川崎病死亡例４例の臨床的検討

国立循環器病センター小児科　桑原尚志　鈴木淳子　神谷哲郎

― はじめに ―

当センター開設以来外来へ受診した川崎病既往症児は3,444例で、内１９例（ 0.6 ％）に心筋梗塞を認め、又このうち４例（ 0.1 ％）が死亡した。今回は、この死亡した４例の臨床経過、剖検所見について比較検討し報告する。

― 対象 ―

対象は当センターで死亡した川崎病既往児４例である（表１ ）。このうち梗塞前に冠動脈造影を施行されていたのは２例で、他の１例は梗塞後に冠動脈造影を施行された。また３例が剖検され、その際にpost－mnrtem angioが行われた。

― 症例１ ―

症例１は４歳時に発症し、８歳３ヵ月時に学校で運動後に倒れ３時間後に死亡した。post－mortem angio（図１ ）では、 左冠動脈起始部に強いlocalixed stenosisと巨大なaneurysmを認めたが右冠動脈には障害を認めなかった。しかし冠動脈の組織検索（図２ ）ではpost-mortem angioで冠動脈障害が認められなかった右冠動脈にも、三層構造の破壊とともに内膜肥厚が認められた。剖検心の面（図３ ）では、左室の前中隔壁から側壁、後壁に及ぶ広範な急性心筋梗塞巣が認められた。また、同領域に多数の陳旧性梗塞巣を認め、本例では無症状のうちに心筋梗塞を来していたことが示された。本例の突然死は、rhythm disturbanceが関与しているように考える。

― 症例２ ―

症例２は１１ヵ月時に川崎病を発症し、１歳１ヵ月時心臓カテーテル検査後５日目に突然の啼泣ののち死亡した。図４は症例２の突然死の５日前に施行された冠動脈造影であり、右冠動脈にlocalized stenosis がみられ、両冠動脈にaneurysmを認めた。 剖検心の断面（図５ ）では、両心室の後壁に急性心筋梗塞が認められ、図の白色部位に陳旧性梗塞を認めた。しかし梗塞領域は比較的小範囲であり、本例の死因もpump failureよりrhythm deathが示唆された。なお冠動脈の断面では前例と同様に内膜肥厚が認められた。

― 症例３ ―

症例３は女児で５ヵ月時に川崎病を発症し冠動脈造影後アスピリンを投与され経過観察されていたが、１歳８ヵ月時に突然不機嫌となり翌日入院した。入院後の経過を表２に示したが、CPK，GOT はほとんど上昇せず、入院７日目に胸痛後急死した。図６は梗塞発症１０ヵ月前に施行した冠動脈造影であり、localized stenosisがsegment １と７に、巨大なaneurysmが両冠動脈に認められた。 剖検

心ではlocalized stenosis を有する血管の支配領域に一致し散在性の陳旧性梗塞を認め、両心室に広範囲の急性心筋梗塞を認めた。この例でも冠動脈の内膜肥厚は著明であった。

— 症例4 —

症例4は3カ月時に川崎病を発症し、6カ月時に初回心筋梗塞を心電図上で認め、10カ月時に再梗塞を起した。図7は再梗塞後の冠動脈造影で前下行枝にocclusion、右冠動脈にsegmental stenosis、回旋枝にaneurysmを認めた。collateralは認めるものの、その発達は不良である。お両心室は著しく拡大し左室駆出率20%であり、重症心不全にて初回梗塞より432日目に死亡した。

— 考案 —

私たちは川崎病による死亡例を4例経験したが、3例に冠動脈造影が施行され、3例に剖検が行われ同時にpost-mortem angioが施行された。3例の剖検心には全例に陳旧性梗塞を認め、梗塞を無症状に起していたことが考えられた。また、冠動脈の内膜肥厚も全例に認められ、冠動脈造影上正常にみえる部位にも内膜肥厚を認めた。突然死した症例1及及び剖検上梗塞部位が比較的小さかった症例2は、死因としてpump failureより rhythm deathが考えられた。

