

第4回 東海川崎病研究会

抄 録 集

(昭和59年6月16日愛知厚生年金会館)

事務局
愛知医科大学小児科教室

目 次

一般演題

1. 溶血性貧血を伴った川崎病の1例

県西部浜松医療センター 小児科 水野 義仁 宗宮 教壹
中野 正大 平田 善章
検査室 鶴田せつ子
浜北市 山田 秀雄

2. 左冠動脈瘤, 著明な胆のう腫大, 右足指壊死など多彩な症状を呈した川崎病の1例

愛知県厚生連昭和病院 小児科 松井 省治 市川 孝行 尾崎 隆男
国立名古屋病院 小児科 渡辺 俊彦 北條 泰男 小崎 武

3. 大泉門膨隆を初発症状とした川崎病の1症例

県西部浜松医療センター 小児科 中野 正大 水野 義仁 宗宮 教壹
平田 善章
市立岡崎病院 小児科 水野 周久 矢沢 武

4. 若年性関節リウマチ様の症状を呈したMCLSの9例

岐阜大学医学部 小児科 高橋 幸利 久野 保夫 市橋 寛
松井 寛雄 近藤 直実

5. ウロキナーゼ投与により冠動脈瘤内血栓の消失した川崎病の1例

田中 明彦¹ 土岐由香理¹ 屋富祖正光¹
小川 昭正² 松島 正気² 長嶋 正実²
兼子 哲一³ 大須賀明子³ 矢崎 雄彦³

1 豊川市民病院小児科 2 社会保険中京病院小
児循環器科 3 名古屋保険衛生大学小児科

6. 川崎病における γ -グロブリン治療の検討

山田赤十字病院 小児科 川崎 洋子 野村 豊樹 島田 篤子
井上 正和 小島 當三

7. 川崎病の大量免疫グロブリン療法

松島 正気¹, 小川 昭正¹, 長嶋 正実¹,
田辺 穰², 伊藤 重光², 辻 明人³,
松岡 宏³, 渡辺 俊彦⁴, 北條 泰男⁴,

小崎 武⁴ 沓名 智子⁵, 岩瀬 勝彦⁵,
兼子 哲一⁶, 大須賀明子⁶, 矢崎 雄彦⁶,
羽田野為夫⁷, 牧 貴子⁷, 魚住君枝子⁷,
田内 宣生⁷, 奥村 直哉⁸, 佐藤 一郎⁸,
尾崎 隆男⁹, 久野 邦義¹⁰ 杉浦 潤一¹¹,
近藤 龍二¹², 金井 朗¹³, 田中 明彦¹⁴,
矢沢 武¹⁴

1. 中京病院小児循環器科
2. 同小児科
3. 名古屋大学小児科
4. 国立名古屋病院小児科
5. 加茂病院小児科
6. 名古屋保健衛生大学小児科
7. 名城病院小児科
8. 公立陶生病院小児科
9. 昭和病院小児科
10. 安城更生病院小児科
11. 名古屋第一赤十字病院小児科
12. 市立半田病院小児科
13. 常滑市民病院小児科
14. 豊川市民病院小児科
15. 市立岡崎病院小児科

8. 判別分析を用いた川崎病の冠動脈病変の発生予知と

r グロブリン大量投与による発生予防についての検討

名古屋市立大学	小児科	岩佐 充二	杉山幸八郎	川瀬 淳
		加藤 敏行	和田 義郎	
名古屋第二日赤病院	小児科	吉野 正拡		
県西部浜松医療センター	小児科	中野 正大		

9. 急性期の一過性冠動脈拡大の予後

— 孤立性冠状動脈狭窄 —

愛知医科大学	小児科	田宮 寛	尾内善四郎	島津伸一郎
--------	-----	------	-------	-------

10. ジピリダモール負荷冠動脈造影の検討 (演題のみ)

名古屋第二赤十字病院	小児科	細川 秀一	吉野 正拡	加藤 友義
------------	-----	-------	-------	-------

11. 冠動脈の拡大性病変が閉塞をきたし、その前後を心筋シンチで観察しえた1例

藤田学園保健衛生大学	小児科	拝郷 敦彦	梶田 祐司	広川 恵子
		小沢 徹	兼子 哲一	大須賀明子
		矢崎 雄彦	沓名 智子 ¹	田中 明彦 ²

1 加茂病院 小児科 2 豊川市民病院 小児科

12. 実験的血管炎 — 年齢因子 —

愛知医科大学	小児科	尾内善四郎	田宮 寛	島津伸一郎
	第二病理	生田 耕司		
カッタージャパン(株)		見永 武芳		

演題-1

溶血性貧血を伴った川崎病の1例

県西部浜松医療センター

小児科 水野 義仁

宗宮 教壹

中野 正大

平田 善章

検査室 鶴田せつ子

浜北市

山田 秀雄

〈はじめに〉

我々は、今回、溶血性貧血をはじめとして、肝腫大・肝機能異常・胆のう腫大・下痢など多彩な症状を呈した川崎病の5歳女児例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

〈症例〉

症例は、5歳女児。既往歴・家族歴は特記すべきことなし。昭和59年1月15日より咳嗽・発熱で発症。食欲もこの日よりなくなり、水分を少量のみで、固形物は、ほとんど摂取できなくなった。翌日には、さらに咳嗽が激しくなり、咳とともに嘔吐することが頻回となり、17日、近医を受診、内服薬を処方された。口唇紅潮・莓舌が同日より出現。18日には咳嗽は幾分軽減したが、発熱は38~40℃が続いており、翌19日になると、ウトウトしてばかりいるとのことで再診し、紹介にて当科へ入院となった。

入院時現症として、体重16.5kg、1週間で、1.5kgも体重が減少している。全身倦怠感著明で、グッタリとしていた。皮膚は乾燥。皮疹は認めなかった。リンパ節は、左頸部に圧痛を伴う母指頭大のものを1個触知した。両側結膜充血を認め、口唇は乾燥、亀裂。口腔内はびまん性に発赤し、乾燥していた。莓舌も認めた。胸部は所見なく、腹部も肝は1横指程度触知。また、頻回の咳嗽のためと思われる腹直筋の筋肉痛を認めたのみであった。神経学的には異常所見を認めなかった(表1)。

入院時検査所見として、白血球13500、核左方移動あり。赤血球448万/mm³、Hb 12.6 g/dl、Ht 36%と貧血

症例 T.Y. 5歳 女児

主訴：発熱

既往歴・家族歴：特記すべきことなし。

現病歴

昭和59年1月

15日(1病日)より咳嗽・発熱・食欲低下出現。

16日(2病日) 咳嗽頻回となり嘔吐を伴なう。

17日(3病日) 口唇紅潮・莓舌あり。

Dr.山田受診し、内服薬を処方される。

18日(4病日) 咳嗽やや軽減する。

19日(5病日) 発熱続いたため、再診し、紹介にて当科へ入院となる。

入院時現症

体重 16.5kg(ΔBW=-1.5kg/週)

体温 37.9℃。全身倦怠感著明。皮膚：乾燥。

リンパ節：左頸部に母指頭大のもの1コ触知。

圧痛⊕。両側結膜充血⊕。口唇：乾燥・亀裂。

口腔内：びまん性発赤・乾燥。莓舌⊕。

胸部・腹部に所見なし。神経学的にも異常所見なし。

表 1

は認めず。生化学的には、GOT 108 u、GPT 145 u、LDH 715 IU、A1-P 16.3 KAU、CAP 105 u、γ-GTP 55 IUと高値。T-Bil 1.77 mg/dl、D-Bil 0.45 mg/dlと黄疸あり。BUNは64.2 mg/dl creatinin 1.7 mg/dlと高値。TP 6.5 g/dl、Albumin 3.45 g/dl。血沈は1時間値102mm。CRP 6+以上α₂-globulin上昇と炎症反応著明であった。電解質はNa 132 mEq/

ℓ, K 3.6 mEq/ℓ, Cl 92 mEq/ℓ。検尿では蛋白+, 沈渣では白血球を1視野に多数認めた(表2)。

入院時検査所見

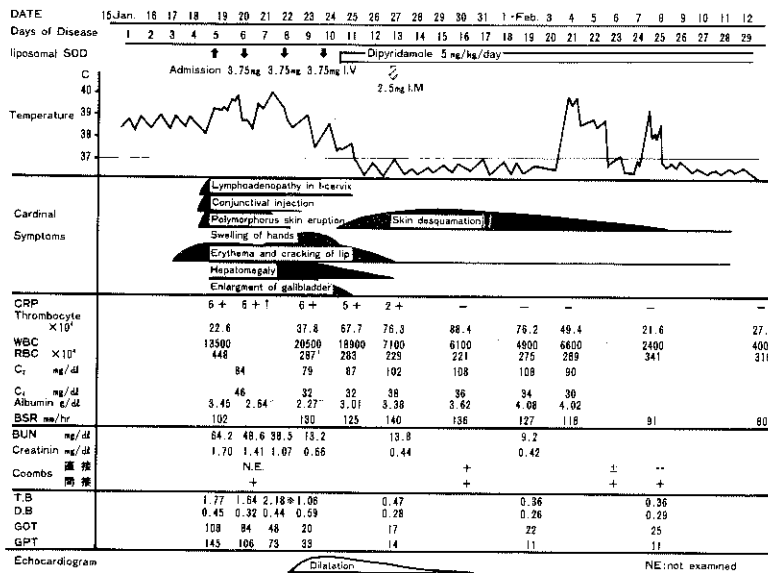
CBC		TP	6.5 g/dℓ*
WBC	13500/mm ³ *	Al	53.1% 3.45g/dℓ*
metamyelo	1	α₁	6.8 0.44
band	46	α₂	17.3 1.12*
seg	40	β	9.1 0.59
lymph	10	γ	13.7 0.89
mono	1	Na	132 mEq/ℓ
baso	1	K	3.6mEq/ℓ
atypical lymph	1	Cl	92 mEq/ℓ
RBC	448×10 ⁶ /mm ³	Ca	4.1mEq/ℓ
Hb	12.6g/dℓ	P	4.4mg/dℓ
Ht	30%		
Plt	23×10 ³ /mm ³	immunological	
blood chemistry		CRP	6+以上*
GOT	108U*	ASLO	240U
GPT	145U*	ASK	1280U
LDH	715IU*	IgG	1099mg/dℓ
AI-p	10.3KAU	IgA	244mg/dℓ
LAP	105IU*	IgM	254mg/dℓ
γ-GTP	55IU*	IgE	438IU/ml
D-Bil	1.77mg/dℓ*	C₃	87mg/dℓ
T-Bil	0.45mg/dℓ*	C₄	32mg/dℓ
BUN	64.2 mg/dℓ*	BSR	125mm/hr*
creatinin	1.7 mg/dℓ*	urinalysis	Pr ⊕

沈渣にてWBC多数/HPF*

胸部X-P: WNL

表 2

Case T.Y. 5 Year-old girl 18kg Score 2



☒ 1.

