

第 32 回 関東川崎病研究会

会長：土屋恵司(日本赤十字社医療センター小児科)

[特別講演] 座長：土屋恵司(日本赤十字社医療センター小児科)

川崎病の冠動脈障害経過観察に心臓カテーテル検査は必須かどうか？

—MR 冠動脈画像が非侵襲的に示す鮮明かつ豊富な情報のすべて

鈴木淳子(八重洲クリニック)

[一般演題] 座長：土井庄三郎(東京医科歯科大学小児科)

1 急性期両側冠動脈瘤を形成し右冠動脈完全閉塞をきたした不全型川崎病の 1 例

平澤絢香ほか(日本赤十字社医療センター小児科)

2 川崎病症状を呈した免疫調節異常症の 1 男児例：免疫調節異常症との鑑別の検討

紺野 寿ほか(北里大学病院小児科)

3 ワルファリン内服中に大腿部血腫形成を認めた遠隔期川崎病の 1 例

高橋智子ほか(日本大学医学部小児科学系小児科学分野)

4 川崎病に 5 回罹患した 7 歳男児例

南 孝臣ほか(自治医科大学とちぎ子ども医療センター小児科)

2013 年 12 月 7 日 日本赤十字社医療センターにて

第 32 回 関東川崎病研究会

会長：土屋恵司(日本赤十字社医療センター小児科)

[特別講演] 座長：土屋恵司(日本赤十字社医療センター小児科)

川崎病の冠動脈障害経過観察に心臓カテーテル検査は必須かどうか？

—MR 冠動脈画像が非侵襲的に示す鮮明かつ豊富な情報のすべて

鈴木淳子(八重洲クリニック)

[一般演題] 座長：土井庄三郎(東京医科歯科大学小児科)

1 急性期両側冠動脈瘤を形成し右冠動脈完全閉塞をきたした不全型川崎病の 1 例

平澤絢香ほか(日本赤十字社医療センター小児科)

2 川崎病症状を呈した免疫調節異常症の 1 男児例：免疫調節異常症との鑑別の検討

紺野 寿ほか(北里大学病院小児科)

3 ワルファリン内服中に大腿部血腫形成を認めた遠隔期川崎病の 1 例

高橋智子ほか(日本大学医学部小児科学系小児科学分野)

4 川崎病に 5 回罹患した 7 歳男児例

南 孝臣ほか(自治医科大学とちぎ子ども医療センター小児科)

2013 年 12 月 7 日 日本赤十字社医療センターにて

特別講演

川崎病の冠動脈障害経過観察に心臓カテーテル検査は必須かどうか？—MR 冠動脈画像が非侵襲的に示す鮮明かつ豊富な情報のすべて—

鈴木淳子

● はじめに

川崎病の冠動脈障害経過観察に X 線心臓カテーテル検査(CAG)が用いられているが放射線被爆があり, 手技にもリスクを伴う検査である. また施行後に貧血や心筋梗塞発作が起こりやすく, 川崎病という血管炎直後にカ

テーテル挿入した股動脈は血栓性閉塞をきたしやすい. 入院が必要で時間的, 経済的, 精神的負担が大きく経過観察からの脱落例が多い. 一方, MR coronary angiography(MRCA)は手軽に外来で行え, 被爆がなく造影剤も使用せず, 呼吸を止める必要がないため, 乳幼児でも睡眠中の仰臥静止で撮像が可能である¹⁾.

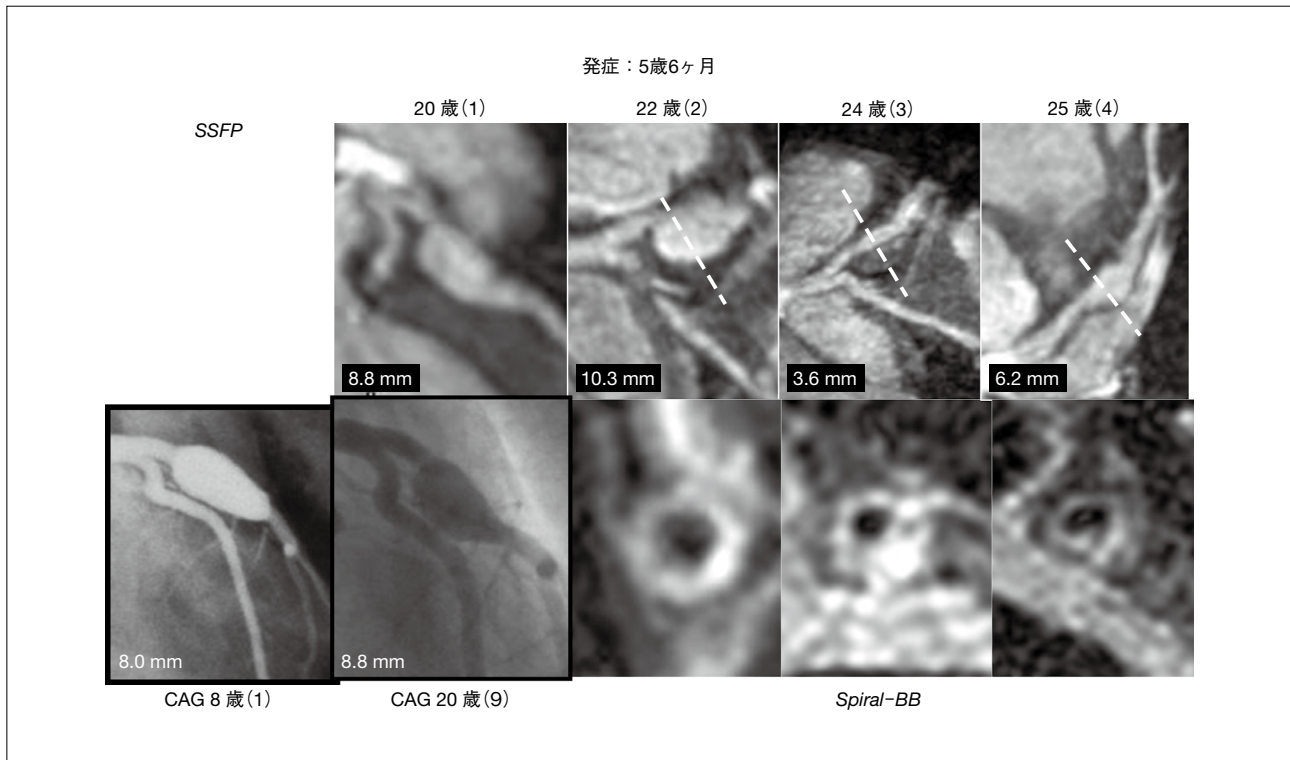


図1 成人後の冠動脈瘤内変化(I)

川崎病発症5歳6ヶ月, 8歳時に初回CAG. 20歳までに9回のCAGが行れた. それまでほぼ変化なく, 20歳以後はMRCAで経過観察されることになった. 2回目22歳のMRCAで左冠動脈瘤が拡大し, 3回目では瘤は縮小し, Spiral BB法で瘤内に血栓を認めた. 4回目には血栓は縮小し, 瘤の内腔はやや拡大化した.

