

## 비정형 가와사끼병의 조기발견 - 외래에서 점검할 사항을 중심으로 -

가톨릭대학교 의과대학 소아과학교실

한 지 환

### Early Detection of Atypical Kawasaki Disease

Ji Whan Han, M.D.

Department of Pediatrics, College of Medicine, The Catholic University of Korea, Seoul, Korea

#### 서 론

가와사끼병(Kawasaki disease, KD)은 1967년 가와사끼가 50례를 모아 Japanese Journal of Allergy<sup>1)</sup>에 처음 발표하였고 1975년에는 공동 연구자와 함께 Pediatrics<sup>2)</sup>에 기고하여 전 세계적으로 알게 되었다. 또한 류마티스열의 발병이 거의 없는 지금 가장 중요한 소아기 후천성 심장 질환으로 부각하고 있다. 이 병은 아직 정확한 병인을 모르지만 조기 진단과 조기 치료만이 심장후유증 즉, 관상동맥합병증을 예방하거나 경미하게 생길 수 있다. 그러나 문제는 급성기에 이 병을 진단하는 특별한 검사 방법이 없고 단지 겉으로 나타나는 임상 소견으로만 진단이 가능하다는 데 있다. 따라서 전체 KD 환자의 약 10-20%에서는 임상 소견이 고전적인 진단 기준에 미흡하여 치료가 늦어져서 심장 합병증이 나타날 수 있는데 이런 경우를 통상 비정형<sup>3)</sup> 가와사끼병(atypical Kawasaki disease, AKD)이라고 한다.

저자는 최근까지 국내외 잡지에 발표된 다양한 AKD에 관한 여러 논문을 분석하고 정리하였으며 외래를 위주로 진료하는 개인 클리닉에서 특히 1세 미만의 발열을 동반한 환아를 진찰할 경우 AKD에 대한 의심을 갖고 관찰하는 것이 적절한 시기(또는 조기)에 치료하여 심장합병증의 발생을 줄이는 데 도움이 될 것으로 확신한다.

#### 전형적 KD

Japanese Kawasaki Disease Research Committee와 American Heart Association Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease에서 제시한 진단 기준<sup>4)</sup>은 다음과 같다.

접수 : 2003년 10월 13일, 승인 : 2003년 10월 17일  
책임저자 : 한지환, 가톨릭대학교 강남성모병원 소아과  
Tel : 02)590-2705 Fax : 02)537-4544  
E-mail : han59@nuri.net

#### 1. Principal clinical findings\*

Fever persisting at least 5 days<sup>†</sup> and the presence of at least 4 of the following 5 principal features :

- 1) Changes in extremities :
  - ① Acute : erythema and edema of hands and feet
  - ② Convalescent : membranous desquamation of fingertips
- 2) Polymorphous exanthema
- 3) Bilateral, painless bulbar conjunctival injection without exudate
- 4) Changes in lips and oral cavity : erythema and cracking of lips, strawberry tongue, diffuse injection of oral and pharyngeal mucosae
- 5) Cervical lymphadenopathy( $\geq 1.5$  cm in diameter), usually unilateral

\*발열과 4가지 미만의 중요한 임상 증상을 보이지만 이면상(2-dimensional) 심초음파검사 또는 심혈관조영검사에서 관상동맥질환이 발견되면 KD에 이환되었다고 진단할 수 있다. 다른 진단은 반드시 배제되어야 한다.

<sup>†</sup>KD를 진료한 경험이 많은 전문가들은 발열기간이 5일 이전에도 고전적인 임상 양상이 있으면 진단할 수 있다고 믿고 있다.

