

비정형 가와사키병의 임상 양상

이화여자대학교 의과대학 소아과학교실

허미영 · 최수정 · 김혜순 · 손세정

Clinical Features of Atypical Kawasaki Disease

Mi Young Heo, M.D., Su Jung Choi, M.D., Hae Soon Kim, M.D. and Sejung Sohn, M.D.

Department of Pediatrics, College of Medicine, Ewha Womans University, Seoul, Korea

Purpose: To identify clinical and laboratory features of atypical Kawasaki disease(KD), and to develop criteria for early diagnosis of atypical KD patients.

Methods: All patients with KD treated at our hospital from January 1998 to June 2000 were reviewed retrospectively.

Results: Among a total of 167 patients, 28(16.8%) were atypical KD of which seven(25%) were infants. Among the five cardinal symptoms, oral mucosal change(96.4%) occurred most frequently, followed by conjunctivitis(57.1%) and rash(46.4%). Most notable laboratory findings were anemia, and increased erythrocyte sedimentation rate(ESR) or C-reactive protein(CRP). Coronary artery abnormalities developed in seven(25.8%) atypical KD patients, compared with 14.4% in typical KD patients. We considered oral mucosal change as major criterion, and conjunctivitis, rash, hematocrit <35% and ESR >30 mm/hr or CRP >3.1 mg/dL as minor criteria. Proposed modification in diagnostic criteria for atypical KD include fever of ≥ 5 days+major criterion+ ≥ 2 minor criteria, or fever of ≥ 5 days+4 minor criteria.

Conclusion: The modified diagnostic criteria has yielded a sensitivity 89.3%. Our diagnostic criteria may be used for early diagnosis of atypical KD. (J Korean Pediatr Soc 2002;45:376-382)

Key Words: Atypical Kawasaki disease

서 론

가와사키병은 주로 5세 미만의 영유아에서 호발하는 급성 열성 혈관염으로 1967년 일본에서 처음으로 보고되었다¹⁾. 원인이 밝혀지지 않았기 때문에 확진을 위한 검사 방법은 없으며 진단은 임상 기준에 의해 이루어지고 있으나, 최근에 고전적인 진단 기준을 만족하지 않는 비정형 가와사키병에 대한 보고가 증가하고 있다²⁾. 비정형 가와사키병의 진단 기준은 여러 연구자

마다 다르기 때문에 그의 발생 빈도는 정확히 알려져 있지 않지만, 영아에서 호발하며, 관상동맥 병변의 발생률이 전형적 가와사키병에 비해 높다고 알려져 있다^{3, 4)}. 가와사키병의 진단 및 치료의 궁극적인 목적은 심근 경색이나 급사를 유발하는 관상동맥 합병증의 예방에 있다. 질병의 초기에 정맥용 면역글로불린(intravenous immunoglobulin, IVIG)을 사용함으로써 이러한 심각한 합병증의 발생을 감소시킬 수 있기 때문에⁵⁻⁷⁾ 비정형 가와사키병의 조기 진단은 매우 중요하다고 하겠다. 이에 저자들은 비정형 가와사키병의 임상 양상을 전형적인 형과 비교 분석하고 이의 조기 진단을 위한 임상적 기준을 만들고자 본 연구를 시행하였다.

접수: 2001년 7월 10일, 승인: 2001년 9월 7일
책임저자: 손세정, 이화의대 목동병원 소아과
Tel: 02)650-5579 Fax: 02)653-3718
E-mail: sohn@ewha.ac.kr

대상 및 방법

1998년 1월부터 2000년 6월까지 이화여자대학교 목동병원 소아과에 가와사키병으로 입원하였던 환자 167명을 대상으로 임상 증상, 검사 소견 및 심초음파 검사에 의한 관상동맥 합병증 등을 후향적으로 분석하였다. 전형적 가와사키병은 1993년의 American Heart Association의 진단 기준⁸⁾에 의하여 5일 이상의 발열과 5가지 임상 증상 중 4가지 이상을 만족할 때 진단하였고, 비전형 가와사키병은 위 진단 기준을 만족하지는 못하나 임상적으로 가와사키병이 의심되고, 다른 유사 질병이 배제되었을 경우로 하였다. 치료는 진단 즉시 2 g/kg의 IVIG를 10-12시간 동안 정주하였고, IVIG 투여 후에도 발열이 지속되거나, IVIG 투여로 열이 소실된 후 48시간 이후에 다시 열이 발생한 경우 IVIG를 재투여 하였다. 아스피린은 80-100 mg/kg/day로 4회 분복 투여하였으며 해열이 되면 2-3일간 투여 후 5 mg/kg/day로 감량하여 관상동맥 병변이 없을 경우는 8주 동안, 관상동맥 병변이 있을 경우는 관상동맥 병변이 정상화 될 때까지 투여하였다. 심초음파 검사는 대개 발병 1-2일, 10-14일과 60일에 실시하였고, 필요시엔 추적 검사를 하였다. 관상동맥 병변은 심초음파 검사상 5세 미만에서