八重洲クリニック

● Key words ; 瘤内血栓の経過, 血管壁肥厚, ブラック-ブラッド法

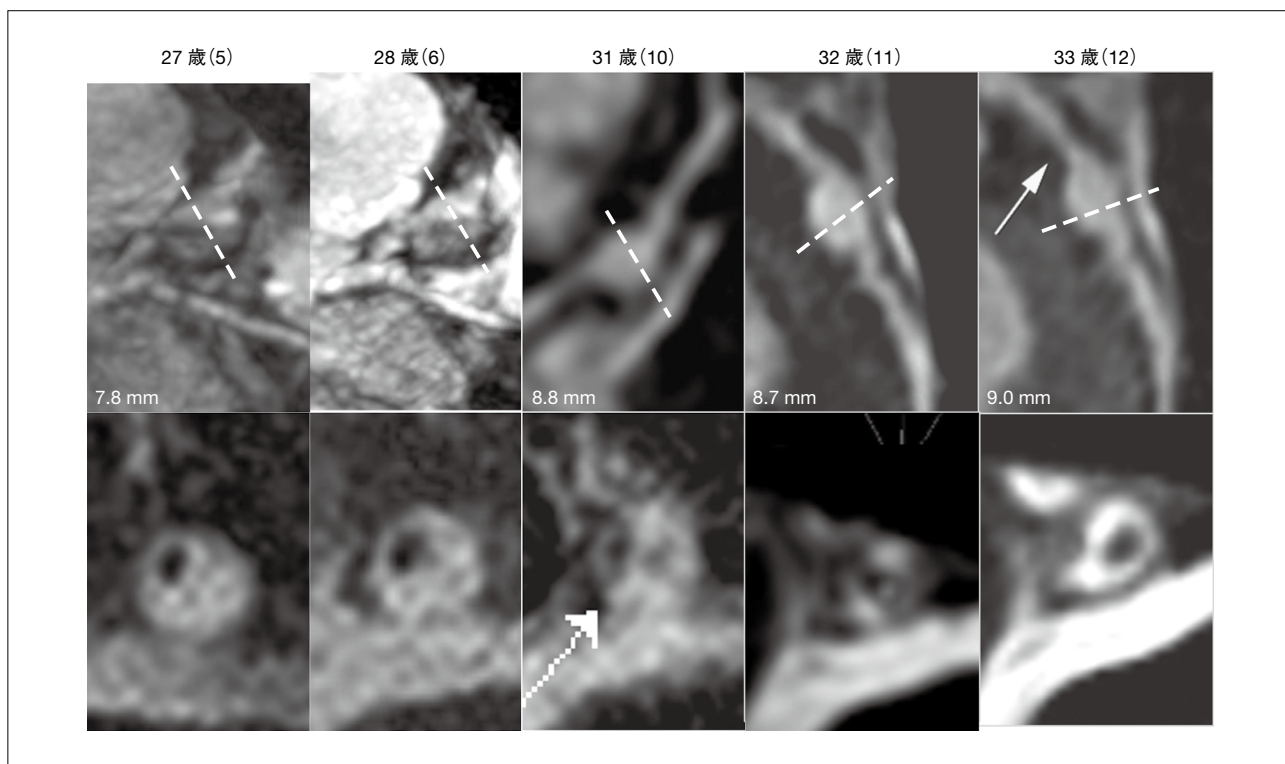


図2 成人後の冠動脈瘤内変化(Ⅱ)

5, 6回目は血栓内に輪状の新生血管を認めた。10回目31歳時、血栓内の腔は2つ認められた。12回目、腔は再び1つとなり高信号の血栓を全周に認め、その外側に肥厚した血管壁を認めた。

● MRCA による経過観察

私どもは1979年より15年間で3,000例以上の川崎病のCAGを行った。1999年以來はMRCAを1,200余例(4カ月齢から41歳)行い、経過観察は現時点で244例、MRCA回数平均 3.4 ± 2.2 回、期間 $4.5 \text{年} \pm 3.1 \text{年}$ である。

経過観察に必要な情報は1)冠動脈瘤の形態変化、血管壁肥厚、瘤内血栓の描出²⁾。2)局所性狭窄²⁾の出現、進行状態。3)閉塞、再疎通血管の描出²⁾。4)側副血行路の描出。5)心筋虚血や心筋梗塞の有無とその範囲^{3,4)}。6)バイパス適応の決定とその術後経過⁴⁾の6項目である。私どもは4)を除く5項目でMRCAが有用であることをすでに報告してきた^{1~4)}。CAGは2, 3, 4)に有用であることは明らかであるが、1)では巨大冠動脈瘤は造影剤が満たされず瘤の辺縁は不明瞭で血栓や、末梢冠動脈の描出が困難となるばかりでなく、造影剤注入中に心停止する危険がある。MRCAのBlack blood法で血管壁のみならず血栓の形態まで描出可能である(図1, 2)⁴⁾。狭窄、閉塞、

再疎通などに至る障害の進展を血栓の経過観察からも観察できる³⁾。MRCAによる長期経過観察で血栓は比較的短期間でさまざまに変化し、また遠隔期にも固定化することなく変化し続けていることが初めて明らかにされた(図1~3)。2)重度の局所性狭窄程度をMRCAで詳細に分別することは不可能であるが、代わりに有意狭窄で生じる心筋虚血や心筋梗塞を造影MRIで検出可能であり、心筋虚血出現例には治療を前提としてCAGを勧めている。3)閉塞瘤はCAGでは描出されないがMRCAでは血栓で閉塞した瘤の形態がそっくり描出される。4)生来の冠動脈から遠く離れて走行する側副血行路はMRCAでは描出が困難である。5, 6)MR心筋造影は近年、最も有用とされている分野であり心筋viabilityの判定でバイパス適応が決定されている。私どもは術前後の経過観察にMRCAとMR心筋造影を併用している⁴⁾。

● 結語

以上より冠動脈障害の経過観察は、血管形成術が必要となる段階まではMRCAがCAGに代わり得ると思わ

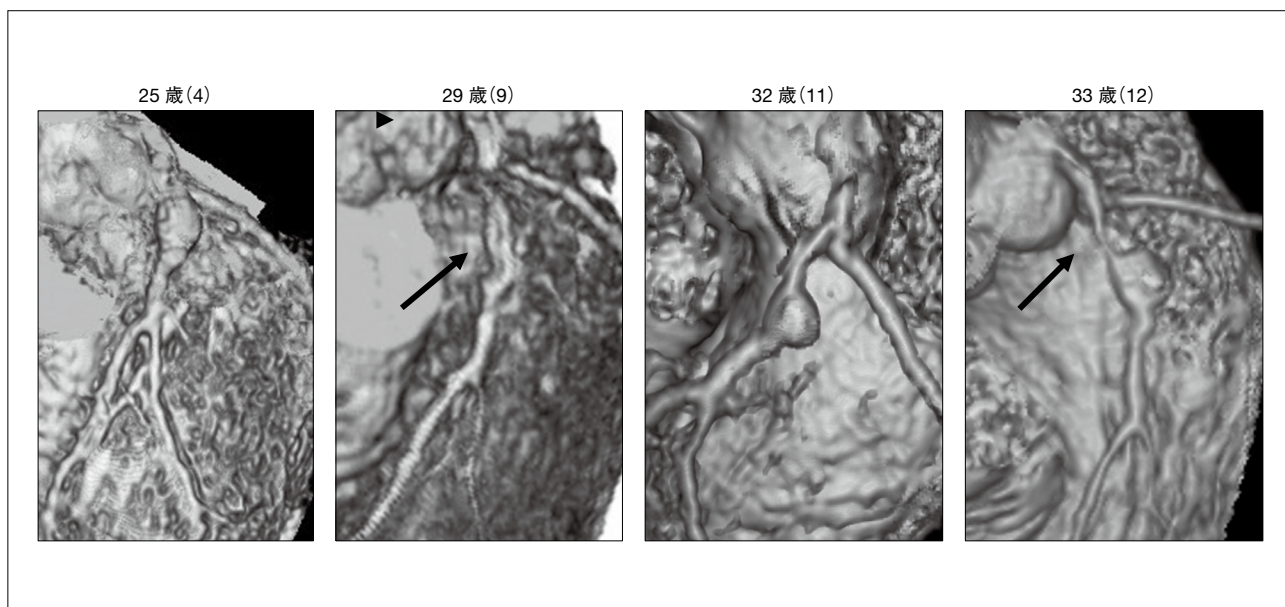


図3 成人後の冠動脈瘤内変化(Ⅲ)