表1. 川崎病冠動脈障害による死亡例のまとめ

対　　象

		川崎病発症年齢	心筋梗塞発症年齢	死亡時期	急性期の治療	急性期以後の治療	CAG	剖検
症例1	男	4歳0カ月	8歳3カ月	3時間後	?	−	−	+
症例2	男	11カ月	1歳1カ月	10時間後	−	aspirin	+	+
症例3	女	5カ月	1歳8カ月	7日後	aspirin steroid	aspirin	+	+
症例4	男	3カ月	6カ月	432日後	aspirin steroid	aspirin	+	−

図 1.　症例 1 の死後冠動脈造影

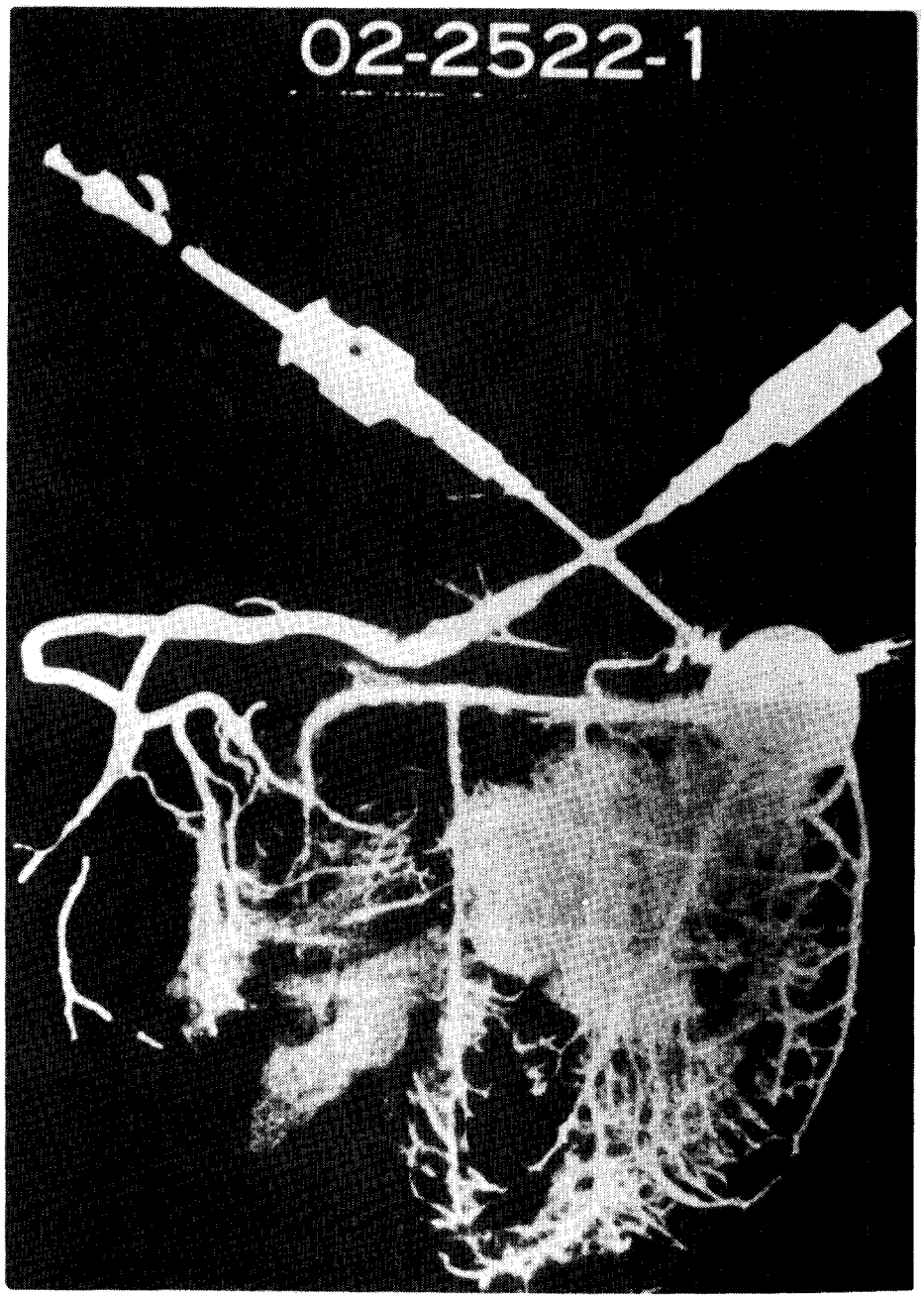


図2. 症例の右冠動脈組織像