入院後、皮膚及び口腔内の乾燥・排尿回数減少・体重減少・BUN高値などから、著明な脱水があると判断し、輸液を開始した。1月20日(第6病日)になると、入院時には認めなかった軀幹・四肢の発疹・手掌紅斑が出現し、頸部リンパ節はさらに腫大してきた。この時点で、MCLSと診断し、治療として、すぐれた抗炎症作用のある liposomal encapsulated superoxide dismutase (以下リポゾームSOD) 200μg/kgを点滴静注した。点滴終了後より、やや解熱傾向あり、元気も幾分でてきて、夕食は少量であるが摂取できた。また、皮疹も消失した(図1)。

1月21日(第7病日)には理学的には、肝を3横指触知するようになり、右季肋部に圧痛を認めるようになった。検査上では、肝腎機能が改善しているわりにはT-Bil 2.18 mg/dl D-Bil 0.44 mg/dlと軽度上昇している点が奇異に感じられた。翌22日になっても、腹痛は持続し、しかも右上腹部に強いため、腹部エコーを施行。食後3時間であっても6cm×6cmのほぼ球形をした胆のうを認めた(図2)。肝内胆管の拡張はなく、胆のう壁の肥厚や胆のう内結石はなかった。腹痛・黄直・肝機能障害はこの胆のう腫大のためであろうと判断し、経過を見た。腹痛は翌23日になると軽減した。腹部エコー上でも胆のうは縮小傾向にあり(図3,4)、加療は要しなかった。諸症状は8病日頃より、改善傾向がでてきた。冠動脈は、心断層エコー上、10病日をピークとして拡張像

を認めたが、動脈瘤は形成せず、正常化した。膜様落屑は10病日よりはじまった。

一方、血算で第9病日にRBC287万/mm³、Hb9.9g/dl、Ht26%と貧血が認められ16病日になっても改善

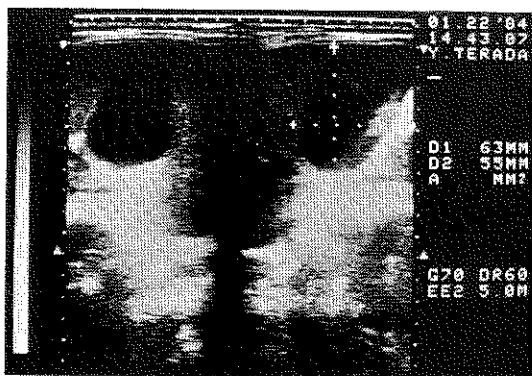


図 2



図 3

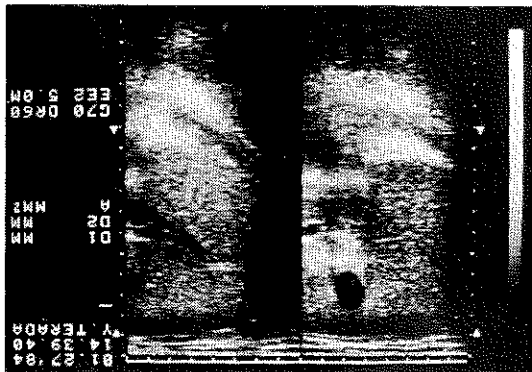


図 4

傾向なく、逆にやや進行したため、クームステストその他の検査を行なったところ、直接クームス・間接クームス試験ともに陽性であり、さらに抗I抗体が検出されたため、抗I抗体による溶血性貧血と診断した。保存してあった1月20日(第6病日)の血清で間接クームス試験を行なったところ、この時点ですでに間接クームス試験が陽性であることがわかった。貧血は20病日頃より改善傾向をみせはじめ、直接・間接クームス試験は第38病日に陰性化し特に加療は要しなかった(図1)。

《考案》

昭和42年に川崎が、MCLSを報告¹⁾して以来、心筋障害・胆のう腫大²⁾・ネフローゼ症候群³⁾・ITP⁴⁾⁵⁾・虹彩炎⁶⁾など様々な合併症が報告されるようになった。しかし、今回、我々が経験した溶血性貧血合併例は検索し得た限り、原田らが昭54年7月の北海道地方会で、自己免疫性溶血性貧血を合併した例を報告⁷⁾しているのみで、比較的稀であると思われる。

本症例は、16病日でクームステストを行ない、直接・間接ともに陽性であることがわかり、さらに検索した結果、これが抗I抗体によるものであることをつきとめた。また、第6病日の保存血清にて、この時点ですでに間接クームス試験陽性であったことを確認している。しかし、MCLS発症以前に患者が抗I抗体を保有していたか否かについては不明と言わざるを得ないが、経過中、クームス試験が徐々に陰性化していったことを考えあわせると、MCLSに伴って発症したとするのが妥当なところであると思われる。

MCLSに合併するものとして、関節炎、ITP、ネフローゼ症候群・hemolytic uremic syndrome⁸⁾、虹彩炎など種々の報告があり、このことは、MCLSの経過中に何らかの免疫学的機序の異常をきたし、自己抗体を産生しうることを示唆するものであるかもしれないが、本患者で、なぜ抗I抗体が産生されたかということについては今後の問題である。

《まとめ》

1. 5歳女児にみられた、抗I抗体による溶血性貧血を合併した稀なMCLSの症例を報告した。本症例は他に胆のう腫大・肝腫大・肝機能障害・冠動脈拡張など多彩な症状を呈した。
2. 諸症状はリボゾームSODの投与により軽快した。
3. MCLSに溶血性貧血を合併する機序は不明である。
4. 川崎病の経過中、貧血を認めた場合、クームス試験を含む、溶血性貧血の検索も必要と考えられた。

〈文 献〉

- 1) 川崎富作：アレルギー，16：178～222，1967
- 2) 木口 薫 他：小児科臨床，32：903～908，1979
- 3) 荻野美恵子 他：小児科臨床，32：909～912，1979
- 4) 清水 隆 他：小児科臨床，33：1458～1462，1980
- 5) 梅里義博 他：小児科臨床，35：1490～1495，1982
- 6) 阿部和男 他：小児科臨床，33：1463～1465，1980
- 7) 原田ひろみ 他：第164回日本小児科学会北海道地方会，54年7月，未公刊
- 8) Ferriero, DM et al: J. Pediatr., 68：405～406, 1981
- 9) Michelson. A. N: Oxygen Radical: in Agent and Actions supplements vol 2; Pharnham MJ, Winkelmann J ; 179～201, 1982

左冠動脈瘤，著明な胆のう腫大，右足指壊死など 多彩な症状を呈した川崎病の1例

愛知県厚生連昭和病院 小児科

松井 省治 市川 孝行 尾崎 隆男

国立名古屋病院 小児科

渡辺 俊彦 北條 泰男 小崎 武

川崎病は心血管障害のほか胆のう腫大や麻痺性イレウス，中枢神経症状，腎障害など多彩な合併症が知られているが，同一症例で多くを合併するものは少ない。今回，我々は左冠動脈瘤，著明な胆のう腫大，麻痺性イレウス，右足指壊死など多彩な症状を呈した症例を経験したので報告する。

症 例： 4歳3ヶ月 女児

主 訴： 発熱・発疹

既往歴： 特記すべきことなし

家族歴： 特記すべきことなし

現病歴： 昭和58年10月18日より，39℃前後の発熱，

近医にて投薬を受けた。翌日より発疹が出現し，口唇発赤，頸部リンパ節腫脹を認めた。21日川崎病の疑いにて当科紹介入院となった。

入院時現症

39℃の発熱あり，手足に強度の硬性浮腫，両大腿部に発疹を認め，両側眼球結膜は充血し，口唇発赤，莓舌がみられた。頸部リンパ節は拇指頭大に腫脹していた。腹部は柔らかく肝脾は触知しなかった。皮膚黄染はなく，心雑音も聴取しなかった。

入院時検査成績

白血球数1万6500，血小板数49万3000，血沈72mm/1hr，CRP 5+，総ビリルビン値7.4 mg/dl，GOT 62，

経 過 表

病 日	5	10	15	20	25	30
治 療	ニコチン酸αトコフェロール 200 mg/日 FOM iv CEZ iv CCL p.o. アセチルサリチル酸 20 mg/kg/日					
発 熱	40 38 36					
硬性浮腫 眼球結膜 発 疹 眼球結膜充血 口唇・口腔の変化 頸部リンパ節腫脹 嘔 吐 腹部膨満 紫 斑 右足指壊死						
WBC	16500	27800	12500	10700	8500	4400
CRP	5+	6+	6+	2+	1+	-
ESR (1h)	72	46	54	38	31	25
Plt ($\times 10^4$)	49.3	39.1	34.6	98.6	82.1	51.3
GOT IU	62	50	65	66	58	74
GPT	151	35	29	51	43	51
CPK	11	505		27	11	22
T Bil mg/dl	7.4	12.6	14.2	2.9	2.4	1.6
BUN	35.2	12.0	12.3	7.3	8.2	7.6

GPT 151と上昇していた。

経過 (図1)

川崎病の診断手びきの6項目を全て満たしていたので、川崎病と診断し、アスピリン30 mg/kg/dayの投与を開始した。入院第1日目より、腹痛、嘔吐が始まり、腹部膨満がみとめられた。

腹部X-Pにて麻痺性イレウスの像を呈した(図2)。さらに黄疸がみとめられる様になり、総ビリルビン値は13.4 mg/dlと上昇してきた。第7病日に腹部エコーを施行した。著明な胆のう腫大が認められた(図3)。第8病日には点滴もれがあり、右足背腫脹をみとめ、水泡形成あり、皮膚色は暗紫色を呈し、壊死となった。ビタミンEの投与と消毒処置と抗生物質の経口投与をおこなったが難治であった。第23病日におこなった心断層エコーにて左冠動脈に動脈瘤がみとめられた(図4)。

腹部膨満、黄疸は1週間位で軽快し、第24病日におこなった腹部エコーでは胆のう腫大は消失していた。右足背は肉芽形成があり、瘢痕化し、足指先端は脱落した(図5)。入院経過中胸部X-Pにて心拡大はなく、心電図、聴心所見も異常はなかった。

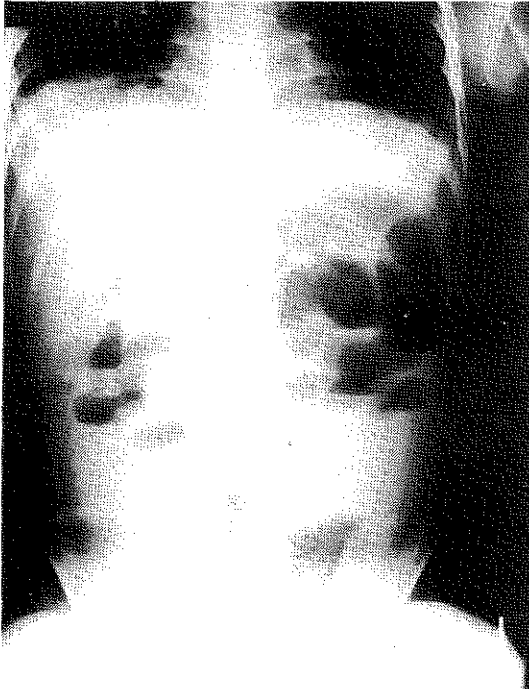


図 2



図 3

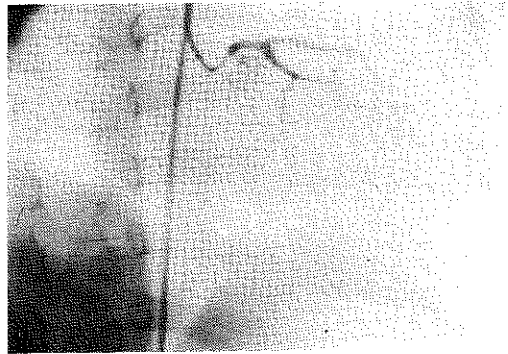


図 4



図 5

考 按

川崎病に多彩な合併症を呈する事が報告されている。最近、胆のう腫大の報告が散見され。粟屋らはその特徴をまとめている。3～7歳の年長男児に多く、発症1週頃より発現し、1～3週で一過性に消失する。初期に重症な川崎病にみられ、発症まもなく嘔吐、腹痛、GOT、GPTの上昇、閉塞性黄疸を有するといわれている。本症例は女児であった点以外は一致していた。又、最高総

ビリルビン値16.9 mg/dlは過去の報告でみられない程の高値であった。本症例は胆のう腫大以外にも、麻痺性イレウス、左冠動脈瘤、右足指壊死を伴った。

川崎病に四肢の壊死を合併したという報告は非常に稀である。本症例では点滴部位に一致した範囲でみとめられ、点滴もれが足背動脈の血管炎に関与して壊死をおこしたものと考えられる。浮腫の強い四肢末端部での点滴管理には細心の注意が必要であると痛感した。

大泉門膨隆を初発症状とした川崎病の1症例

県西部浜松医療センター 小児科

中野 正大 水野 義仁 宗宮 教壹

平田 善章

市立岡崎病院 小児科

水野 周久 矢沢 武

1. <はじめに>

川崎病には無菌性髄膜炎を始め種々の神経学的合併症がおこることが知られている。今回、大泉門膨隆を初発症状とし、頭部 CT Scan 上、外水頭症を呈した1症例を報告する。神経学的には異常所見を認めず、外水頭症は自然軽快した。発病初期より低アルブミン血症が認められ、クモ膜下腔への血中アルブミンの移行が推測された。他の川崎病合併症と低アルブミン血症の相関についても若干の考察を行った。