Volume rendering で 29 歳 9 回目は瘤が存在した部位に 2 本のセグメント狭窄(新生血管)が描出された(矢印)。さらに 12 回目、瘤の流入口に局所性狭窄の出現を認めた(矢印)。成人期にも、冠動脈障害は変化し続けていることが示された。

れる。しかし MRCA 検査の普及は遅々として進んでいない。多施設で医師と MR 技師が一致協力して簡単にだれもがより短時間で明瞭な画像の撮像を可能とする日、MRCA が世界中で冠動脈画像のゴールドスタンダードとなると信じている。

文 献

1) Atsushi Takemura, Atsuko Suzuki, Rikako Inaba, et al :

Utility of Coronary MR Angiography in Children with Kawasaki Disease. *AJR* 2007 ; **188** : W534-539
 2) Atsuko Suzuki, Atsushi Takemura, Rikako Inaba, et al : Magnetic resonance coronary angiography to evaluate coronary arterial lesions in patients with Kawasaki disease. *Cardiol Young* 2006 ; **16** : 563-571
 3) 鈴木淳子. 川崎病の冠動脈障害における MRI の役割 *J Cardiol Jpn Ed* 2011 ; **6** : 274-279
 4) 北爪 勉, 鈴木淳子, 武村 濃 ほか: 川崎病後の AC バイパス術後例の MRI による経過観察の有用性について, 日本小児科学会誌 2007 ; **111** : 1282-1288

一般演題-1

急性期両側冠動脈瘤を形成し右冠動脈完全閉塞をきたした不全型川崎病の1例

平澤絢香¹⁾ 有馬慶太郎¹⁾ 押谷知明¹⁾ 土屋恵司¹⁾ 今田義夫¹⁾
麻生誠二郎¹⁾ 辻本信一²⁾

● はじめに

川崎病(KD)急性期治療における免疫グロブリン大量療法(IVIG)によって冠動脈病変の発生率は3~10%程度まで減少した¹⁾。しかしIVIG後に炎症反応のみ遷延する場合の明確な対応は示されていない。今回IVIG後に解熱したが炎症反応高値が遷延、冠動脈拡張が進行し心筋梗塞に至った例を経験したので報告する。

● 症例

5カ月男児。38℃台の発熱あり、第2病日より活気低下し、近医を受診、尿路感染症疑いで前医を紹介受診した。尿路感染は否定的であったが、炎症反応高値であり前医に入院した。入院時、体温38.9度以外に有意な身体所見はなく、血液検査では炎症反応上昇(WBC 13400/ μ L, CRP 10.95 mg/dL)、肝酵素上昇(AST 282 IU/L、

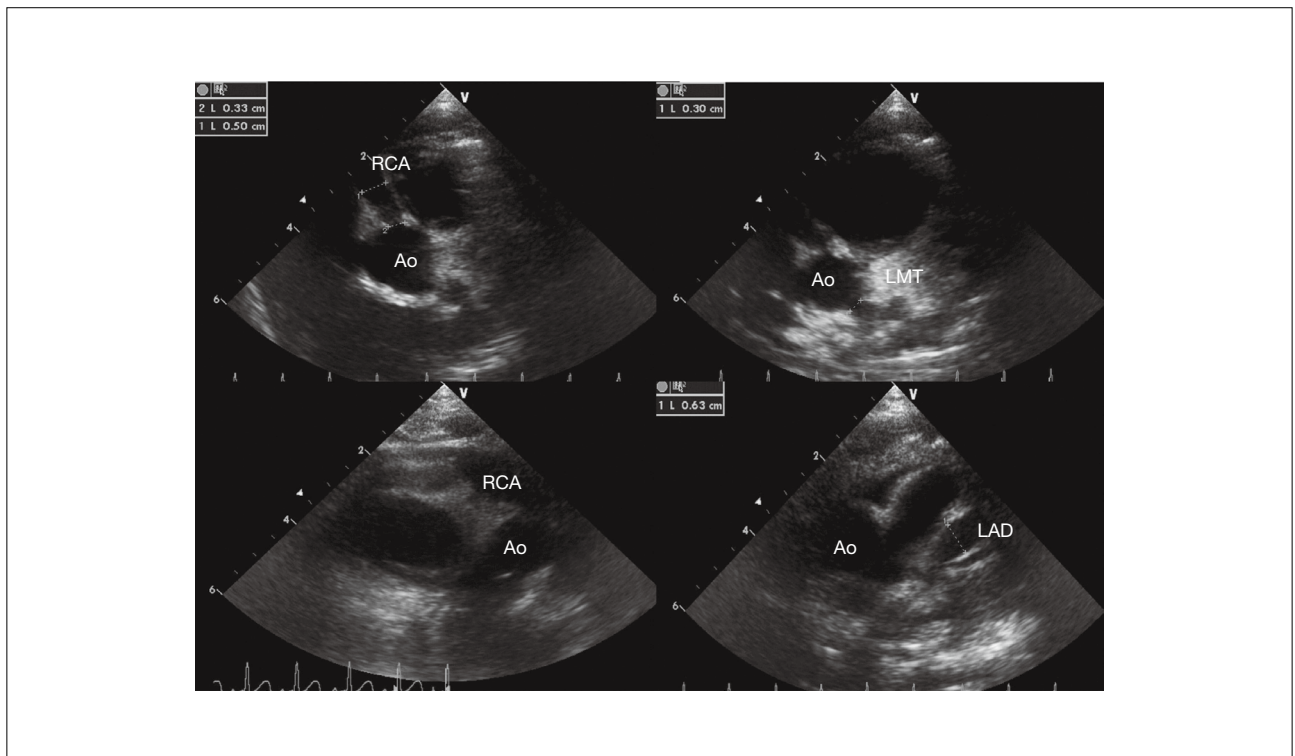


図1 心エコー検査(第25病日)