관상동맥 내경이 3 mm 이상, 5세 이상에서 4 mm 이상인 경우, 관상동맥의 내경이 인접 동맥보다 1.5배 이상인 경우와 불규칙한 내강을 보이는 경우⁹⁾로 정의하였다.

통계분석은 SPSS(version 10.0)를 이용하여 Student's t-test 및 χ^2 -test로 P값을 구하였으며, P값이 0.05 미만일 때 통계적 유의성을 두었다.

결 과

1. 연령 및 성별 분포

가와사키병으로 진단받고 치료한 총 167명 중 비전형 가와사키병은 28명(16.8%)이었다. 연령 분포는 2개월에서 11년 2개월로 평균 2.6±2.0세였다. 1세 미만 환자의 비율은 비전형군에서 7명(25.0%), 전형군에서 23명(16.5%)으로 비전형군에서 많았으나 두 군간에 통계적 차이는 없었다. 비전형군에서 남아는 18명(64.3%)으로 남녀 비는 1.6:1이었고 전형군에서는 남아 82명(59.0%)으로 남녀 비는 1.4:1이었다(Table 1).

2. 임상 증상과 검사 소견

전체 발열 기간은 비전형군에서 8.3±1.8일, 전형군에서 7.7±2.3일로 비전형군에서 길었으나 통계적 차이는 없었다. IVIG 치료를 받기 전까지의 발열 기간

Table 1. Comparison of Clinical Findings in Patients with Typical vs Atypical Kawasaki Disease

Characteristics	Typical Kawasaki disease (n=139)	Atypical Kawasaki disease (n=28)	Significance
Age(year)			
<1(%)	16.5	25.0	NS
1-5(%)	71.3	64.3	NS
≥5(%)	12.2	10.7	NS
Male(%)	59.0	64.3	NS
Total days of fever*	7.7	8.3	NS
Days of fever before treatment*	6.1	7.0	<0.05
Recurrent or persistent fever(%)	9.4	3.6	NS
Conjunctivitis(%)	95.7	57.1	<0.05
Rash(%)	89.9	46.4	<0.05
Oral mucosal change(%) [†]	100.0	96.4	NS
Extremity change(%) [‡]	70.5	25.0	<0.05
Cervical nodes(%)	61.2	39.3	<0.05
Number(%) with CAA [§]	20(14.4)	7(25.0)	NS

*Values are expressed as mean, [†]Oral mucosal change: injected pharynx, injected and/or dry fissured lips, strawberry tongue, [‡]Extremity change: edema and/or erythema of the hands or feet in the acute phase, [§]CAA: coronary artery abnormality

은 비정형군에서 7.0±1.7일, 전형군에서 6.1±1.8일로 비정형군에서 유의하게 길었다($P<0.05$). 두 군 사이의 5가지 임상 증상의 빈도를 비교하면 구강 점막의 변화를 제외하고 안구 결막의 충혈, 부정형 발진, 사지 말단의 변화, 경부 림프절 종대는 전형군에서 유의하게 많았다($P<0.05$). 비정형군에서 흔히 보는 주요 임상 증상은 구강 점막 변화가 제일 많았고(96.4%), 다음으로 안구 결막의 충혈(57.1%), 부정형 발진(46.4%)의 순이었으며, 사지 말단의 변화나 경부 림프절 종대는 드물었다(Table 1).

입원 당시 시행한 검사 소견상 평균 적혈구 용적(hematocrit), 백혈구수, 혈소판수, 적혈구 침강 속도(erythrocyte sedimentation rate, ESR), C-반응 단백(C-reactive protein, CRP), 알부민치, aspartate aminotransferase(AST), alanine amino-transferase (ALT)는 두 군간에 유의한 차이가 없었으며, 적혈구 용적 <35%, ESR >30 mm/hr, CRP >3.1 mg/dL의 빈도는 두 군간에 차이는 없으나 비정형군에서도 비교적 높게 나타났다(Table 2). ESR >30 mm/hr과 CRP >3.1 mg/dL은 전형군에서 ESR은 60.9±33.2

mm/hr, CRP는 9.4±6.3 mg/dL로 평균치±1 표준편차(standard deviation)의 하한선으로 그 기준을 정하였다.

