

川崎病における血液凝固・線溶能について —とくに小児膠原病，血管炎との比較検討—

日本大学医学部小児科学教室

原田 研介， 山口 英夫， 稲毛 康司

要約：川崎病における血液凝固・線溶能亢進は，第Ⅷ因子様抗原がTAT，Dダイマーに比して高値であるのが特徴的であり，炎症反応による血液凝固能亢進だけでなく，むしろ，血管内皮細胞傷害が基本的要因となり惹起されたものいえる。また，血管内皮細胞傷害を検討するのに多種のマーカーがあるが，そのなかでも第Ⅷ因子様抗原(von Willebrand 因子抗原)は現時点においても簡単に測定できる有用なマーカーといえる。

見出し語：血管炎，TAT，Dダイマー，vWF因子活性，第Ⅷ因子様抗原

はじめに

川崎病血管炎において血液凝固・線溶能異常および血管内皮細胞障害がみられるとされるが，他の各種膠原病，血管炎との比較検討をした報告はみられない。そこで，TAT，Dダイマー，vWF因子活性，第Ⅷ因子様抗原を測定することで，川崎病における特徴を考察してみた。

対象と方法

急性期川崎病：MCLS(第3～9病日)患児8例，リウマチ熱：RF 1例，SLE 9例，JRA多関節型：JRA poly- 5例，JRA全身型：JRA Syst-9例，多形浸出性紅斑：EEM 3例を対象とした。TAT(トロンビン・アンチトロンビンⅢ

複合体)はエンザイグノストTAT(ヘキスト)：EIA法，Dダイマーはダイマーテスト(富士レビオ)：EIA法，vWF因子活性(フォンヴィブラント因子)はリストセチンによる固定血小板凝集法，第Ⅷ因子様抗原定量はアセラクロムⅧR：Ag(BMY)EIAキットにて測定検討した。

成績

川崎病および他の対象疾患について図にて表わした。すべての数値はMean±S.E.で表示している(図1，図2，図3，図4)。特に，川崎病では第Ⅷ因子様抗原が顕著に増加しており，JRA全身型ではTAT，Dダイマーの増加が著しいのが特徴的であった。なお，正常値はそれぞれTAT

