

川崎病心血管後遺症調査小委員会

(昭和58年度 研究報告書)

委員長 加藤 裕久 (久留米大学小児科)
委員 川崎 富作 (日赤医療センター小児科)
 大国 真彦 (日本大学小児科)
 高尾 篤良 (日本東京女子医科大学循環器小児科心臓血圧研究所)
 神谷 哲郎 (国立循環器病センター小児科)
 尾内善四郎 (愛知医科大学小児科)
 馬場 国蔵 (神戸中央市民病院小児科)
 中野 博行 (静岡県立こども病院循環器科)
 一ノ瀬英世 (久留米大学小児科)

川崎病死亡例の臨床的検討

【目 的】

川崎病死亡例の臨床症状、所見を分析し、死亡原因および実態を明らかにする目的で死亡例のアンケート調査をおこなった。

【調査方法】

川崎病の全国調査成績をもとにして、死亡例を経験された全国の98医療施設に心血管後遺症小委員会(班長 加藤裕久)により作製したアンケート用紙を送り(図1)、個人票の記入、急性期および死亡時の状況、死亡原因、急性期および死亡前の冠動脈病変の検査結果、心電図所見、治療薬剤、それに剖検がなされているものでは剖検内容の記載を依頼した。

アンケートを発送した98医療施設中76医療施設からの回答があり、回答率は77.6%だった。このうち、川崎病死亡例は56施設から104例が寄せられ、男児63例、女児37例であった。

【結 果】

1) 年度別川崎病死亡者数 (表1)

患児の死亡年度が記入してあったのは98例だった。この内容は表1に示すとおりであるが、昭和54年と57年に死亡者数のピークが見られた。これは川崎病の全国的な多発の時期と一致していた。

2) 発症時および死亡時年齢 (表2)

死亡例の発症時年齢は生後6ヶ月以内に発症したものが41例(39.2%)と最も多く、年齢が高くなる程患児の数は少なくなっていた。発症時の最低年齢は52生日で、最高年齢は12.7歳であった。死亡した時の年齢は、生後6ヶ月から12ヶ月のものが最も多く、39例(37.5%)を占めていた。最高死亡時年齢は12.8歳で、発症から約1ヶ月で死亡していた。

(図1) 川崎病死亡症例調査用紙

厚生省川崎病研究班 班長：川崎富作 心後遺症小委員会 委員長：加藤裕久

貴院 施設名 _____
主治医(連絡者)氏名 _____
連絡先 _____

連絡先：〒830 久留米市旭町 67
久留米大学小児科
加藤 裕久、一ノ瀬英世
TEL：0942 35-3311(内線 360,754)

患児氏名 _____ 性別：1. 男 2. 女 発症時年齢： 歳 月
生年月日： 年 月 日

1. 急性期の状態

発病日： 年 月 日 入院日： 年 月 日
急性期の冠動脈瘤：1. 有(Ⅰ,造影で：造影病日 病日 Ⅱ,エコーで) 2. 無 3. 評価していない
心拡大：1. 有(CTR %) 2. 無 心雑音：1. 有(Ⅰ,MR Ⅱ,AR Ⅲ,その他) 2. 無

2. 死亡時の状態

死亡日時： 年 月 日(発病後 年 月 日) 死亡の場所： _____
死亡原因：1. 心筋梗塞 2. 心不全 3. その他 _____

剖検：1. 有(剖検された場所) 2. 無

主な剖検所見： _____

死亡前の冠動脈病変：1. 有(Ⅰ,冠動脈瘤のみ Ⅱ,動脈瘤内血栓 Ⅲ,狭 病変 Ⅳ,その他) 2. 無
冠動脈病変の評価は何で行なわれましたか：1. 造影検査(造影日時 年 月 日) 2. エコー

死亡前の状態：1. 元気だった 2. 狭心痛あり 3. 心不全 4. その他 _____

死亡時の症状：1. 胸痛,嘔吐,腹痛,蒼白,ショック状態 2. その他 _____

心電図の変化：(Ⅰ)STの変化 1. 有(誘導) 2. 無 (Ⅱ)異常Q波 1. 有(誘導) 2. 無
(Ⅲ)冠性T波 1. 有(誘導) 2. 無 (Ⅳ)不整脈 1. 有(種類) 2. 無
(Ⅴ)その他の変化 _____