#### 2. Other significant clinical and laboratory findings

- 1) Cardiovascular :
  - ① Auscultation : gallop rhythm or distant heart sounds
  - ② ECG changes : arrhythmias, abnormal Q waves, prolonged PR and/or QT intervals, occasionally low voltage, or ST-T-wave changes
  - ③ Chest X-ray : Cardiomegaly
  - ④ Echocardiographic changes : pericardial effusion, coronary aneurysms, or decreased contractility, mitral and/or aortic valvular insufficiency
  - ⑤ Rarely : aneurysms of peripheral arteries(eg. axillary),

angina pectoris, or myocardial infarction

2) Gastrointestinal : diarrhea, vomiting, abdominal pain, hydrops of gallbladder, paralytic ileus, mild jaundice, and mild increase of serum transaminase levels

3) Blood : increased erythrocyte sedimentation rate, leukocytosis with left shift, positive C-reactive protein, hypoalbuminemia, and mild anemia in acute phase of illness (thrombocytosis in subacute phase)

4) Urine : sterile pyuria of urethral origin and occasional proteinuria

5) Skin : perineal rash and desquamation in subacute phase and transverse furrows of fingernails(Beau's lines) during convalescence

6) Respiratory : cough, rhinorrhea, and pulmonary infiltrate

7) Joint : arthralgia and arthritis

8) Neurological : mononuclear pleocytosis in cerebrospinal fluid, striking irritability, and rarely, facial palsy

1987년에 Sonobe와 가와사키<sup>3)</sup>가 발표한 KD의 진단기준의 시대적 변화는 심초음파기술의 발달에 따른 관상동맥병변(coronary artery lesion, CAL)의 정확한 관찰로 관상동맥의 침범유무가 진단기준의 중요한 요소가 된 것을 알 수 있다(Table 1).

**AKD**

최근 KD 환자 특히 AKD 환자의 발생이 매년 꾸준히 증가하고 있다. 그 이유는 다음 몇 가지로 추정할 수 있다. 첫째, 출산율의 저하로 인한 소아인구의 감소에 따른 상대적인 환자의 수적인 증가 둘째, 의료진의 AKD에 대한 관심의 증가로 인하여 과거에는 모르고 지나쳤던 환자를 진단하게 됨 셋째, 과거에 비하여 적은 자녀수와 용이한 정보공유에 따른 질병에 대한 부모들의 관심확대 등이다.

정형이 아닌 KD는 AKD와 불완전한(incomplete) KD로 구

**Table 1.** Definition of Kawasaki Disease(Changes of Diagnostic Guideline)

Diagnostic guideline	Year	Definition
① First	1970	① plus 3 or 4 of symptom ②-⑤
② First revised	1972	same as above
③ Second revised	1974	5 or 6 of symptom ①-⑥
④ Third revised	1978	same as above
⑤ Fourth revised	1984	③ same as above ④ 4 of symptom ①-⑥ plus coronary involvement

Symptoms ① fever  $\geq 5$  days ② conjunctival congestion ③ changes of lips and oral cavity ④ rash ⑤ changes of extremities ⑥ cervical lymphadenopathy

분할 수 있다(Table 2<sup>5)</sup>). 불완전 KD는 AKD의 한 부류인데 진단기준은 같고 치료가 적절한 시기에 되거나 또는 심하게 양지 않아서 관상동맥질환이 발생하지 않은 경우를 말한다.

AKD의 성별분포와 검사조건(백혈구증가증, ESR 증가, CRP 증가, 빈혈, 혈소판증가증 등)은 전형적 KD와 유의한 차이를 보이지 않으므로 특별히 언급하지 않지만 AKD의 발생빈도와 주요 임상증상 및 CAL의 발생률은 자세히 알아보기로 한다.

