

非典型川崎症之文獻回顧及臨床照護

劉又禎¹ 侯秋萍¹ 郭秋敏² 梁啟迪³ 郭和昌^{4*}

摘要：川崎症是一個病因未知的全身性血管炎疾病，且主要侵犯五歲以下的兒童，也是造成兒童後天性心臟病的主因。川崎症的致病因、基因和免疫致病機轉到目前都尚未釐清。尤其是非典型川崎症的診斷與護理照護對於臨床醫護人員更是一大挑戰；本篇報告是非典型川崎症之文獻回顧及臨床照護簡介，內容包含川崎症之致病原因、臨床表徵與非典型川崎症的臨床表現、鑑別診斷、治療及疾病與居家護理。希望能對川崎症及非典型川崎症患童的診斷與醫療照護過程有所幫助。

關鍵詞：川崎症、非典型川崎症、冠狀動脈病變、護理照護。

前言

川崎症(Kawasaki disease, KD)是一種全身多系統血管發炎症候群，造成的原因目前仍不清楚。主要發生在嬰兒以及小於五歲的幼童，於1967年由川崎富作(Tomisaku Kawasaki)醫師首先報告(Kuo et al., 2009)。在許多國家，川崎症已成為後天性心臟病的主要原因且其好發率正逐年上升中，在台灣每10萬個五歲以下兒童約有69個川崎症病童，於世界上是第三高好發率國家，僅次於日本和韓國(Huang et al., 2009)。這一方面的診斷與照護對於臨床醫師及護理人員仍是一個挑戰，尤其是沒有照護過川崎症病童經驗的醫師、非小兒科專科醫師或是護理人員；若是非典型川崎症的診斷就更加複雜，因為其症候出現的時間點非常分散，較不會同時出現多個症狀(Anderson, Todd, & Glode, 2005)，因此除了臨床醫師需要知道此疾病的鑑別診斷，臨床護理人員也應該具備此疾病的照護護理及衛教。希望能對川崎症及非典型川崎症患童的照護過程有所幫助。

川崎症之病因

目前病因仍是一個謎，有些現象支持說明川崎症為一種感染性疾病(Burns & Glode, 2004)，如病程

通常是急性、有自限性且對於免疫球蛋白治療反應迅速、如未經治療發燒通常也會在1~2星期後症狀緩解。但是也有一些偏向反對(Wang, Wu, Liu, Kuo, & Yang, 2005)川崎症為一種感染性或是傳染性疾病，如目前為止仍找不到一種共同的感染源，而且很少見到同一病房的病童因住院而被傳染川崎症或同一學校、幼稚園及家人間的相互傳染的病例(Wang et al., 2005)。有許多細菌或是病毒曾被報告過與川崎症有關連，但都沒有一個確切的結論。最近美國報導(Esper et al., 2005)人類冠狀病毒(human coronavirus)與川崎症有著極大的關連性。但同樣其他國家(Lehmann et al., 2009)包括台灣(Chang et al., 2006)的研究卻找不到川崎症與人類冠狀病毒之間的關連性。但若是由免疫球蛋白治療川崎症的良好反應結果來看，川崎症對於單一次高劑量免疫球蛋白的治療反應迅速亦可說明宿主的免疫反應比感染原所扮演的角色來的重要。所以，就目前已知的證據來推論，川崎症可能是由某種非特殊的病原體感染後，引起具有特定體質的宿主產生過度或失調之免疫反應，進而造成全身性的血管發炎現象(Kuo et al., 2009; Liang, Kuo, Yang, Wang, & Ko, 2009)。

川崎症之臨床表徵與非典型川崎症的臨床表現

川崎症的診斷標準如下(Kuo et al., 2009)：發燒至少持續五天以上並且至少符合以下其它五項診斷標準中的四項包括：(一)雙側結膜炎(非化膿性且無痛性，較常侵犯眼球之結膜部位)、(二)擴散性的黏膜發炎(口腔黏膜紅腫、草莓舌及嘴唇紅腫乾裂)、(三)多形性皮膚紅疹(四肢和軀幹部位會出現如蕁麻疹、紅