血清酵素の変動：1. 有(最高値 GOT LDH CPK) 2. 無 3. 評価していない

3. 治 療

(i) 急性期の治療

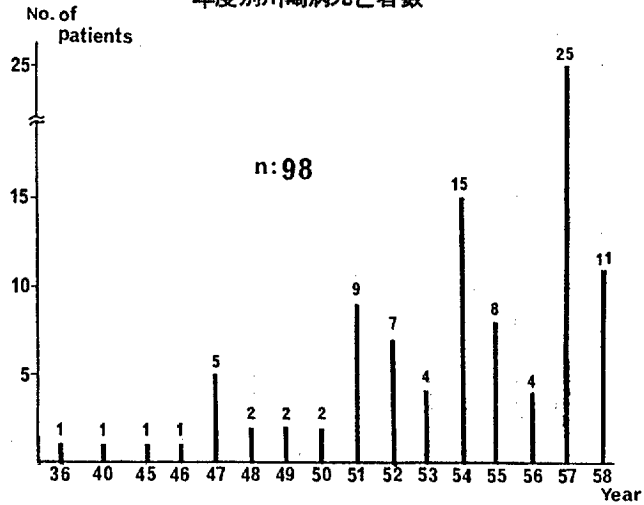
1. アスピリン	使用量	/Kg	使用開始病日	病日	
2. フロベソ	使用量	/Kg	使用開始病日	病日	
3. ステロイド剤	使用量	/Kg	使用開始病日	病日	使用期間 _____ 日間
4. 抗生物質	種類		使用量		
5. その他	_____				

(ii) 遠隔期の治療

1. アスピリン	使用量	/Kg	
2. フロベソ	使用量	/Kg	
3. その他	_____		

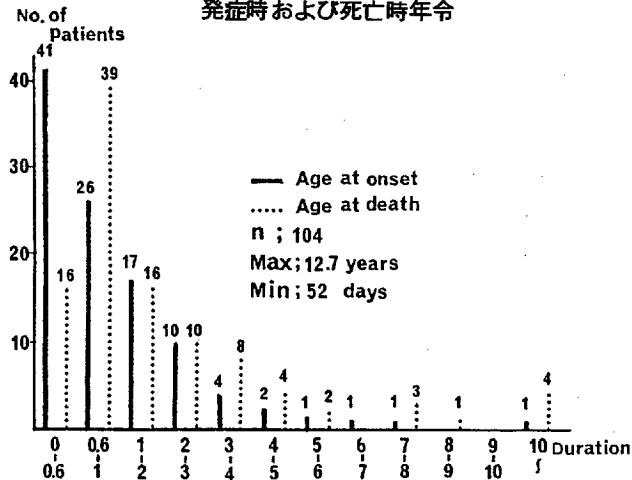
(表1)

年度別川崎病死亡者数



(表2)

発症時および死亡時年齢



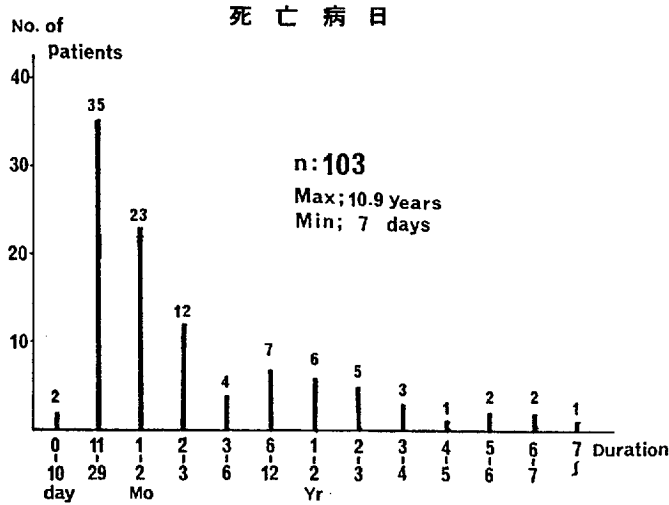
3) 死亡病日 (表3)

死亡した病日では、発症から2ヶ月以内を急性期と考えると、この時期に死亡した者が60例(58.2%)と半数を越しており、発症から3ヶ月で全体の70%が死亡していた。この中で特に11から29病日の間に死亡したものが35例と最も多く、3病週間後に死亡の集中がみられた。一方、発症から1年以上も経過して死亡した者は20例(19.2%)で、最高は10年9ヶ月の経過で死亡しており、死亡4年前にA-C bypass術を受けていた。

4) 死亡原因 (表4)

死亡原因としては、心筋梗塞と記載してあったのが59例(56.7%)と最も多く、次いで心不全による死

(表3)