2. 症例 4カ月女児

主 訴：高熱、大泉門膨隆

家族歴：母、ジンマシン

既往症：アトピー性皮膚炎、心雑音（3ヶ月検診）

現病歴：第1病日より突然40℃の高熱があり、近医に

てザ薬、内服薬処方された。その頃より大泉門膨隆し、下痢を伴うようになった。第2病日、高熱続いため市立岡崎病院へ入院し、抗生物質の投与を受けた。第3病日、両側眼球結膜充血、口唇紅潮、軀幹、四肢に発疹出現した。第4病日、無菌性膿尿を認めた。第6病日、手指の硬性浮腫、第9病日、手掌・足趾紅斑出現し、漸次川崎病の主要症状を具備するようになった。第10病日、家族の都合により当科へ紹介された。

<現 症> 第10病日

体温38.5℃、比較的元気あり。大泉門離開(2.2×2.3 cm)膨隆あり。その他神経学的には特記すべき所見なし。両眼球結膜充血、口唇発赤乾燥キ裂、イチゴ状舌、右側頸部リンパ節腫張、軀幹四肢の発疹、手背足背の硬性浮腫、胸骨左縁第4肋間に全収縮期性心雑音などを認めた。

<検査結果 I> 第11病日

RBC	<u>332 × 10⁴</u>	TP	<u>5.3 g/dl</u>	C ₃ アクチベーター	24 mg/dl
Hb	<u>9.8 g/dl</u>	Al	50.7 %	C ₄	3 mg/dl
Ht	<u>28.1 %</u>		(<u>2.69 g/dl</u>)	C ₃ C	30 mg/dl
Plate	<u>56.1 × 10⁴</u>	α ₁ GI	8.6 %	IgG	673 mg/dl
WBC	<u>34,700</u>	α ₂ GI	18.7 %	IgA	90 mg/dl
St	9 %	β GI	6.9 %	IgM	198 mg/dl
Seg	39 %	γ GI	15.1 %	IgE	<u>530 U/ml</u>
Ly	46 %	CRP	<u>6(+)</u>	<ラストスコア>	
Eo	3 %	α ₁ AT	<u>600 mg/dl</u>	ハウスダスト、ダニ	—
Ba	3 %	フィブリノーゲン	<u>405 mg/dl</u>	クラスポプラム	
BSR	<u>21 /h</u>	風疹抗体	(-)	アスペルギルス	
				etc.	

—印：異常値

〈検査結果 II〉

胸部X-P : W.N.L.

心電図 : W.N.L.

超音波心断層エコー図 : W.N.L.

頭部CT Scan : 外水頭症

脳波 : W.N.L.

脳脊髄液 :

	第2病日	第9病日
初 圧	175mmH ₂ O	
細胞数	6/3	75/3
糖	70mg/dl	60mg/dl
蛋白	20mg↓/dl	30mg/dl
Cl	122	114
培養	(-)	

血液培養(第2病日) : (-)

尿 培養(第7病日) : n.p. ,

図 2

〈検査結果〉 (図1) (図2)

(図1)は第11病日, 当科へ転院時の検査結果である。軽度の貧血, 白血球著増, 低アルブミン血症, α_2 G1 高値, CRP, α_1 アンチトリプシン, フィブリノーゲン, C₄ C₃ C, IgEなどの異常を認めた。胸部X P, 心電図, 超音波心断層エコー図, 血液培養, 尿培養検査などには異常を認めなかった。頭部CT Scanでは外水頭症が認められたが, 脳波は正常であった。

脳脊髄液検査は, 第2病日初圧175mmH₂Oと上昇していたが, 細胞数, 糖, 蛋白, クロール, 細菌培養検査などは正常であった。第9病日の検査では細胞数75/3と増加していたが, その他, 糖, 蛋白, クロールには異常を認めなかった。

〈臨床経過〉 (図3)

発熱した第1病日の夜より大泉門膨隆が認められ, 第10病日頃より膨隆は軽快し, 第11病日からは逆に大泉門は陥没, 第17病日になり平坦となった。血清アルブミン値は, 第4病日既に3.1g/dlと低下し, 第10病日2.6g/dlと最低になった。以後漸次回復し第17病日正常値となった。

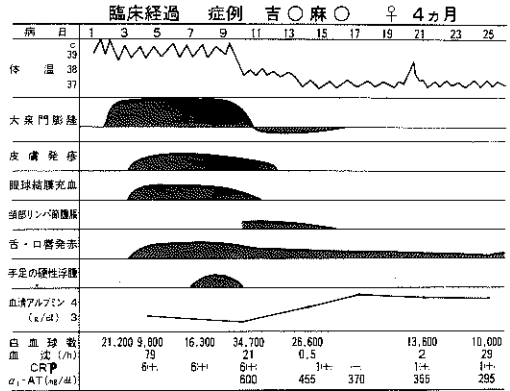


図 3

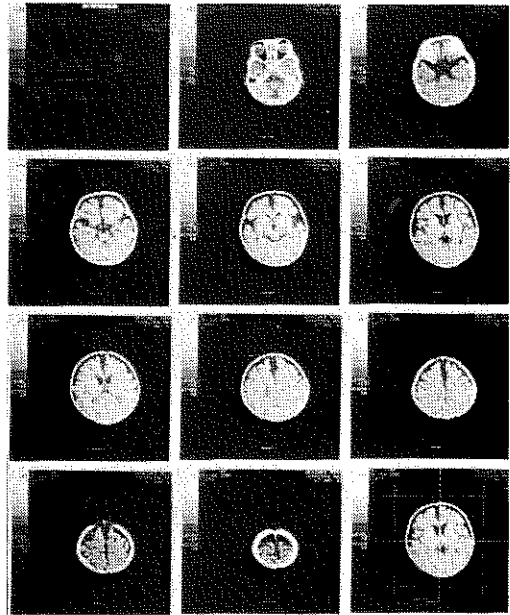


図 4

〈頭部CT Scanの経過〉

(図4)は第7病日の頭部CT Scanで著明な外水頭症が認められる。

(図5)は第15病日の検査で, 外水頭症はかなり改善されている。(図6)は第85病日に撮影されたもので, 外水頭症は軽快し, ほぼ正常と判定される。

3. 低アルブミン血症を呈する川崎病合併症(図7)

我々は冠動脈合併症の早期予知の指標として低アルブミン血症の有無を確認することが重要であると報告している¹⁾。また麻痺性イレウス²⁾、重症関節炎¹⁾、重症全身浮腫、重症心膜炎³⁾、胸膜炎³⁾などの川崎病合併症においても、それらの合併症に先行して低アルブミン血症が認められるとの報告がある。すなわち、より強い血管炎が惹起されている局所において血管壁のアルブミン透過性が亢進し、血中アルブミンが血管外へ移行するものと推測される。

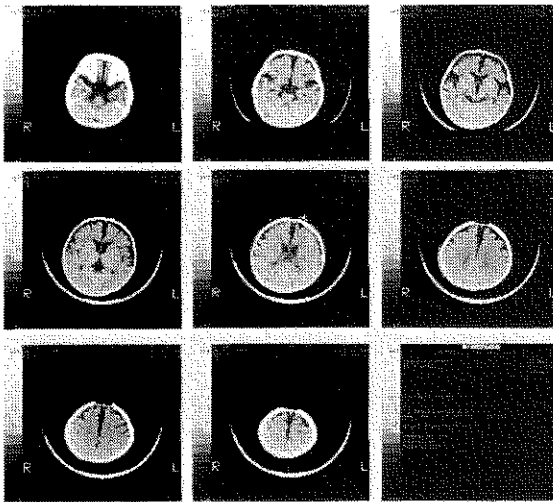


図 5

〈結 語〉

- 1) 川崎病急性期の低アルブミン血症は、血管炎の重症度を反映している。
- 2) 血清アルブミン値を経時的に測定し、血清アルブミンの低下を認めた場合には冠動脈異常だけではなく、イレウス、心膜炎、胸膜炎、外水頭症などの合併症を考慮し、十分な注意と適切な処置が必要である。

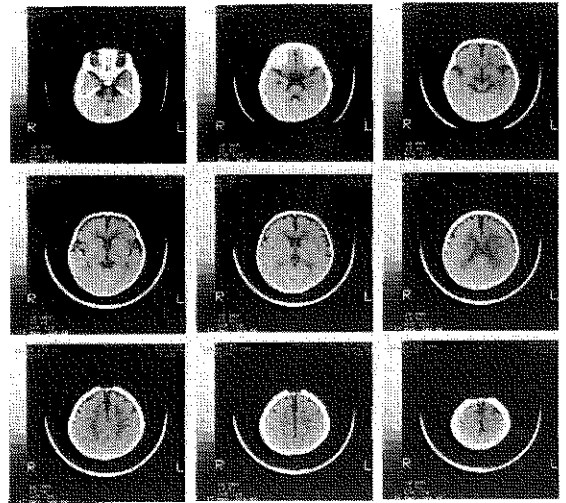


図 6

〈低アルブミン血症を呈する川崎病合併症〉

- 1) 冠動脈拡張・瘤
- 2) 麻痺性イレウス
- 3) 重症関節炎
- 4) 重症全身浮腫
- 5) 重症心膜炎(重症心膜液貯留)
- 6) 胸膜炎
- 7) 外水頭症

図 7

〈文 献〉

- 1) 中野正大 他： 日児誌，87；1370～1374，1983
- 2) 相原正男 他： 小児科臨床，37；557～563，1984
- 3) 中野正大 他： 近畿川崎病研究会会誌 VOL 6
投稿中

演題—4

若年性関節リウマチ様の症状を呈したMCLSの9例

岐阜大学医学部 小児科

高橋 幸利 久野 保夫 市橋 寛

松井 寛雄 近藤 直実

〈はじめに〉

MCLSは未だ原因不明の疾患で、主要症状以外にも各種の合併症が報告されてきている。今回、我々はMCLSでありながら若年性関節リウマチ(JRA)様の著明な関節症状を伴った9例(関節症状群)を経験し、その臨床的特徴を検討したので報告する。

〈臨床症状〉

表1に示す如く、罹患回数は9例中4例が再発例であり、関節症状群にはJRAと同様再発例が多かった。皮膚症状のし1つである無菌性膿疱は9例中5例と高頻度に合併し、かつ重症例によく出現する傾向を示した。

関節症状の出現時期について分類すると、これらの9例は①MCLS急性期症状の出現前の症例(S.W),

②MCLS急性期に関節症状が出現した群(A.N, M.N, T.T, S.O, Y.M), ③MCLSの回復期に出現した群(A.O, K.M)に分けられた。罹患関節としては、膝関節、指関節の頻度が高かったが、急性期に関節症状の出現した5例では指関節等の小関節が多関節にわたって障害される傾向を示し、JRAの多関節型に類似した。一方、回復期に出現した2例では膝関節等の大関節が障害され、JRAの単関節型に似た特徴を示した。

冠動脈病変は9例中5例と高頻度に認められたが、虹彩炎、心外膜炎等は1例もみられなかった(表1)。

表 1
症例のまとめ -1-

	症例S.W.	症例A.N.	症例D.W.	症例M.N.	症例T.T.	症例S.O.	症例Y.M.	症例A.O.	症例K.M.
年齢・性	1歳 男	9ヶ月 男	1歳9ヶ月 男	4歳 女	4歳 男	4歳 女	6歳 女	2歳 女	4歳 男
罹患回数	初 発	初 発	再 発	再 発	初 発	再 発	初 発	初 発	再 発
浅井・草川 スコア	15	7	初発時 2 再発時 11	初発時 6 再発時 3	13	再発時 8	7	11	初発時 9 再発時 7
無菌性膿疱	+	-	-	+	+	+	+	-	-
関節症状 出現時期	第7病日	第7病日	第17病日	第9病日	第7病日	第8病日	第4病日	第27病日	第31病日
罹患関節	左膝	指, 趾	手, 指, 膝 足, 頸	指, 趾	頸, 膝, 指, 足, 趾, 手, 肘	手, 指, 趾	頸, 肘, 膝 指	左膝, 頸	左膝
朝のこわばり	-	-	+	-	+	+	+	-	-
心電図変化	ST上昇	-	ST上昇 T波高増大	-	-	-	-	-	異常Q波
冠動脈病変	+	-	+	+	+	-	-	-	+
合併症	-	中耳炎 アスピリンによる 肝障害	高血圧	-	-	-	-	アスピリンによる 肝障害	陈旧性心 筋梗塞