3. 면역글로불린 치료

대부분 환아에서 IVIG 치료 즉시 열이 소실되었으나 IVIG 투여 후에도 지속적인 발열이 있거나 재발 열이 있어 IVIG를 재투여한 경우는 전형군에서 13명(9.4%), 비정형군에서 1명(3.6%)으로 두 군간에 통계적 차이는 없었다(Table 1).

4. 관상동맥 병변

관상동맥 병변은 전형군에서는 20명(14.4%), 비정형군에서는 7명(25.0%)에서 발생하여 통계적 의의는 없으나 비정형군에서 발생 빈도가 높은 경향을 보였다(Table 1).

5. 관상동맥 병변의 유무에 따른 임상 양상의 비교

1세 미만 환아의 비율은 관상동맥 병변 양성군에서 37.0%, 음성군에서 14.3%로 양성군에서 의미 있게 높았다($P<0.05$). 남녀 비는 두 군간에 차이가 없었다. 전체 발열 기간은 양성군에서 의미 있게 길었으나($P<0.05$), IVIG 투여까지의 시간은 두 군간에 차이가 없었다. 지속적 발열이나 재발 열의 빈도는 관상동맥

Table 2. Comparison of Initial Laboratory Findings in Patients with Typical vs Atypical Kawasaki Disease

Characteristics	Typical Kawasaki disease (n=139)	Atypical Kawasaki disease (n=28)	Significance
Hematocrit(%)*	34.0	31.2	NS
<35(%)	84.2	85.7	NS
WBC(/mm ³)†	14,704	15,360	NS
>20,000(%)	5.8	7.1	NS
Platelets (×1000/mm ³)*	375	445	NS
ESR(mm/hr)‡	60.9	60.8	NS
>30(%)	77.7	75.0	NS
CRP(mg/dL)§	9.4	8.7	NS
>3.1(%)	82.0	67.9	NS
Albumin(g/L)*	3.9	3.9	NS
<3.5(%)	23.7	17.9	NS
ALT(U/L)¶	135.5	78.5	NS
>45(%)	58.3	39.3	NS
AST(U/L)¶	100.8	63.3	NS
>45(%)	45.3	21.4	<0.05

*. †. ‡. §. ¶. Values are expressed as mean, †WBC: white blood cell, ‡ESR: erythrocyte sedimentation rate, §CRP: C-reactive protein, ¶ALT: alanine aminotransferase, ¶AST: aspartate aminotransferase

Table 3. Comparison of Patients with and without Coronary Artery Abnormality

Characteristics	Coronary artery abnormality		Significance
	(+) (n=27)	(-) (n=140)	
Age(year)			
<1(%)	37.0	14.3	<0.05
1-5(%)	59.3	72.1	NS
≥5(%)	3.7	13.6	NS
Male(%)	70.4	57.9	NS
Total days of fever*	8.7	7.6	<0.05
Days of fever before treatment*	6.5	6.2	NS
Recurrent or persistent fever(%)	18.5	6.4	<0.05
Number(%) of atypical KD†	7(25.9)	21(15.0)	NS

*Values are expressed as mean, †KD: Kawasaki disease

Table 4. Incidence of Major Clinical and Laboratory Features in Patients with Atypical Kawasaki Disease

Clinical and laboratory features	Combination										
Oral mucosal change	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	-
Conjunctivitis	+	+	-	+	+	-	+	-	-	-	+
Rash	+	-	+	-	+	+	-	+	-	-	+
Hematocrit <35%	+	+	+	+	+	+	-	-	+	-	+
ESR* >30 mm/hr or CRP† >3.1 mg/dL	+	+	+	-	-	-	-	-	+	+	+
Number of patients	4	8	5	1	1	1	1	1	4	1	1
Number with CAA‡	1	2	1	0	0	0	0	0	1	1	1

*ESR: erythrocyte sedimentation rate, †CRP: C-reactive protein, ‡CAA: coronary artery abnormality

병변 양성군에서 18.5%, 음성군에서 6.4%로 양성군에서 유의하게 높았다($P < 0.05$). 또한 관상동맥 병변이 있는 27명의 환자 중에서 7명(25.7%)이 고전적 진단 기준에 맞지 않는 비정형 환자였다(Table 3).