AKD의 발생빈도는 연구자마다 진단기준이 다르기 때문에 정확히 알려져 있지 않다. 그러나 국내외의 여러 보고에 의하면 Fukushige 등<sup>6)</sup>은 10%, Rowley 등<sup>7)</sup>은 18.5%, Joffe 등<sup>8)</sup>은 20%, 유 등<sup>9)</sup>은 41.6%, 김 등<sup>10)</sup>은 40.2%, 최 등<sup>11)</sup>은 25%, 허 등<sup>12)</sup>은 16.8%를 보였다. 전형적인 KD와 비교하면 영아에서 호발하는데 1세 미만 KD 환자 중 AKD의 발생빈도는 Levy 등<sup>13)</sup>은 64.7%, Joffe 등<sup>8)</sup>은 56%, Rowley 등<sup>7)</sup>은 80%, Han 등<sup>5)</sup>은 31%, 유 등<sup>9)</sup>은 26.7%, 김 등<sup>10)</sup>은 18.2%, 최 등<sup>11)</sup>과 허 등<sup>12)</sup>은 25%를 나타내었다. 이와 같이 보고자마다 빈도의 차이가 심한 것은 연구대상 모집단의 크기가 다르거나 KD와 유사한 다른 질환을 AKD로 진단했기 때문으로 해석되지만 공통적인 중요한 점은 생후 1년 내에 발병하는 비율이 높기 때문에 발열을 동반한 영아를 진찰할 경우 주의 깊은 관찰이 꼭 필요하다는 것이다.

AKD의 주요 임상증상을 살펴보면 고전적 진단기준 중에서 Sonobe와 가와사키<sup>4)</sup>, Fukushige 등<sup>6)</sup>은 경부림프절종대와 부정형 발진의 발생빈도가 가장 낮았고 유 등<sup>9)</sup>, Witt 등<sup>14)</sup>, 김 등<sup>10)</sup>, 허 등<sup>12)</sup>은 림프절종대와 사지변화의 발생빈도가 가장 낮았다고 보고하였다.

AKD의 경우 전형적 KD보다 CAL이 더 많이 발생하는데 그 이유를 보면 첫째, 진단과 치료의 지연 둘째, 호발 연령이 1세 미만인데 이 연령에서는 CAL의 발생률이 다른 연령보다 현저하게 높다는 것이다. Witt 등<sup>14)</sup>은 20%, 유 등<sup>9)</sup>은 9.1%, 김 등<sup>10)</sup>은 20.0%, 최 등<sup>11)</sup>은 50%, 허 등<sup>12)</sup>은 25.0%를 나타냈다.

그러나 아직까지 전형적인 KD처럼 AKD에 대한 국가와 인증을 초월한 진단기준이 없기 때문에 조속한 시일 내에 지침이 만들어져야 하겠다. 허 등<sup>12)</sup>은 AKD의 조기진단을 위한 기준을 마련했는데 다음과 같다.

- ① 임상적 주기준(major criteria) : 구강점막의 변화
- ② 임상적 부기준(minor criteria) : 안구결막충혈, 부정형 발진
- ③ 검사상 부기준(minor criteria) : 적혈구용적 $<35\%$ , ESR $>30$  mm/hr, CRP $>3.1$  mg/dL

**Table 2.** Comparison of Atypical and Incomplete Kawasaki Disease

AKD*	Incomplete KD
Fever	Fever
Principal clinical findings $<4$ CAD <sup>†</sup> (+)	Principal clinical findings $<4$ CAD(-)

\*AKD : atypical Kawasaki disease

†CAD : coronary artery disease

AKD=발열+주기준+부기준(≥2)

AKD=발열+부기준(≥4)

AKD의 필수적인 진단조건은 다음과 같다.

- ① 5일 이상의 발열(항생제에 반응하지 않는 38℃ 이상의 고열)
  - ② 4가지 미만의 고전적인 진단기준
  - ③ 비 특이적 검사실 소견(백혈구증가증, ESR 증가, CRP 증가, 혈소판증가증, 빈혈 등)
  - ④ 심초음파검사에서 발견된 CAL
  - ⑤ 아급성기에 나타나는 손, 발가락의 낙설
- 위의 진단조건을 근거로 다음과 같은 등식을 만들 수 있다.

AKD=고전적 진단기준(3-4)+CAL(and/or 손과 발의 낙설)

AKD=발열+고전적 진단기준(4<)+CAL(and/or 손과 발의 낙설)

임상증상이 뚜렷하지 않지만 심초음파검사에서 CAL이 발견된 경우에 확진이 되므로 통상적인 임상기준의 엄수보다는 발열이 지속되는 동안에 항상 의심하고 주의 깊게 관찰하는 high index of suspicion이 조기 진단과 적절한 치료시기를 결정하는데 더 중요하다고 생각된다.