表 2

症例のまとめ - 2 -

	症例S.W.	症例A.N.	症例D.W.	症例M.N.	症例T.T.	症例S.O.	症例Y.M.	症例A.O.	症例K.M.
炎症所見									
CRP									
正常化日数	35	17	50	24	45	30	37	60	30
最高値	6+	6+	6+	6+	6+	5+	4+	4+	6+
ESR									
正常化日数	57	34	65	28	36	69	37	72	55
最高1時間値 (mm)	110	135	60	140	128	117	82	132	155
WBC									
最高値	22500	22000	16700	18900	39000	31400	24000	12200	12500
肝機能(急性期)									
最低T.P. (g/dl)	5.5	7.0	4.8	5.3	5.0	6.8	n.d.	6.6	6.2
最低Alb. (g/dl)	3.0	3.2	2.6	2.7	2.3	4.0	3.6	3.3	n.d.
最高GOT (IU/l)	76	122	135	17	57	25	19	27	250
最高GPT (IU/l)	227	97	157	67	35	22	6	8	281
最高LDH (IU/l)	470	586	561	346	318	406	541	289	431
最低CH-E (JpH)	0.29	0.44	0.29	0.31	0.22	0.76	n.d.	0.84	0.36
RA因子	-	-	-	n.d.	-	n.d.	-	-	-

ESR: 赤血球沈降速度 WBC: 白血球 T.P.: 総タンパク Alb.: アルブミン CH-E: コリンエステラーゼ
n.d.: not done

〈検査所見〉

CRP, 赤沈等の炎症所見では, 炎症の遷延, 二峰性変化, 重症化が認められ, 病初期には肝障害を示す, GOT, GPTの高値, コリンエステラーゼの低値, 低アルブミン血症がみられる頻度が有意に高かった。RA因子及び他の自己抗体は, 測定し得た症例ですべて陰性であった(表2)。

〈まとめ〉

MCLSの中にはJRA様の関節症状を伴う一群があり, MCLSとJRAの疾患単位には臨床的オーバーラップがみられる。よってMCLSであっても, 病初期よりコリンエステラーゼの低値, 低アルブミン血症などのみられる症例では, JRA様の関節症状の出現に注意することが必要である。

ウロキナーゼ投与により冠動脈瘤内血栓の消失した川崎病の1例

田中 明彦¹ 土岐由香理¹ 屋富祖正光¹
 小川 昭正² 松島 正気² 長嶋 正実²
 兼子 哲一³ 大須賀明子³ 矢崎 雄彦³

1 豊川市民病院小児科 2 社会保険中京病院小
 児循環器科 3 名古屋保険衛生大学小児科

左右冠動脈瘤を有した川崎病の経過観察中、断層心エコー図にて冠動脈瘤内に血栓と思われる異常エコーを認めたため、ウロキナーゼ療法を試み血栓の融解に成功した1例を経験したので報告する。

症例は1歳9ヶ月の男子、昭和58年7月20日(第5病日)入院、諸症状より川崎病と診断した。入院3日目の断層心エコー図では左右冠動脈の拡大、軽度の心臓液貯留を認めた。11病日で平熱となり、17病日でCRPは陰性となった。その後の経過は順調で、入院1ヶ月後の8月20日退院した。浅井、草川のコアは3点であった。しかし、左右冠動脈は14病日にはすでに巨大な瘤を形成していた。退院後10日目に施行した断層心エコー図にて左前下行枝の冠動脈瘤内に血栓と思われる異常エコーを認め(図1)、次第に増大傾向を示したので血栓融解療法を目的に9月3日再入院した。入院3日目よりウロキナーゼの経静脈投与を開始した。投与量は、初回のみ4000単位/kg/hで2時間点滴静注、その後10000単位/kg/dayで5日間、計87万単位を使用した。治療後の断層心エコー図(図2)では動脈瘤内の異常エコーは消失している。その後、アスピリンとジピリダモールの併用で経過観察していたが、2週間後の10月11日再び血栓の出現をみた(図3)。10月20日より、前回と同じ方法でウロキナーゼを投与した。治療開始3日目頃から血栓の縮小傾向を認め、5日目には壁に血栓をわずかに残すのみとなった。その後は現在に至るまで血栓の再出現は認めていない。図4は発症3ヶ月後のタリウム201による心筋シンチグラフィである。ジピリダモール負荷直後の像で前側壁から心尖部にかけて低灌流域を認め、上段のプロフィールカーブにても同様の所見を得た。冠動脈造影は発症後6ヶ月に施行した。左冠動脈造影(図5)では、左前下行枝のseg.7に巨大な瘤を認めた。又、瘤の入口部に25%狭窄、流出部に50%狭窄を認め心筋シンチ

の所見と一致した。回施枝は、起始部 seg.11 に拡張を認めた。右冠動脈は(図6)、起始部より瘤を認め、さらに流出部 seg.2 に拡張を認めたが、狭窄性病変は認めていない。左室造影では、壁の異常運動は認めず、EFは良好であった。

《考案》

川崎病におけるウロキナーゼの使用は、主に心筋梗塞発作直後に使用される事が多かったが、最近断層心エコー図で経過観察中に認めた瘤内血栓に対して、直接冠動脈へウロキナーゼを注入、血栓の融解をみたという報告がある。瘤内の異常エコーが果して、本当に血栓によるものかという疑問はあるかもしれないが、我々の症例では、経時的に増大傾向、及びエコー輝度を増した事、さらにウロキナーゼの投与により次第に縮小、消失した事から血栓であったと推定した。ウロキナーゼの投与方法に関しては、局所投与が全身投与より有効であるという報告が内科領域では多いが、前者の治療に伴う危険が大である事、施設が限定される事、さらに全身大量投与による副作用がほとんどみられない事を考慮すれば、我々の行った方法は妥当であったと思われる。

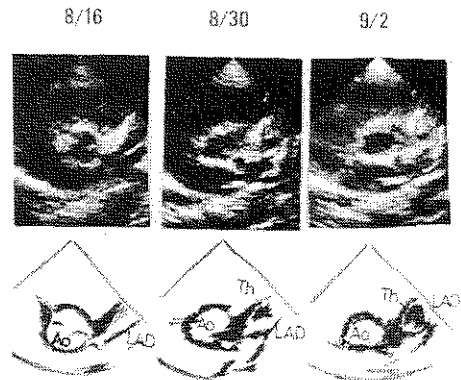


図 1

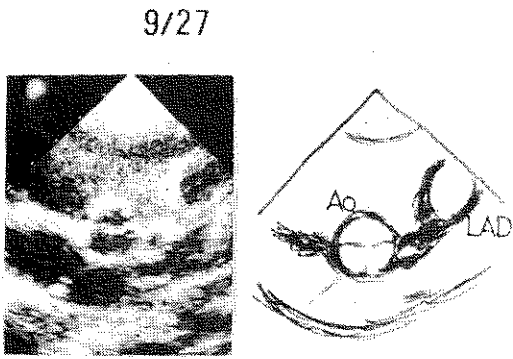


图 2

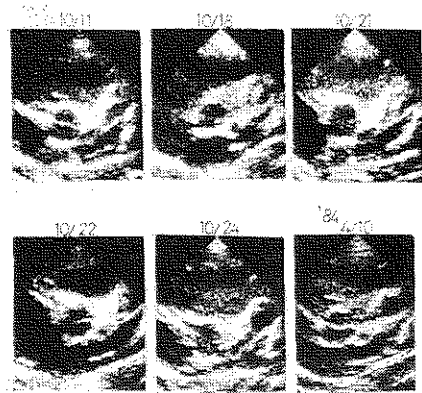


图 3

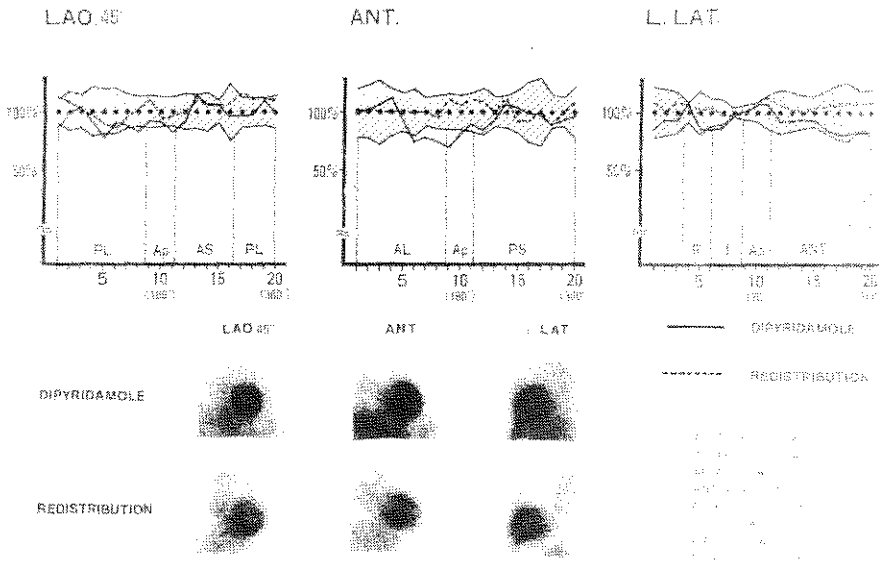


图 4

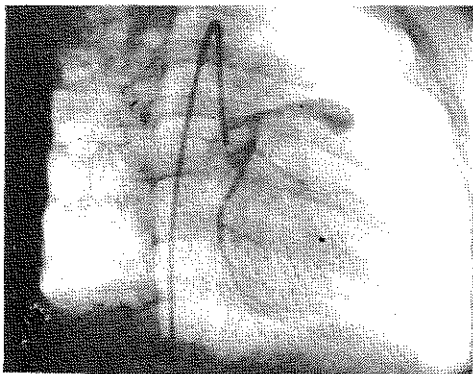


图 5

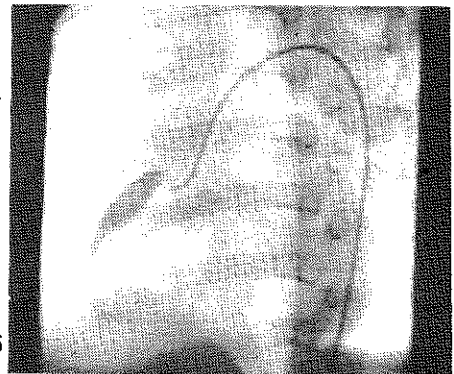


图 6

川崎病における γ -グロブリン治療の検討

山田赤十字病院 小児科

川崎 洋子 野村 豊樹 島田 篤子

井上 正和 小島 當三

川崎病は報告されて以来17年を経た今日、原因・決定的な治療法をつかめぬ疾患として知られている。ここ3～4年、本症がImmune complex diseaseではないかとする新しい考え方が出され注目されており、この考え方によると、本症でみられる心臓血管病変はImmune Complex(I.C)が血管壁に付着する結果生じた血管炎に起因するものであると説明されている。

一方、最近、発症のメカニズムにI.C.の関与が考えられる。I.T.Pに免疫グロブリン大量療法が用いられ、一定の成果を収めつつある(図1)。今回我々は川崎病

5例につき、 γ -globulin 200 mg/kg使用にて症状の明らかな改善をみたので報告し、aspirin単独療法の場合と比較、又I.C.を1つの指標として、使用する γ -globulin量について考えてみたので報告する。(図2) [症例1] 5 yr 10Mの女兒、主訴は発熱・頸部リンパ節腫脹・発疹・眼球結膜の充血・口唇の発赤で第7病日に入院、第9病日にVeno-I 200mg/kgを静注したところ、翌日より解熱した。本症例では第8～10病日に一過性の心雑音が聴取され、又第11病日より13病日まで一過性の左股関節炎を伴っていた。

