方式：完全性川崎病应在发热 4 ～ 5 d 以及不完全性川崎病在发热 10 d 内尽早诊断 [4]，因早期识别和干预可降低冠状动脉瘤风险。临床诊疗难点在于对发热近 5 d 的患儿，需平衡及时诊断与过度治疗的风险。2024 年版指南的诊断流程图指导临床医生实现早期诊断（尤其是对于不完全性川崎病和高危患儿），而不是仅依据发热持续时间进行经验性治疗。除非临床高度怀疑或存在支持性证据，否则不推荐常规在第 5 天使用丙种球蛋白。推荐密切监测并重复临床和实验室指标评估，以避免治疗延误和过度治疗。

2024 年版指南诊疗流程强调在诊断时进行风险评估的重要性，并建议根据风险评估进行分层初始治疗。6 月龄以下婴儿及基线超声显示左前降支及右冠脉近段 z 值 ≥ 2.5 的患儿属冠状动脉瘤高危人群，应考虑初始治疗给予强化抗炎治疗以降低冠状动脉瘤风险 [2]。

American Academy of Pediatrics
DEDICATED TO THE HEALTH OF ALL CHILDREN™

The article(s) originally appeared in English in the 2025, Volume 156 of Pediatrics, published by the American Academy of Pediatrics (AAP), and are hereby authorized for translation into Chinese by Children's Hospital of Soochow University.

表 1　美国心脏协会 2024 年版与 2017 年版川崎病诊疗科学声明的对比

类别	共同点	差异点	
		2024 年版	2017 年版
诊断标准	完全性川崎病：发热 4 ～ 5 d +4 项临床特征 不完全性川崎病：发热 4 ～ 5 d +2 ～ 3 项临床特征 + 辅助检查证据及心超数据	强调尽早诊断：完全川崎病发热 4 ～ 5 d，不完全川崎病在发热 10 d 内确诊 将 SARS-CoV-2 感染后的儿童多系统炎症综合征纳入鉴别诊断	具备≥ 4 项主要临床特征时可在发热 4 d 内确诊 经验丰富的医师在少数病例可于发热 3 d 时诊断 COVID-19 疫情前无儿童多系统炎症综合征诊断
急性期管理	丙种球蛋白 2 g / kg 单剂输注	阿司匹林：中剂量 (30 ～ 50 mg / kg / d) 合并冠状动脉瘤：制定急性或亚急性期详细管理方案——应用辅助治疗，并在急性期住院期间增加心脏彩超及实验室检查监测频率	阿司匹林：中剂量 (30 ～ 50 mg / kg / d) 或大剂量 (80 ～ 100 mg / kg / d) 合并冠状动脉瘤：冠状动脉 z 值＞ 2.5 者，每周至少 2 次超声检查
冠状动脉瘤高危人群	建议高危患儿给予强化抗炎治疗以降低冠状动脉瘤风险	高危人群标准： • ≤ 6 月龄 • 基线心脏彩超显示右冠状动脉 / 左前降支动脉 z 值≥ 2.5 • 强烈建议高危患儿给予强化抗炎治疗	仅将 ≤ 6 月龄列为冠状动脉瘤高危因素
丙种球蛋白无反应的定义与管理	丙种球蛋白输注结束后 36 h 仍有发热或再次发热称为丙种球蛋白无反应 多种抗炎治疗方案可供选择		
抗凝治疗	冠状动脉 z 值≥ 10 需抗凝治疗	可选方案： 直接口服抗凝药用于川崎病患儿，安全且耐受性良好，较传统抗凝药（口服华法林或皮下注射低分子肝素）监测更简便	可选方案： 华法林（口服）与低分子肝素（皮下注射）
长期管理	根据随访期间冠状动脉最大 z 值及当前 z 值制定个体化随访方案 一过性冠状动脉扩张消退后可终止随访	若小型冠状动脉瘤消退为仅扩张或完全正常，且无缺血或狭窄证据，确诊 5 年后可终止随访	冠状动脉 z 值≥ 2.5 者长期随访，根据最大 z 值制定个体化随访方案
急性心肌梗死	识别高危人群并强调选择不同的治疗方案	提供川崎病患儿及成人急性冠脉综合征和不稳定型心绞痛的详细诊疗流程	主要参照成人指南提出不同的血运重建治疗建议
过渡期管理	强调持续冠状动脉瘤患儿成年过渡期管理的必要性	提出并引入详细的结构化方案指导川崎病患儿成年过渡期的管理	强调病人宣教和与成人心脏科医师对接