¹高雄長庚醫院護理部兒科病房專科護理師 ²嘉義長庚醫院開刀房護理師 ³高雄長庚醫院兒童內科部主任 ⁴高雄長庚醫院兒童內科部助理教授、主治醫師暨長庚大學臨床醫學研究所講師

受文日期：98年12月24日 接受刊載：99年8月9日

*通訊作者地址：郭和昌 83301高雄縣鳥松鄉大埤路123號
電話：(07)7317123-8795

疹、丘疹、多形性紅斑及較少見的微小膿疱疹)、(四)四肢末端充血浮腫、(五)單側頸部淋巴結腫大病變(通常大於1.5公分)。至於川崎症其它常見的合併臨床症狀分系統描述如下：心血管方面(冠狀動脈病變：血管擴張、動脈瘤、冠狀動脈瘤、心肌梗塞及心肌炎)；骨骼肌肉方面(關節炎、關節痛)；腸胃道方面(腹痛、嘔吐、腹瀉、肝功能異常、膽囊水腫及假性腸阻塞)；中樞神經系統方面[(躁動、無菌性腦膜炎、感覺性神經聽覺喪失及暫時性腦血管缺血(俗稱：腦中風，好發率相當低且預後良好))；泌尿系統方面(膿尿或尿道炎)；其它方面(卡介苗接種部位紅腫或潰瘍、輕微前葡萄膜炎及肛門部位脫皮)(Kuo et al., 2009)。急性期川崎症實驗室發現如下：白血球中嗜中性白血球增多和成熟細胞的形成、紅血球沉降速率升高、C反應蛋白升高、貧血、血脂異常、低白蛋白血症、低鈉血症、一週後血小板增加但有些嬰兒會表現血小板減少和瀰漫性血管內凝血、無菌膿尿、血清氨基轉移酶素(SGPT、SGOT)升高、血清丙型麩胺醯轉移酶(GGT)升高、腦脊髓液內細胞增多、關節液中白血球增多(Newburger et al., 2004)。