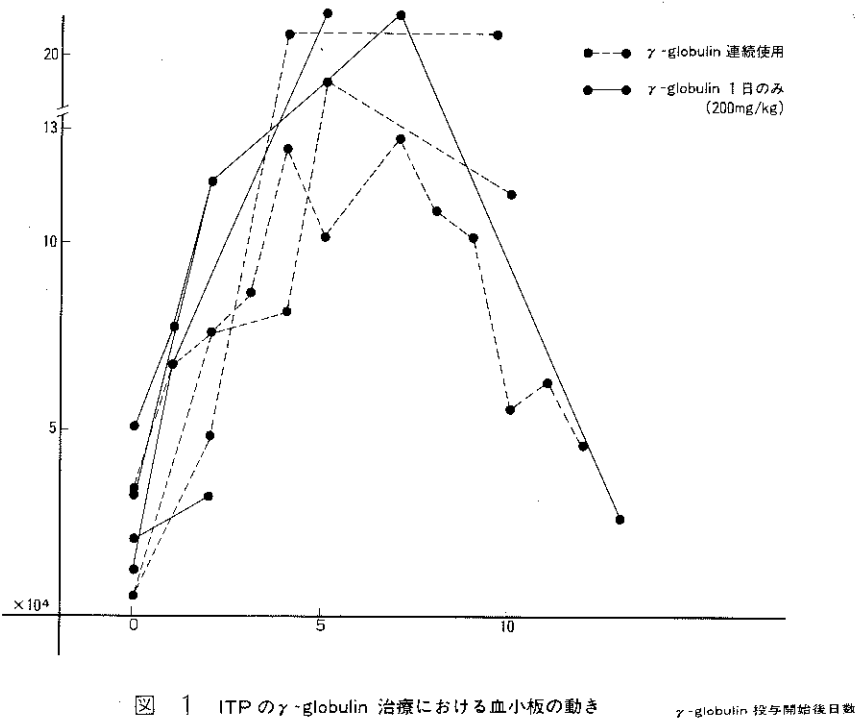


図 1 ITPの γ -globulin治療における血小板の動き

γ -globulin投与開始後日数

(図3) [症例2] 3 yr 10M 女児, 主訴は発熱と頸部リンパ節腫脹で, 第4病日入院し, 入院日より硬性浮腫・発疹・眼球結膜充血・口唇の紅潮を伴ってきた。第7

~9病日と, Veno-I 200mg/kgを3日間連続して使用したところ第9病日からは熱も他の症状も軽減・消失した。

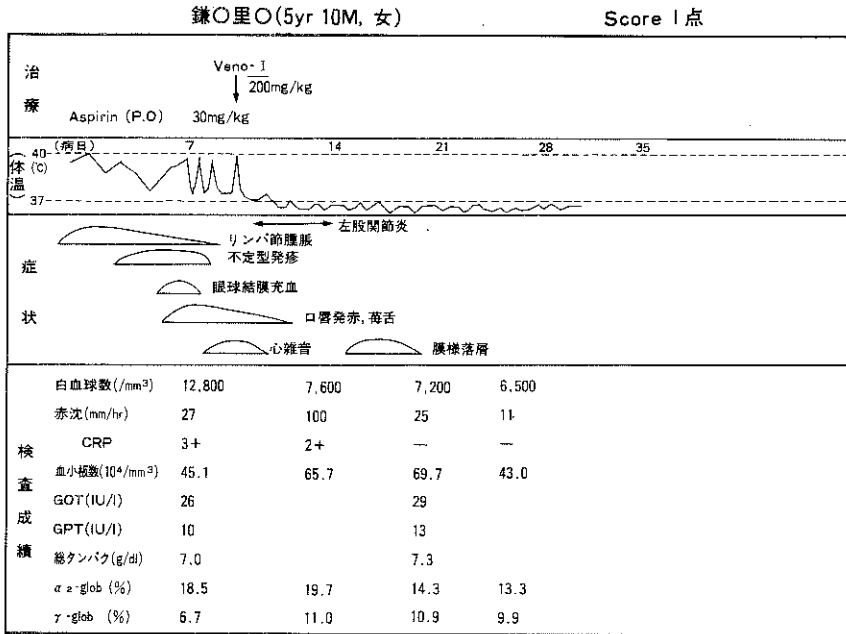


図 2

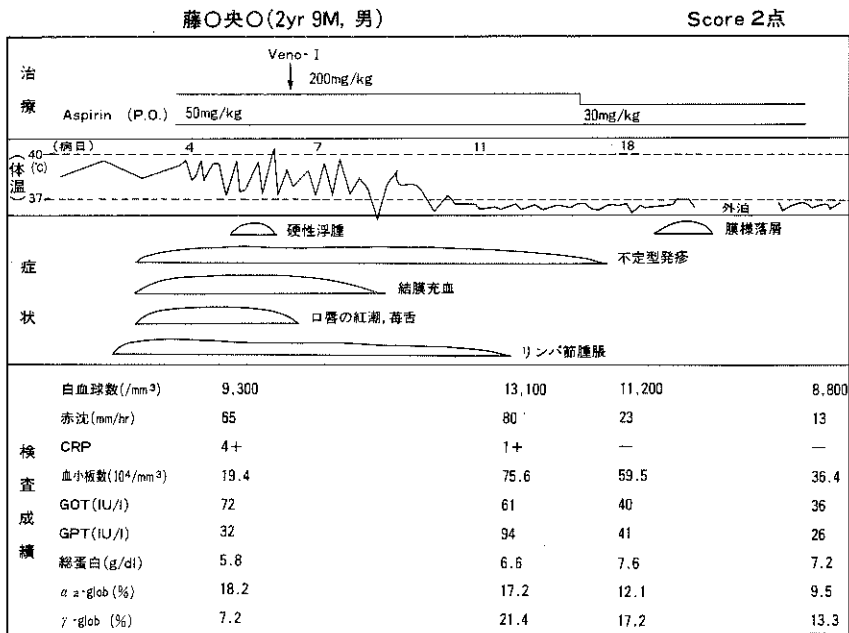


図 3

(図4) [症例3] 2 yr 9 M男児, 主訴は発熱・発疹結膜充血・口唇の発赤・苺舌・リンパ節腫脹で第4病日に入院, 第6病日に Veno-I 200 mg/kgを使用した。第10病日より解熱し, 発疹・リンパ節腫脹以外の症状も軽減・消失した。

性浮腫・発疹・眼球結膜充血・口唇の発赤・苺舌で第7病日入院・第10病日に Veno-I 200mg/kgを使用した。翌日より解熱するも第13・14病日に再度発熱がみられた。症状では硬性浮腫やリンパ節腫脹を除いては軽減・消失をみた。

(図5) [症例4] 11才M男児 主訴は発熱・手足の硬

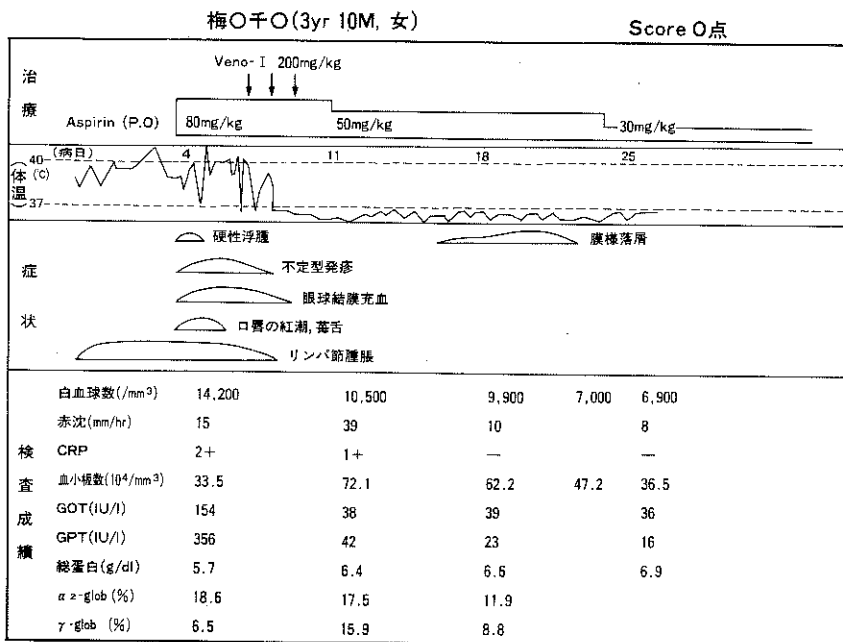


図 4

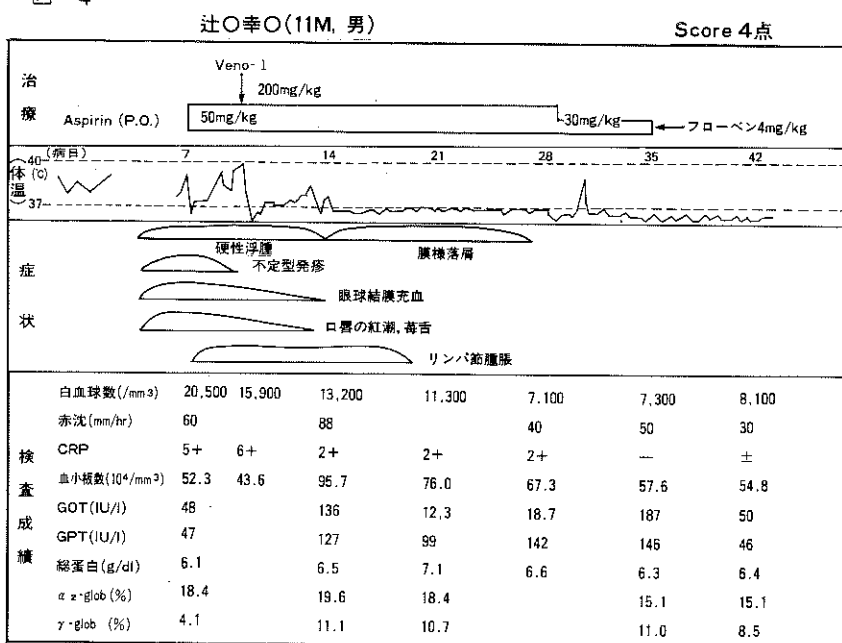


図 5

(図6) [症例5] 1 yr 4 M 女児で、主訴は発熱・第4病日に入院し、入院日より発疹・眼球結膜の充血・口唇の紅潮・莓舌・リンパ節腫脹の症状を伴ってきた。第6病日に Veno-I 200 mg/kg 使用したところ、第7病日より解熱し、各症状も消退した。

今回我々は、一般病院において使いうる γ -globulin 200 mg/kg 使用にて効果があるかどうかを1つの検討項目として考えた。200 mg/kg という値については、以前より100 mg/kg 多数例試みられたが効果がみられなかったこと。加えて(図1参照) I・T・P の治療において γ -globulin を使用した7例について、400 mg/kg 連続使用した3例と、200 mg/kg 1回のみ使用した4例とに分け比較したところ、血小板数の動きに大きな差はみられず、血小板数の増加がみられたためである。

次に γ -globulin を使用した5症例の検査成績をまとめてみた。(図7参照) 検査施行日は入院日より平均5.2 病日(4~7日)である。白血球数は全て 1×10^4 以上で、血小板数の最高値は平均 72.16×10^4 であった。また最高値に達した病日は第2病週にピークがみられた。肝障害の合併については、川崎病に起因するもの3例と、アスピリン使用後発生した1例の計4例にみられた。

次に図8は、aspirin 単独療法と、 γ -globulin を併用した場合との治療成績を比べてみたものである。aspirin 群は37例で、更に浅井の score 6 点未満と6点以上で分けてみた。治療開始では、aspirin 単独群が score < 6 点で5.6日、score \geq 6 点で6.4日、解熱病日では aspirin 単独症例では score < 6 点で9.9日、score \geq 6 点で15.2日と明らかに重症例で遅く、併用例では9.2日と治療開始が遅れているにもかかわらず、治療開始してから早く解熱する傾向がみられた。(平均1.8日) CRP 及び赤沈の正常化を比べると、併用群が治療開始では約1.6日遅いにもかかわらず、ともに aspirin 群と比べて早くなっている。血小板数の最高値をみると両群間に大きな差はみられなかった。以上のことから、 γ -globulin の使用によって臨床症状・血液所見の改善をみたといえる。

〈考案〉

今回我々は川崎病の治療に γ -globulin 200 mg/kg 静注によって解熱・一般状態の改善を認め、echo 上も異常はみられなかった。 γ -globulin の作用機序については古庄らが図9のように推論している。また岡部らもクリオグロブリンを経時的に測定し、冠動脈病変を