1) 日本赤十字社医療センター小児科
2) 聖路加国際病院小児科

● Key words ; 川崎病, 冠動脈瘤, 心筋梗塞

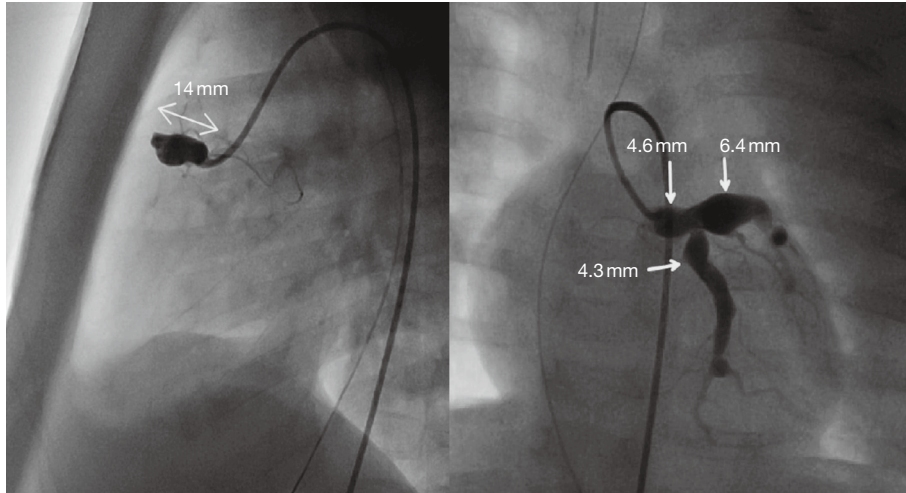


図2 冠動脈造影(第25病日)

ALT 152 IU/L)を認めた。CTX投与で解熱せず、第3病日に皮疹、心エコー検査で冠動脈の輝度上昇があり不全型川崎病と診断した、群馬スコア8点でありIVIG 2 g/kgとアスピリン(ASA)に加えプレドニン(PSL)2 mg/kg/日を開始した。すぐに解熱したが、CRPは陰性化をみなかった(最低値CRP 1.49 mg/dL)。第9病日で再発熱し、CRP 12.22 mg/dLまで上昇、再度IVIG 2 g/kgを施行し第10病日で解熱した。第11病日の心エコー検査では冠動脈の拡大があり、抗血栓療法(シロスタゾール)を開始した。左冠動脈4.0 mmとなったため第18病日に当院へ転院した。転院後、発熱を含めKD症状はなくCRP 2.47 mg/dLであったが、経過観察した。第23病日に発熱したがすぐに自然解熱した。第25病日にCRP 8.56 mg/dLまで上昇し、心エコー検査では右冠動脈9.7 mm、左前下行枝6.3 mmまでの瘤形成を認めた(図1)。検査直後に検査室で呼吸停止しVF、蘇生となった。同日緊急心臓カテーテル検査を施行、右冠動脈完全閉塞を認めた(図2)。右冠動脈にウロキナーゼ(4250 U/kg)を計4回投与し再疎通を確認した。治療後、致死的不整脈はなかった。しかし第27病日の心エコー検査で左冠

動脈瘤内に血栓を認めたため、tPA(450万U/kg)の経静脈投与を行った。血栓に変化はなく、第31病日に心電図でST上昇、血液検査でCKMBの再上昇があり、再度tPAの経静脈的投与を行った。心エコー検査では心機能低下や弁逆流はなく、現在はワーファリン投与調整を行っている(図3)。

● 結語

本症例では初回IVIG後に解熱したがCRPの陰転化はなかった。しかしKD症状がなかったため追加治療を行わなかった。現在までにIVIG後のWBC、好中球、CRPの再上昇が瘤形成のリスクとなることや、IVIG不応例ではWBC、好中球、CRP、NT-proBNP、単核球の高値継続で追加治療が必要となることが報告されている²⁻⁵⁾。本症例ではIVIG後に無症候ながらCRP上昇が遷延し、冠動脈瘤の拡大につながった可能性がある。KDではIVIG後に症状以外にCRPやWBC上昇などの変化が治療反応性、追加治療の判断に重要であると考えられる。無症候ながら血液データの異常が改善しない例ではより頻回の瘤拡大や血栓形成評価が必要であり、実

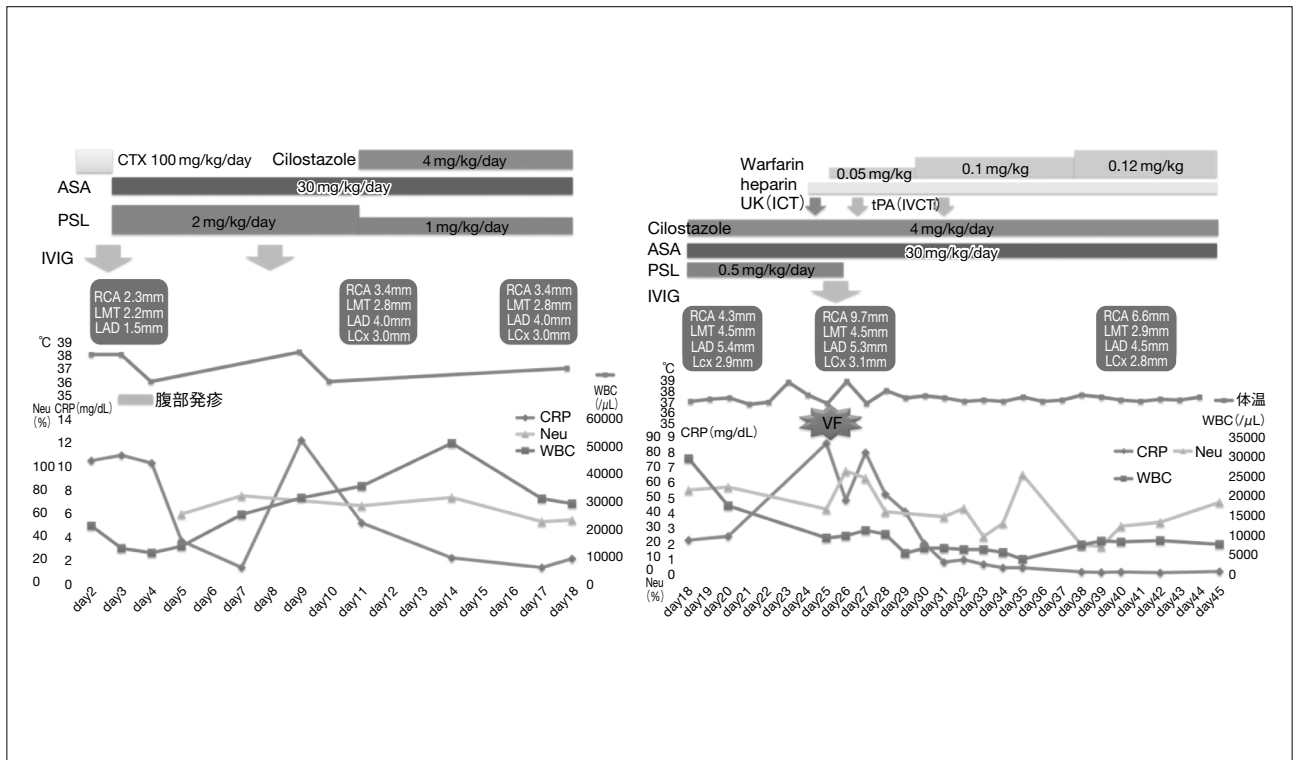


図3 経過表(左：前医 右：当院)

際に追加治療の指標としてどのようなデータを使用するかはさらなる症例の集積が必要である。

文献

- 1) Harada M, Akimoto K, Ogawa S, et al : National Japanese survey of thrombolytic therapy selection for coronary aneurysm : intracoronary thrombolysis or intravenous coronary thrombolysis in patients with Kawasaki disease. *Pediatr Int* 2013 Dec ; **55** (6) : 690-5
- 2) Mori M, Imagawa T, Yasui K, et al : Predictors of coronary artery lesions after intravenous gamma-globulin treatment in Kawasaki disease. *J Pediatr* 2000 Aug ; **137**(2) : 177-80.
- 3) Kim HK, Oh J, Hong YM, et al : Parameters to guide retreatment after initial intravenous immunoglobulin therapy in kawasaki disease. *Korean Circ J* 2011 Jul ; **41** (7) : 379-84.
- 4) Iwashima S, Kimura M, Ishikawa T, et al : Importance of C-reactive protein level in predicting non-response to additional intravenous immunoglobulin treatment in children with Kawasaki disease : a retrospective study. *Clin Drug Investig* 2011 ; **31** (3) : 191-9.
- 5) Kuo HC, Wang CL, Liang CD, et al : Persistent monocytosis after intravenous immunoglobulin therapy correlated with the development of coronary artery lesions in patients with Kawasaki disease. *J Microbiol Immunol Infect* 2007 Oct ; **40** (5) : 395-400.