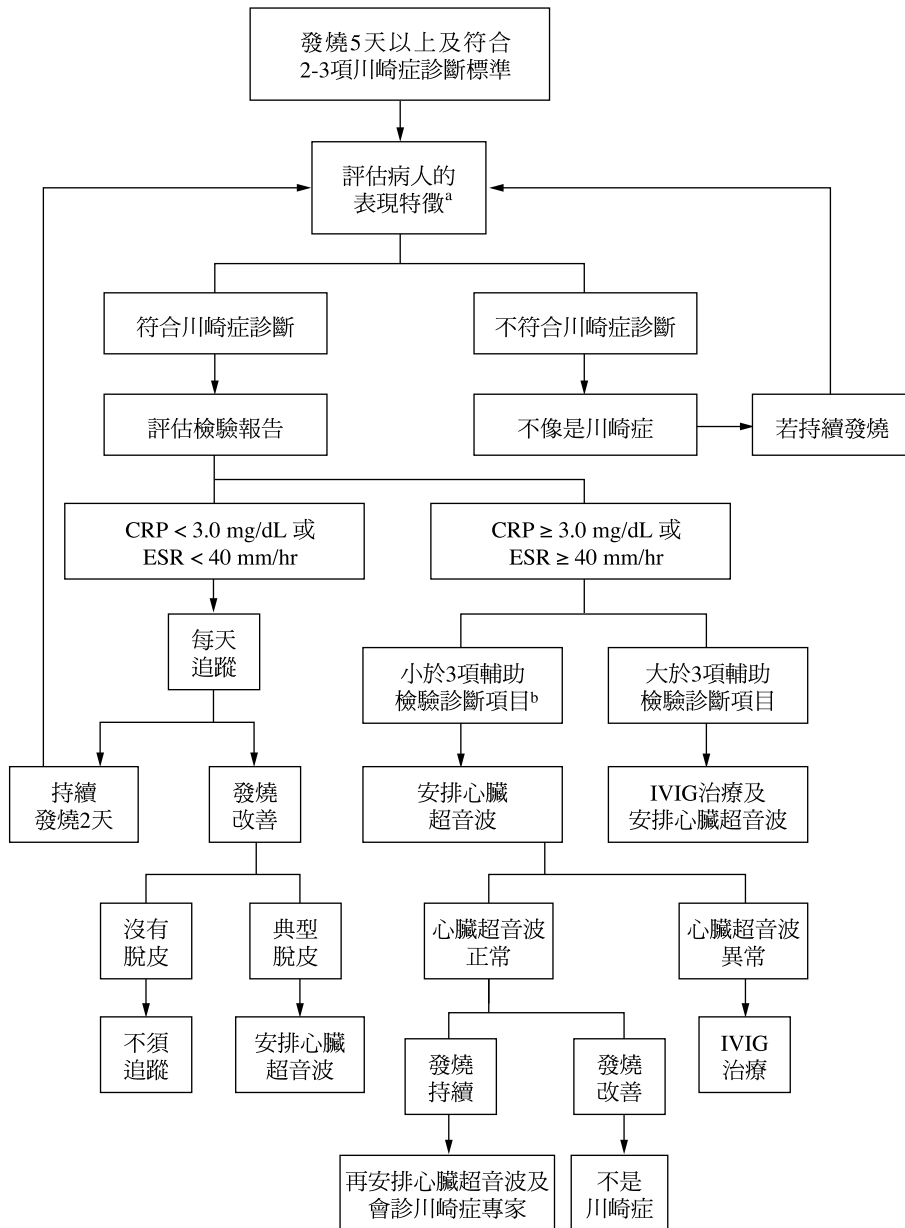
然而近年來亦發現許多類似川崎症症狀，但又無法完全符合診斷要件者，我們將之稱為非典型或不完全性川崎症(atypical or incomplete KD)，非典型川崎症診斷依據為超過5天的持續高燒，並且符合上述少於3項的診斷條件，加上冠狀動脈病變；常發生於一歲以下的小孩，或年紀大於5歲的病童，大約佔全部川崎症的15%(Wang et al., 2005)。依照美國心臟協會(American Heart Association, AHA)建議評估疑似非典型或不完全性川崎症流程如圖一(Newburger et al., 2004)。診斷川崎症也必須和一些其他的感染性疾病或非感染性疾病作鑑別診斷如毒性休克症候群、猩紅熱、史蒂芬強生症候群及幼年型風濕性關節炎、腺病毒感染…等，如表一(Wang et al., 2005)。

川崎症之治療

川崎症的治療目前仍是在發燒黃金五到十天內給予靜脈注射單次高劑量免疫球蛋白(2 gm/Kg/dose)及合併使用阿斯匹靈為標準的治療方式。

表一 川崎症鑑別診斷

項 目	川崎症 (Kawasaki disease)	毒性休克症候群 (Toxic shock syndrome)	猩紅熱 (Streptococcal scarlet fever)	史蒂芬強生症候群 (Stevens-Johnson syndrome)	系統性幼年型風濕性關節炎 (Systemic type- Juvenile Rheumatoid Arthritis)
年 齡(歲)	通常 < 5	通常 > 10	通常 2到8	所有年齡	2到5
發 燒	持續	通常 < 10天	多變性，通常 < 10天	長期	長期
眼 睛	非化膿性結膜炎，前葡萄膜炎	結膜炎	正常	化膿性結膜炎，角膜炎	正常
口腔黏膜	廣泛性發紅，草莓舌	發紅	咽炎，草莓舌	發紅，潰瘍，假膜形成	正常
四肢末梢	手掌及足底發紅，硬化性水腫，指甲周圍脫皮	手及腳腫脹	鱗片狀脫皮	正常	關節炎
皮 疹	多型性紅疹，20%會有箭靶型或是紫斑狀	紅皮症	丘疹，皮膚皺折處線形的點狀出血，口周圍蒼白	箭靶型	暫時，呈鮭魚般皮膚，橙紅色，淺橙色
頸部淋巴結	非化膿性腫脹	正常	疼痛性腫脹	正常	廣泛性淋巴腺腫大
其 它	關節炎	精神狀態改變，凝血功能異常，休克	A族鏈球菌喉嚨培養陽性	關節痛，合併疱疹病毒感染(30-75%)	心包膜炎
檢驗報告特性	系統性發炎性反應，貧血，肝功能異常	血小板低下	陽性的喉嚨培養	合併疱疹病毒感染(30-50%)	系統性發炎性反應，貧血



