

第25回 東海川崎病研究会

会 誌

(平成17年6月11日 愛知県医師会館)

事務局

あいち小児保健医療総合センター

目 次

一般演題

1 当院で経験した川崎病症例の検討

県立岐阜病院 小児科

松尾 直樹, 今村 淳, 伊藤 玲子
森田 秀行

2 著明な高CK血症を伴った川崎病の一例

名古屋掖済会病院 小児科

岩山 秀之, 山賀 篤, 勝見 知代
有川 ゆか, 星野 伸, 伊藤 朱美
伊藤 和江, 西川 和夫

3 川崎病発症を契機に発見されたBWG症候群の一例

聖隷浜松病院 小児科

長崎 理香, 武田 紹, 中嶋 八隅
松林 里絵, 松林 正

4 EBウイルス(EBV)抗体価の活性化の所見がないにもかかわらず

EBVの増殖が認められた川崎病の9歳女児例

医療法人 蘇西厚生会 松波総合病院 小児科

寺澤 総介

5 当院における川崎病冠動脈障害への16列マルチスライスCT

社会保険中京病院 小児循環器科

久保田勤也, 松島 正氣, 西川 浩
加藤 太一

6 急性心不全で発症した6歳冠動脈瘤の1例

あいち小児保健医療総合センター 循環器科

足達 信子, 沼口 敦, 福見 大地

安田東始哲, 長嶋 正實

同感染免疫科 北島 直子, 安藤 嘉浩

同予防診療科 岩田 直美

市立半田病院 篠原 修

7 同時期に川崎病を発症した一卵性双生児の症例

公立陶生病院 小児科

平林 優, 浅井 俊行, 孫田みゆき

近藤 大貴, 漢人 直之, 家田 訓子

山口 英明

8 川崎病ガンマグロブリン療法のパスを使用して一保護者に対するアンケート調査を行って一

公立陶生病院 小児科

浅井 俊行, 山口 英明

同 3C病棟

片山 幸恵, 目崎 慶子, 山崎華奈子

新実美津子, 加藤みわこ

9 γ -グロブリン投与、解熱した後の一過性発熱についての検討

名古屋第一赤十字病院 小児医療循環器科

河井 悟, 羽田野為夫, 生駒 雅信

近藤 知子

社会保険中京病院 小児科

長野 美子

10 入院時あるいはグロブリン投与前に冠動脈拡張を認めた川崎病定型例について

名古屋第二赤十字病院 小児科

岩佐 充二, 横山 岳彦, 安藤恒三郎

11 免疫グロブリン不応の急性期川崎病に対するウリナスタチン療法について

岐阜県立多治見病院 小児科

中野 正大, 小口 愛子, 中嶋 秀幸

立木 秀樹, 浜田 実邦, 荒川 武

小久保義一, 岩城 利充

当院で経験した川崎病症例の検討

県立岐阜病院 小児科

松尾 直樹, 今村 淳, 伊藤 玲子
森田 秀行

川崎病の中でも、後遺症を残しているものの大部分と思われる、 γ グロブリン不応の川崎病と不全型川崎病のそれぞれの特徴について、当院で経験した症例を通して検討した。

対象としたのは2000年4月から2004年10月の間に、第7病日まで当院を受診し、当院において診断治療を行なった80症例で、男児51例女児29例であった。不全型は25例あり、 γ グロブリン不応（今回は γ グロブリン合計2g/kgの投与で解熱しなかった症例を不応とした）例は10例であった。治療の内訳は、 γ グロブリン1g/kg/dayもしくは1g/kg/day投与を2回行なったものが51例、2g/kg/day投与を行なったものが27例であった。 γ グロブリン不応でウリナスタチンを用いたものが9例、ステロイドパルスを使用したものが1例だった。稀と思われる合併症としては、DICが1例、急性脳症が1例あった。発病1年後にも後遺症が認められるのは4例であり、1例が僧帽弁閉鎖不全で弁置換を必要としたもの、残りは冠動脈瘤であった。冠動脈瘤の3例は γ グロブリン不応であり、僧帽弁閉鎖不全の1例は発熱とリンパ節腫脹のみであり、川崎病であることに気づかれなかった症例であった。

不全型において認められにくかった症状は、リンパ節腫脹と硬性浮腫であり、これは確実例において認められにくい症状と一致していた。年齢に関しては確実

例の最多の年齢が1歳から2歳未満であったのに対して、不全型は25例中16例が1歳未満と圧倒的に多く認められた。不全型を診断するためには従来から言われているとおり、BCG接種痕の発赤・腫脹と頸部リンパ節が腫脹している場合にはリンパ節エコーの所見が重要と思われた。

不応例に関しては、WBC PLT ALB CRP Na Hct GOT GPTに関して、奏功例との比較を行なった。検査値は第7病日までの最悪の値を採用した。いずれの検査値においても、ある程度の相関は認められたが、ALB CRP Na Hct GOT GPTに関して特に良く相関を認めた。しかしながら、ALB CRP Na Hctに関しては、第7病日の方が悪い値をとっていることが多く、 γ グロブリンの使用前に不応であることを推測するには役に立ちにくいと思われた。それに対して、GOT GPTは不応例では発病早期に上昇していることが多く、 γ 不応の推測に有用と思われた。

γ グロブリン不応例に対しては1)ウリナスタチン2)ステロイド3) γ 不応を事前に予測し γ 使用前にステロイド4)シクロスポリン5)血漿交換6)インフリキシマブなどが試みられている。しかしながらどれも後遺症の発生を抑えることができるという明らかなエビデンスはなく、今後もさらなる検討が必要と思われた。

著明な高CK血症を伴った川崎病の一例

名古屋掖済会病院 小児科

岩山 秀之, 山賀 篤, 勝見 知代

有川 ゆか, 星野 伸, 伊藤 朱美

伊藤 和江, 西川 和夫

11ヶ月の男児。平成16年6月13日より発熱続き、18日入院。白血球23000 CRP23 AST366 ALT222 LDH999 CK12234 (BB 0% MB 2% MM 88% Band 10%) ミオグロビン1185。川崎病診断基準4/6 (頸部リンパ節腫大・四肢末端所見なし) で、 γ グロブ

リン+フロベンにて治療。CKは19日2734 21日291と減少し、6月22日解熱。心エコー・心電図は問題なし。高CK血症を合併した川崎病の報告は少なく本研究会において原因解明のヒントが得られると幸いである。

川崎病発症を契機に発見された BWG 症候群の一例

聖隷浜松病院 小児科

長崎 理香, 武田 紹, 中嶋 八隅
松林 里絵, 松林 正

【はじめに】

BWG 症候群は先天性心疾患の約 0.25 ~ 0.5 % と比較的まれな疾患である。今回我々は心不全症状なく経過し、川崎病発症を契機に発見された BWG 症候群の一例を経験した。