(3.0 ng/ml以下), Dダイマー(150 ng/ml以下), vWF因子活性(60~170%), 第Ⅷ因子様抗原(50~155%)である。

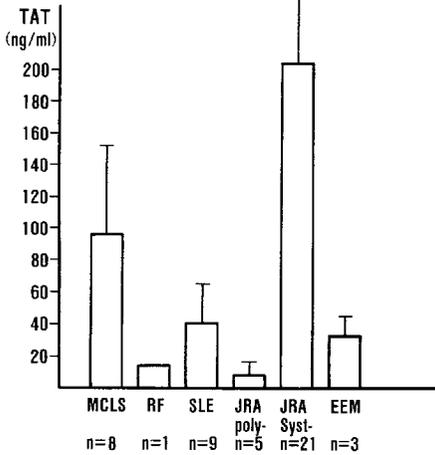


図1 TAT

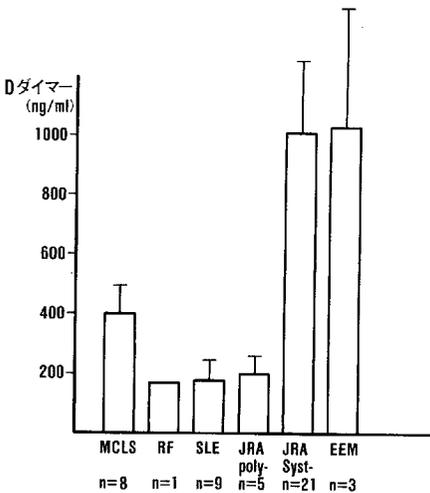


図2 Dダイマー

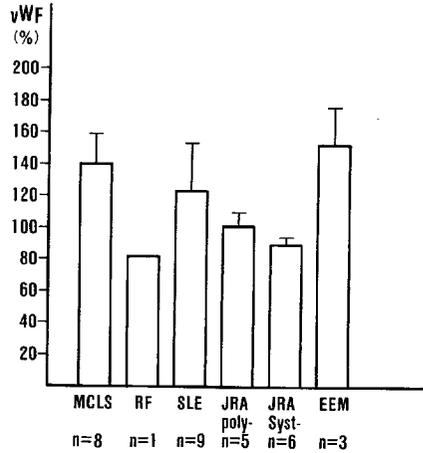


図3 vWF

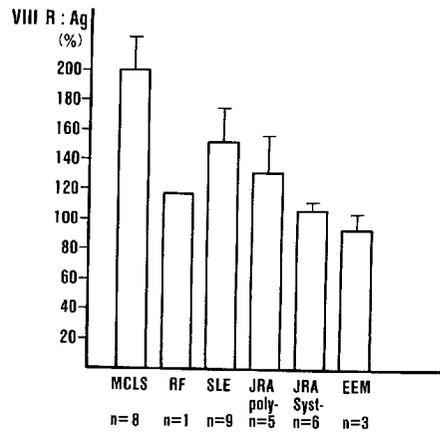


図4 VIII R: Ag

考 察

第Ⅷ因子様抗原を新しくは von Willebrand 因子抗原(vWF:Ag)といい,血管内皮細胞で産出され Weibel-Palade body に貯蔵され, exocytosisにより血中に放出される。川崎病における第Ⅷ因子様抗原の検討は,すでに1979年に篠崎ら¹⁾,安居ら²⁾が詳細な報告をしており,本症の病態への関与について明らかにしている。しかし,他の各種膠原病,血管炎との比較検討はされていない。今回の研究結果から明らかとなったことは,川崎病血管炎で

は血管内皮細胞障害が他の対象疾患に比べ著明であり、血管内皮細胞障害を基盤に血液凝固・線溶能亢進および血小板機能亢進が惹起されていると推定できる。vW因子には血小板糖蛋白(GP-IbとGP II b / III a)およびコラーゲンに対する2つの結合部位がある。vW因子は傷害を受けた血管内皮下組織への血小板粘着と血小板血栓形成を促進するとされ、川崎病血管炎発症に密接な関係がある粘着因子といえる。一方、炎症反応が川崎病以上に強大であったJRA全身型の場合には凝固亢進状態の指標となるTAT、線溶能亢進状態の指標となるDダイマーなどが著しく高値でありScottら³⁾の報告とは異なるが、組織因子などにより血液凝固系自身が活性化されたことが血液凝固・線溶能亢進の原因と考えられ血管内皮細胞障害は主たるものと結論できなかった。

文 献

- 1) 篠崎正樹, 他: MCLSにおける血中第Ⅷ因子の動態についての研究
……特に血栓形成との関わりについて……
日児誌 83, 170~178, 1979
- 2) 安居資司, 他: 急性熱性皮膚粘膜リンパ節症候群の血小板数, フィブリノゲン, 第Ⅷ因子複合体及び第Ⅻ因子について
奈医誌 30, 235~241, 1979
- 3) Scott, J, Paul, et al.: Evidence for intravascular coagulation in systemic onset, but not polyarticular, juvenile rheumatoid arthritis. Arthritis and Rheumatism, 28, 256~261, 1985.



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



要約:川崎病における血液凝固・線溶能亢進は,第 因子様抗原が TAT,D ダイマーに比して高値であるのが特徴的であり,炎症反応による血液凝固能亢進だけでなく,むしろ,血管内皮細胞傷害が基本的要因となり惹起されたものいえる。また,血管内皮細胞傷害を検討するのに多種のマーカーがあるが,そのなかでも第 因子様抗原(von Willebrand 因子抗原)は現時点においても簡単に測定できる有用なマーカーといえる。