圖一 疑似非典型川崎症臨床評估流程

註：^a 病人特徵及可能疾病除了川崎症以外還包含：化膿性結膜炎、化膿性咽喉炎、口腔內疾病、水疱疹、全身性淋巴病變。此時則須考慮其他疾病而非川崎症。

^b 輔助檢驗診斷標準包含：Albumin ≤ 3.0 g/dL, anemia for age, elevation of alanine aminotransferase, platelets after 7 days ≥ 450,000/mm³, white blood cell count ≥ 15,000/mm³, and urine ≥ 10 white blood cells/high-power field；譯自“Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: A statement for health professionals from the committee on rheumatic fever, endocarditis, and Kawasaki disease, council on cardiovascular disease in the young, American Heart Association.”，作者Newburger等人(2004)，已獲American Academy of Pediatrics同意刊載。

一、免疫球蛋白

必須發燒大於或等於五天才可確定診斷為川崎症並給予免疫球蛋白 (Intravenous immunoglobulin, IVIG) 治療，而免疫球蛋白的作用機轉目前仍不清

楚，可能與免疫調控或是中和發炎的激素有關，若是發燒未滿五天但其他的臨床症狀已經符合川崎症的表現時，應該於發燒五天後才給予治療，對其預後及免疫球蛋白治療的成功率較有幫助 (Kuo, Wang,

Wang, Yu, & Yang, 2008; Kuo, Yang, et al., 2007; Yu et al., 2009)。根據Kuo的研究發現，週邊血嗜伊紅性白血球是免疫球蛋白治療成敗的重要指標，若免疫球蛋白治療後週邊血嗜伊紅性白血球上升(≥ 3%以上)則治療的成功率較高(Kuo, Yang, et al., 2007)。且與使用的免疫球蛋白品牌無關(Kuo et al., 2008)。至於對第一次免疫球蛋白治療效果不好的處理，目前尚無可以依循的治療準則，其發生率依地區不同約7.8%~38%(Tremoulet et al., 2008)，而本院的個案約有10.8%，這些病童會持續發燒且發炎現象並未完全減退，更使冠狀動脈產生病變的機率大增，目前傾向使用第二次的免疫球蛋白(1~2g/kg/dose)，但還是有3~4%的病童會對第二次的高劑量免疫球蛋白反應仍然不佳，這時就必須輔助以其他的治療方法如類固醇脈衝、免疫抑制劑…等(Kuo et al., 2009)。

二、阿斯匹靈

於急性期發燒時給予高劑量阿斯匹靈(Aspirin; 80~100mg/kg/day)，用以退燒及減輕發炎反應；而退燒後改以低劑量阿斯匹靈(3~5mg/kg/day)長期使用，用以抑制血小板凝集作用，持續服用至血小板及紅血球沉降速率回復正常，在6~8週內確定冠狀動脈及所有發炎相關指數正常，則可依醫囑停藥。因為考量到高劑量阿斯匹靈對肝臟的毒性及腸胃的影響，急性期高劑量阿斯匹靈的使用與否及適當的使用劑量，目前尚未有確切一致的答案，但大部分傾向急性期發燒過後使用低劑量(3~5mg/kg/day)的阿斯匹靈來預防血栓的形成，這是比較有根據及共識的作法(Hsieh et al., 2004; Kuo et al., 2009)。