亡が12例(11.5%)にみられた。この心不全によって死亡した者の中には、大動脈弁閉鎖不全の合併が1例、僧帽弁閉鎖不全の合併が2例含まれており、以前に心筋梗塞の病歴があったものが3例みられた。また、心筋梗塞および心不全と記載してあるものが7例あり、心筋梗塞が川崎病死亡の直接原因となったものが大半を占めていた。その他の死亡原因としては、冠動脈瘤破裂、不整脈、肺炎、出血性水痘、敗血症、心筋炎、クモ膜下出血、劇症肝炎、呼吸不全などがみられた。この中で、冠動脈瘤の破裂はすべて3病週前後に起こっていた。また、死亡原因不明としてあった4例中2例は断層心エコー検査で冠動脈瘤を認めておらず、残りの2例は冠動脈病変の評価がされていなかった。

5) 急性期の冠動脈病変の評価 (表5)

急性期に冠動脈病変の評価がおこなわれていたのは29例(29.6%)で、この内わけはエコー検査23例、造影検査6例であった。この29例は、川崎病の断層心エコー検査、造影検査が一般化し始めた1977年(昭和52年)以後の症例で、それ以前に急性期の冠動脈病変の評価を受けたものは1例もなかった。

6) 死亡前の冠動脈病変の評価 (表6)

死亡する以前に断層心エコー検査か、冠動脈造影検査にて冠動脈病変を評価されていたものは39例(37.5%)

(表4) 死 亡 原 因

1. 心筋梗塞	59例(56.7%)
2. 心不全	12例(11.6%)
3. 心筋梗塞+心不全	7例(6.7%)
4. その他*	17例(16.4%)
5. 不明	4例(3.8%)
6. 記載なし	5例(4.8%)

計104例(100%)

*動脈瘤破裂: 5 不整脈: 2 間質性肺炎: 1
出血性水痘: 2 敗血症: 1 心筋炎: 1
肺出血: 1 クモ膜下出血: 1 劇症肝炎: 1
呼吸不全: 1

(表5) 急性期における冠動脈瘤の評価

1. 評価あり	エコー検査 23例 (29.6%)
	造影検査 6例
2. 評価なし	65例(60.2%)
3. 記載なし	10例(10.2%)
	104例(100%)

%)だった。一方、断層心エコー検査や血管造影検査で冠動脈病変を評価されずに死亡したのが54例(51.9%)だった。39例中断層心エコー検査は20例に、冠動脈造影検査は19例におこなわれており、その結果は表6に示すとおりである。この中で特に、断層心エコー検査で冠動脈瘤を認められずに死亡した6例の死亡原因として、心不全2例、心筋梗塞の疑い1例、心筋炎1例、死亡原因不明としたものが2例記載してあった。それらの死亡病日は、各々164病日、20病日、51病日、33病日、16病日、40病日だった。また治療としてアスピリン+γ-グロブリン療法(500mg1×)が1例、アスピリン+フローベソ+パルス療法が1例で、他はアスピリンのみ使用されていた。この6例のうちで剖検がされてあったのは20病日に死亡した1例で、心臓所見として、冠動脈周囲炎、冠動脈内外膜肥厚、線維性心外膜炎、心内膜炎の記載がみられた。

7) 死亡前の患児の状態 (表7)

死亡前の患児の状態としては、元気な状態から急激に悪化死亡したものが42例(40.4%)と最も多かった。次いで、心不全症状がみられていたものが多く、この中に大動脈弁閉鎖不全症が1例、僧帽弁閉鎖不全症が7例含まれていた。狭心症状の中には、胸痛、肩痛や急な不機嫌といったものが20例に見られた。その他死亡前の患児の状態として記載してあったものに、スチーブンス・ジョンソン様症状、元気がなかった、感昌様症状、意識低下、呼吸不全などがみられた。

8) 死亡時の症状、所見及び死亡の場所 (表8)

死亡時にみられた症状としては、突然状態が悪化死亡したとしているもの(いわゆる瞬間死)が8例にみられた。そのほか、よくみられる所見として、ショック症状、顔面蒼白といった循環不全を示す記載が多かった。消化器症状は嘔吐が13例とよくみられ、腹痛は3例とそれ程多いものではなかった。また急に激しく泣くものや、呼吸状態が急に悪くなったものも比較的多くみられた。

(表6) 死亡前の冠動脈病変の評価

1. 評価あり	39例
i) エコー検査	動脈瘤のみ 10例
	血栓形成 2例
	狭 所見 2例
	動脈瘤なし 6例
ii) 造影検査	動脈瘤のみ 2例
	動脈瘤と狭 12例
	狭 所見のみ 2例
	血栓形成 3例
2. 評価なし	54例
3. 記載なし	11例
計 104例	