急性期管理

对高危患儿和冠状动脉瘤进行性增大患儿（即基线心超检查发现冠状动脉瘤或急性期发现的冠状动脉瘤），2024 年版指南诊疗流程图建议确诊后至出院前每 2 ～ 3 d 或根据心脏团队建议频次进行心脏彩超检查，同时在川崎病专家指导下进行体温和实验室指标监测，直至连续 2 次超声检查显示动脉瘤稳定或改善 [2]。治疗 36 h 后退热者，无需频繁进行心脏彩超检查，可予出院。急性期标准治疗仍为丙种球蛋白 2 g / kg 单剂输注联合中剂量阿司匹林 (30 ～ 50 mg / kg / d)。2024 年版指南指出，阿司匹林对冠状动

脉转归的影响存在争议，现有研究显示急性期使用阿司匹林对冠状动脉结局无影响[2]，但尚缺乏有关单用丙种球蛋白与丙种球蛋白联合阿司匹林治疗对川崎病冠状动脉结局影响的前瞻性随机对照研究，阿司匹林治疗剂量也有待进一步探索。

长 期 管 理

抗血小板与抗凝治疗

根据冠状动脉瘤大小选择阿司匹林单用或联合氯吡格雷使用仍是抗血小板治疗的主要方案。2024年版指南推荐口服新型抗凝药作为华法林或低分子肝素的安全且耐受性良好的替代方案，适用于冠状动脉z值 ≥ 10的川崎病患儿[2]，强调巨大动脉瘤患儿接受抗凝治疗以预防冠状动脉并发症的重要性。口服新型抗凝药每日给药1～2次、不受维生素K摄入量的影响且无需频繁监测凝血指标[5]。

急性冠脉综合征

2024年版指南提出以下关键点以指导川崎病合并急性冠脉综合征患儿的管理：初诊后2～3个月，冠状动脉瘤患儿继发急性冠脉综合征的风险最高[2]，早期识别急性冠脉综合征症状对于及时干预至关重要。基层医生在识别川崎病患儿急性冠脉综合征的早期预警症状方面发挥着关键作用。2024年版指南强调有川崎病史的儿童，尤其是那些合并中等或大型冠状动脉瘤的川崎病儿童，如果出现任何急性冠脉综合征相关症状，都应尽快急诊就诊。川崎病患儿急性冠脉综合征的症状可能不典型，并且存在年龄差异。婴幼儿可表现为面色苍白、烦躁、多汗、持续哭闹，而年长儿可表现为腹痛、呕吐、胸痛和手臂疼痛（类似成人急性冠脉综合征的典型症状）。需注意冠状动脉狭窄进展伴侧支循环建立可能导致患儿无临床症状。指南中的急性冠脉综合征诊疗流程图强调疑似病例需由急诊科评估，并且及时转诊至儿童心脏专科团队。急性冠脉综合征的管理方案需综合考量患儿体型、医院经验及导管室转运时间。

随访与冠状动脉成像监测

冠状动脉瘤患儿的长期管理需根据随访期间冠状动脉最大z值及当前z值调整风险等级，这与急性期初始治疗时依据的风险分层不同。最近的研究显示，小型冠状动脉瘤患儿的冠状动脉大小几乎均可恢复正常，99%的小型和92%的中型冠状动脉瘤可在10年内消退，小型动脉瘤患儿的主要不良心血管事件风险极低[6-7]。因此，小型动脉瘤（冠状动脉风险等级为3级）若消退为仅扩张或完全正常（冠状动脉风险等级为3.2级），且负荷试验或CT血管造影无缺血证据，可在确诊5年后终止随访。