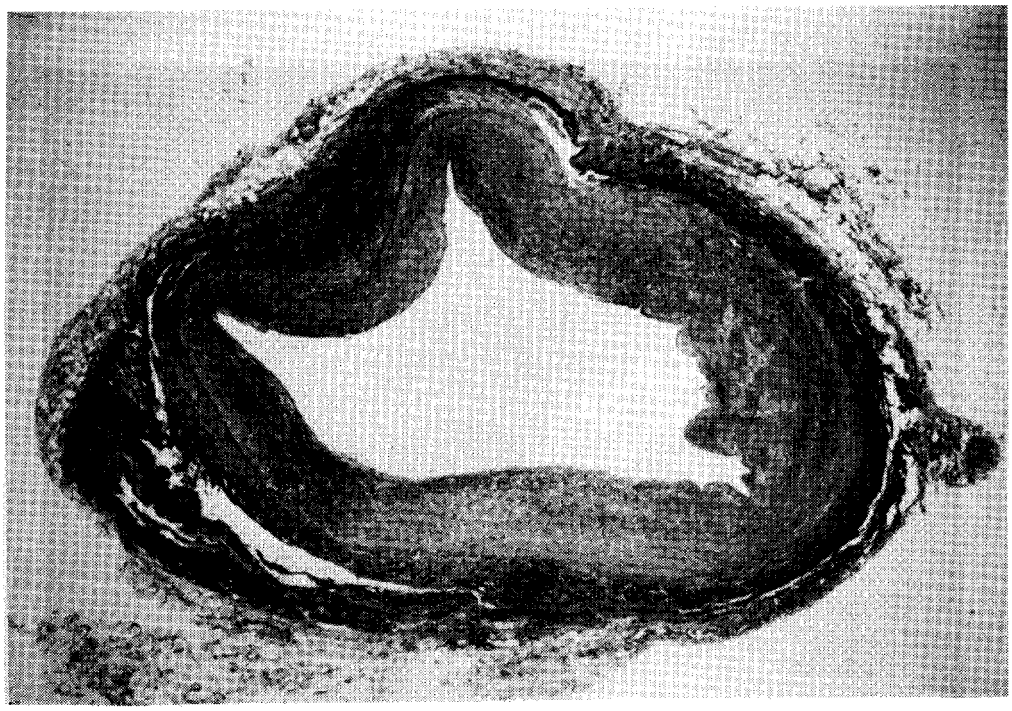


図3. 症例1の心室切片像

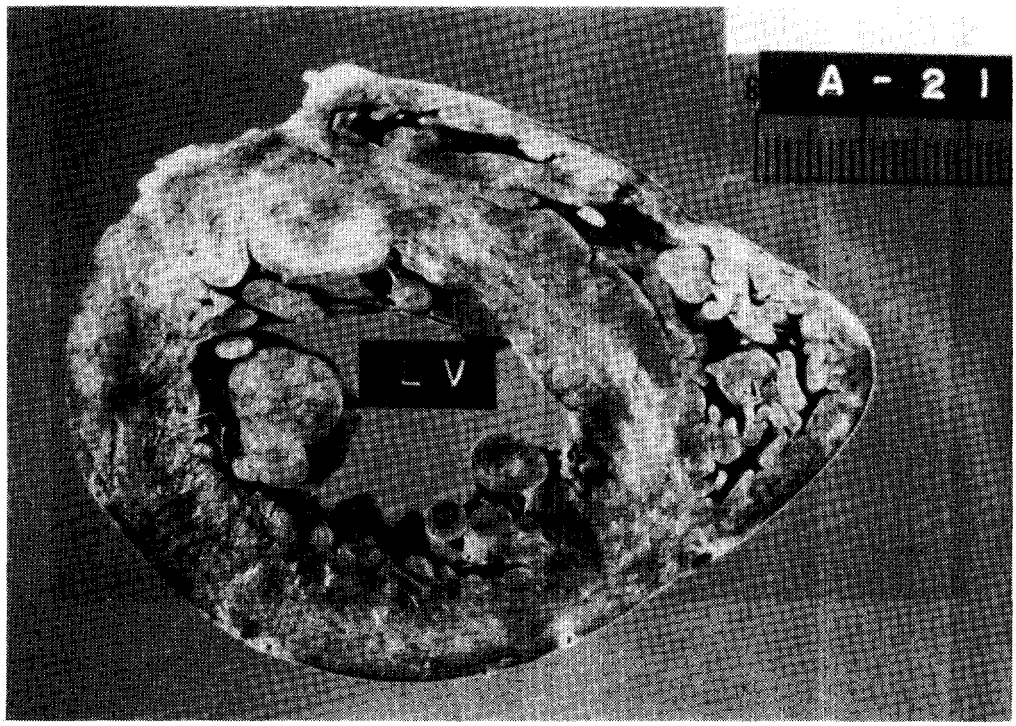


図4. 症例2の冠動脈造影

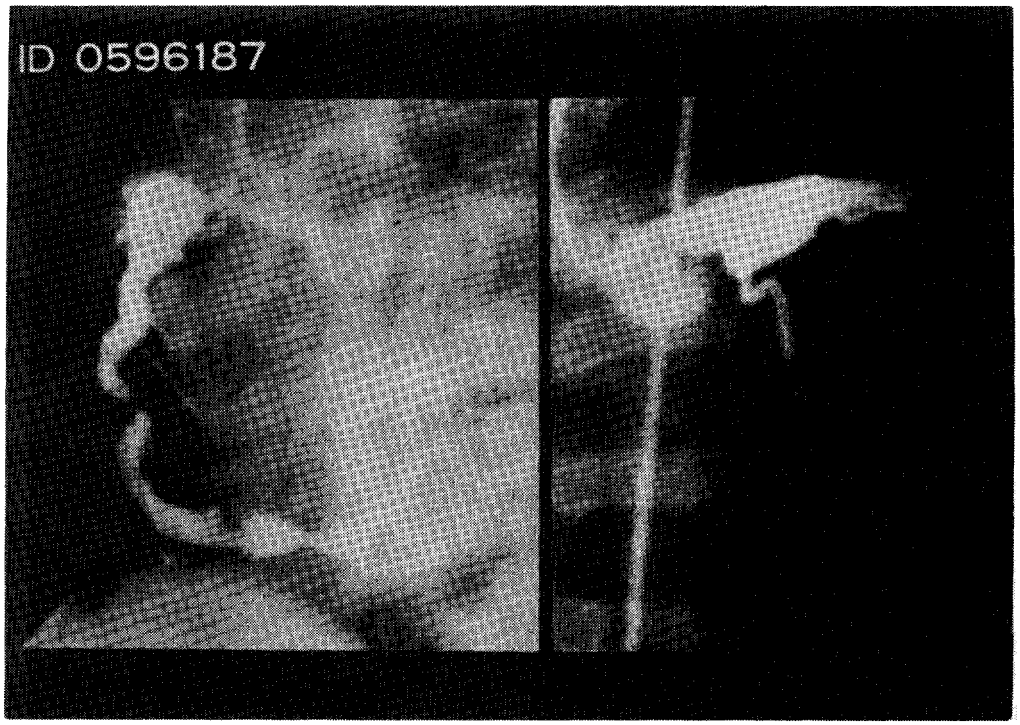


図5. 症例2の心室切片像