【症例】

1 歳 9 ヶ月女児

【既往歴】

在胎 25 週 5 日 729g で出生。精神運動発達は修正年齢相当。

【現病歴】

発熱、発疹、BCG 痕の発赤あり、近医より川崎病の疑いで紹介、当院入院となった。

【入院時現症および検査所見】

(表 1、2) 身長 70cm 体重 9.1 kg 体温 39.5°C
心肺腹部に特記すべき所見なし。軽度咽頭発赤あり。
BCG 痕発赤 (+) 手掌紅斑 (+) 眼球結膜充血 (+)
四肢末端の硬性浮腫 (+) いちご状舌 (+) 口唇発赤 (-)
体幹の不定形発疹 (+) 頸部リンパ節腫脹 (+)
胸部レントゲンで CTR61 % と心拡大を認める。心電図では虚血性変化を含め有意な所見なし。

【入院後の経過】

川崎病第 4 病日と考え、アスピリンの内服 (30mg/kg/day) を開始した。翌第 5 病日の初回心臓超音波検査で両冠動脈の拡張 (RCA 4 mm LMT 5 mm) を認めた。瘤状の変化は認めず、また壁運動異常、僧房弁逆流も認めなかった。第 6 病日には解熱し、血液検査上も改善を認めたためグロブリン大量療法は施行しなかった。経過中の心臓超音波検査では冠動脈の径や形態にほぼ変化がなく、regression も認めなかった。臨床症状の経過と比較し、通常予測される時期よりも早期から冠動脈の拡張を認めていることから先天性冠動脈異常の合併を疑い、心臓超音波検査の画像を再検討したところ、左冠動脈内に逆行性の血流、および主肺動脈内に拡張期の流入血流を認めた。診断確定のために行った心臓カテーテル検査で、右冠動脈から側副血管を通じて左冠動脈、肺動脈が造影されることを確認し、BWG 症候群との診断を得た。心筋虚血の評価目的で行った安静時タリウムシンチ、BMIPP シンチでは有意な所見を認めなかった。現在、外科的修復術の待機中である。

【考察】

本症例は、比較的側副血管が発達していたために心筋虚血症状なく経過し、川崎病罹患を契機に発見された。病日早期に冠動脈病変を認めた場合には、先天性冠動脈異常も念頭におく必要があると考えられた。

EB ウイルス (EBV) 抗体価の活性化の所見がないにもかかわらず EBV の増殖が認められた川崎病の 9 歳女児例

医療法人 蘇西厚生会 松波総合病院 小児科
寺澤 総介

演者は 9 歳という高年齢で発症した EBV によると考えられる 2 次性の川崎病を経験したので報告する。症例：患児；9 歳、女児。主訴：高熱、発疹、頸部リンパ節腫大、目の充血。現病歴：平成 17 年 2 / 2 より発熱 38-40 度台あり。近医を受診。咽頭扁桃炎で治療していた。高熱続き、2 / 3 より体部、四肢に紅斑が出現。2 / 7 に消失。2 / 8 に両側の頸部の腫大が著明になり、高熱が続くので、当科に紹介され入院となる。入院時の血液検査では、末血：WBC4680/ μ l, RBC440 万/ μ l, Hb 12.0g/dl, Ht 35.6 %, Platelet 15.6 万/ μ l, 生化学；T-P 7.0g/dl, T-Bil 0.3mg/dl, GOT 28IU/l, GPT 10 IU/l, LDH 254 IU/l, CRP 5.16mg/dl, ASO 154 (159 以下), ASK 640 倍 (2560 倍以下)、抗核抗体 80 倍 (+) (40 倍以下)；homogeneous 80 倍 (+), speckled 80 倍 (+), ferritin 61 (3-89) ng/ml, 血中 β 2Mg 2.0 (1-1.9) mg/ml, IgG 1028mg,

IgA 78mg/dl, IgM1 12mg/dl, ウイルス検査：VCAIgG (FA) 80 倍 (+), VCAIgM 10 倍未満 (-), EADRIgG 10 倍未満 (-), EBNA 10 倍 (+), EBV-DNA (real time PCR) 8.9×10^3 コピー/ μ gDNA, HSVIgM (-), IgG (-), CMVIgM10 倍 (-), IgG320 倍 (+), CMV-DNA (real time PCR) (-). イムノマイコプラズマ (-), ストレプト ID (-), adeno 抗原 (-), インフルエンザ抗原 (-), 以上の検査所見と症状は川崎病の診断基準にあっていたことから、 γ -グロブリン 2 g/kg の大量療法 1 回行うも、解熱せず、CRP の低下が悪いので、ステロイドを使用した。それにより、効果がある。冠動脈瘤はできなかった。回復期に手と足の膜様落屑を認める。9 歳と高い年齢の川崎病であるが、EBV の再活性化が、この病態に関係していると、考えられた。

当院における川崎病冠動脈障害への16列マルチスライスCT

社会保険中京病院 小児循環器科

久保田勤也, 松島 正氣, 西川 浩
加藤 太一

【目的】

今回、川崎病冠動脈障害に対して16列マルチスライスCTによる冠動脈の評価を行い、冠動脈造影(CAG)と比較して描出能の違い、有用性、課題を検討した。

【方法】

β -blockerにより心拍数を80以下にコントロールし、25～30秒の呼吸静止下にCT撮影を行った。呼吸静止は全例において問題なく行われ、合併症は認めなかった。Volume rendering法とcurved multiple planner reconstruction法による画像構成を行った。

【症例】

症例は9歳から26歳までの計7例で、そのうち最終CAGとの間隔が3年以内の5例においてCAGとの比較検討を行った。

【結果】

3例において鮮明な画像構成が得られ、CAGと比較してほぼ一致した所見が認められた。形態の評価に大きな相違はないと思われた。1例は石灰化により画像が不鮮明であり、1例は撮影中にSVPCが認められたため画像構成が不可能であった。比較検討に含めなかった2例においても鮮明な画像構成が得られた。

【考察】

今回我々は、16列マルチスライスCTで7例中5例に良好な画像構成を得ることができ、従来からいわれているように不整脈、冠動脈の石灰化を認める症例では評価が困難であった。CAGと比較して非侵襲的であり、合併症のリスクも低いため、今後CAGとの併用が進んでいくと思われる。またCAGと比べ画像のインパクトが強いため、患者に病識を持たせる意味でも有用と思われた。

急性心不全で発症した6歳冠動脈瘤の1例

あいち小児保健医療総合センター 循環器科
 足達 信子, 沼口 敦, 福見 大地
 安田東始哲, 長嶋 正實
 同感染免疫科
 北島 直子, 安藤 嘉浩
 同予防診療科
 岩田 直美
 市立半田病院
 篠原 修

川崎病の急性期において左室収縮能低下をきたす症例が散見されるが、重症心不全を呈する例はまれである。今回、発熱、急性心不全で発症し心筋炎などが疑われ、冠動脈の変化により川崎病と診断した一例を報告する。