2024年版指南列出了冠状动脉瘤长期随访的结构化评估方案，同时鼓励儿科医生将合并冠状动脉瘤的川崎病患儿转诊至心脏专科进行规范监测。2024年版指南详细列出了不同冠状动脉瘤风险等级推荐的成像方式和评估频率，评估频率随着风险等级的提高而增加。特别强调对持续存在冠状动脉瘤的患儿（尤其是z值 ≥ 10的无症状患儿），因其终生的主要不良心血管事件风险较高，需定期行负荷试验以评估可诱导性缺血[7]。

诊疗过渡、争议与未来研究方向

最后，2024年版指南强调需为川崎病患儿和持续存在冠状动脉瘤的患儿建立结构化成人期过渡计划，儿科医生在此计划的规划、协调和整合中发挥关键作用。

现存争议包括：高危患儿丙种球蛋白联用免疫调节剂的选择、阿司匹林剂量、抗凝策略、预测长期转归的最佳z值计算工具、理想的特定人群冠状动脉瘤风险预测评分模型，以及川崎病的潜在病因。

未来需重点研究川崎病合并冠状动脉瘤患者成年后的长期转归，特别是急性冠脉综合征、心力衰竭、心律失常及妊娠管理问题。

（黎璇 译　吕海涛 校）

联系人：丁欣 etyxcbzx@suda.edu.cn

参考文献

1 McCrindle BW, Rowley AH, Newburger JW, et al; American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young; Council on Cardiovascular and Stroke Nursing; Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia; and Council on Epidemiology and Prevention. Diagnosis, treatment, and longterm management of Kawasaki disease: a scientific statement for health professionals from the American Heart Association. Circulation. 2017;135(17):e927–e999. PubMed doi: 10.1161/CIR.0000000000000484

2 Jone PN, Tremoulet A, Choueiter N, et al; American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee of the Council on Lifelong Congenital Heart Disease and Heart Health in the Young; Council on Cardiovascular and Stroke Nursing; Council on Cardiovascular Radiology and Intervention; and Council on Clinical Cardiology. Update on diagnosis and management of Kawasaki disease: a scientific statement from the American Heart Association. Circulation. 2024;150(23):e481–e500. PubMed doi: 10.1161/CIR.0000000000001295

3 Harahsheh AS, Shah S, Dallaire F, et al; International Kawasaki Disease Registry (IKDR). Kawasaki disease in the time of COVID-19 and MIS-C: the International Kawasaki Disease Registry. Can J Cardiol. 2024;40(1):58–72. PubMed doi: 10.1016/j.cjca.2023.06.001

4 Dionne A, Burns JC, Dahdah N, et al. Treatment intensification in patients with Kawasaki disease and coronary aneurysm at diagnosis. Pediatrics. 2019;143(6):e20183341. PubMed doi: 10.1542/peds.2018-3341

5 Manlhiot C, Newburger JW, Low T, et al; International Kawasaki Disease Registry. Low-molecular-weight heparin vs warfarin for thromboprophylaxis in children with coronary artery aneurysms after Kawasaki disease: a pragmatic registry trial. Can J Cardiol. 2020;36(10):1598–1607. PubMed doi: 10.1016/j.cjca.2020.01.016

6 Miura M, Kobayashi T, Kaneko T, et al; The Z-score Project 2nd Stage Study Group. Association of severity of coronary artery aneurysms in patients with Kawasaki disease and risk of later coronary events. JAMA Pediatr. 2018;172(5):e180030. PubMed doi: 10.1001/jamapediatrics.2018.0030

7 McCrindle BW, Manlhiot C, Newburger JW, et al; International Kawasaki Disease Registry *. Medium-term complications associated with coronary artery aneurysms after Kawasaki disease: a study from the International Kawasaki Disease Registry. J Am Heart Assoc. 2020;9(15):e016440. PubMed doi: 10.1161/JAHA.119.016440

【英文原件请参阅 *PEDIATRICS 2025;156(2):e2024069800*】