6. 비정형 가와사키병의 주요 소견

비정형 가와사키병에서 임상 증상 및 검사 소견을 종합해 볼 때 발현률이 비교적 높은 구강 점막의 변화, 안구 결막의 충혈, 부정형 발진과 적혈구 용적 <35%, ESR >30 mm/hr, CRP >3.1 mg/dL를 선택하여 비정형 환자 28명에서 이들의 조합을 보면 Table 4와 같다. 구강 점막의 변화는 27명, 안구 결막의 충혈은 16명, 부정형 발진은 13명, 적혈구 용적 <35%은 25명, ESR >30 mm/hr 또는 CRP >3.1 mg/dL는 23명에서 각각 나타났다.

고 찰

가와사키병은 현재 원인이 밝혀지지 않았기 때문에 확진을 위한 진단 방법이 없으며, 진단은 임상 증상에 의해 이루어진다^{8, 10}). 그러나 진단 기준을 만족하는 주요 임상 양상이 비특이적이므로 비슷한 임상 증상을 보이는 다른 질병을 배제해야만 하며, 최근에는 고전적인 진단 기준을 만족하지 않는 비정형 가와사키병에 대한 보고가 증가하고 있다^{2, 8}).

비정형 가와사키병의 진단 기준에 대해서는 아직 확실히 정립되어 있지 않다. Fukushima와 Ueda¹¹)는 관상동맥 병변과는 상관없이 발열을 포함한 6가지 진단 기준 중 3가지 또는 4가지만 있고 다른 유사 질병을 배제할 수 있는 경우를 비정형 가와사키병으로 정의하였으며 이런 경우는 위양성이 많아질 가능성이 있다. 다른 많은 연구자들은 관상동맥 병변이 있으면

Table 5. Diagnostic Criteria* for Atypical Kawasaki Disease

Major criterion	Minor criteria
Oral mucosal change	Clinical Conjunctivitis Rash
	Laboratory Hematocrit <35% ESR† >30 mm/hr or CRP‡ >3.1 mg/dL

*Fever lasting for at least 5 days plus the major criterion plus more than two minor criteria or fever lasting for at least 5 days plus four minor criteria indicate a high probability of atypical Kawasaki disease, †ESR: erythrocyte sedimentation rate, ‡CRP: C-reactive protein

서 발열을 포함한 6가지 진단 기준 중 4가지 이하를 만족하는 경우로 정의하고 있으나^{3, 12, 13}) 이런 정의를 사용할 경우 관상동맥 병변이 생기지 않는 경한 형태는 놓칠 우려가 있다. 즉, 관상동맥이 정상이라 하더라도 가와사키병을 배제할 수는 없기 때문이다. 1984년 일본에서 개정된 진단 기준에 따르면 6가지 진단 기준에서 4가지가 있으면서 관상동맥 병변이 동반된 경우는 오히려 전형적 가와사키병으로 분류하고 있다¹⁴). 또한 Joffe 등⁴)은 발열을 포함한 6가지 중 4가지의 주 증상이 있고 나중에 손과 발끝의 낙설이 생기거나, 2가지 증상이 있고 관상동맥류가 생기는 경우를 비정형 가와사키병으로 정의하였다. 이처럼 비정형 가와사키병의 진단 기준에 대해서는 아직도 논란이 있으나 대부분 관상동맥의 병변이 있는 것을 전제로 하고 있다^{3, 12, 13}). 이것은 진단 기준을 다 만족하지 못할 때 가와사키병을 확인할 수 있는 유일한 방법은 관상동맥 병변이기 때문이다. 그러나 이러한 진단 기준을 너무 엄격히 적용하면 비정형으로 발현하는 형은 진

단 및 치료가 늦어져 결국 심근 경색이나 급사 등의 합병증을 초래할 수 있기 때문에 좀 더 신속적인 진단 적용의 필요성이 대두되고 있다.