1981년부터 2003년까지 국외에서 보고한 관상동맥합병증이 생긴 AKD 24례(47례 중 애매한 증례는 제외함)를 정리하여 보

면 다음과 같다(Table 3<sup>15-33</sup>).

환아 1은 발병 4개월 후 복통과 박동성(pulsatile) 복부 종괴로 다시 입원함. 복부 초음파 검사를 시행하여 대동맥 원위부에서 7×7×5 cm의 동맥류를 발견함. 동맥류 수술 후 잘 지내다가 발병 7개월째 심전도에서 전측부(anterolateral) 심근 경색의 소견을 보여 시행한 심초음파검사에서는 좌주관상동맥(left main coronary artery, LM)의 동맥류가 발견됨. 그리고 관상동맥조영술에서는 양측 주관상동맥의 동맥류가 관찰됨.

환아 2는 안과검진에서 전방홍채염(anterior uveitis)을 발견하여 진단에 도움이 된 경우였는데 발병 14일째 심초음파검사에서 양측 관상동맥의 동맥류가 보였고 관상동맥조영술에서는 우주관상동맥(right main coronary artery, RM), 좌전하관상동맥(left anterior descending coronary artery, LAD)과 좌회선관상동맥(left circumflex coronary artery, LCX)의 동맥류가 관찰됨.

환아 3은 전형적인 KD에서 보이지 않는 화농성 분비물을 동반한 양안의 결막염이 특징적으로 관찰되었다. 발병 14일째 심초음파검사에서 좌관상동맥(left coronary artery, LCA)의 불규칙한 확장과 발병 17일째 확실한 동맥류가 확인됨.

환아 4는 구순의 변화에서 특이하게 구각염을 보였는데 입원 치료 중 심실빈맥과 세동(fibrillation)으로 사망함. 부검에서 심

**Table 3.** Incidence of Clinical Features in Atypical Kawasaki Disease : Case Analysis

Pt.	Age (months)	Sex	Fever ≥5 days	Conjunctival changes	Changes of lips and oral cavity	Lymphadenopathy, cervical	Exanthem	Changes of peripheral extremities	Ref.
1	28	F	+	-	+	-	+/-*	-(D-) <sup>†</sup>	15
2	84	M	+	+	+	+	-	-(D-)	16
3	54	M	+	+	+	+	+	+(D+) <sup>‡</sup>	17
4	66	F	+	+	-	+	+	-(D-)	18
5	7	M	+	+	-	-	+	+(D+)	19
6	2.5	F	+	-	-	-	+	+(D-)	20
7	60	F	+	+	+	+	-	+(D+)	21
8	10	M	+	-	-	+	+	+(D+)	22
9	4	F	+	+	-	-	+	+(D+)	23
10	5	M	+	-	-	-	-	-(D-)	24
11	4	M	+	-	-	+	+	-(D-)	24
12	3.5	M	+	-	-	-	-	-(D-)	25
13	4	M	+	-	-	-	-	-(D-)	25
14	4.5	M	+	-	-	-	-	-(D-)	25
15	36	M	+	-	-	+	+	-(D-)	25
16	96	F	+	+	-	+	-	+(D+)	26
17	2	F	+	+	-	-	+	-(D-)	27
18	132	M	+	+	-	+	-	-(D-)	28
19	12	M	+	+	+	-	+	+(D+)	29
20	2	M	-	+	-	-	+	-(D-)	30
21	3	F	+	-	-	-	+	-(D-)	31
22	1.25	M	+	+	-	-	+	+(D+)	32
23	2	M	+	+	+	-	+	-(D-)	32
24	11	M	+	+	-	-	+	-(D-)	33

\*+/- : mild, <sup>†</sup>(D+) : presence of desquamation of fingers and toes, <sup>‡</sup>(D-) : absence of desquamation of fingers and toes  
 Ref : reference

침부에서 심기저부까지 광범위한 심근경색을 관찰함.