(表7) 死亡前の患児の状態

1. 元気であった	42例(40.4%)
2. 心不全症状	19例(18.2%)
3. 狭心症状	20例(19.2%)
4. その他*	12例(11.5%)
5. 記載なし	11例(10.6%)
計 104例(100%)	

*スチーブンス・ジョンソン様症状、感冒様症状、元気がなかった、呼吸状態が悪かった、呼吸状態が悪かった、意識低下、二峰性発熱あり

(表8) 死亡時の症状、所見

瞬間死	8例	胸 痛	7例
ショック症状	42例	心不全	5例
顔面蒼白	31例	痙	3例
嘔 吐	13例	腹 痛	3例
激しく泣く	11例	DIC	2例
呼吸不全	11例	計	136例

死亡の場所としては、急性期のものは病院内としているものがほとんどであった。この病院内でも病棟の廊下としてあったのが2例にみられた。急性期過ぎにフォロー中の患児でも死亡の場所は院内と記載してあるものがみられ、状態が悪化した場所を特定することはできなかった。この中で特に死亡の場所が記載してあったものは10例で、自宅での死亡が4例、救急車内の死亡が2例、自宅近くの路上が1例、学校の校庭が3例みられた。

9) 急性期および急性期以後の治療

急性期におこなわれた治療を記載してあったのは91例で、13例に治療内容不明あるいは記載がなかった。(表9)91例中アスピリンなどの抗血栓薬を主体に使用してあったのは33例で、ステロイド剤単独あるいは抗生剤の併用は23例に、ステロイド剤と抗血栓薬の併用は27例にみられた。ステロイド剤単独あるいは抗生剤の併用23例中21例は昭和54年以前の症例であった。その他の治療としては表に示すような治療がおこなわれていた。なお、この中で γ -グロブリン治療された2例に死亡がみられた点は注目される。

また、最近の症例にステロイド剤の使用が明らかに少いということもなかった。

一方、発症から2ヶ月以上経ってから死亡したものが42例みられた。(表10)この時期は抗血栓あるいは抗凝血剤主体の治療が多くみられた、26例(62%)。また、経過中死亡例の中で注目されることは、治療されていなかったものが7例にみられたことで、これらはすべて昭和54年以前の発症で、急性期にはステロイド療法を受けていた。

(表9) 急性期の治療

アスピリンのみ	30	
アスピリン+フローベン	2	33
フローベンのみ	1	
ステロイド(+抗性物質)	23	23
ステロイド+アスピリン	26	27
ステロイド+フローベン	1	
抗性物質のみ	3	3
その他		
Hep.+Warf.+UK.	1	
Asp.+Ste.+ γ -グロブリン	1	5
Asp.+ γ -グロブリン	1	
Asp.+パルス療法	2	
不明 or 記載なし	13	13

計 104例

(表10) 急性期以後の治療

(発病2ヵ月から死亡まで)

アスピリンのみ	14	
アスピリン+フローベン	1	
アスピリン+ワーファリン	1	
アスピリン+ベルサンチン	1	26
フローベンのみ	2	
ベルサンチンのみ	1	
ワーファリンのみ	1	
ステロイド+アスピリン	1	1
ステロイド(+抗性物質)	1	1
投薬なし	7	7
ジゴシンのみ	1	1
不明 or 記載なし	6	6

計 42例

10) 剖検された症例 (表11)

剖検されていたのは104例中47例で、剖検率は45.2%であった。この47例中冠動脈瘤がみられたのは42例で、この42例中37例で冠動脈瘤内血栓性閉塞が観察された。他の5例は冠動脈瘤の破裂であった。また、剖検で動脈瘤のみられなかった症例は5例で、その所見は1) 敗血症にて死亡、体内臓器よりA群溶

連菌の検出、2) 汎心臓炎、十二指腸～空腸の多発性潰瘍および穿孔、3) 冠動脈周囲炎、心外膜炎、心内膜炎、4) 心内膜下心筋の細胞浸潤、5) 両側間質性肺炎、冠動脈内膜肥厚、内弾性板の断裂、などが記載されており、その死亡病日は、21病日、18病日、20病日、9病日、29病日だった。

最近の川崎病研究班の疫学調査で、1975～80年の6年間に160例の死亡例が報告されている(柳川ら)。今回、川崎病心血管後遺症調査小委員会(加藤裕久班長)でおこなった死亡例の調査では、昭和36年～58年の死亡例104例が集められ、死亡例