川崎症之疾病護理

一、確立診斷前(發燒少於5天)的護理

(一)發燒處理

需發燒滿五天才能確立診斷讓家屬在等候確立診斷及治療的過程中充滿著焦慮和不安，所以鼓勵家屬說出心中感受及壓力，傾聽家屬的情緒給予支持，不作任何指責及批判(張、蔡，2007)。給予家屬小兒發燒的處理，當發燒寒顫時，請給予保暖及溫開水攝入；四肢溫熱時給予冰枕或溫水擦澡，並按照醫師的指示給予退燒藥物服用(翁、盧、梁，2008)。

(二)眼睛及口腔照護

給予川崎症衛教單張讓家屬了解疾病過程及照護。在眼結膜的照顧：結膜發紅時，請保持清潔即

可；眼睛應防強光照射刺激，必要時或是有一些分泌物時可以使用眼藥水以減少病童的不適。口腔黏膜的照顧：維持口腔黏膜的清潔，應使用軟毛海綿牙刷維持清潔。急性期建議以軟質、流質及避免過熱或刺激性食物。唇部乾裂出血時在清潔乾燥後，擦油性護唇膏潤滑，並避免抓破，防止更厲害的出血。

(三)皮膚照護

維持身體的清潔及皮膚的完整性，須檢查指甲的長度，避免因搔癢抓破皮膚引起感染。手指、腳趾、關節紅腫：厲害時，可使用熱敷以減輕疼痛，移動肢體時要有支托；關節炎(特別是負重的大關節)有時會持續數週之久，在清晨、冷時或午睡後可能有僵直，可於浴缸內做被動運動，以增加彈性(吳、許，2007)。

二、確立診斷後的護理

(一)免疫球蛋白

發燒滿五天確立診斷後會給予高劑量免疫球蛋白(高劑量為2gm/kg/day, 免疫缺陷補充使用免疫球蛋白劑量為較低劑量400-600mg/kg/day)使用，開始注射前會先以少量的免疫球蛋白(一般為5ml)注射30分鐘並觀察有無過敏的反應出現，醫護人員須監測有無全身性過敏情形，如發冷、噁心、嘔吐、紅疹、皮膚癢及呼吸困難等。若無過敏的現象，或其他的不適情形，會於12小時內注射完成單一次高劑量的免疫球蛋白，如此的治療效果最佳，而非分成24小時或甚是48小時來完成注射(Kuo, Wang, et al., 2007; Kuo, Yang, et al., 2007)。

(二)抗凝血藥物

依醫師指示服用阿斯匹靈(aspirin)，服用時儘量避免碰撞或外傷。若有G6PD缺乏症(glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency, 蠶豆症)應事先告知醫師。另外接種水痘疫苗後六週內應避免使用含阿斯匹靈類的藥物(Pickering, 2009)。川崎症病童使用阿斯匹靈發生雷氏症候群的個案相當罕見，於日本的報告約20萬川崎症病童使用阿斯匹靈只有一個出現雷氏症候群(Reye's syndrome)，所以發生率相當低(Wei et al., 2005)。服用時如感染流感病毒、水痘病毒時，為了避免引發雷氏症候群的疑慮，應詢問醫師是否要暫停服用阿斯匹靈。依據美國兒科醫學會(American Academy of Pediatrics, AAP)主張，若需長期服用抗凝血藥物或是阿斯匹靈的川崎症病童，建議施打流感疫苗(Pickering, 2009)。對阿斯匹靈過敏、血小板數值過高或是

出現明顯的冠狀動脈瘤有時需使用 warfarin，但必須密切追蹤病童之凝血功能，有些會有出血情形發生，如：血便、血尿、流鼻血、牙齦出血、皮下瘀血等。若需外科手術、看牙醫或有任何侵襲性檢查，應主動告知醫師服用此藥，以便決定是否停藥之後再接受治療，並應避免碰撞及便秘。服用 warfarin 時不可與蔓越莓 (cranberry) 合併服用因為會增加出血的機會 (Paeng, Sprague, & Jackevicius, 2007)。