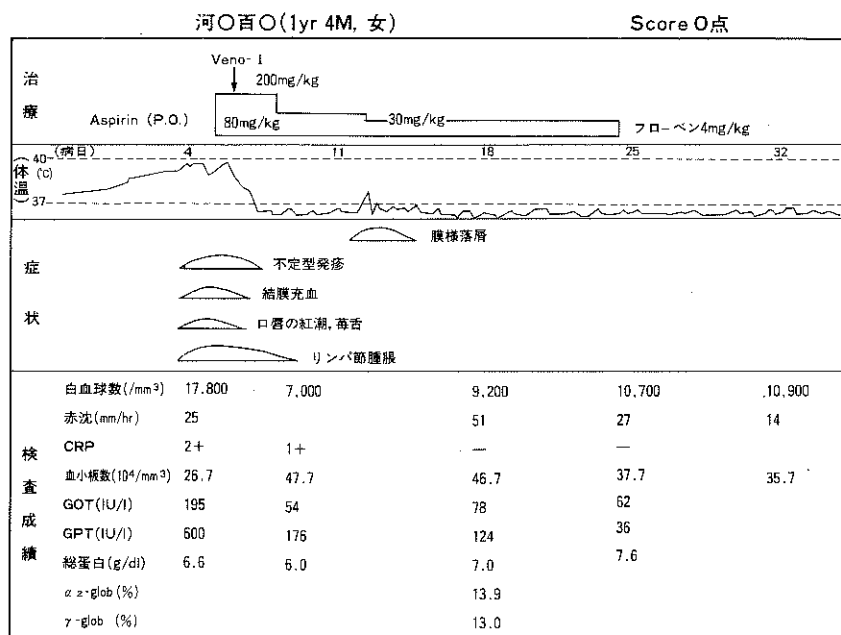


図 6

有するものは病初期に低く、そうでないものに比べてより後半に出現することを認めており、(図10)では実験的血清病の抗原-抗体反応をみたものであるが、病初期即ち抗原過剰状態のときはI.C.の分子は小さく、Soluble I.C.を形成、その後抗体が徐々に増加し、抗原がやや過剰になったときには、I.C.の分子は適當の大きになり、unsoluble I.C.が形成、周囲の血管基底膜に沿って沈着する。川崎病もこのような経過によるものではと推論している。

我々も Creighton らに始まる polyethylene glycol (PEG) 沈降法によって、I.C.測定を試みてきた。(図11参照)、(図12) aspirin 単独投与例では重症群は2W未満は0.10~0.18と低値であり、2~4Wにピークが認められるという一定の傾向がみられた。免疫グロブ

リンは γ -globulin 併用群でも図13に示す如く、I g G・M・A全てが病初期より経時的増加傾向を示していた。IgEは軽症群では経過中変動なく、重症群では2~4Wにピークが認められた。従って γ -globulin 静注によって早期に異常抗体産生を抑制しうるのではないかと考えたが、図に示す如く、200mg/kg投与にては差はみられなかった。

今回我々の検討では症例数少ないながらも γ -globulin 200mg/kgにて効果がみられた。しかし、症例3の如く、1回投与のみでは効果の薄い症例もあったため、年齢・硬性浮腫の有無、病初期のI.C.値、入院時の一般状態等を考慮して、症例によっては更に大量療法も必要でないかと考えている。今後更に症例を増して、症例にあった γ -globulin 療法を試みていきたい。

Veno- I 検査成績のまとめ

症例 No.	年齢 患者 年月 性	検査 病日 病日	白血 球 数	免疫グロブリン				血小板数 最高値($\times 10^4$) (第0病日)	肝 障 害 (病日)	冠動脈	
				IgG (mg/dl)	IgA	IgM	IgE			スコア	心エコー
1	鎌○ 5:10 女	7	12,800	720	60	110↑	90	69.7 (20)	(-)	1	(-)
2	梅○ 3:10 女	5	14,200	320↓↓	78	112↑	81	72.1 (12)	(#) (5)	0	(-)
3	藤○ 2:9 男	12	13,100	1,200	136↑	258↑	238	75.6 (12)	(+) (12)	2	(-)
4	近○ 0:11 男	7	20,500	585	58↑	73	37	95.7 (14)	(#) (35)	4	(-)
5	河○ 1:4 女	4	17,800	1,304↑	111↑	278↑	N.O.	47.7 (9)	(#) (4)	0	(-)

図 7

川崎病治療成績

	Aspirin		Aspirin+ γ -glob	その他
	<Score 6点	\geq Score 6点		
症例数	28	9	5	11
男:女	13:15	6:3	2:3	6:5
年齢	3M~6yr	1M~2yr 10M	11M~5yr	2yr6M
(平均)	1yr 11M	1yr6M	2yr 11M	2yr6M
治療開始(平均)	4~10日(5.6日)	4~11日(6.4日)	6~10日(7.6日)	3~7日(5.4日)
解熱病日	9.9日	15.2日	9.2日	14.3日
Veno-I投与後の 解熱日数(平均)			1~4日(1.8日)	
CRP陰性化病日	23.6日	40.9日	22日	28.1日
赤沈正常化病日	29.7日	50.6日	29.6日	32.9日
血小板数最高値	101×10^4	78×10^4	95.7×10^4	66.4×10^4
平均Score	2.3	8.8	1.4	3.9
冠動脈変化				
瘤	0	1	0	0
一過性拡大	1	1	0	1

図 8

古庄らによる発症メカニズム推論

- ① 原因のいかんをとわず本症患者の血中リンパ球が抗原刺激を受けて盛んに抗体産生(各種免疫グロブリン産生)を行う。
- ② このようにして増加した各種免疫グロブリンは抗原とともに流血中でIC(免疫複合体, 抗原抗体複合物)を形成する。
- ③ このICが血管壁に付着し血管炎(冠動脈なら冠動脈炎)を惹起する。
- ④ このICが血管炎を進行させる一方で suppressor T cell (T γ)を誘導し、このT γ が抗体産生にブレーキをかけ、ICの生成を抑制し免疫反応が終局に向かう、すなわち本症が治癒過程をとる。

図 9

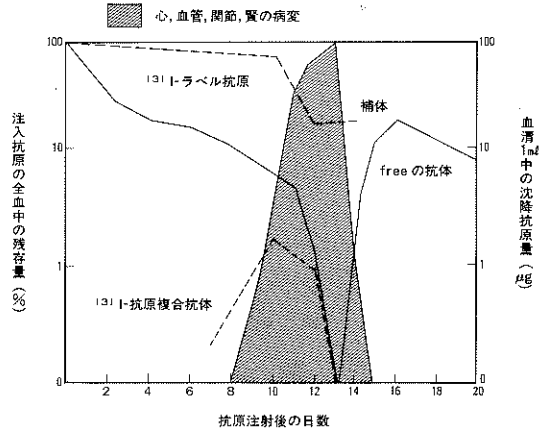


図 10 131 I-ウシ血清アルブミンを家兔に注射した際の血清病より引用

川崎病の大量免疫グロブリン療法

松島 正気¹, 小川 昭正¹, 長嶋 正実¹,
 田辺 穰², 伊藤 重光², 辻 明人³,
 松岡 宏³, 渡辺 俊彦⁴, 北條 泰男⁴,
 小崎 武⁴, 沓名 智子⁵, 岩瀬 勝彦⁵,
 兼子 哲一⁶, 大須賀 明子⁶, 矢崎 雄彦⁶,
 羽田野 為夫⁷, 牧 貴子⁷, 魚住 君枝子⁷,
 田内 宣生⁷, 奥村 直哉⁸, 佐藤 一郎⁸,
 尾崎 隆男⁹, 久野 邦義¹⁰, 杉浦 潤一¹¹,
 近藤 龍二¹², 金井 朗¹³, 田中 明彦¹⁴,
 矢沢 武¹⁴

1. 中京病院小児循環器科 2. 同小児科 3. 名古屋
 大学小児科 4. 国立名古屋病院小児科 5. 加茂病院
 小児科 6. 名古屋保健衛生大学小児科 7. 名城病院
 小児科 8. 公立陶生病院小児科 9. 昭和病院小児科
 10. 安城更生病院小児科 11. 名古屋第一赤十字病院小
 児科 12. 市立半田病院小児科 13. 常滑市民病院小児
 科 14. 豊川市民病院小児科 15. 市立岡崎病院小児科

最近、血小板減少性紫斑病などに使われている、FC部分をもつ intact 免疫グロブリンによる大量療法を川崎病に施行し、有効であるという報告が散見される。我々はこの療法の効果を明らかにするためアスピリン療法とのコントロールスタディーを15病院共同で行ない、二・三の知見を得たので報告する。

今回のプロトコルを示した(表1)。I群は大量免疫グロブリン療法群でポリエチレングリコール処理ヒト免疫グロブリン=ヴェノグロブリンIを400 mg/kg 5日間使用した。アスピリン30 mg/kg併用した。II群はアスピリン群で30 mg/kg使用した。I, II群の選択はコントローラーへの登録順に無作為に決定した。少なくとも1ヶ月以上入院させ、エコーも含め共通の基準で検査を施行した。

対象は58年9月から59年4月までに登録した26例中川崎病の診断基準を満たし、10病日以前で急性期症状のおさまる前に治療を開始した25例である。

ヴェノI群12例を示した(表2)。5ヶ月から5才で男児6例, 女児6例である。心合併症は症例3でLCA

の一時的拡大をみただけであった。発熱の全期間は6日から10日で、治療開始後1~3日ですみやかに解熱している。

アスピリン群は13例である(表3)。8ヶ月から6才で男児7例女児6例である。心合併症は心のう液貯留のみ2例, 冠動脈の一時的拡大1例, 拡大や瘤を残したものの3例の計6例にみられた。発熱期間は7日から17日で、治療開始後3日から14日で解熱している。

両群を比較した(表4)。発熱は全期間が1%以下、治療開始後の期間としては0.1%以下の危険率でヴェノI群で有意に短い結果であった。その他の検査指標や浅井スコアは両群間に有意差をみなかった。

心合併症を各病週毎にみた(表5)。ほぼ通常の発生率のアスピリン群に対し、ヴェノI群で明らかに低い発生率であった。

ヴェノI群12例の熱型である(図1)。治療開始後多くは1日, 長くても2~3日で全例すみやかに解熱している。reboundはなく, アスピリン群ではこのようなすみやかな解熱は得られていない。

IgGの病日による変化をみる(図2)。ヴェノI群は投与により1800 mg/dlから3200 mg/dlと高値をとり約1ヶ月で低下している。アスピリン群でも10~20病日で上昇傾向にあるが、1000 mg/dl程度であった。

IgA・M・Eをみると(図3)。ヴェノI群で治療開始後増加する傾向にあるがアスピリン群と大きな差はみられなかった。

補体系の変化は(図4)、ヴェノI群のC₄が低下する傾向がみられたが異常低値はとっていない。C₃、CH₅₀には一定の傾向がみられなかった。

今回のコントロールスタディにより、免疫グロブリンの大量療法が川崎病患児のすみやかな解熱がえられ、心合併症を減少させる効果をもつことが示されたと思われる。

今後、この療法の免疫学的検討や使用量・使用日数の検討をすすめていくつもりである。

表 2

〈ベノI群〉

	年齢	性	治療開始病日	心合併症	発熱全期間	発熱治療後	血沈最高値	血沈正常化	白血球最高値	白血球正常化	スコア
1. 行	1歳	男	9病日	なし	10日間	2日間	125	37病日	13600	23病日	5点
2. 南	11ヵ月	女	7	なし	7	1	84	32	18400	35	6
3. 加	4歳	女	9	LCA-時的拡大	9	1	110	35	18600	11	6
4. 柴	2歳	女	6	なし	6	1	100	28	13100	15	3
5. 青	1歳	男	5	なし	6	2	106	32	20600	22	2
6. 柳	5ヵ月	男	7	なし	8	2	検査せず(CRP 4+ 17)		13700	17	2
7. 左	1歳	女	6	なし	6	1	103	45	15200	20	6
8. 中	5歳	男	6	なし	7	2	113	32	32500	10	6
9. 金	1歳	女	4	なし	6	3	90	22	15200	16	1
10. 鶴	2歳	男	8	なし	8	1	122	29	13900	26	7
11. 倉	1歳	女	7	なし	7	1	116	30	11200		2
12. 大	1歳	男	10	なし	10	1	51	29	11100	10	1