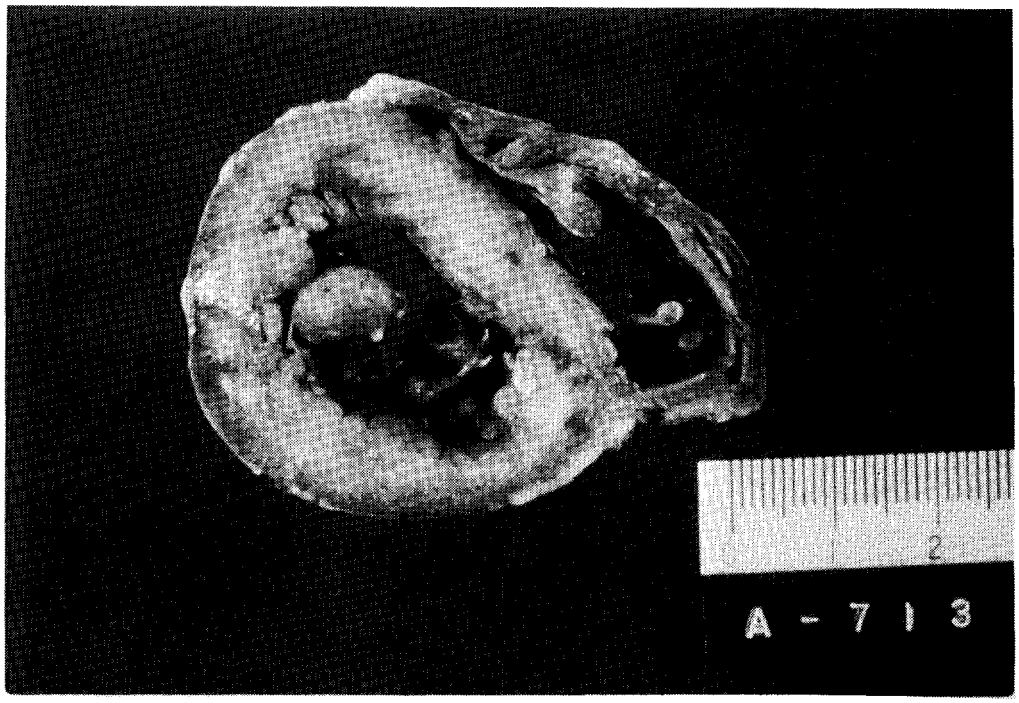


図6. 症例3の冠動脈造影像

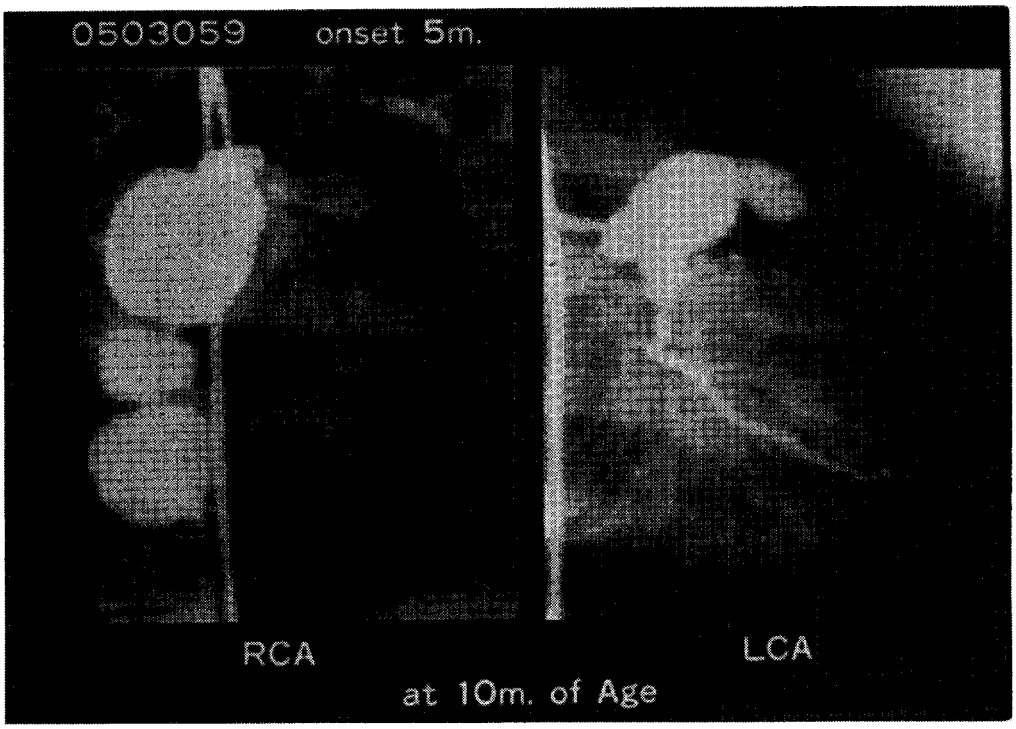
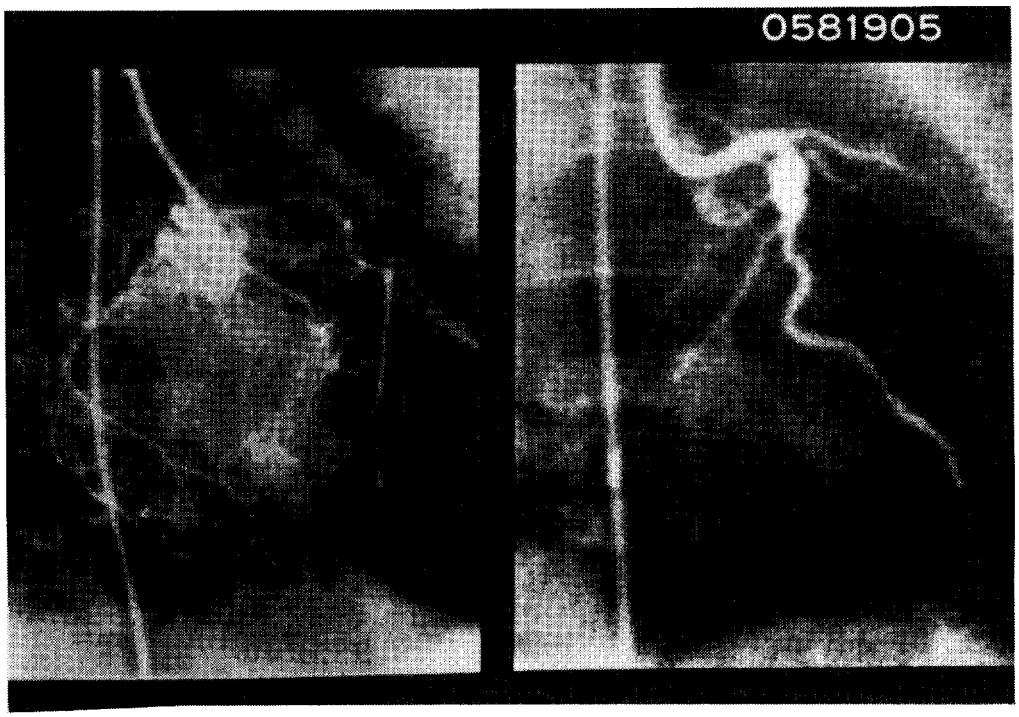


図7. 症例4の冠動脈造影像



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

一はじめに一

当センター開設以来外来へ受診した川崎病既往症児は3444例で、内19例(0.6%)に心筋梗塞を認め、又このうち4例(0.1%)が死亡した。今回は、この死亡した4例の臨床経過、剖検所見について比較検討し報告する。