(三) 其他護理

急性期一般病童會有食慾不佳的現象，所以建議給予軟質、低脂肪、低膽固醇、高蛋白，高熱量的食物。並且少量多餐，及避免過熱或刺激性食物。手腳脫皮一般不會疼痛，切勿用手剝去脫皮的部分；剪短指甲或戴手套可避免抓傷皮膚或引起續發性細菌感染，暫時不要使用刺激性肥皂清潔皮膚；也無須特別的藥物或藥膏治療，穿涼快柔軟且寬鬆的衣服，建議使用不含香精的乳液。一般約一至二週會恢復 (吳、許，2007)。

三、出院後之居家護理

出院後依醫囑指示定期回診及接受心臟超音波的追蹤檢查，以利早期發現其他心臟合併症。依醫囑指示按時服藥，勿私自停藥及更改藥量。阿斯匹靈或其他抗凝血藥物的使用，需持續到血小板及紅血球沉降速率回復正常，在 6~8 週內確定冠狀動脈及所有發炎相關指數均正常，則可依醫囑停藥。若所有心臟檢查均正常約三至五年追蹤一次，若有出現過冠狀動脈病變則應增加追蹤次數直至正常 (Newburger et al., 2004)。注射高劑量免疫球蛋白後，活性疫苗 (小兒麻痺口服疫苗，麻疹—德國麻疹—腮腺炎及水痘疫苗) 須延至給完免疫球蛋白治療的 11 個月後始可施打，非活性疫苗則須延至給完免疫球蛋白治療的 4 個月後方可開始施打。過早施打疫苗會因免疫球蛋白而影響疫苗的功效。川崎症常見且嚴重的併發症包括心肌炎、心肌梗塞、冠狀動脈瘻管和冠狀動脈血管瘤的產生 (Liang et al., 2009; Wang et al., 2005)。觀察有無出現心臟合併症的症狀，如：臉色蒼白、冒冷汗、呼吸急促、心跳加快、胸悶、胸痛、食慾變差、噁心、嘔吐、睡眠障礙等現象，若遇不適現象應立即就醫。觀察有無出現血管堵塞引發腦血管疾病之症狀，如果出現抽搐、活動力不佳、嗜睡、異常哭鬧、持續性劇烈嘔吐、肢體無力、偏癱、呼吸急促等現象，應立即就醫。

結論及討論

川崎症雖然經過專家學者努力的探討研究了四十幾年，仍還是一個病因與治療機轉充滿未知的疾病。致病原因的不明確，加上必須發燒滿五天才能確立診斷及給予免疫球蛋白治療；診斷上的不容易及可能會有嚴重的心臟冠狀動脈發炎的併發症，讓許多家屬在等候確立診斷及給予治療的過程中充滿著焦慮和不安。因此，本篇可幫助臨床醫師及臨床護理人員，更了解此疾病的診斷與治療的資訊及疾病的鑑別診斷。我們利用文獻回顧的方式，整理川崎症的文獻報告，非典型川崎症的鑑別診斷及臨床照護。提供病人入院時一個完整的衛教，從確立診斷前的護理，確立診斷後的護理到居家照護的衛教，以減輕家屬的焦慮不安，及讓家屬對未來的治療與追蹤方針有更進一步的瞭解。我們也建議任何不明原因持續發燒大於五天的病童，都應該安排非典型川崎症輔助性指標的檢查包含：週邊血總白血球個數、血紅素、血小板個數、白蛋白指數、肝功能指數及尿液常規檢查或甚至是心臟超音波檢查，以期早期診斷川崎症尤其是非典型川崎症並予以適當的治療，以免病童錯失治療的黃金時期而造成不可抹滅的遺憾。