【症例】

6歳の男児。リンパ節腫脹、発熱を主訴に近医を受診、症状が改善しないため、他院へ入院した。リンパ節炎の疑いで、抗生剤治療を行っていたが改善せず、第8病日に多呼吸、血圧低下が出現し、CRPの上昇を認めた。急性心不全のために当院へ救急車で転院した。

【現症】

体温38度、多呼吸、陥没呼吸、頻脈を認めた。心音はgallop rhythmであった。肝腫大、下肢の浮腫があり、体重は普段よりも2kg増加していた。右の頸部リンパ節腫脹を認めた。

【検査所見】

胸部レントゲン上心胸郭比は65%、肺野のうっ血を認めた。心電図ではST-T低下、異常Q波は認められなかった。心エコーではEF35%と心収縮能低下が

あり、僧帽弁逆流I°、心嚢液の貯留が認められた。入院時の検査所見を表1に示す。強い炎症所見、低蛋白血症、及びBNPの異常高値を認めた。心筋炎にみられるようなCKの上昇はみられず、またウイルス分離も陰性であった。

表1 入院時検査

WBC	32.1 × 10 ³ /ml	BUN	26.5 mg/dl
HGB	8.9 g/dl	Cr	0.62 mg/dl
PLT	12.4 × 10 ³ /ml	CK	36 IU/L
CRP	22.7 mg/dl	BNP	3370 pg/ml
TP	5.1 g/dl	IgG	619 mg/dl
ALB	2.4 g/dl	IgA	237 mg/dl
AST	58 IU/L	IgM	224 mg/dl
ALT	48 IU/L	細菌培養検査	
LDH	225 IU/L	陰性	
Na	125 mgEq/L	ウイルス分離	
K	4.8 mEq/L	陰性	
Cl	88 mEq/L	EB関連抗体	
Ca	7.2 mg/dl	陰性	
R-Bil	2.5 mg/dl	(EAIgG, VCAIgG, EBNA)	

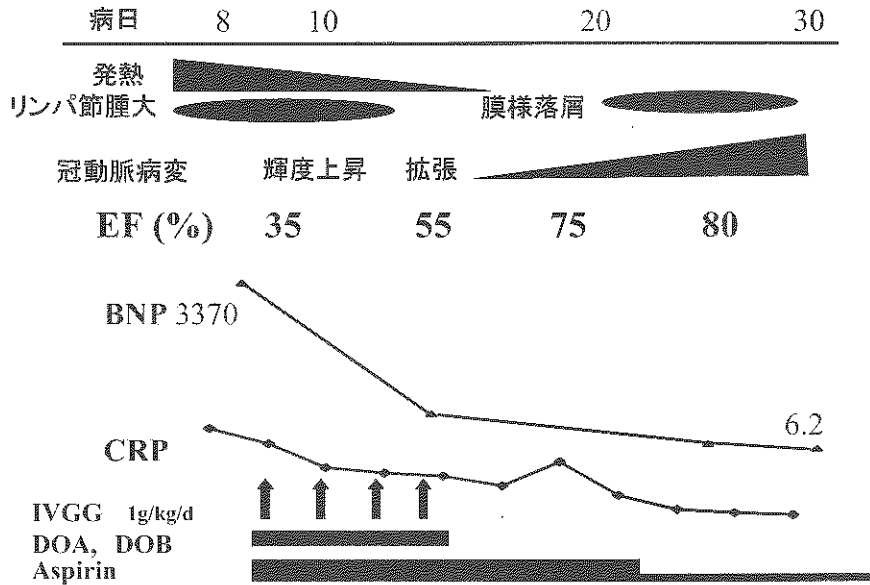


図1 入院後経過

【経過】 図1

第8病日に当院へ入院となった。心不全に対して、ドーパミン、ドブタミン、ミルリノンを投与したが、収縮期圧は58mmHgまで低下した。急性心筋炎も考え、1g/kg/dayの γ グロブリンを4日間連日投与した。第10病日から、冠動脈壁のエコー輝度の上昇を認めるようになったが、第12病日、解熱ともにEFが改善し、リンパ節腫脹が軽快した。第14病日には、冠動脈拡張が顕著となった。これにより、川崎病と確定診断した。第22病日には、右冠動脈では、segment 1が4mm、segment 3が4.5mm、左冠動脈ではsegment 5で6mm、segment 6で6mmの、冠動脈瘤を認めた。

【考察】

川崎病の病初期では、心筋生検で急性間質性心筋炎像を呈することもあると報告されている。本症例でも

川崎病による心筋炎をきたし、心不全を発症したと推測されるが、心筋逸脱酵素の上昇や不整脈、ST-T変化などを認めなかった。川崎病に合併する心筋炎では γ グロブリンが著効することから、トキシソリンやサイトカインが関与していると考えられている。本症例では、 γ グロブリンの投与時期が第8病日であり、1g/kg/day×4日の投与方法を選択したが、冠動脈瘤の形成を予防することができなかった。

【まとめ】

川崎病における急性心不全の予後は、抗心不全治療で急性期を乗り切ることができれば、良好であると考えられる。 γ グロブリン治療は急性心不全に対し、有効であった可能性はあるが、冠動脈瘤形成の予防には不十分であった。急性心筋炎様の症状を認めた場合には、川崎病も念頭において鑑別診断することが必要である。

同時期に川崎病を発症した一卵性双生児の症例

公立陶生病院 小児科

平林 優, 浅井 俊行, 孫田みゆき
近藤 大貴, 漢人 直之, 家田 訓子
山口 英明

【はじめに】

ほぼ同時期に川崎病を発症した一卵性双生児の症例を経験した。川崎病の発症素因について、宿主側要因や環境要因の関与について考える上で、興味深い症例と考えられた。

【症例】

〔症例1〕10ヶ月、男児（一卵性双生児第1子）。
〔家族歴〕特記すべきことなし。
〔既往歴〕在胎35週0日経膈分娩にて出生した。出生体重2154g。Apgar score 8点（1分）→7点（5分）。双

胎間輸血症候群（供血児）にて当院NICUに入院した。成長発達に特記すべきことなし。

〔現病歴〕平成16年12月6日より発熱・頻回な嘔吐が出現した。12月8日より発疹・眼球結膜充血・BCG接種部位発赤が出現し、近医を受診したところ川崎病を疑われ当院へ紹介受診、入院となった。

〔経過〕入院時発熱3日目で、発熱を除く川崎病の主要症状5項目を満たし、BCG接種部位発赤を伴っていた。表1に示すように白血球 $13800/\text{mm}^3$ 、CRP 4.4mg/dl と上昇を認め、Hct 30.4% と低下していた。AST 304IU/l 、ALT 206IU/l と上昇しており肝機能障害を認めた。心エ