본 연구에서는 5일 이상의 발열과 5가지 진단 기준 중 3가지 이하를 만족하나 임상적으로 가와사키병이 의심되며 다른 유사한 질병을 배제할 수 있는 경우를 비정형 가와사키병으로 정의하였다. 단, 아급성기에 나타나는 손발의 낙설은 본 연구의 목적상 진단 기준에서 제외하였다. 질병의 급성기에 관상동맥의 병변이 뒷받침되지 않는 상황에서 고전적 진단 기준을 만족하지 못하는 경우를 가와사키병이라고 객관적으로 설명할 수 없기 때문에 대신 본 연구에서는 위양성의 위험성을 줄이기 위해 전례에서 아급성기 때 손과 발끝의 낙설을 확인하였다.

비정형 가와사키병의 발생 빈도는 각 연구자마다 진단 기준이 다르므로 정확히 알 수는 없지만 Fukushima와 Ueda¹¹⁾는 10%, Rowley 등¹²⁾은 18.5%, Joffe 등⁴⁾은 20%로 보고하고 있으며, 본 연구에서는 16.8%였다.

비정형 가와사키병의 발병 연령은 1세 미만의 영아에서 발병 빈도가 높은 것으로 알려져 있다^{3, 4)}. Levy 등³⁾의 보고에 의하면 17명의 비정형 가와사키병 환자 중 11명이 1세 이하였고, Joffe 등⁴⁾은 9명의 비정형 가와사키병 환자 중 5명(56%)이 1세 이하로, Rowley 등¹²⁾은 관상동맥 병변이 있는 비정형 가와사키병 환자 5명 중 4명이 1세 이하로 보고하였다. 본 연구에서는 비정형 가와사키병 환자 중 1세 미만은 25%였다.

비정형 가와사키병의 주요 임상 증상은 Fukushima 등¹⁵⁾의 보고에 의하면 구강 점막의 변화를 제외한 나머지 증상의 발현 빈도가 전형적 가와사키병에 비해 유의하게 낮았으며, 그 중에서도 경부 림프절 종대와 부정형 발진의 발생 빈도가 가장 낮았다. 본 연구의 결과도 이와 비슷한 양상을 보여 구강 점막 변화를 제외한 나머지 증상의 빈도는 전형적 가와사키병에 비해 낮았으며 경부 림프절 종대와 사지 변화의 발생 빈도가 가장 낮았다. 본 연구의 결과는 또한 각 증상의 발생 빈도에는 차이가 있지만 다른 증상에 비해 경부 림프절 종대와 사지 변화의 빈도가 상대적으로 낮은 Witt 등²⁾의 보고와도 일치하고 있다. 심초음파상 또는 부검상 관상동맥 병변이 증명된 환자를 대상으로 한 Levy 등³⁾의 보고에 의하면 주요 증상의 발현 빈도는 구강 점막의 변화를 포함하여 주요 증상

모두 23.5-58.8%의 빈도를 보여 Fukushima 등¹⁵⁾과 본 연구와의 차이를 보였는데 이는 비정형 가와사키병의 진단 기준 차이에 기인된 것으로 생각된다.

가와사키병의 검사 소견은 빈혈, 백혈구 증가증, 혈소판 증가증, ESR 증가, CRP 증가, 저알부민혈증, 간효소치의 증가 등이 있다^{10, 16)}. 비정형 가와사키병의 검사 소견은 여러 연구자들의 보고와 마찬가지로^{2, 17)} 본 연구에서도 전형군과 비교해 유의한 차이가 없었고, 적혈구 용적 <35%, ESR >30 mm/hr, CRP >3.1 mg/dL는 65% 이상의 환자에서 보였다.

관상동맥 병변은 전형적 가와사키병에 비해 비정형 가와사키병에서 더 많이 발생하는 것으로 보고되고 있다^{3, 4)}. 이러한 이유로는 비정형 가와사키병의 진단 및 치료의 지연으로 기인된 것이거나 또는 1세 이하의 영아에서 관상동맥 병변의 발생률이 높고 비정형 가와사키병이 1세 이하의 환자에서 많이 발생하는 것으로도 생각할 수 있다. 본 연구에서 관상동맥 병변의 발생률은 비정형 가와사키병에서 25.0%였고 전형적 가와사키병에서 14.4%로 비정형 가와사키병에서 더 많이 발생하는 경향을 보였다. Witt 등²⁾은 비정형군과 전형군에서의 관상동맥 발생률을 각각 20%와 7%로 보고하였다. 그러나 Fukushima 등¹⁵⁾은 비정형 가와사키병에서 IVIG를 사용하지 않았음에도 불구하고 단지 1%에서만 관상동맥의 일시적 확장이 관찰된다고 보고하였고 유 등¹⁸⁾은 오히려 비정형 가와사키병에서 전형군보다 관상동맥 병변이 더 적게 나타났다고 하였다(9.1% 대 19.4%). 그러나 유 등¹⁸⁾의 보고에서는 비정형 가와사키병의 비율이 총 환자 82명 중 33명으로 40.2% 차지한 것으로 보아 가와사키병이 아닌 유사 질환이 비정형 가와사키병에 많이 포함되었을 가능성이 높으며, 따라서 비정형 가와사키병에서 관상동맥 병변의 발생률이 오히려 전형군보다 적은 것으로 잘못 분석된 것으로 생각된다.