參考文獻

- 吳書雅、許玉雲 (2007)。兒童循環系統疾病及其護理。於陳月枝總校閱，*實用兒科護理* (五版，428—481頁)。台北：華杏。[Wu, S. Y., & Hsu, Y. Y. (2007). Circulatory diseases and their care in children. In Y. C. Chen (Ed.), *Practical pediatric nursing* (5th ed., pp. 428—481). Taipei, Taiwan, ROC: Farseeing.]
- 翁百香、盧幸茹、梁蕙芳 (2008)。一位川崎氏症患童及主要照顧者之護理經驗。《*長庚護理*》，19(2)，284—290。[Weng, P. H., Lu, H. J., & Liang, H. F. (2008). A nurse's experience with a Kawasaki syndrome child and his caregiver. *Chang Gung Nursing*, 19(2), 284—290.]
- 張綠怡、蔡綠蓉 (2007)。住院兒童之反應及其護理。於陳月枝總校閱，*實用兒科護理* (五版，180—243頁)。台北：華杏。[Chang, L. Y., & Tsai, L. J. (2007). The reaction of children to hospitalization and its care. In Y. C. Chen (Ed.), *Practical pediatric nursing* (5th ed., pp. 180—243). Taipei, Taiwan, ROC: Farseeing.]
- Anderson, M. S., Todd, J. K., & Glode, M. P. (2005). Delayed

- diagnosis of Kawasaki syndrome: An analysis of the problem. *Pediatrics*, 115(4), e428–e433.
- Burns, J. C., & Glode, M. P. (2004). Kawasaki syndrome. *Lancet*, 364(9433), 533–544.
- Chang, L. Y., Chiang, B. L., Kao, C. L., Wu, M. H., Chen, P. J., Berkhout, B., et al. (2006). Lack of association between infection with a novel human coronavirus (HCoV), HCoV-NH, and Kawasaki disease in Taiwan. *Journal of Infectious Diseases*, 193(2), 283–286.
- Esper, F., Shapiro, E. D., Weibel, C., Ferguson, D., Landry, M. L., & Kahn, J. S. (2005). Association between a novel human coronavirus and Kawasaki disease. *Journal of Infectious Diseases*, 191(4), 499–502.
- Hsieh, K. S., Weng, K. P., Lin, C. C., Huang, T. C., Lee, C. L., & Huang, S. M. (2004). Treatment of acute Kawasaki disease: Aspirin's role in the febrile stage revisited. *Pediatrics*, 114(6), e689–e693.
- Huang, W. C., Huang, L. M., Chang, I. S., Chang, L. Y., Chiang, B. L., Chen, P. J., et al. (2009). Epidemiologic features of Kawasaki disease in Taiwan, 2003-2006. *Pediatrics*, 123(3), e401–e405.
- Kuo, H. C., Wang, C. L., Liang, C. D., Yu, H. R., Chen, H. H., Wang, L., et al. (2007). Persistent monocytosis after intravenous immunoglobulin therapy correlated with the development of coronary artery lesions in patients with Kawasaki disease. *Journal of Microbiology, Immunology and Infection*, 40(5), 395–400.
- Kuo, H. C., Wang, C. L., Liang, C. D., Yu, H. R., Huang, C. F., Wang, L., et al. (2009). Association of lower eosinophil-related T helper 2 (Th2) cytokines with coronary artery lesions in Kawasaki disease. *Pediatric Allergy and Immunology*, 20(3), 266–272.
- Kuo, H. C., Wang, C. L., Wang, L., Yu, H. R., & Yang, K. D. (2008). Patient characteristics and intravenous immunoglobulin product may affect eosinophils in Kawasaki disease. *Pediatric Allergy and Immunology*, 19(2), 184–185.
- Kuo, H. C., Yang, K. D., Liang, C. D., Bong, C. N., Yu, H. R., Wang, L., et al. (2007). The relationship of eosinophilia to intravenous immunoglobulin treatment failure in Kawasaki disease. *Pediatric Allergy and Immunology*, 18(4), 354–359.
- Lehmann, C., Klar, R., Lindner, J., Lindner, P., Wolf, H., & Gerling, S. (2009). Kawasaki disease lacks association with human coronavirus NL63 and human bocavirus. *Pediatric Infectious Disease Journal*, 28(6), 553–554.
- Liang, C. D., Kuo, H. C., Yang, K. D., Wang, C. L., & Ko, S. F. (2009). Coronary artery fistula associated with Kawasaki disease. *American Heart Journal*, 157(3), 584–588.
- Newburger, J. W., Takahashi, M., Gerber, M. A., Gewitz, M. H., Tani, L. Y., Burns, J. C., et al. (2004). Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: A statement for health professionals from the committee on rheumatic fever, endocarditis, and Kawasaki disease, council on cardiovascular disease in the young, American Heart Association. *Pediatrics*, 114(6), 1708–1733.
- Paeng, C. H., Sprague, M., & Jackevicius, C. A. (2007). Interaction between warfarin and cranberry juice. *Clinical Therapeutics*, 29(8), 1730–1735.
- Pickering, L. K. (Ed.) (2009). *Red book: Report of the committee on infectious diseases* (pp. 413–418). Chicago: American Academy of Pediatrics.
- Tremoulet, A. H., Best, B. M., Song, S., Wang, S., Corinaldesi, E., Eichenfield, J. R., et al. (2008). Resistance to intravenous immunoglobulin in children with Kawasaki disease. *The Journal of Pediatrics*, 153(1), 117–121.
- Wang, C. L., Wu, Y. T., Liu, C. A., Kuo, H. C., & Yang, K. D. (2005). Kawasaki disease: Infection, immunity and genetics. *Pediatric Infectious Disease Journal*, 24(11), 998–1004.
- Wei, C. M., Chen, H. L., Lee, P. I., Chen, C. M., Ma, C. Y., & Hwu, W. L. (2005). Reye's syndrome developing in an infant on treatment of Kawasaki syndrome. *Journal of Pediatrics and Child Health*, 41(5-6), 303–304.
- Yu, H. R., Kuo, H. C., Sheen, J. M., Wang, L., Lin, I. C., Wang, C. L., et al. (2009). A unique plasma proteomic profiling with imbalanced fibrinogen cascade in patients with Kawasaki disease. *Pediatric Allergy and Immunology*, 20(7), 699–707.