血算			血液生化学			Na		
WBC	13800	$/\text{mm}^3$	TP	7.0	g/dl	K	4.7	mEq/l
Stab	13	%	Alb	4.1	g/dl	Cl	98	mEq/l
Seg	48	%	T-B	0.53	mg/dl	Ca	9.5	mg/dl
Lymph	32	%	AST	304	IU/l	P	3.3	mg/dl
Mono	5	%	ALT	206	IU/l	CRP	4.4	mg/dl
Eosino	2	%	LDH	381	IU/l	Glu	149	mg/dl
RBC	376×10^4	$/\text{mm}^3$	ALP	776	IU/l	VW因子	200	%以上
Hb	10.2	g/dl	γ -GTP	186	IU/l	尿検査		
Hct	30.4	%	ChE	3898	IU/ml	潜血	(1+)	
Plt	43.3×10^4	$/\text{mm}^3$	CPK	69	IU/l	蛋白	(+/)	
免疫学検査			BUN	7.9	mg/dl	沈渣	RBC	5-9 /HPF
IgG	956	mg/dl	Cre	0.2	mg/dl		WBC	10-19/HPF
IgA	50	mg/d						
IgM	127	mg/dl						

症例1の入院時検査所見（表1）

コー上、冠動脈障害は認めなかった。川崎病と診断し、第4病日に IVGG 2 g/kg を24時間かけて投与し、flurbiprofen (フロベン) の内服を開始した。しかし発熱持続し、第8病日に IVGG 2 g/kg の2回目の投与を行い、すぐに解熱し急性期症状は消退した (図1)。

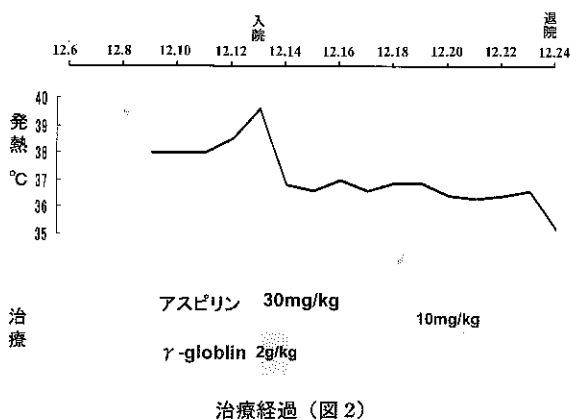
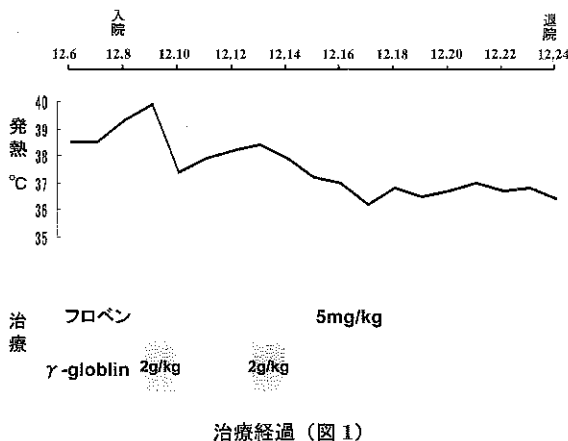
〔症例2〕10ヶ月、男児 (一卵性双生児第2子)。

〔家族歴〕特記すべきことなし。

〔既往歴〕在胎35週0日経膈分娩にて第1子出生後、骨盤位となったため、緊急帝王切開術にて出生した。出生体重2072g。Apgar score 8点 (1分) - 9点 (5分)。双胎間輸血症候群 (受血児) にて当院 NICU に入院した。成長発達に特記すべきことなし。

〔現病歴〕症例1 (一卵性双生児第1子) が平成16年12月6日より発熱、12月8日より川崎病にて入院していた。症例1より3日遅れ、平成16年12月9日より発熱が出現し、12月12日より発疹・BCG接種部位発赤が出現した。12月13日当院受診、川崎病を疑われ、入院となる。

〔経過〕入院時発熱5日目で、川崎病の主要症状6項目を満たし、BCG接種部位発赤を伴っていた。表2に示すように白血球 $22700/\text{mm}^3$ 、CRP $2.0\text{mg}/\text{dl}$ と上昇を認め、Hct 31.2% と低下していた。AST、ALT の上昇は認めなかった。心エコー上、冠動脈障害は認めなかった。川崎病と診断し、IVGG $2\text{g}/\text{kg}$ を24時間かけて1回投与し、アスピリン内服を開始した。すぐに解熱し、急性期症状は消退した (図2)。



血算

WBC	22700	/mm ³
Stab	12	%
Seg	63	%
Lymph	11	%
Mono	8	%
atpL	4	%
Eosino	2	%
RBC	383×10^4	/mm ³
Hb	10.9	g/dl
Hct	31.2	%
Plt	39.5×10^4	/mm ³

免疫学検査

IgG	890	mg/dl
IgA	59	mg/d
IgM	144	mg/dl

血液生化学

TP	7.3	g/dl
Alb	4.4	g/dl
T-B	0.43	mg/dl
AST	33	IU/l
ALT	14	IU/l
LDH	275	IU/l
ALP	528	IU/l
γ-GTP	10	IU/l
ChE	4581	IU/ml
CPK	152	IU/l
BUN	9.9	mg/dl
Cre	0.3	mg/dl

Na	133	mEq/l
K	4.3	mEq/l
Cl	95	mEq/l
Ca	9.8	mg/dl
P	4.4	mg/dl
CRP	2.0	mg/dl
Glu	84	mg/dl
VW因子	133	%

尿検査

潜血	(-)
蛋白	(+/-)
沈渣	RBC 1-4/HPF
	WBC 1-4/HPF

症例2の入院時検査所見 (表2)

【考察】

文献上のこれまでの研究結果では、川崎病発症における一卵性双生児の一致率は14.1%で二卵性双生児の一致率の13.3%と差が認められていない。癩や結核などでは、一卵性双生児における一致率が二卵性双生児における一致率に比して高く、発症に遺伝要因の関与が推測されるのに対し、川崎病では遺伝要因の関与は少ないと示唆される。また、川崎病とHLAとの有意な相関はないとされている。

一方、これまでの研究結果によると、同胞例の約10%は双生児例であり、わが国の双生児の出生頻度に比較すると著しく高い。この結果は一見宿主要因の関与を示唆するが、川崎病は好発年齢が限られており、2

人の同胞が好発年齢にある確率は当然双生児が最も高いので、双生児の占める割合が高いからといって、宿主側要因の関与の程度が高いという判断は困難である。

【結語】

1. ほぼ同時期に川崎病を発症した一卵性双生児の症例を経験した。
2. 川崎病の同胞および双生児における発症例について、文献から調べたこれまでの研究結果を合わせて発表した。
3. 川崎病の発症素因について、宿主側要因、環境要因の関与の解明に向けて、更なる症例の集積と研究が必要である。