본 연구에서 관상동맥 병변이 발생한 총 27명을 분석해 볼 때 관상동맥이 정상인 군(140명)에 비해 1세 이하의 영아가 차지하는 비율이 높고, 총 발열 기간이 길었으며, IVIG에 잘 반응하지 않는 예가 많은 것 등은 다른 연구 결과들과 일치하는 소견이다^{2, 4, 19)}. 또한 관상동맥 병변이 있는 이들 환자 27명 중에서 가와사키병의 고전적 진단 기준에 맞지 않는 비정형 가와사키병이 7명(25.9%)이 된다는 사실로 미루어 볼 때 조기 진단의 중요성은 매우 중요하다고 하겠다. 따라서

본 연구에서는 비정형 가와사키병의 조기 진단을 위한 기준을 마련하고자 하였다.

비정형 가와사키병의 임상 증상 중 발현 빈도가 제일 높은 구강 점막의 변화를 주기준(major criterion)으로 하고 안구 결막 충혈 및 부정형 발진을 임상적 부기준(clinical minor criteria), 적혈구 용적 <35%, ESR >30 mm/hr 또는 CRP >3.1 mg/dL를 검사상 부기준(laboratory minor criteria)으로 할 때 첫째, 발열과 주기준 그리고 2개 이상의 부기준이 있을 때, 또는 둘째, 발열과 4개의 부기준이 있을 때를 비정형 가와사키병의 진단 기준으로 정할 때 본 연구에서 저자들이 비정형 가와사키병이라고 판단한 28명 중 25명이 이 기준에 들어가 민감도는 89.3%였다(Table 5).

앞으로 고전적 진단 기준에 맞지 않는 비정형 가와사키병의 발생 빈도가 점점 더 증가할 가능성이 있으며, 이로 인해 야기되는 관상동맥 합병증의 예방을 위해서도 비정형 가와사키병의 조기 진단을 위한 기준이 새롭게 정립되어야 할 것이다.

요 약

목적 : 최근에 고전적인 진단 기준을 만족하지 않는 비정형 가와사키병에 대한 보고가 증가하고 있어 이의 조기 진단 및 치료를 위한 진단 기준을 마련하고자 하였다.

방법 : 1998년 1월부터 2000년 6월까지 가와사키병으로 진단 받은 환자 총 167명을 대상으로 비정형 가와사키병의 임상적 특징을 전형적 가와사키병과 비교 분석하였다.

결과 :

1) 총 환자 167명 중 비정형 가와사키병은 28명(16.8%)이었고, 1세 미만 환자의 비율은 25.0%로 전형적 가와사키병에서의 16.5% 보다 높은 경향을 보였다($P=NS$).

2) 전형군과 비정형군 간에 임상 증상의 발생 빈도를 비교하면 구강 점막 변화를 제외하고 안구 결막의 충혈, 부정형 발진, 사지 말단의 변화, 경부 림프절 종대는 비정형군에서 유의하게 낮았다. 비정형군의 임상 증상 중에서 구강 점막 변화가 제일 흔하며(96.4%), 다음으로 안구 결막 충혈(57.1%), 부정형 발진(46.4%)의 순이었다. 급성기의 검사 소견은 대부분 두 군 간에 차이가 없었으며, 적혈구 용적 <35%, ESR >30

mm/hr, CRP >3.1 mg/dL의 빈도는 두 군에서 모두 높았다.

3) 관상동맥 병변은 비정형군에서는 28명 중 7명(25.0%), 전형군에서는 139명 중 20명(14.4%)에서 발생하여 비정형군에서 빈도가 더 높은 경향을 보였다($P=NS$).

4) 관상동맥 병변이 있는 환자 총 27명 중에서 7명(25.9%)이 비정형 가와사키병 환자였다.