Atypical Kawasaki Disease: Literature Review and Clinical Nursing

Yu-Chen Liu¹ • Chiu-Ping Hou¹ • Chiu-Ming Kuo² • Chi-Di Liang³ • Ho-Chang Kuo^{4*}

ABSTRACT: Kawasaki disease (KD) is an acute febrile multi-systemic vasculitis of unknown etiology that primarily affects children under 5 years of age. KD has been singled out as a main cause of acquired childhood heart disease. Its etiology, genetic background, and immunopathogenesis remain unclear. Diagnosing and providing nursing care to KD patients, especially those suffering from atypical KD, present a challenge for clinicians and nurses. This report is a literature review covering pathogenesis, clinical presentation, atypical symptoms, differential diagnosis, treatment and nursing of KD and atypical KD. This review provides updated information for clinicians and nurses with care responsibilities for patients with KD and atypical KD.

Key Words: Kawasaki disease, atypical Kawasaki disease, coronary artery lesion, nursing.

¹RN, NP, Department of Nursing and Pediatric Ward, Chang Gung Memorial Hospital-Kaohsiung Medical Center; ²RN, Department of Nursing and Operation Room, Chang Gung Memorial Hospital-Chiayi Branch; ³MD, Chief, Department of Pediatrics, Chang Gung Memorial Hospital-Kaohsiung Medical Center; ⁴MD, Assistant Professor & Visiting Staff, Chang Gung Memorial Hospital-Kaohsiung Medical Center; Lecturer, Graduate Institute of Clinical Medical Science, Chang Gung University.

Received: December 24, 2009 Revised: March 18, 2010 Accepted: August 9, 2010

*Address correspondence to: Ho-Chang Kuo, No. 123, Da-Pei Rd., Niasong Hsiang, Kaohsiung County 83301, Taiwan, ROC.
Tel: +886 (7) 731-7123 ext. 8795; E-mail: erickuo48@yahoo.com.tw