表 1

I) 大量免疫グロブリン療法

- ・MCLS診断時より開始
- ・ヴェノグロブリンI 400mg/kg/日 5日間
- ・アスピリン 30mg/kg/日併用
- ・抗生物質は適時使用

II) アスピリン療法

- ・MCLS診断時より開始
- ・アスピリン 30mg/kg/日
- ・抗生物質は適時使用

※ I), II) の選択は電話にて無作為に決定

※ 少なくとも1ヵ月入院し検査施行

表 3

〈アスピリン群〉

	年齢	性	治療開始病日	心合併症	発熱全期間	発熱治療後	血沈最高値	血沈正常化	白血球最高値	白血球正常化	スコア
1. 名	3歳	男	6	LCA, RCAの 一時的拡大	9日間	4日間	108	29病日	21800	13病日	3点
2. 松	1歳	女	5	心の液貯留	7	3	60	13	9500		1
3. 松	1歳	女	5	なし	12	7	56	39	11600	17	8
4. 早	8か月	男	5	なし	7	3	71	25	15800	25	3
5. 本	3歳	女	5	心の液貯留	11	7	114	43	14600	22	4
6. 大	9か月	女	5	なし	9 (二峰性)	5	60	10	12300	10	3
7. 藤	3歳	男	4	LCA 瘤 RCA 拡大	17	14	155	34	24200	25	11
8. 年	5歳	男	5	心の液貯留 LCA 拡大	15	11	129	38	12600	17	7
9. 中	6歳	男	5	心の液貯留 RCA, LCA 瘤	11	6	102	19	22200	37	6
10. 石	3歳	男	4	なし	7	4	111	29	15200	23	5
11. 井	2歳	女	5	なし	9	5	22		16900	17	0
12. 青	6歳	女	7	なし	9	3	72	41	19200	26	3
13. 町	6歳	男	8	なし	11	4	65	31	20900	17	5

表 4

〈V) I 群〉 〈アスピリン群〉

男:女	6:6	7:6	
年齢(月)	25.4±16.0	40.5±25.1	n.s.
体重(kg)	11.1±3.0	14.0±3.9	n.s.
治療開始病日	7.0±1.8	5.3±1.1	P<0.01
発熱 全期間	7.5±1.3	10.3±2.3	P<0.01
治療開始後	1.5±0.58	5.9±2.4	P<0.001
血沈 最高値 (1時間値)	101.8±15.0	86.5±30.7	n.s.
正常化病日	31±4.4	27±10.5	n.s.
CRP 最高値	4.3±0.90	5.0±1.3	n.s.
正常化病日	15.8±4.1	23.6±10.0	n.s.
白血球 最高値	16.4±4.1×10 ³	16.7±3.9×10 ³	n.s.
正常化病日	18.6±6.0	19.2±6.6	n.s.
血色素 最低値	10.7±0.96	10.3±0.50	n.s.
血小板 最高値	61.5±14.5	71.8±17.1	n.s.
正常化病日	15.9±8.8	20.7±7.7	n.s.
血清総蛋白 最低値	6.4±0.70	5.9±0.68	n.s.
血清アルブミン	3.4±0.46	3.3±0.46	n.s.
浅井スコア	3.8±1.9	4.5±2.3	n.s.

表-5

心合併症

	1病週	2病週	3病週	4病週
ベリI群	0/12 (0%)	1/12 (8.3%) 拡大 1例	0/12 (0%)	0/12 (0%)
アスピリン群	2/13 (15.4%) 心の液貯留 2	4/13 (30.7%) 心の液貯留 2 拡大 3 瘤 1	4/13 (30.7%) 拡大 3 瘤 1	3/13 (23.1%) 拡大 1 瘤 2

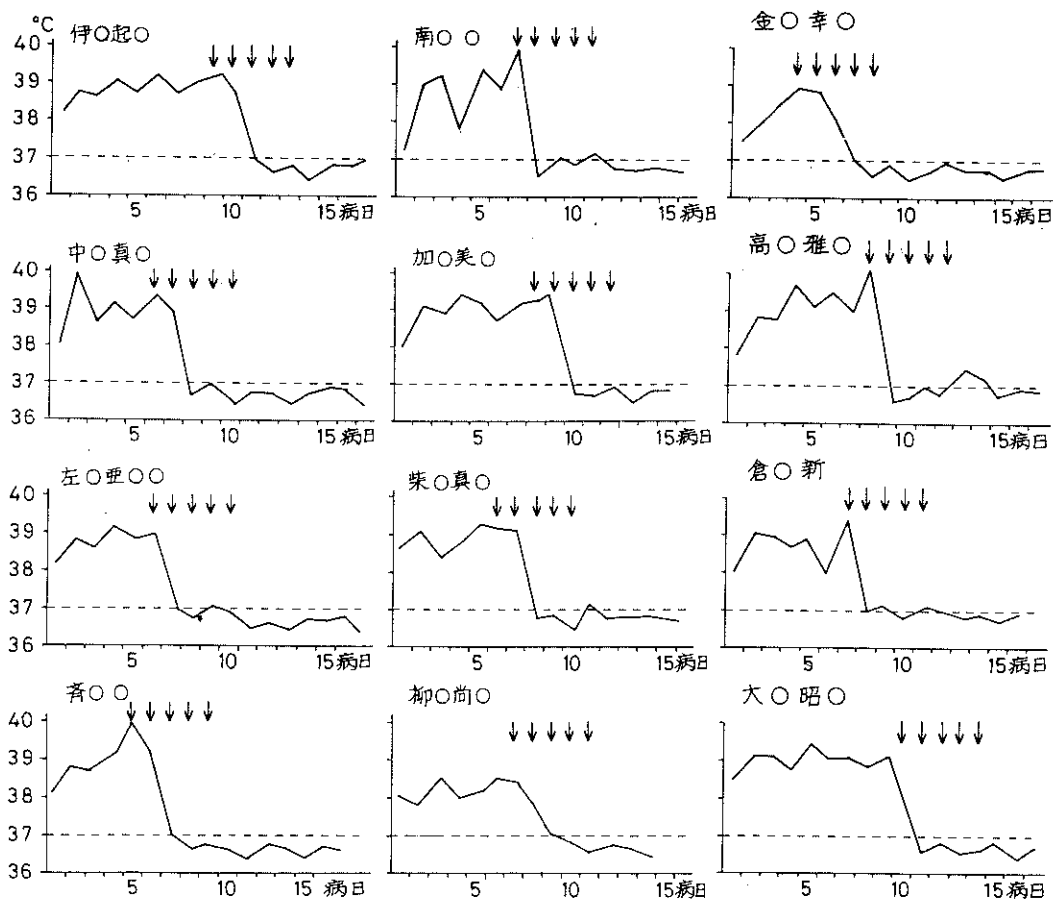


図-1

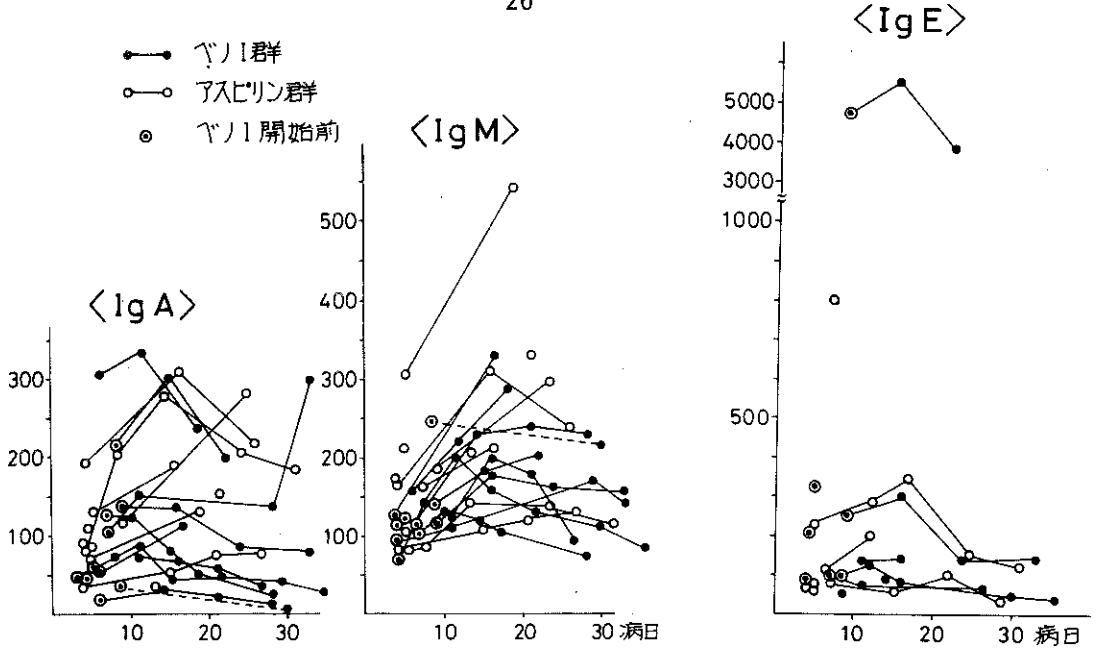


図-2

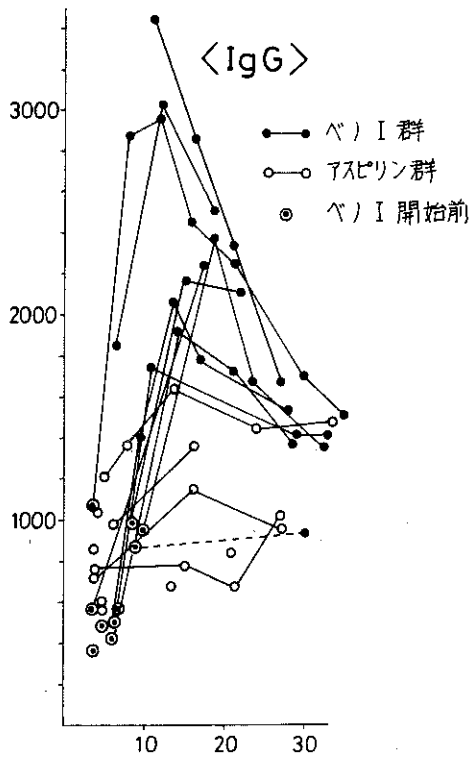


図-3

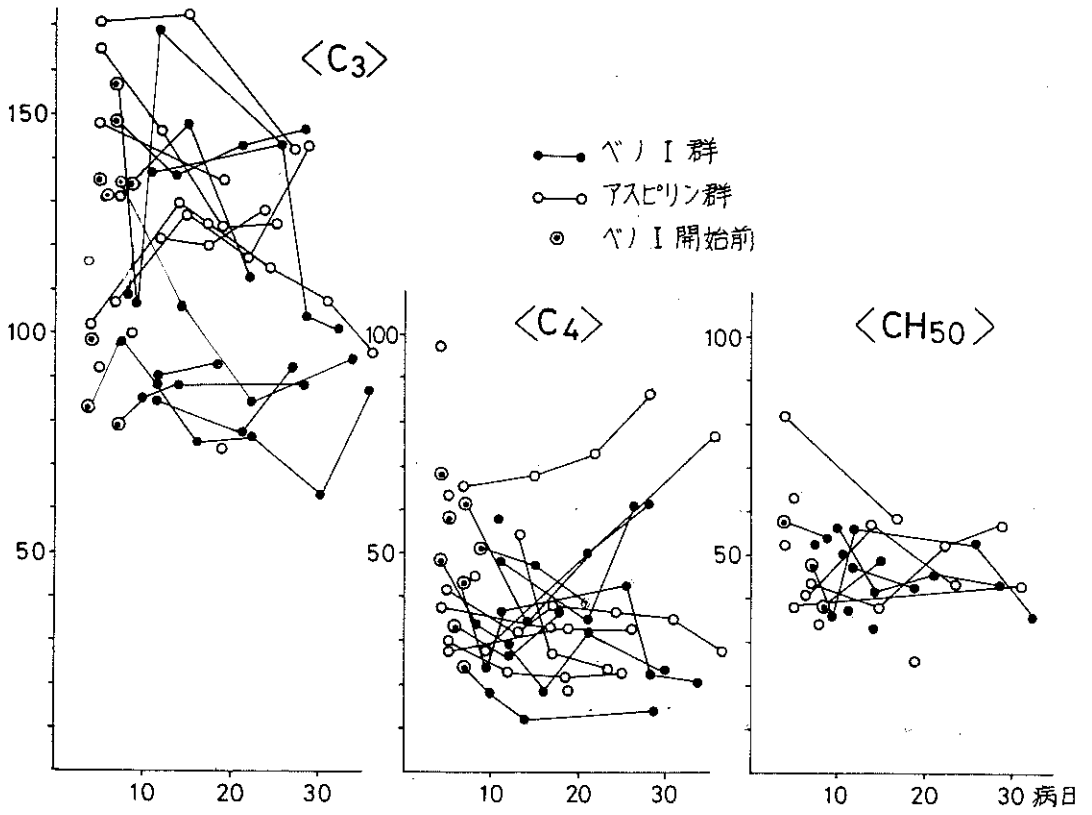


図-4

判別分析を用いた川崎病の冠動脈病変の発生予知と
 γ グロブリン大量投与による発生予防についての検討

名古屋市立大学 小児科

岩佐 充二 杉山幸八郎 川瀬 淳

加藤 敏行 和田 義郎

名古屋第二日赤病院 小児科

吉野 正弘

県西部浜松医療センター 小児科

中野 正大

川崎病に伴う冠動脈病変発生予防のための治療法の検討は今日種々試みられているが、治療効果の判定に際して冠動脈病変をきたす児のみを選択的に抽出し効果判定を行なうことの重要性が指摘されている。