川崎病症状を呈した免疫調節異常症の1男児例：免疫調節異常症との鑑別の検討

紺野 寿¹⁾ 緒方昌平¹⁾ 江波戸孝輔¹⁾ 扇原義人¹⁾ 野々田豊¹⁾
 安藤 寿¹⁾ 狐崎雅子²⁾ 中村信也²⁾ 坂東由紀³⁾ 石井正浩¹⁾

● はじめに

近年、さまざまな免疫調節異常症の疾患概念が明らかになりつつある。病初期に川崎病(KD)主要5症状を呈し、当初KDと診断された自己免疫性リンパ増殖症候群(autoimmune lymphoproliferative syndrome: ALPS)を疑う症例を経験した。

● 症例

1歳0カ月の男児。既往歴として7カ月時に原因不明の発熱、肝機能障害、高CRP血症で入院歴あり。発熱5日目、眼球結膜充血以外のKD主要5症状が出現し前医にてKDと診断され免疫グロブリン療法(IVIG)を施行された。一旦解熱するも第7病日に再度発熱を認め当院へ転院した(図1)。転院時にも前医と同様のKD主要症状を認めた他に肝脾腫を認めた。第8病日にKDに対し追加IVIGを施行し主要症状の改善を認めたが、第11病日に発熱、全身性紅斑、頸部のみならず腋窩・鼠径部をも含めた全身リンパ節腫脹を認めた。血液検査ではリンパ球優位な白血球数上昇、血小板数低値、低補体血症、sIL-2R高値を認めた。EBウイルスなどの感染症や血球貪食症候群(hemophagocytic syndrome: HPS)、または免疫異常症の可能性を考え、メチルプレドニゾロン(mPSL)パルス療法を施行した。しかしステロイドパルス療法2日目に全身の多形滲出性紅斑様の中毒疹を認めた。mPSLによるコハク酸アレルギーを疑い、プレドニゾロン内服に変更し中毒疹は改善したが、発熱と全身リンパ節腫脹は持続した。ウイルス抗体価やPCR検査、細菌学的検索から各種感染症は否定的であり、経過より

HPSの可能性を考慮し、デキサメタゾン、シクロスポリンの投与を開始し症状は軽快した。その後ステロイド量を漸減し、第52病日で退院、現在外来通院中である。

また、低補体血症やフェリチン値増加が軽度であった点から、HPS以外の免疫異常症を疑い精査を行ったところ、免疫複合体高値、自己抗体陽性(抗ssDNA抗体、抗dsDNA抗体)を認め、CD3⁺TCRαβ⁺CD4⁻CD8⁻細胞(double negative T cell)の増加の特異的所見からALPSを疑った。ALPSとは、細胞死シグナル伝達系の一つであるFas/FasLシグナル伝達系の遺伝子異常によって活性化細胞のアポトーシス障害をきたす疾患である^{1,2)}(図2、下線は本症例で認めた所見)。現在、診断確定のため遺伝子検索中である。

● 考察

HPSは免疫調節異常症の中でも代表的な疾患であり、稀にKDに合併し、致死的な経過を辿るため早期鑑別が重要となる^{3,4)}。そこで当院での過去20年間における血球貪食症候群26症例を検討したところ約30%(8例)に4つ以上の主要症状を認めた(図3)。内3例は当初KDと診断されIVIGを投与されたが全例不応であった。

● 結語

KDは主要症状より診断されるため主観的な判断に委ねられる。特にIVIG不応の場合には経過や主要症状以外の身体所見、検査所見から川崎病診断の手引きによる参考条項と比較することで血管炎以外の病態の可能性を考える必要がある⁵⁾。