川崎病ガンマグロブリン療法のパスを使用して —保護者に対するアンケート調査を行って—

公立陶生病院 小児科

浅井 俊行, 山口 英明

同 3C病棟

片山 幸恵, 目崎 慶子, 山崎華奈子

新実美津子, 加藤みわこ

名古屋大学

近藤 大貴

【はじめに】

当院では川崎病急性期の免疫グロブリン療法を行った患児を対象とし、クリニカルパスを作成し、患児保護者にアンケート調査を行った結果をここに報告する。

【対象】

2004年4月1日から2005年3月31日の1年間で発病10日以内に川崎病と診断され、 γ -グロブリン投与(2g/kg体重)にて治療した患児。

【結果及び考察】

パスを使用し、バリエーション発生6例/20例(33.3%)であった。これは、2g/kg体重単回投与以外はバリエーションと設定したためだと考える。

【アンケート調査の結果の詳細について】

図1,2より、入院経過表の内容と、お子様の病気や検査についての主治医から説明は全体的に理解できたと考えられ、患者用パスを用いて主治医が十分説明することで理解が深まったと考えられる。

図3より、主治医同様、受け持ち看護師がパス表に沿って説明を加えたことが、理解につながったと考える。

図4からは、患者の状態が思ったより良くなったのでパス通り進んだと思われるが、追跡調査が必要と考える。

図5では、川崎病というあまり知られていない疾患の為、児の心身の負担を心配する親の気持ちや、将来的な不安、家庭への影響・就学への不安などが関係しているのではないかと考えられる。

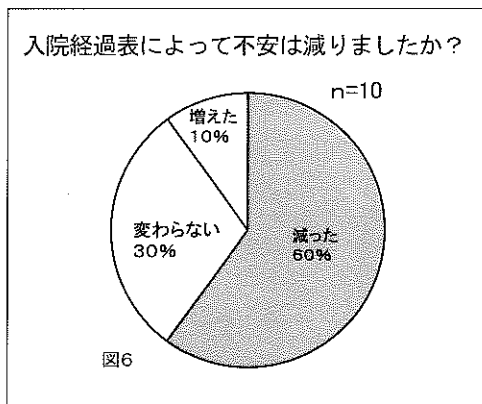
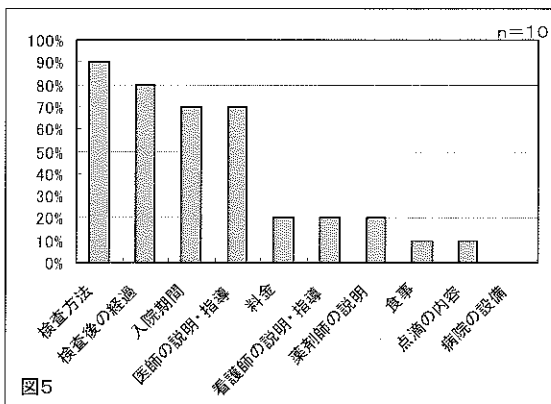
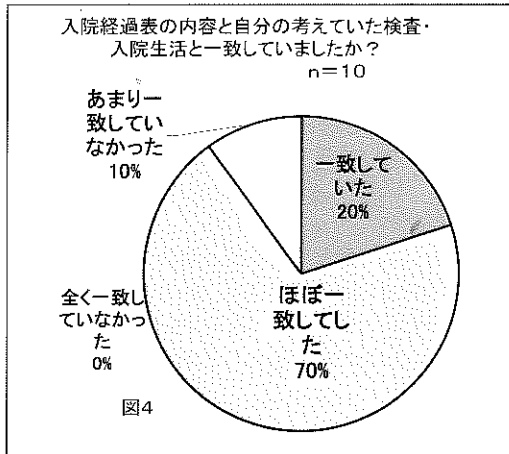
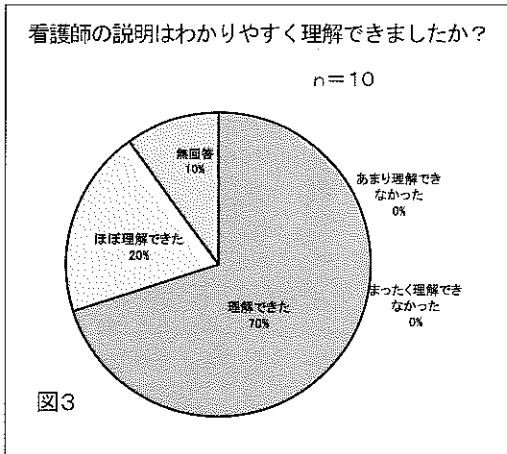
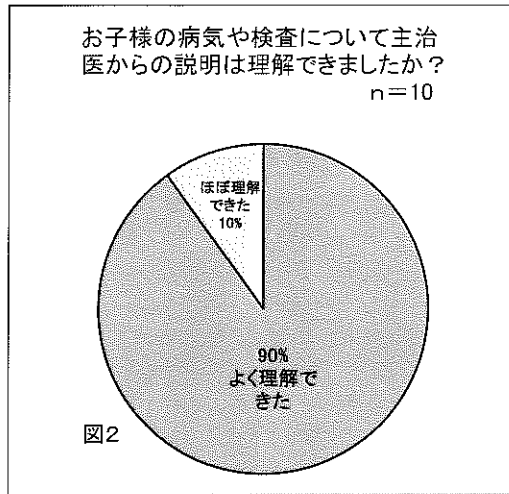
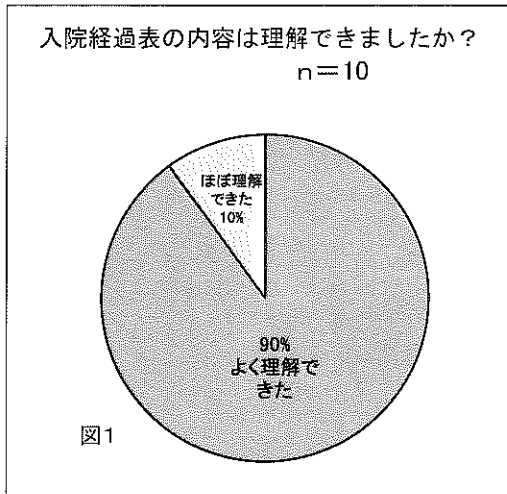
図6では、「増えた」理由として、「はっきりスケジュールを見せられてしまうと、経過に違いができる」と少し落ち込む」という意見があり、個々の患者に合わせ、その都度しっかり説明を行い、家族の不安の軽減に努める必要がある。

また、入院経過表に合わせ、医師からの説明を十分に行うことが大切であり、経過に合わせたインフォームドコンセントを行うことの必要性がわかった。

【結語】

バリエーションが30%であったが、医師、看護師共に、パスを用いてインフォームドコンセントが得られた。また、パスの経過表は、保護者が考えていた経過と一致し、不安も軽減された。

今後もアンケートを継続し、患児、保護者が納得できる医療や看護を提供する。



γ-グロブリン投与、解熱した後の一過性発熱についての検討

名古屋第一赤十字病院 小児医療循環器科
河井 悟, 羽田野為夫, 生駒 雅信
近藤 知子
社会保険中京病院小児科
長野 美子

γグロブリン大量療法後、12時間以上37°C未満が続いた後、37.5°C以上の発熱を来すも追加治療無しで24時間以内に解熱する症例（発熱群）の検討を行った。有意に多かったのは、入院時の症状で不定型発疹、