환아 5는 발병 16일째 실시한 심초음파검사서 양측 관상동맥의 확장(좌측 직경 2.7 mm, 우측 직경 2.3 mm)과 발병 11개월째 실시한 심초음파검사는 LCA의 직경은 3.5 mm, 우관상동맥(right coronary artery, RCA)의 직경은 3.3 mm를 나타냄.

환아 6은 발병 11일째에 시행한 심초음파검사서 좌관상동맥의 균일한 확장과 우관상동맥 근위부의 동맥류가 관찰함.

환아 7은 입원 치료 중 병상에서 사망함. 입원기간 동안 39℃ 이하로 열이 나고 저나트륨혈증과 함께 사지의 경미한 부종을 나타냈지만 과민과 기면이 호전되고 식욕도 회복되고 정상적으로 활동하기 시작했다. 입원 제 7일째 침대에서 사망한 채로 발견됨. 부검에서는 LM, LAD, RCA에서 동맥류성 확장을 동반한 혈관주위염 및 혈전이 관찰되었다.

환아 8은 발병 10일째 시행한 심초음파검사서 LM의 거대동맥류(직경 8 mm), RCA의 동맥류(직경 7 mm) 및 LCX의 동맥류(직경 4 mm)를 발견함. 1개월 후 추적 심초음파검사에서는 LM의 거대동맥류(직경 13 mm)와 RCA의 동맥류(직경 10 mm)의 내경 증가를 관찰함.

환아 9는 발병 6일째에 무중상의 투시(transillumination)되는 중등도 크기의 교통이 없는 음낭수종이 좌측고환에서 발견됨. 발열이 지속되어 발병 10일째에 시행한 심초음파검사에서는 좌관상동맥의 동맥류가 관찰됨.

환아 10은 발병 17일째에 발열이 지속되어 실시한 심초음파검사서 LM에 작은 낭형(saccular)의 동맥류와 LAD의 크고 긴 소시지모양의 동맥류가 관찰됨.

환아 11은 발열이 지속되다가 발병 18일째에 급사함. 부검에서는 좌관상동맥의 혈전을 동반한 동맥류(직경 5.6 mm)와 대뇌동맥의 다발성 동맥류를 발견함.

환아 12는 발열이 지속되어 발병 14일째에 시행한 심초음파검사서 LM의 동맥류(직경 5-8 mm)와 RCA의 동맥류(직경 4 mm)를 발견함.

환아 13은 발병 18일째에 동성빈맥, 간비대의 소견이 있어 시행한 심초음파검사서 심외막염이 있고 심외막천자에서 75 mL의 맑은 황색의 체액(주로 다형핵호중구)이 추출됨. 발열과 과민이 지속되고 발병 46일째에 치명적인 심정지가 일어남. 부검소견에서는 사행성(tortuous)의 확장된 관상동맥과 혈전 및 현저한 좌심실비대가 관찰됨.

환아 14는 발열과 과민이 지속되어 소아병원으로 전원됨. 발병 7일째에 갑자기 혈압저하와 좌하복부에서 박동하는 커다란 종괴를 발견하여 실시한 심장과 복부초음파검사에서는 각각 양쪽 관상동맥의 동맥류, 좌측신장하부의 박동하는 큰 종괴와 복강내 다량의 체액을 관찰함. 복강경을 시행하여 좌총장골동맥(left common iliac artery)의 과열부위에 커다란 혈종이 있는 것을 관찰하고 제거함.

환아 15는 병원에 도착시 사망하여 실시한 뇌척수액검사서 경미한 세포증가증, 심초음파검사에서는 양측 관상동맥의 거대동

맥류와 혈전으로 완전히 막힌 몇몇 관상동맥의 분지를 발견함.