1) 北里大学病院小児科

2) 相模原協同病院小児科

3) 北里メディカルセンター病院小児科

● Key words ; 川崎病, 自己免疫性リンパ増殖症候群, 血球貪食症候群, 免疫調節異常症

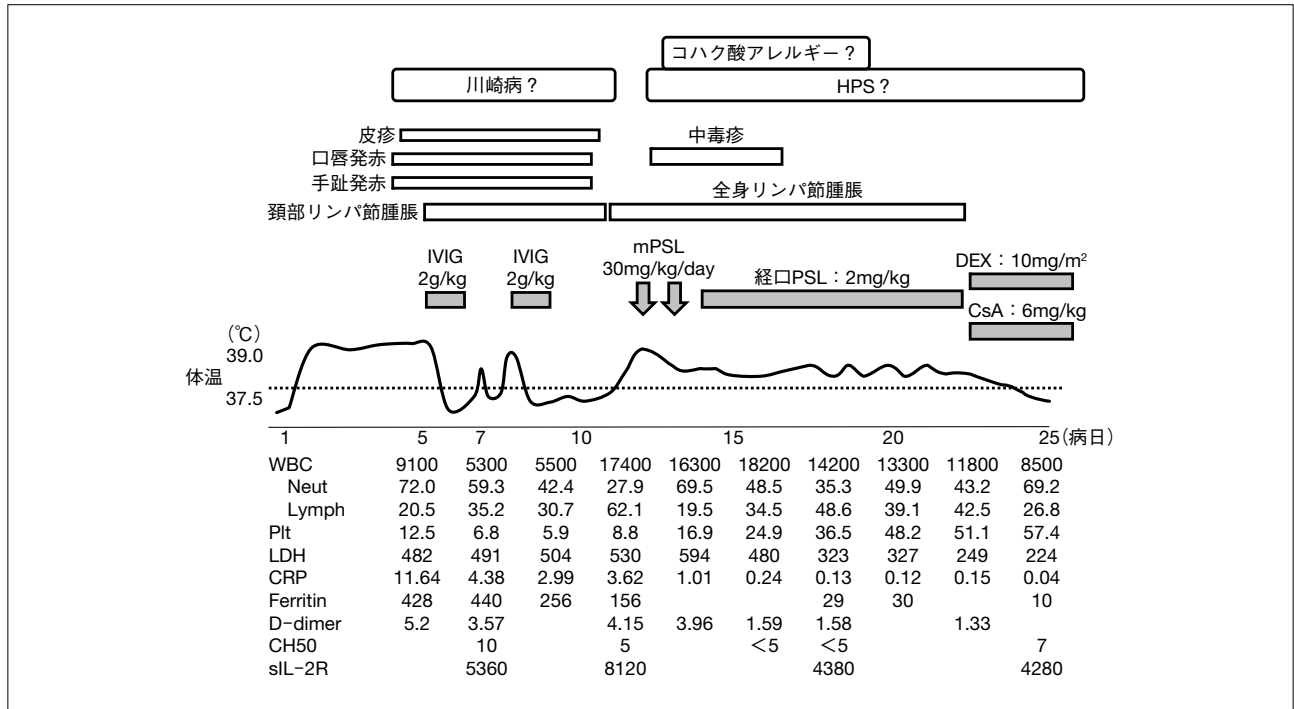


図 1 経過表

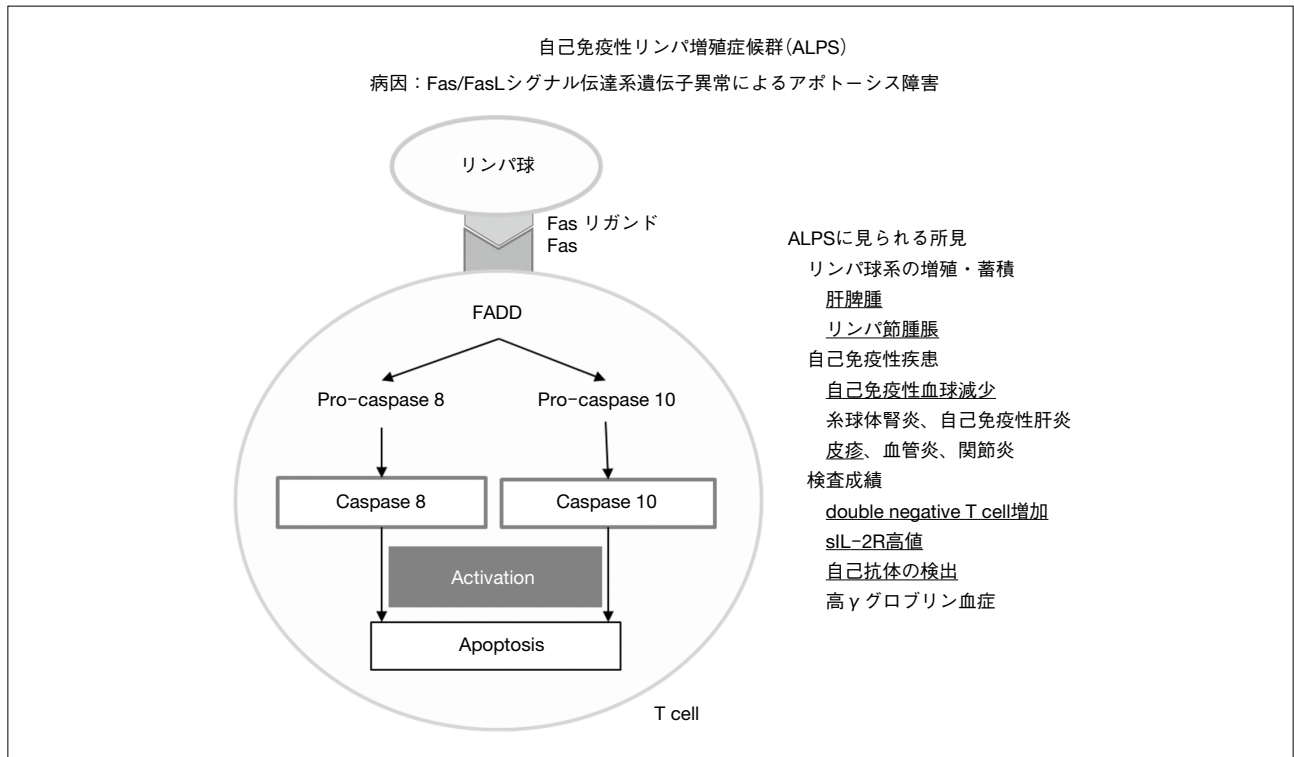


図 2 ALPS

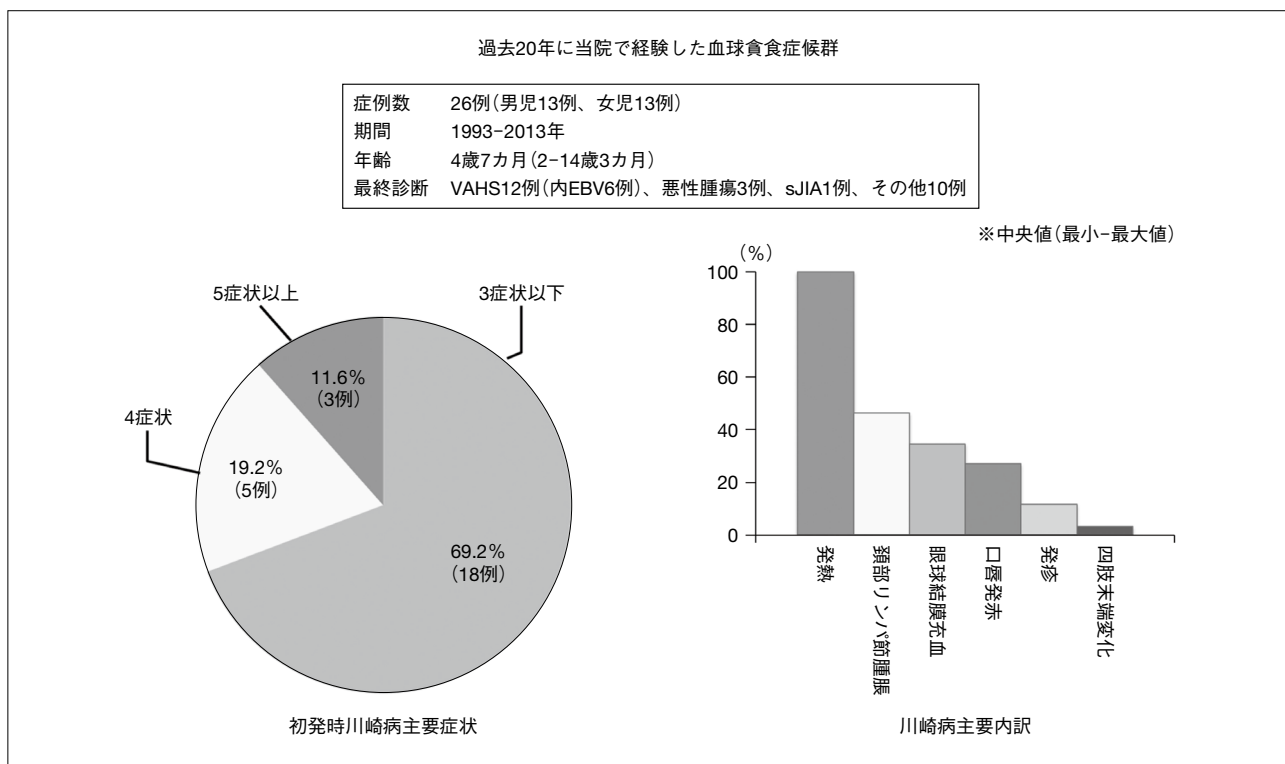


図3 過去20年間に当院で経験した血球貪食症候群と川崎病主要症状との比較

文献

- 1) Teachey DT, Seif AE, Grupp SA : Advances in the management and understanding of autoimmune lymphoproliferative syndrome (ALPS). *Br J Haematol* 2010 ; **148** : 205-216
- 2) 笠原善仁 : 「自己免疫性リンパ増殖症候群」. *小児内科* **40** 増刊号 2008 : 1327-1330
- 3) Latino GA, Manlhiot C, Yeung RS, et al : Macrophage Activation Syndrome in the Acute Phase of Kawasaki disease. *Journal of Pediatric Hematology/Oncology* 2010 ; **32** : 527-531
- 4) Sawhney S, Woo P, Murray KJ : Macrophage activation syndrome : a potentially fatal complication of rheumatic disorder. *Arch Dis Child* 2001 ; **85** : 421-426
- 5) 川崎病(MCLS, 小児急性熱性皮膚粘膜リンパ節症候群) 診断の手引き 改訂5版 : 2002