入院時検査所見でCRPの低値、入院中の最低血小板値の低値が見られた。心エコー所見は有意差を認めなかった。一過性の発熱群においては注意深い観察を行えば追加治療は必ずしも必要でないと考えられた。

入院時あるいはグロブリン投与前に冠動脈拡張を認めた 川崎病定型例について

名古屋第二赤十字病院 小児科

岩佐 充二, 横山 岳彦, 安藤恒三郎

【はじめに】

川崎病の入院時にすでに冠動脈が拡張している例を時に経験する。このような例の頻度ははっきりしていない。今回入院時あるいはグロブリン投与前に冠動脈拡張 (CAL) を認めた例について検討した。

【対象】

ハイ・リスク児にグロブリン 2 g/kg の単回投与し、ロウ・リスク児にグロブリン 1 g/kg の単回投与を始めた 1994 年 6 月から 2005 年 4 月の 11 年間に 8 病日以内に入院した定型例は 383 例で、そのうち初発例は 373 例であった。診断基準が 5/6 または 6/6 は 368 例、4/6+CAL は 5 例であった。

急性期に CAL を認めたのは 35/373 (9.5%)、一ヶ月の時点で CAL を認めたのは 8/373 (2.1%) であった。ちなみに上記以外で 4/6 で CAL 無しの例は 37 例、グロブリン使用は 16 例であった。

【ハイ・リスク児に対する治療プロトコール】

ハイ・リスクと判定された日に発熱 (37.5 度以上) していれば、グロブリン 2 g/kg 22 時間で投与した。グロブリン開始後 48 時間後に発熱している場合はグロブリンを追加投与した。投与量はグロブリン投与前後の白血球数、CRP 値の変化で決めた。すなわち白血球数、CRP 値の両方が上昇している場合は 2 g/kg の追加、それ以外は 1 g/kg とした。さらに熱が続く場合はこれを繰り返した。9 病日で熱、CRP が高い場合は血漿交換を行った。

【ロウ・リスク児に対する治療プロトコール】

発熱が続く場合 7 病日に 1 g/kg 投与し、4 歳以上の女兒は 6 病日に 1 g/kg 投与した。グロブリン投与開始後 24 時間たっても解熱しない場合は追加投与した。追加投与量の決め方はハイ・リスクと同じであった。

【結果】

冠動脈病変を認めた 35 例であった。そのうち入院時 (入院 3 日以内) に CAL を認めたのは 12 例で、グロブリン使用前に CAL を認めたのは 5 例で、そしてグロブリン使用後に CAL を認めたのは 18 例であった。(表 1、図 1)

入院時 (入院 3 日以内) に CAL を認めた 12 例の月齢中央値は 48 (2-113)、男/女=8/4、CAL の初発見は 4.9 ± 1.3 病日、初発見時の CAL は 3.7 ± 0.6 mm、 3.9 ± 1.5 s.d. で、10 人に平均 2.7 g/kg 人のグロブリンを投与した。12 人のうちの 10 人の CAL の最大径は 3.2-4.54 mm であった。そしてこれらの 10 人は平均 11.2 病日、中央値 10 (7-20) 病日に退縮が確認された。1 人は 4/6+CAL の例で 4.9 mm 拡張し 114 病日に退縮した。残りの 1 人は 72 ヶ月の男児で、5 病日に 4.5 mm。発熱は 4 日間であった。そしてこの児はハイ・リスク児でグロブリン投与はしなくて、5.8 mm まで拡張した、2004 年 10 月発症し、現在までに退縮していない。

グロブリン投与前に CAL を認めた 5 例であった。3 例が 4/6+CAL で、CAL を認めて、6、8、9 病日にグロ

ブリン投与した。そして1例は1995年の1歳男で、ハイ・リスク児で、CRPが2mg/dlで、38.0度までの熱にとどまった。16病日にグロブリン投与した。残りの1例はリスクの計算間違えでグロブリン投与開始が遅れ、冠動脈が拡張したと考えられた。

【考察】

グロブリンを投与してもCALになる例は10病日前後に拡張しはじめることが多い。しかし入院時に冠動脈が拡張している例がある。このような例の冠動脈拡張を初めて発見した病日は平均4.9日であった。この早期拡張例の頻度は12/373例(3.2%)で、多くはグロブリン投与により速やかに退縮した。入院時に拡張した例の入院時の冠動脈病変の病理像は得られていない。どうして早期に拡張し、早期に正常に退縮してしまうのか不明である。さらに臨床的特徴を検討する必要がある。

表1 急性期にCALを認めた35例の臨床像

	入院時CAL	GG前CAL	GG後CAL
例数	12	5	18/356
月齢(中央値)	48	31	29
男	8	4	14
入院病日	4.2±1.6	4.6±1.1	3.4±1.0
入院時症状 /6	3.4±1.7	3.8±0.8	3.4±1.7
定型になった病日	4.6±1.3	7.0±1.6	5.0±2.1
ハイ・リスク児	2	4	15
GG使用例数	10	5	13
GG使用量g/kg/人	2.7	2	4.7
CAL初発見病日	4.9±1.3	8.8±2.6	10.4±2.8
一ヶ月時のCAL	2	1	5
退縮確認(中央値)	10	14	23