환아 16은 집에서 갑작스런 흉통을 호소하고 곧 창백해지며 쇼크에 빠짐. 병원으로 옮겼으나 치료에 반응이 없는 심실세동으로 도착 후 바로 사망함. 부검에서 LM과 LCX의 동맥류, LAD의 거대동맥류(직경 10 mm)와 혈전이 발견됨. 생후 8개월에 식욕부진, 기침, 현저한 과민, 경부림프절염, 일과성 발진 및 2주간의 불명열이 있었으나 심장에 대한 검사를 제외했음.

환아 17은 지속적 발열과 경부종창의 악화로 시행한 경부의 전산화단층촬영에서 우측 인두후방의 농양이 의심됨. 확진을 위해 절개배농을 했으나 체액이 없는 뒤엉킨 림프절 소견을 보임. 발병 10일째 실시한 심초음파검사에서는 LAD의 동맥류와 RCA의 미만성 확장을 발견함.

환아 18은 발병 10일째에 실시한 심초음파검사서 정상소견을 보임. 발병 18일째에 좌측 손과 양발의 괴저성 변화가 시작되어 소아병원으로 전원됨. 입원시 창백하고 손발이 차며 말단청색증을 보이고 간비대가 진행됨. 발병 19일째에 시행한 심초음파검사에서는 심외막삼출, LM의 다발성 동맥류와 LAD의 거대동맥류(직경 8 mm 이상)를 관찰함. 발병 20일째에 괴저성 변화를 동반한 말단청색증이 진행되고 발병 21일째의 심초음파검사에서는 LAD 안에서 새로운 혈전과 심실중격벽의 이상 운동을 관찰함. 발병 40일째에 실시한 심초음파검사에서는 LAD 동맥류(직경 13-14 mm), LCX의 동맥류(직경 6 mm), 4개의 RCA의 동맥류를 발견함.

환아 19는 발열과 결막출혈이 지속되어 발병 12일째에 시행한 심초음파검사에서는 LCA의 동맥류(직경 4 mm)와 RCA의 동맥류(직경 6 mm)를 발견함. 발열이 지속되어 발병 16일째에 실시한 심초음파검사에서는 LCA의 동맥류(LM 직경 8-9 mm, LCX 직경 7-8 mm)와 RCA의 동맥류(직경 10-11 mm) 내경이 더욱 확장된 것을 관찰함. 발병 19일째의 심초음파검사에서는 RCA의 동맥류 내경이 14 mm로 증가됨.

환아 20은 발병 8일째에 발열이 지속되고 구순건조, 현저한 복부팽창, 장음감소, 전반적인 압통과 담즙성 구토를 보임. 발병 9일째에 구순열, 복부팽만 악화로 실시한 복부초음파검사서 장폐색과 담낭수종이 관찰됨. 심초음파검사에서는 경미한 LCA 확장(직경 3.2 mm)과 이첨판막 및 삼첨판막 폐쇄부전을 관찰함. 발병 10일째에 구순열과 구순발적, 체간과 사지의 홍역양 발진이 발생하고 발병 13일째에 복부팽만이 호전되어 퇴원함. 발병 20일째에 실시한 심초음파검사서 LCA의 동맥류(직경 4.2 mm)를 관찰함. 이 환아는 보기 드물게 가장폐색(intestinal pseudo-obstruction)이 동반된 경우였음.

환아 21은 발병 14일째에 병원에서 치료 중에 사망함. 부검소견에서는 심외막강내의 혈전, 심장용적의 증가, LAD의 천공된 혈전이 없는 동맥류(직경 10 mm), 좌심실비대가 관찰됨.

환아 22는 발병 14일째에 발열이 지속되고 빈맥(200-210회/분)이 있어 실시한 심초음파검사에서는 심첨비대와 정상적인 관상동맥을 관찰함. 발병 21일째의 심초음파검사서 LM의 확장

을 발견함.

환아 23은 발병 13일째에 발열이 지속되어 실시한 심초음파 검사에서는 LM과 RCA의 이상을 관찰함. 발병 20일째에 실시한 초음파 추적검사에서 LCA의 동맥류가 발견됨.