判別分析の手法を用い、川崎病発病初期(治療開始前)の一般検査成績から high risk 児を抽出する方法を検討した。

判別式作成に用いた症例は冠動脈造影を施行した79例で冠動脈病変(+)群の83% (15/18例) 冠動脈病変(-)群の75% (45/61例) が判別された。

新たな症例31例を用い適中率を検討すると、冠動脈病変(+)群の67% (8/12例)、冠動脈病変(-)群の89% (17/19例)は適中し、この判別法は重症度判定や治療効果判定に有用な手段に成り得ると考えられた。

上記の方法によって抽出した発病初期の high risk 児8例に γ グロブリン大量療法(原則として400 mg/kg・day, 連続5日間, 静注法)を行ない。全例に冠動脈後遺症を認めなかった。この治療法は冠動脈病変発生予防に有用であることを示唆するものである。

急性期の一過性冠動脈拡大の予後 - 孤立性冠動脈狭窄 -

愛知医科大学 小児科

田宮 寛 尾内善四郎 島津伸一郎

〈はじめに〉

川崎病の急性期に、心エコー上一過性冠動脈拡大を示した後、血管造影で瘤を伴わない孤立性冠動脈狭窄を呈した2症例を報告する。

〈症 例〉

症例1は3歳女児で、症状や検査所見は典型的な経過を示した。心エコーで、右冠動脈は第14病日から、左冠動脈は第10病日から拡大を示し、それぞれ、第18病日、第28病日に拡大が最大になった。第35病日には両者とも縮小を示し、心カテ直前の第68病日には正常の所見だった。冠動脈造影では、右冠動脈が、acute marginal arteryの分岐部より末梢部に狭窄を認めた(図1)。左冠動脈は異常を認めなかった。タリウム心筋シンチは正常であった。

症例2は1歳7ヶ月の女児で、やはり典型的な臨床経過を示した。検査所見では、病初期にGOT 222 mu/ml, GPT 378 mu/mlと上昇をみた他は特記すべきことはなかった。心エコーでは右冠動脈は変化がみられず、左冠動脈は第6病日に軽度拡大、第9病日に内径が最大となり、第17病日には縮少し、第29病日には正常化した。第95病日に心カテを行ったが、冠動脈造影で左前下行枝の第1 diagonal arteryの分岐部に限局性狭窄を示した(図2)。タリウム心筋シンチでは異常を認めなかった。

急性期に一過性冠動脈拡大を呈した15例について、前述の2例と、造影上狭窄のなかった13例とを比較したところ、心エコー上の最大拡大時の冠動脈内径は、狭窄を残したものが、狭窄のなかったものに比べて大であった。

〈考 案〉

川崎病の急性期にみられる冠動脈拡大は、大部分が回復期までに心エコー上正常化するため良性変化とされ

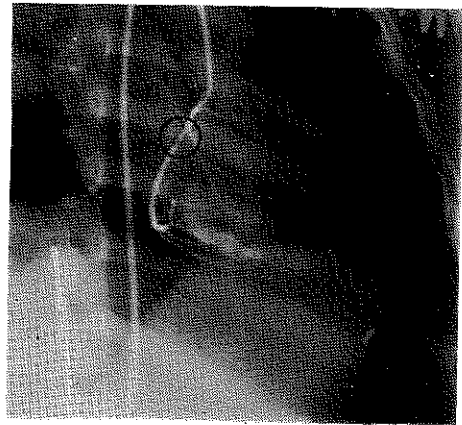


図1 症例1の右冠動脈造影, ○印内に狭窄を示す

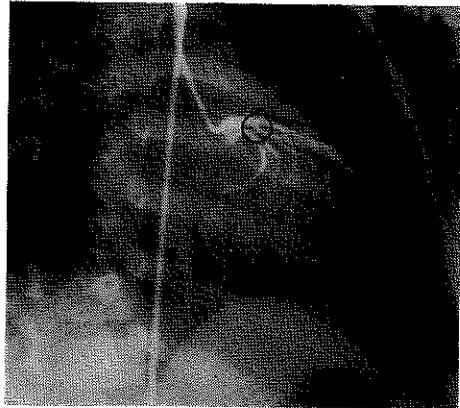
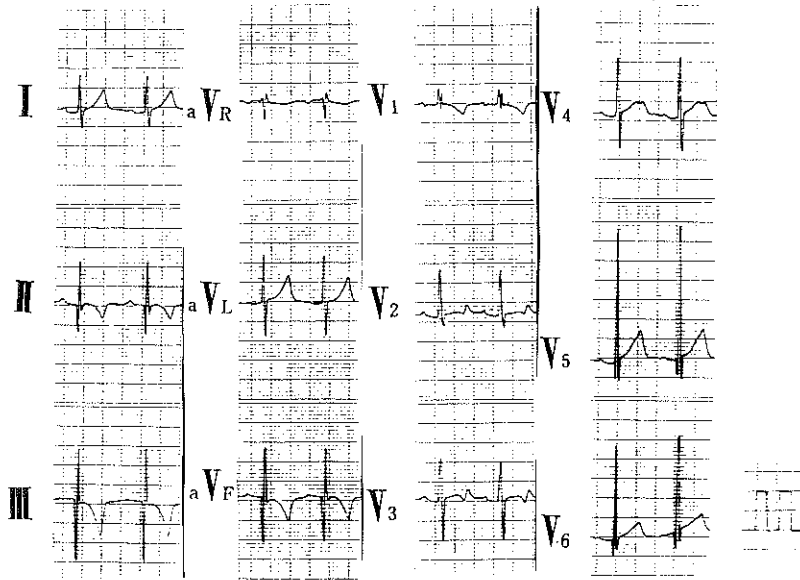


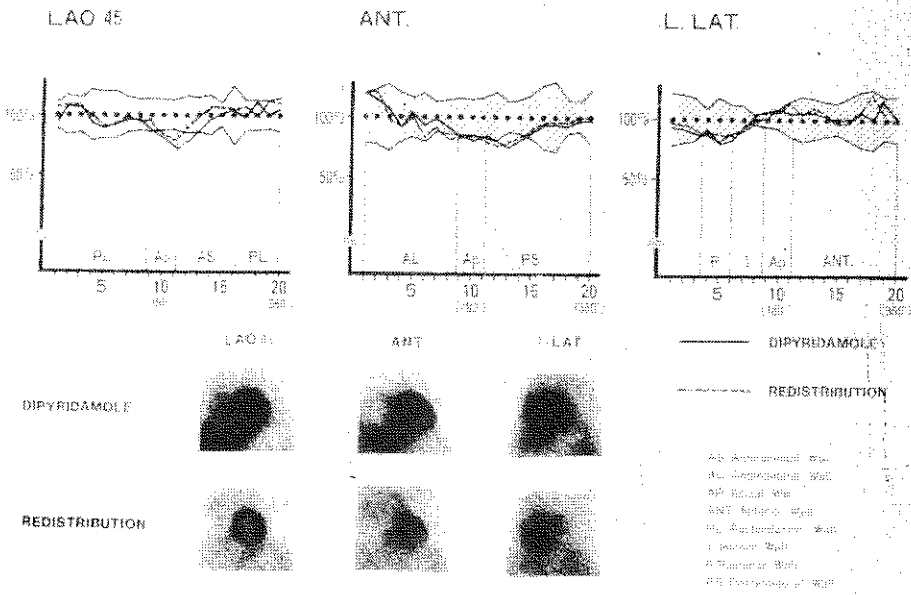
図2 症例2の左冠動脈造影, ○印内に狭窄を示す

ている。我々の2症例はこれらの一過性拡大が必ずしも良性変化ではないことを示している。特に拡大の程度の大きい場合に狭窄を残しうると考えられる。

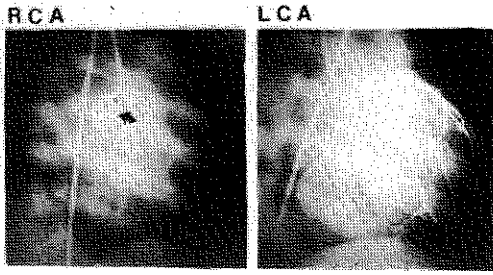
58.11.29



☒-3

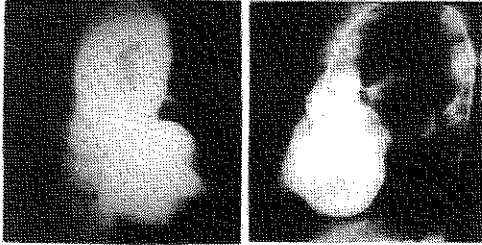


☒-4

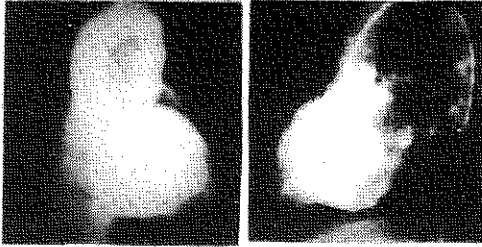


L V (ANGIO.)

SYST.



DIAS.



実験的血管炎 一年齢因子一

愛知医科大学

小児科 尾内善四郎 田宮 寛

島津伸一郎

第二病理 生田 耕司

カッタージャパン 榑

見永 武芳

われわれは、昨年末に行われた第3回川崎病全国研究会で、幼若家兎において実験的血管炎を作成し得ることを発表した。今回は、実験的血管炎に関して、成熟家兎と幼若家兎の比較を行い、興味ある結果を得たので報告する。

《方法》

生後3週から4週の幼若家兎と、体重2500~3000gの成熟家兎を使用し、前回発表と同様に、馬血清10ml/kg、間隔2週間の二回静注法を行ない、プースター後一週後にト殺し、左右冠状動脈のヘマトキシリン・エオジン染色およびエラスティカ・ファン・ギーソン染色を行った。また一部には、フィブリノーゲン染色も行った。今回は冠状動脈でも特に近位部の変化を検索した。

《結果》

1) 成熟家兎全体に個体差なく、略々均一の変化を認めた。また病変は慢性でなく、segmentalであった。

変化は内膜・中膜・外膜の三層に亘り、且つ程度も強かった(図)。一方内弾性板や外弾性板は殆んど変化しなかった。

2) 幼若家兎病変がsegmentalであることは成熟家兎と同様だが病変の強弱に個体差が強く、且つ成熟家兎と異なり、内膜障害少ない一方、内外弾性板の変化が強かった。更に幼若家兎で行った酵素抗体法によるフィブリノーゲン染色では、内皮下の内弾性板を取り囲んで溜まっていた。

《総括》

成人に比較し、幼若家兎の血管炎の特徴は内膜の浮腫、炎症、増生が少ないこと、内外弾性板の破壊・増生が強いことであり、これは血管壁のキ弱化を表わし、動脈瘤形成を発生し易いと考えられる。またフィブリノーゲン染色で内弾性板を囲んで蓄積していることは内弾性板の破壊の過程を表わしている。

Histological findings in the proximal coronary arteries in rabbits with the experimental angitis --Age difference--

	Adult	Infant
Intima		
swelling	+++	+ --
hyperplasia	+++	+ --
inflammation	+++	+ --
Elastica interna		
destruction	-	++ --
elastosis	± --	++ --
Media		
inflammation	+++	+++ --
granulome-formation	+++	+++ --
Elastica externa		
disappearance	-	+++ --
Adventitia		
inflammation	+++	+++ --
granulome-formation	+++	+++ --