GG: グロブリン、CAL: 冠動脈拡張

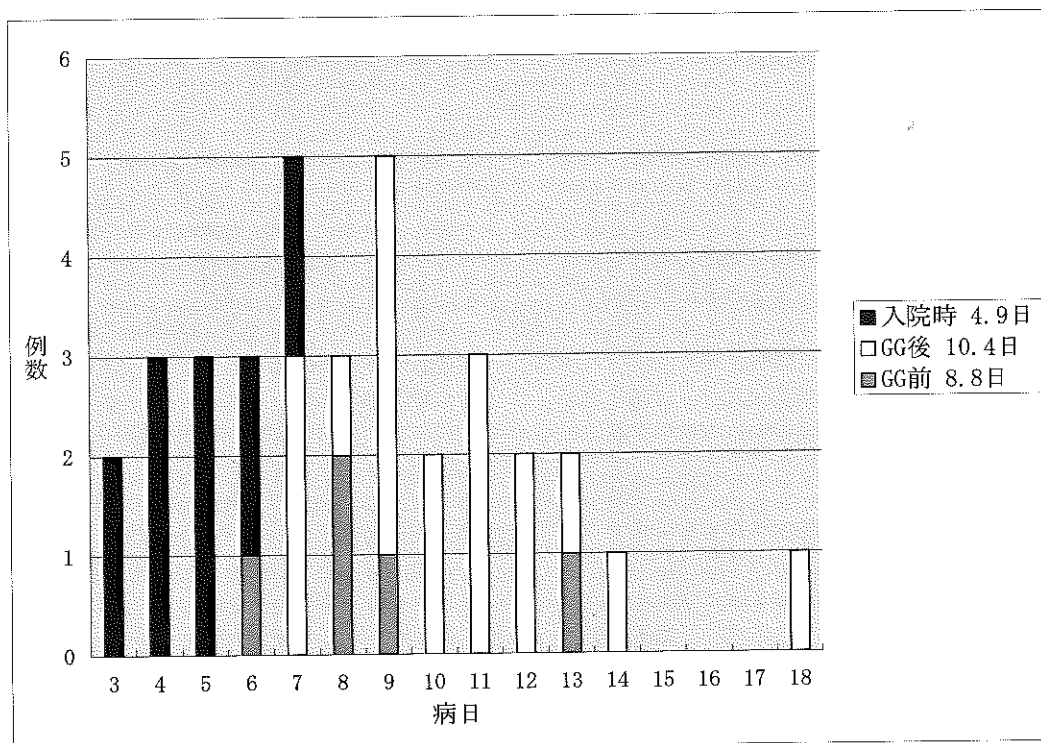


図1 冠動脈病変を認めた35例の冠動脈拡張を初めて発見した病日と例数

演題 11

免疫グロブリン不応の急性期川崎病に対するウリナスタチン療法について

岐阜県立多治見病院 小児科

中野 正大, 小口 愛子, 中島 秀幸
立木 秀樹, 浜田 実邦, 荒川 武
小久保義一, 岩城 利充

【背景と目的】

我々の施設では、1993年9月以来、ウリナスタチン(UTI)のみでは炎症を抑えきれないと判断された重症例にのみ免疫グロブリンを併用する「選択的ウリナスタチン・免疫グロブリン併用療法」を行っている。今回、他院にて免疫グロブリン不応と判定された例にUTI療法を行ったので報告した。

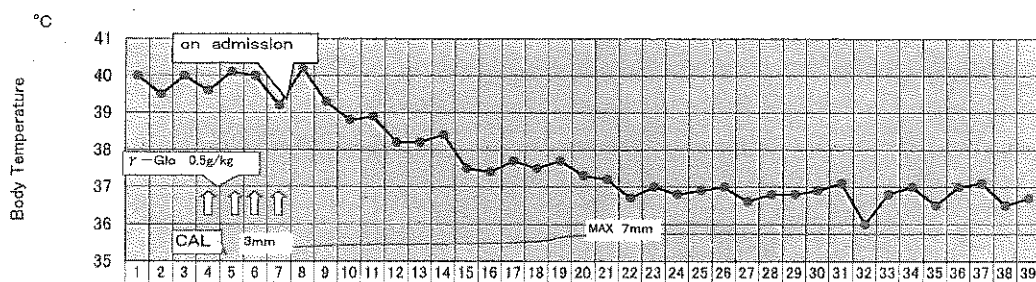
【対象】

他院にて免疫グロブリン不応と判定された急性期川崎病の4症例

症例1 1歳0ヶ月 男子 (図1)

第4～第7病日に免疫グロブリン0.5 g/kgを各1回(合計2 g/kg)の投与をうけたが、高熱が続き炎症反応の改善がなく、左右冠動脈が拡張してき

Clinical Course Case 1 (M. 1YOM)



day of illness	2	4	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25	27	29	32	34	36	39
Urinastatin 50,000U × 6/day																												
CRP(mg/dl)	7.2	7.6	12.2	16.0	18.7			14.5	7.4	7.4					5.8	3.7		3.2				1.9	2.1	1.8	1.3	1.1	0.9	0.4
WBC($\times 10^3/mm^3$)	29.4	9.2		22.5	33.9			31.0	28.4	28.5					15.3	14.8		18.3				11.6	13.3	12.0	8.1	9.0	12.2	21.2
Alb(g/dl)			3.5	2.9	2.3	2.3		2.1	2.4	2.4					2.8	2.9		3.3				3.3	3.4	3.5	3.7	3.5	4.1	4.2
GhE(IU/L)				37		33		31	38	43					61	72		92				105	113	122	133	135	147	157
Plate($\times 10^6/mm^3$)				23.3		33.8		51.4	43.7	57.2					85.4	83.4		95.7				68.8	59.2	50.7	54.0	46.4	47.6	45.9

たため、第7病日当科へ転院した。

反応の改善がなく、左右冠動脈が拡張してきたため、第11病日当科へ転院した。

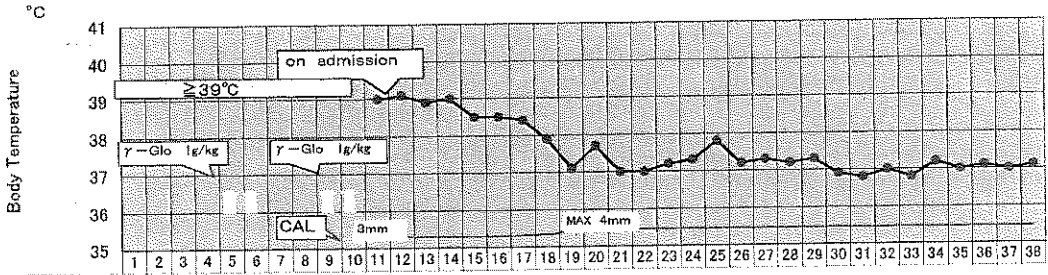
症例2 0歳9ヶ月 男子 (図2)

第5病日、第6病日に免疫グロブリン1g/kgを各1回、第9病日、第10病日に同1g/kgを各1回(合計4g/kg)の投与をうけたが、高熱が続き炎症

症例3 1歳0ヶ月 女子 (図3)

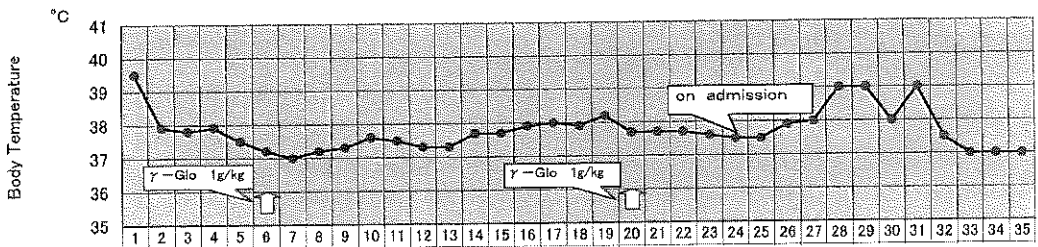
第6病日、第20病日に免疫グロブリン1g/kgを各1回(合計2g/kg)の投与をうけたが微熱が続

Clinical Course Case 2 (M. 9M)