全体の65%が集計され、川崎病による死亡例の臨床症状がほぼ明らかにされたものと考えられる。

死亡年度では、昭和57年が最も多く、最近死亡率は減少傾向を示しているが、死亡数そのものはそれ程減少していないと考えられた。死亡病日としては、急性期死亡が大半を占めているが、発症から一年以上も経過して死亡したものが19.2%にみられ、今後これらの症例が増加してくることも予想される。死亡原因の大部分は冠動脈瘤の血栓性閉塞による心筋梗塞発作であり、川崎病患児の死亡を減らすには血栓形成に対する治療と、心筋梗塞発作の予防とそれに対する処置が重要になってくると考えられる。

急性期に冠動脈瘤の評価がなされていたのは29例(29.6%)しかなく、これを川崎病の断層心エコー検査が一般化しはじめた昭和52年以後の症例に限っても43%にしか検査されていなかった。最近の症例ではエコー検査がもっと高率におこなわれていると思われるが、川崎病の死亡率をもっと減少させるためには急性期のエコー検査が重要と考えられた。川崎病の治病としては、最近の症例にステロイド剤の使用が少いということではなかった。なお、γグロブリン療法された2例、パルス療法に1例の死亡がみられ、新しい治療の中での死亡ということで注目された。

死亡し剖検された症例の中には5例に冠動脈瘤が認められていない。これを断層心エコー検査で冠動脈瘤が認められず死亡した症例を合わせると、104例中10例(9.6%)が動脈瘤がなく死亡したことになる。これらの症例は心不全で死亡した1例を除き、すべてが急性期に死亡していた。このことから、急性期には冠動脈瘤がなくても心筋炎や不整脈、その他には十分な注意が必要と考えられた。

最後にこの報告を終るにあたり、今回の調査に御協力いただき、貴重な資料をご提供いただいた全国の医療施設の諸先生に深謝の意を表します。

(表11) 剖 検 例

1. 冠動脈瘤あり	42例
i) 血栓形成	37例
ii) 動脈瘤破裂	5例
2. 冠動脈瘤なし	5例
計	47例

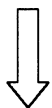
御協力いただいた医療機関名（順不同）

日大板橋病院，京都第一赤十字病院，東京都立駒込病院，山田赤十字病院，浜の町病院，聖マリアンナ医科大学，
東邦大学大橋病院，虎の門病院，千早病院，鳥取大学医学部，京都府立医科大学，埼玉医科大学，
横浜市立大学医学部，大阪府立病院，福岡大学医学部，横浜赤十字病院，北海道大学医学部，
市立富士中央病院，京都大学医学部，順天堂大学医学部，名古屋市立大学医学部，筑波大学附属病院，
国立福山病院，関西医科大学，金沢大学医学部，愛媛大学医学部，浜松医療センター，山口大学医学部，
田川市立病院，中通病院，町田市民病院，静岡県立こども病院，小山市民病院，佐賀好生館病院，
春日部市立病院，広島市民病院，土浦協同病院，独協医科大学，愛媛県立中央病院，都立墨東病院，
東京女子医科大学，国立松本病院，徳山中央病院，市立札幌病院，公立石川中央病院，中央鉄道病院，
川崎医大附属病院，国立横浜病院，東海通信病院，上尾中央総合病院，国立循環器病センター，
日本赤十字社医療センター，北九州市立八幡病院，宮崎県立延岡病院，長崎大学医学部，国立長崎中央病院，
国立別府病院，飯塚病院，栃木県県南総合病院，京浜総合病院，愛知医科大学，国立立川病院，
国立東京第二病院，国立盛岡病院，大垣市民病院，山形市立病院済生館，福島県立医大附属病院，
国立岩国病院，山口赤十字病院，岩手県立中央病院，岐阜県立岐阜病院，国立泉北病院，
総合病院岡山赤十字病院，国立中津病院，県立宮崎病院，福山市市民病院，横川小児科医院



検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用

論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



〔結果〕

1) 年度別川崎病死亡者数(表 1)

患児の死亡年度が記入してあったのは 98 例だった。この内容は表 1 に示すとおりであるが、昭和 54 年と 57 年に死亡者数のピークが見られた。これは川崎病の全国的な多発の時期と一致していた。

2) 発症時および死亡時年齢(表 2)

死亡例の発症時年齢は生後 6 ヶ月以内に発症したものが 41 例(39.2%)と最も多く、年齢が高くなる程患児の数は少なくなっていた。発症時の最低年齢は 52 生日で、最高年齢は 12.7 歳であった。死亡した時の年齢は、生後 6 ヶ月から 12 ヶ月のものが最も多く、39 例(37.5%)を占めていた。最高死亡時年齢は 12.8 歳で、発症から約 1 ヶ月で死亡していた。