환아 24는 발병 5일째에 발열이 사라지고 전신증상이 호전되어 퇴원했는데 발병 17일째에 집에서 사망함. 부검소견을 보면 심외막강이 팽만되어 있고 내부에 105 mL의 혈액이 차있었으며 분절성(segmental) 거대동맥류가 LAD의 근위부와 RCA의 근위부부터 원위부까지 분포하고 있었음. 더불어 동맥류 내의 혈전이 LAD의 전벽(full-thickness mural) 과열부위에서 발견되었다.

**요 약**

KD는 아직 발병인자가 밝혀져 있지 않아 특별한 검사방법 없이 임상소견에 의존하여 진단하여야 하고 조기진단만이 CAD을 예방할 수 있는 중요한 후천성 심장질환이다. 그러나 발열과 5가지의 고전적인 진단기준에 부합되지 않고 발열과 4가지 미만의 진단기준 또는 전체 6가지 중 3-4가지 진단기준 만이 관찰되는 AKD는 조기진단이 어려워 전형적인 KD보다 CAL의 발생률이 높다. 특히 1세 미만의 영아에서는 모든 임상소견이 사라진 후 아급성기에 나타나는 손과 발의 낙설을 보고 후향적으로 진단을 하는 경우가 많다. 따라서 AKD에서 관상동맥합병증을 예방하려면 오랜 기간 동안 원인을 찾을 수 없고, 항생제에 반응하지 않는 발열이 있을 때에는 고전적인 진단기준에 얽매이지 말고 항상 high index of suspicion을 적용하여 필요할 때마다 CAL의 유무를 조사하고 가능한 빠른 시기에 치료하여야 할 것이다.

**참 고 문 헌**

- 1) Kawasaki T. Acute febrile mucocutaneous lymph node syndrome with lymphoid involvement with specific desquamation of the fingers and toes in children. *Jpn J Allergy* 1967;16:178-222.
- 2) Kawasaki T, Kosaki F, Okawa S, Shigematsu I, Yanagawa H. A new infantile acute febrile mucocutaneous lymph node syndrome(MLNS) prevailing in Japan. *Pediatrics* 1974;54: 271-6.
- 3) Sonobe T, Kawasaki T. Atypical Kawasaki disease. *Prog Clin Biol Res* 1987;250:367-78.
- 4) AHA. Diagnostic guidelines for Kawasaki disease. Council on Cardiovascular Disease in the Young, Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki disease, American Heart Association. *Circulation* 2001;16:335-6.
- 5) Han RK, Sinclair B, Newman A, Silverman ED, Taylor GW, Walsh P, et al. Recognition and management of Kawasaki disease. *Can Med Asso J* 2000;21:162-6.
- 6) Fukushige J, Nihill MR, McNamara DG. Spectrum of cardiovascular lesion in mucocutaneous lymph node syndrome: Analysis of eight cases. *Am J Cardiol* 1980;45:98-107.