5) 구강 점막 변화를 주기준, 안구 결막 충혈, 부정형 발진 및 적혈구 용적 <35%, ESR >30 mm/hr 또는 CRP >3.1 mg/dL을 부기준으로 할 때 발열과 주기준 그리고 2개 이상의 부기준이 있을 때, 또는 발열과 4개의 부기준이 있을 때를 비정형 가와사키병의 진단 기준으로 정할 때 민감도는 89.3%였다.

결론 : 비정형 가와사키병의 조기 진단을 위해 본 연구에서 제안한 진단 기준이 도움이 되리라고 생각된다.

참 고 문 헌

- 1) Newburger JW, Burns JC. Kawasaki syndrome. *Cardiol Clin* 1989;7:453-65.
- 2) Witt MT, Minich LL, Bohnsack JF, Young PC. Kawasaki disease: more patients are being diagnosed who do not meet American Heart Association criteria. *Pediatrics* 1999;104:E10.
- 3) Levy M, Koren G. Atypical Kawasaki disease: analysis of clinical presentation and diagnostic clues. *Pediatr Infect Dis J* 1990;9:122-6.
- 4) Joffe A, Kabani A, Jadavji T. Atypical and complicated Kawasaki disease in infants: do we need criteria? *West J Med* 1995;162:322-7.
- 5) Nakamura Y, Yanagawa H, Kato H, Kawasaki T. Mortality rates for patients with a history of Kawasaki disease in Japan. *J Pediatr* 1996;128:75-81.
- 6) Dajani AS, Taubert KA, Takahashi M, Bierman FZ, Freed MD, Ferrieri P, et al. Guidelines for long-term management of patients with Kawasaki disease: report from the committee on rheumatic fever, endocarditis, and Kawasaki disease, council on cardiovascular disease in the young, American Heart Association. *Circulation* 1994;89:916-22.
- 7) Newburger JW, Takahashi M, Burns JC, Beiser AS, Chung KJ, Duffy E, et al. The treatment of Kawasaki syndrome with intravenous gamma-globulin. *N Engl J Med* 1986;315:341-7.

- 8) Dajani AS, Taubert KA, Gerber MA, Shulman ST, Ferrieri P, Freed M, et al. Diagnosis and therapy of Kawasaki disease in children. *Circulation* 1993;87:1776-80.
 - 9) Zorzi AD, Colan SD, Gauvreau K, Baker AL, Sundel RP, Newburger JW. Coronary artery dimensions may be misclassified as normal in Kawasaki disease. *J Pediatr* 1998;133:254-8.
 - 10) Rowley AH, Shulman ST. Kawasaki disease. *Pediatr Clin North Am* 1999;46:313-25.
 - 11) Fukushige J, Ueda Y. Incidence and clinical features of incomplete Kawasaki disease. *Proceedings of the third international Kawasaki disease symposium: 1988. Tokyo(Japan):Kawasaki Foundation, 1988:287-9.*
 - 12) Rowley AH, Gonzalez-Crussl F, Gidding SS. Incomplete Kawasaki disease with coronary artery involvement. *J Pediatr* 1987;110:409-13.
 - 13) Boven K, De Graeff-Meeder ER, Spliet W, Kuis W. Atypical Kawasaki disease : an often missed diagnosis. *Eur J Pediatr* 1992;151:577-80.
 - 14) The Japan Kawasaki Disease Research Committee. *Diagnostic Guidelines of Kawasaki Disease.* In : Sonobe J, Kawasaki T, editors. *Kawasaki disease.* 4th ed. New York :Liss, 1984:367-78.
 - 15) Fukushige J, Takahashi N, Ueda Y, Ueda K. Incidence and clinical features of incomplete Kawasaki disease. *Acta Paediatr* 1994;83:1057-60.
 - 16) Leung DY, Meissner HC. The many faces of Kawasaki syndrome. *Hosp Pract* 2000;15:77-94.
 - 17) Stapp J, Marshall GS. Fulfillment of diagnostic criteria in Kawasaki disease. *South Med J* 2000; 93:44-7.
 - 18) 유영이, 김동준, 염명걸, 김남수, 이하백. 전형적 가와사키병과 비정형 가와사키병의 임상적 비교 고찰. *소아과* 1998;41:237-46.
 - 19) Rosenfeld EA, Corydon KE, Shulman ST. Kawasaki disease in infants less than one year of age. *J Pediatr* 1995;126:524-9.
-