ワルファリン内服中に大腿部血腫形成を認めた遠隔期川崎病の1例

高橋智子¹⁾ 鮎澤 衛¹⁾ 加藤雅崇¹⁾ 趙 麻未¹⁾ 渡邊拓史¹⁾
 小森暁子¹⁾ 大熊洋美¹⁾ 阿部百合子¹⁾ 市川理恵¹⁾ 住友直方¹⁾
 高橋昌里¹⁾ 神山 浩²⁾

● はじめに

川崎病による巨大冠動脈瘤は、血栓形成を防ぐため、長期の抗凝固療法を行う例が多い¹⁾。今回、抗凝固療法中の成人において、至適コントロールにもかかわらず筋肉内血腫を経験したので報告する。

● 症例：急性期～現在

24歳男性。家族歴に特記事項なし。4カ月時に川崎病の診断で入院した。第6病日に入院し、アスピリン内服と、免疫グロブリンを2回投与したが、第61病日までに両側(最大径：左10mm, 右9mm)の巨大冠動脈瘤を合併した。アスピリン、チクロピジン、ジピリダモールを投与していたが、左前下行枝および回旋枝に血栓形成あり、その都度ウロキナーゼを経静脈投与して血栓縮小後、ワルファリンの内服を開始し第75病日に退院した。5歳時、心筋梗塞を発症し左前下行枝への冠動脈バイパス術を行った。9歳時の心筋血流イメージングで虚血の所見が進行し、回旋枝に対し経皮的冠動脈形成術を施行した。巨大冠動脈瘤を残したバイパス手術後のため、抗凝固薬の内服を続けながら、22歳から当院循環器内科でのフォローアップが開始し、公務員として就職した。

● 症例：今回の経過

歩行時間の多い勤務を続けながら、循環器内科に受診していたが、定期受診の1週間後に右大腿部疼痛を自覚し、3週後に当科外来に相談に来た。疼痛部に腫脹を認め、血液検査で貧血はなく、INRは1.92と抗凝固療法が目標範囲であったが、MRI検査(図1-2)で右大腿骨周

囲に長径約10cmの筋肉内血腫を認めた。安静とし経過観察とした。1カ月後、再診時には疼痛、腫脹ともに改善しており、再検したMRIで血腫はほぼ消失した。

● 考察

川崎病後巨大冠動脈瘤に対する抗凝固療法中の出血性副作用についての報告で^{2,3)}、1例は4歳時発症の径36mmの巨大冠動脈瘤合併例で、抗凝固療法中15歳時に腹痛を認め、貧血あり、CTで卵巣出血と診断された。抗凝固薬の内服を中止し輸血を行い回復した。いずれも排卵日に一致して合併したため、経口避妊薬による排卵調節を行い、抗凝固薬の内服を再開後も再出血していない。

2例目は6歳時発症の径10mmの巨大冠動脈瘤合併例で、抗凝固療法中、19歳時に野球中にバット強振後から腹痛を認め、貧血あり、CTで腹腔内出血と診断された。内服を1回分中止したところ、貧血の進行なく、鉄剤、ビタミン剤内服のみで改善した。

これらは抗凝固を中断したが、本症例は明らかな貧血なく部位的にも重症ではなかったため、抗凝固療法継続下で改善した。今後の勤務内容と抗凝固療法の調整に課題が残る。

● 結語

社会生活を始めた川崎病患者では、健常者と同等の職務を求められるが、ワルファリンの出血性副作用は通常の温和な社会生活でも発生しうる。軽度の愁訴は小児科医に対してのほうが訴えやすいと思われ、注意が必要である。

1) 日本大学医学部小児科学系小児科学分野

2) 日本大学医学部医学教育企画・推進室

● Key words ; 血腫, ワルファリン, MRI

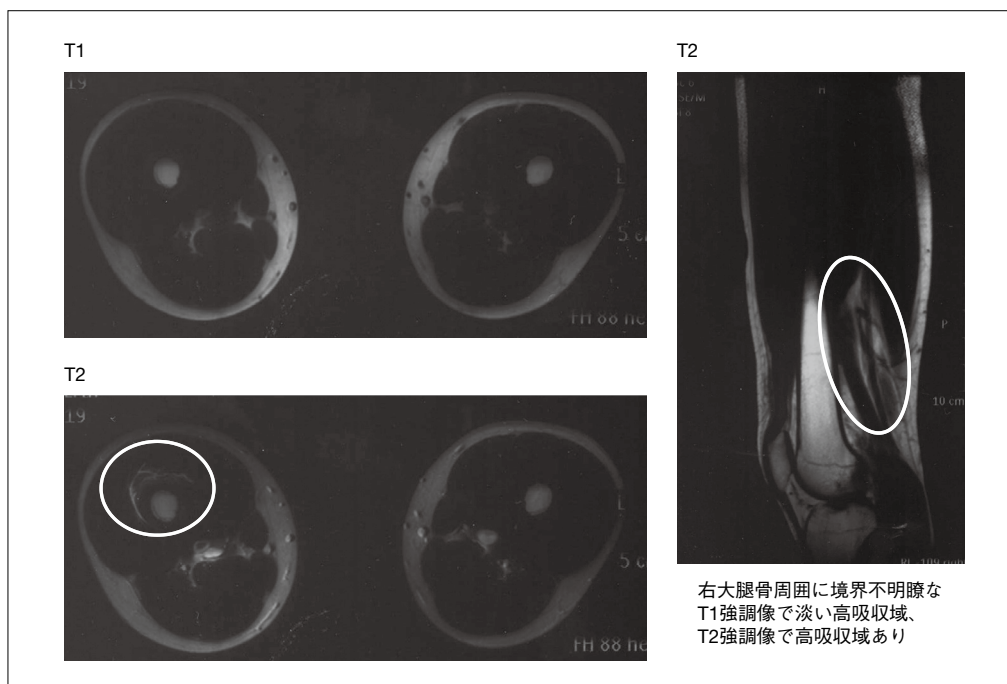


図1 画像検査所見(2012 9/1)

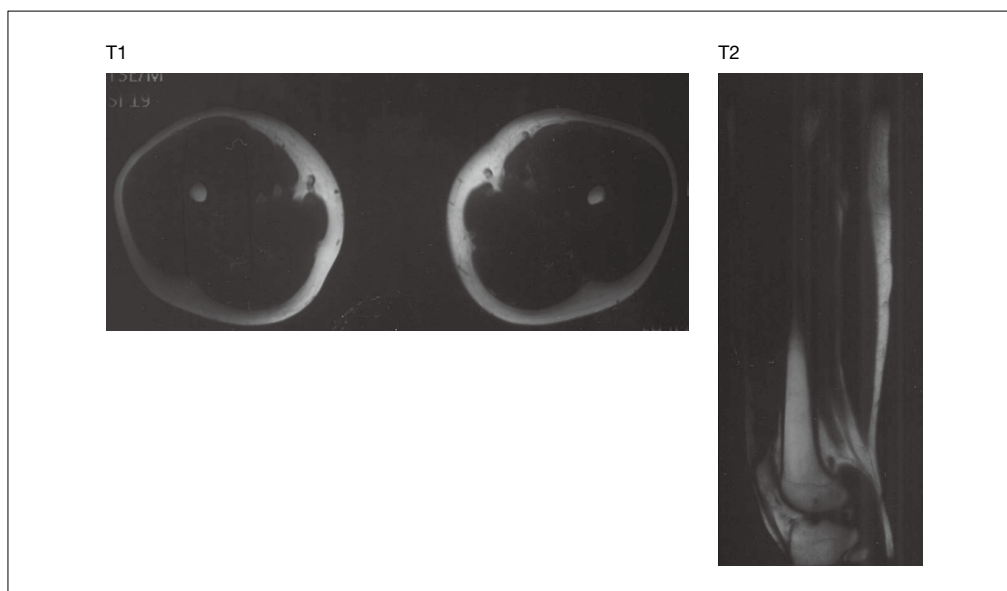


図2 画像検査所見(2012 10/13)