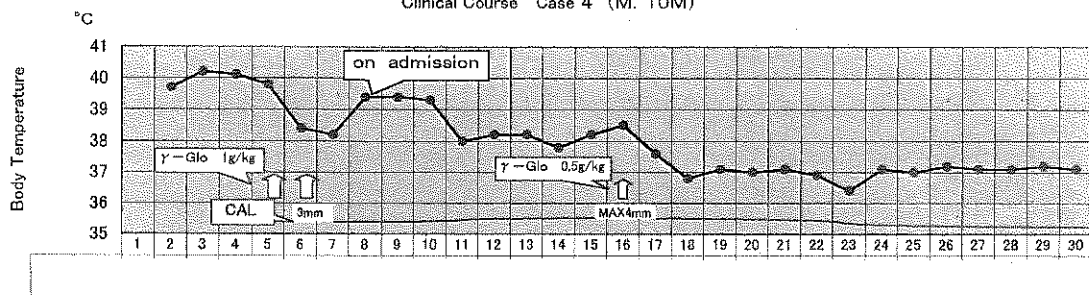
day of illness	4	5	6	8	9	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25	26	27	28	29	30	32	35	38
Urinastatin 50,000U × 6/day																												
CRP(mg/dl)	6.7	7.0	3.5	7.2	4.9			7.1	6.4	5.5		4.1		2.9			1.9	1.2					2.6	3.6	3.4	1.1	0.4	0.4
WBC($\times 10^3/mm^3$)	14.8	9.1	7.8	13.1	9.7			18.2	11.6	11.1		13.1		11.1			8.5	10.4					9.0	11.6	8.3	7.7	8.2	9.6
Alb(g/dl)	4.8	4.2	3.6	3.8	3.7			3.2	3.1	3.0		3.2		3.5			3.3	3.3					3.5	3.5	3.5	3.4	3.6	3.8
ChE(IU/L)						187		178	164	164		180		187			195	203					208	209	214	222	250	262
Plate($\times 10^3/mm^3$)						74.1		89.1	79.2	79.7		83.8		77.6			70.2	63.9					54.3	53.5	47.5	49.0	49	47

Clinical Course Case 3 (F. 1YOM)



day of illness	2	4	5	6	7	8	9	10	11	16	20	21	22	23	24	25	26	27	28	29	30	31	32	33	34	35	
Urinastatin 50,000U × 6/day																											
CRP(mg/dl)	9.1	3.9		3.9		1.3			0.4	0.7	0.6		1.0		1.7			0.2	0.7				1.1			0.2	
WBC($\times 10^3/mm^3$)	18.3	13.2		14.5		9.1			15.9	12.9	13.3		10.6		10.6			6.4	11.4				7.5			8.3	
Alb(g/dl)	4.1	3.3		3.8		3.8					4.0		3.7		4.1			4.0	4.3				3.9			4.3	
ChE(IU/L)															267			273	285				265			309	
Plate($\times 10^4/mm^3$)	81.6	82.5		77.7		87.2			97.8	48.6	55.8		52.1		49.1			48.4	45.1				40.8			57.9	

Clinical Course Case 4 (M. 10M)



day of illness	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25	26	27	28	29	30
Urinstatin 50,000U × 6/day																														
CRP(mg/dl)				14.1	16.7			9.7	12.8		11.1			6.8		5.2		2.6			1.6		1.6		0.98		0.7		0.6	
WBC (× 10 ³ /mm ³)				14.0	11.8			14.2	16.8		16.0			12.5		11.0		9.9			6.0		7.6		7.7		8.2		8.8	
Alb(g/dl)				3.6	3.5			3.2	3.1		2.8			3.1		3.3		3.2			3.3		3.6		3.6		4.1		4.3	
ChE(IU/L)								172		146			164		190		191			211		234		245		274		292		
Plate (× 10 ⁴ /mm ³)								48.0	56.4		64.6			61.8		60.4		59.7			54.6		51.0		53.3		52.3		41.2	

き、左右冠動脈の拡張が見られたため、第24病日当科へ転院した。

症例4 0歳10ヶ月 男子 (図4)

第5病日、第6病日に免疫グロブリン1g/kgを各1回(合計2g/kg)の投与をうけ一時解熱したが、高熱再燃し、左右冠動脈が拡張してきたため、第8病日当科へ転院した。

【治療結果】

症例1 (図1)

入院当日、当科で行った超音波心断層エコー検査(UCG)では、左右冠動脈径は3mmと判定された。

入院当日から、UTI50000単位×6回/日を18日間投与した。

冠動脈はUTI投与開始後も次第に拡張し、左冠動脈Seg5・6は径7mm、右冠動脈Seg1は径6mmの瘤を形成した。4年後の選択的冠動脈造影検査では左冠動脈Seg5に径5mmの拡張が認められたが、他の部位の径は正常であった。

狭窄性変化は認められなかった。

症例2 (図2)

入院当日、当科で行ったUGGでは、左右冠動脈径は

3mmと判定された。

入院当日から、UTI50000単位×6回/日を19日間投与した。

冠動脈はUTI投与開始後わずかにさらに拡張し、左冠動脈Seg5・6、右冠動脈Seg1は共に径4mmとなったが、6ヶ月後のUGGでは、左右冠動脈径は正常と判定された。

症例3 (転図3)

入院当日、当科で行ったUGGでは、左右冠動脈径はほぼ正常と判定された。

入院当日から、UTI50000単位×6回/日を7日間投与した。UTI投与後も左右冠動脈は拡張することなく、治癒した。

症例4 (図4)

入院当日、当科で行ったUGGでは、左右冠動脈径は3mmと判定された。

入院当日から、UTI50000単位×6回/日を17日間投与した。

第16病日、発熱やその他の症状の再燃を呈したため、免疫グロブリン0.5g/kgを1回投与した。その後発熱や炎症反応は軽快した。

冠動脈は UTI 投与開始後わずかにさらに拡張し、左冠動脈 Seg 5・6、右冠動脈 Seg 1 は共に径 4 mm となったが、2ヶ月後の UCG では、左右冠動脈径は正常と判定された。

【まとめ】

他院にて、免疫グロブリンに不応と判定された急性期川崎病 4 例に UTI 療法を行った。冠動脈拡張がすでに始まっていた 3 例中 1 例は冠動脈が最大径 7 mm まで拡張したが、他の 2 例は径 4 mm までの最小限の拡張に抑えることが出来た。また、転院時、冠動脈拡張の認められなかった 1 例は、その後拡張することはなかった。

【考案と結語】

川崎病診断直後から最初に UTI を投与し、UTI のみでは炎症反応が抑えきれない重症例にのみ、免疫グロブリンを併用する我々の治療法では、対象 182 症例中冠動脈病変を呈したのは 4 例 (2.2 パーセント) で、全て軽度の一過性拡張であった。日本小児循環器学会の川崎病急性期治療のガイドラインでは「UTI は免疫グロブリンに不応な例に対する治療法の一つ」として UTI 療法を紹介している。

しかし、今回提示した症例のように、冠動脈の拡張がすでに始まってから UTI を投与しても、その後の冠動脈拡張の進行をくい止められない例が存在する。

よって、UTI は川崎病診断直後から投与すべきであると考えられた。