- 7) Rowley AH, Gonzalez-Crussi F, Gidding SS, Duffy E, Shulman ST. Incomplete Kawasaki disease with coronary artery involvement. *J Pediatr* 1987;110:409-13.
- 8) Joffe A, Kabani A, Jadavji T. Atypical and complicated Kawasaki disease in infants-Do we need criteria? *West J Med* 1995;162:322-7.
- 9) 유명미, 김동준, 염명결, 김남수, 이하백. 전형적 가와사키병과 비전형 가와사키병의 임상적 비교 고찰. *소아과* 1998;41:237-46.
- 10) 김진숙, 김영유, 김종완, 이원배, 강진한, 황경태. 비전형 가와사키병의 임상연구 -관상동맥 침범율을 중심으로-. *소아과* 2000; 43:70-7.
- 11) 최윤근, 홍정민, 인수민, 임혜경, 김홍량. 영아기 가와사키병의 임상 양상. *소아과* 2002;45:109-13.
- 12) 허미영, 최수정, 김혜순, 손세경. 비전형 가와사키병의 임상 양상. *소아과* 2002;45:376-82.
- 13) Levy M, Koren G. Atypical Kawasaki disease: analysis of clinical presentation and diagnostic clues. *Pediatr Infect Dis J* 1990;9:122-6.
- 14) 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.
- 15) Canter CE, Bower RJ, Strauss AW. Atypical Kawasaki disease with aortic aneurysm. *Pediatrics* 1981;68:885-8.
- 16) Reller M, DeCristofaro J, Schwartz DC. Coronary aneurysms in a patient with atypical Kawasaki syndrome and a streptococcal infection. *Pediatr Cardiol* 1984;5:205-7.
- 17) Ammerman SD, Rao MS, Shope TC, Ragsdale CG. Diagnostic uncertainty in atypical Kawasaki disease, and a new finding: exudative conjunctivitis. *Pediatr Infect Dis J* 1985; 4:210-1.
- 18) Cloney DL, Teja K, Lohr JA. Fatal case of atypical Kawasaki syndrome. *Pediatr Infect Dis J* 1987;6:297-9.
- 19) Schuh S, Laxer RM, Hilliard RI, Rowe RD. Kawasaki disease with atypical presentation. *Prog Clin Biol Res* 1988;7: 201-3.
- 20) Friedmann AD. An atypical presentation of Kawasaki syndrome in an infant. *Pediatr Dermatol* 1988;5:120-2.
- 21) Avner JR, Shaw KN, Chin AJ. Atypical presentation of Kawasaki disease with early development of giant coronary artery aneurysms. *J Pediatr* 1989;114:605-6.
- 22) Kabani A, Joffe A, Jadavji T. Hydrocele in Kawasaki disease: Importance in early recognition of atypical disease. *Pediatr Infect Dis J* 1990;9:122-6.
- 23) Kinney JB Jr, Albano E, Krober MS, Stevenson JG. Atypical Kawasaki disease: Coronary aneurysms and thrombocytopenia. *South Med J* 1992;85:40-2.
- 24) Huang YC, Huang FY, Lee HC. Atypical Kawasaki disease: Report of two cases. *Acta Paediatr Sin* 1992;33:206-11.
- 25) Boven K, De Graeff-Meeder ER, Spliet W, Kuis W. Atypical Kawasaki disease: an often missed diagnosis. *Eur J Pediatr* 1992;151:577-80.
- 26) Waggoner-Fountain LA, Hayden GF, Hendley JO. Kawasaki syndrome masquerading as bacterial lymphadenitis. *Clin Pediatr* 1995;34:185-9.
- 27) von Planta M, Fasnacht M, Holm C, Fanconi S, Seger RA. Atypical Kawasaki disease with peripheral gangrene and myocardial infarction: therapeutic implications. *Eur J Pe-*

- diatr 1995;154:830-4.
- 28) McMaster P, Cooper S, Isaacs D. Is it Kawasaki disease? J Paediatr Child Health 2000;36:506-8.
  - 29) Fang SB, Lee HC, Huang FY, Chen MR. Intestinal pseudo-obstruction followed by major clinical features of Kawasaki disease: report of one case. Acta Paediatr Taiwan 2001;42:111-4.
  - 30) Maresi E, Passantino R, Midulla R, Ottoveggio G, Orlando E, Becchina G, et al. Sudden infant death caused by a ruptured coronary aneurysm during acute phase of atypical Kawasaki disease. Hum Pathol 2001;32:1407-9.
  - 31) Peduzzi TL, Pitetti RD. Myocardial infarction and atypical Kawasaki disease in a 3-month-old infant. Pediatr Emerg Care 2002;19-18:E16-9.
  - 32) Genizi J, Miron D, Spiegel R, Fink D, Horowitz Y. Kawasaki disease in very young infants: High prevalence of atypical presentation and coronary arteries. Clin Pediatr 2003;42:263-7.
  - 33) Hunsaker DM, Hunsaker JC III, Adams KC, Noonan JA, Ackermann DM. Fatal Kawasaki disease due to coronary aneurysm rupture with massive cardiac tamponade. J Ky Med Assoc 2003;101:233-8.
-