文 献

- 1) 柳川幸重：川崎病遠隔期の患者管理 小児科診療 7：1027-1031, 2006
- 2) 高田秀実, 檜垣高史, 村上至孝ほか：巨大冠動脈瘤に対するワルファリンコントロール中に卵巣出血を認めた1例, Prog. Med. 25：1873-1876, 2005
- 3) 南孝臣, 上村茂, 武内崇ほか：川崎病後巨大冠動脈瘤に対するワルファリン療法中に腹腔内出血を来した1例, Prog. Med. 22：1610-1614, 2002

川崎病に5回罹患した7歳男児例

南 孝臣 岡 健介 石井朋之 佐藤智幸 横溝亜希子 山崎雅世
 宮澤陽美 小森咲子 片岡功一 山形崇倫

● はじめに

川崎病の再発例は、第22回川崎病全国調査によると3.5% (男3.7%, 女3.3%) であるが、頻回再発例は非常に稀である。検索し得た限り、1994年に伊達らが川崎病6回罹患例を報告¹⁾している。それ以外では4回罹患例の報告が9例²⁾で、5回罹患例の報告はない。今回、川崎病に5回罹患した7歳男児例を経験したので報告する。

● 症例

症例は7歳10カ月の男児。川崎病既往4回。冠動脈瘤はない。

現病歴：第1病日、37.6℃の発熱と咽頭痛あり。第2病日、体温39.0℃で左頸部の腫脹を認めた。第4病日、眼球結膜充血、手掌紅斑が出現。第6病日、体温38.1℃、両腕と大腿に発疹を認め、川崎病主要症状6/6項目から川崎病と診断し当科に入院した。

入院時現症：身長134.9cm、体重26.7kg、体温39.0℃、血圧114/68mmHg、脈拍104/分、活気あり。口腔は発赤し、左頸部に2cm大のリンパ節を触知した。呼吸音・心音・腹部所見に異常なく、BCG接種部位の発赤もなかった。

入院時検査所見：白血球12,300、血沈63mm/時、CRP4.8mg/dLと炎症反応は上昇していた。また、心臓超音波検査で、右冠動脈径4.1mmと拡大を認めた(図1)。検尿、胸部エックス線、心電図に異常はなかった。

入院後経過：第6病日から、免疫グロブリン大量静注療法(IVIG)2g/kgとアスピリン30mg/kg/dayの内服を開始した。翌日には解熱し、第8病日にほぼ症状は消

失した。心臓超音波検査で右冠動脈径3.8mmと縮小傾向を確認し、第14病日に退院した。2カ月後の冠動脈造影で冠動脈病変は認めなかった。

● 考察と結語

川崎病再発例の特徴として、①初発時の年齢が低い。②初発時に心後遺症を残した患児に多い。③初発より重症で心後遺症は初発例の約2倍多い^{3,4)}などが知られている。本症例5回の臨床経過と比較すると(表1)、初発年齢は2歳9カ月と比較的遅い発症で、治療に関しても、疫学報告と異なり、初発はIVIG不応であったが、その後は、IVIGの単回投与もしくは、アスピリンのみで軽快している。有熱期間は1・2回目より3回目以降で短かく、心後遺症も、2回目と5回目に一過性の冠動脈拡張を認めた。また、再発例の報告では不全型を含むものが多いが、本例は3回目のみ不全型で、他は確実例であった。

川崎病(再発例)の病態は現在も解明されておらず、今後、川崎病頻回再発例の蓄積とともに、その臨床的特徴や遺伝学的な検討を行うことが重要と考えられる。

文 献

- 1) 伊達正恒, 小林正昭, 柳川幸重, ほか: 川崎病に6回罹患した1男児例. 小児臨 1994; 47: 1615-1621
- 2) 高橋努, 清水寛之, 朝戸信家, ほか: 川崎病に4回罹患した5歳男児例. 小児臨 2010; 63: 2129-2133
- 3) Nakamura Y, Yanagawa H, Ojima T, et al: Cardiac sequelae of Kawasaki disease among recurrent cases. Arch Dis Child 1998; 78: 163-165
- 4) 平田静弘, 屋代真弓, 中村好一, ほか: 川崎病の再発危険因子—疫学調査より—. 小児科 2000; 41: 1651-1657

表1 臨床経過のまとめ

	1回目	2回目	3回目	4回目	5回目
年齢	2y9m	3y6m	3y11m	4y1m	7y10m
診断基準	6/6	6/5	4/6	5/6	6/6
		四肢(-)	四肢・LN(-)	四肢(-)	
有熱期間	11日	12日	7日	6日	6日
(治療開始病日)	(5)	(9)	(5)	(5)	(5)
IVIg(g/kg)	2+2+1	1	ASAのみ	ASAのみ	2
入院時 WBC(/ μ L)	10,100	11,000	10,500	9,800	12,300
入院時 CRP(mg/dL)	4.12	1.23	1.82	3.44	4.83
原田のスコア	6/7	4/7	1/7	3/7	5/7
冠動脈輝度亢進	(+)	(+)	(-)	(+)	(+)
一過性拡張	(-)	RCA 起始部 2.9 mm	(-)	(-)	RCA 4.1 mm LMCA 3.1 mm
初発症状	熱・鼻汁・咳	熱	熱	熱	熱/咽頭痛

ASA：アスピリン RCA：右冠動脈 LMCA：左主冠動脈

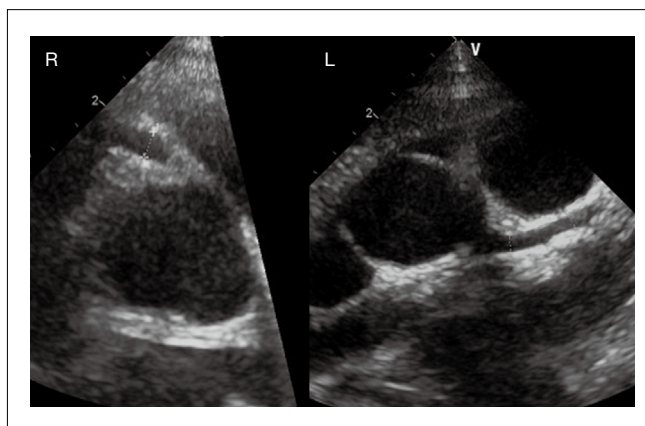


図1 心臓超音波検査(第6病日)

LVEF 68%, 心嚢液(-), AR(-), MR(-), 冠動脈の輝度亢進あり.

左：右冠動脈 4.1 mm

右：左主冠動脈 3.1 mm, 前下行枝 2.7 mm, 回旋枝 2.7 mm