

四肢末端に壊疽性変化をきたした川崎病

富田 尚文, 杉村 徹, 長田 陽一,
井上 治, 加藤 裕久, Stanford T. Shulman*

要約：米国にて経験した四肢末端の壊疽性変化をきたした川崎病の3例を、過去の報告例と合わせ考察を加えて報告した。人種分布は、白人6例、黒人2例、東洋人2例、アメリカインディアン1例。男女比は、男児5、女児6で、全て7生月以下の乳児であった。このうち9例は巨大冠動脈瘤を有し、8例には腋窩動脈などの末梢の動脈にも瘤を認めた。他に四肢末端にチアノーゼをきたしたが、早期のPGE₁, urokinase, heparinの治療で壊死に至らなかった例も合わせ報告し、早期治療の重要性について考察した。

見出し語：川崎病、壊疽

川崎病は系統的血管炎を主体とする熱性疾患であり¹⁾冠動脈瘤のみならず、腋窩動脈など末梢の動脈瘤の合併の報告も散見される²⁾。冠動脈病変による心筋梗塞が最も重篤な合併症であるが、稀に四肢末端の壊疽性変化をきたすことがあり、これも重要な合併症である。しかし、この問題に関しまとまった報告はない。我々は、米国にて四肢末端に壊疽性変化をきたした川崎病の3例を経験したので、過去の報告と合わせ考察した。

症例：まず簡単に自験例を示す。

症例1. 1生月、白人、女児。発熱、発疹、手足の浮腫および眼球充血を認め、7病日に来院し、心エコーにて心嚢液貯溜を認め、川崎病の疑いで

γ -globulin 400mg/kg 4日間投与および aspirin 100mg/kg/dayの内服を開始した。退院7日後、発熱が持続し、再度発疹が認められ、再入院となった。心エコーにて左右冠動脈に多発性動脈瘤および血栓エコーを認め、再度 γ -globulin 400mg/kg 4日間投与、heparin 静脈投与を開始したが、22病日より四肢末端のチアノーゼが出現し、急速に増悪した為、PGE₁の静脈投与を開始したところ、チアノーゼ部位は劇的に末梢へ移動し、3日目には左第4、5指末端に局限した壊疽となった。35病日に血栓の増大を認めた為、tissue plasminogen activatorの静脈投与を、37病日より urokinase の全身投与および warfarin, dipyridamole を経口

久留米大学医学部小児科 (Dep. of Pediatr., Kurume Univ. School of Med.)

*Northwestern Univ.

投与した。左手指の壊疽部はチアノーゼ出現後70日および85日目に自然分離したが、機能は正常に保たれている。

症例2. 2生月、白人、男児。発熱、発疹、口唇の潮紅、眼球充血を認め、一旦解熱したものの、16病日に再び発熱。左手にチアノーゼが出現し、心エコーにて冠動脈瘤を認め、川崎病の疑いで紹介された。入院時、左橈骨動脈拍は減弱しており、心電図上下壁梗塞が示唆され、 γ -globulin 2 g/kg 1回投与、aspirin 100 mg/kg/day 内服およびheparinの静脈投与を開始した。脈拍は漸次改善し、左第3指末節部に境界明瞭な壊疽となり、退院後自然分離した。

症例3. 3生月、中国人、女児。発熱、眼球充血、口唇潮紅および頸部リンパ節腫大を認め、13病日に川崎病の診断で γ -globulin 400 mg/kg 3日間、1 g/kg 1日の投与および aspirin, dipyridamole の投与を受けたが、末梢のチアノーゼが出現し、心エコーで冠動脈瘤および心機能の低下を認めた為、18病日に紹介された。入院時、四肢末端に強いチアノーゼを認め、12時間以内に左橈骨動脈および両足背動脈拍は触知不能となった。さらに右腋窩動脈瘤および左腋窩動脈瘤内の血栓を認め、20病日にショック状態となり、挿管にて呼吸管理を必要とした。この時点で heparin の静脈投与を開始したが、四肢の虚血性変化は増悪してきた為、メチルプレドニゾロン20mg/kgを3日間投与した。さらに24病日には痙攣が出現し血圧は不安定の状態が持続した。29病日で heparin を中止し、aspirin 5 mg/kg/day へ減量、30病日に抜管した。壊疽部は61病日目に左手関節部、左膝関節部及び右足関節部で amputation

を施行した。

症例4. 5生月、日本人、男児。発熱、発疹、口唇潮紅、眼球充血、頸部リンパ節腫大および、手足の浮腫が出現し、川崎病と診断された。4病日より γ -globulin 150 mg/kg 4日間投与、flurbiprofen の投与を開始、8病日より aspirin に変更したが、解熱傾向なく、15病日より上肢末端のチアノーゼが出現した為、紹介された。入院時、心エコーで冠動脈瘤を認め、さらに両側腋窩動脈瘤を触知した。直ちに PGE₁, urokinase の静脈投与を開始、18病日に心電図上心筋梗塞が示唆され、心エコーにて血栓が認められた為、heparin 投与を開始した。上肢末端の虚血性変化は漸次改善し、治療開始後16日目には回復した。しかし、再度の心筋梗塞のため59病日に死亡した。

考察：川崎病で壊疽に至る末梢の虚血性変化を伴う例は、本邦では戒能らの報告³⁾、山本の論文⁴⁾中の簡単な紹介および宮沢らの学会発表⁵⁾にみられる3例のみで、これは10万以上の川崎病患者を数える本邦では、非常に希な合併症といえる。他は米国（5例）、カナダ（1例）、オーストラリア（1例）からの報告⁶⁾⁻¹¹⁾である。

表1に詳細の知り得た既報告例^{3) 6)-11)}と自験例の11例をまとめ示した。人種分布は白人6例、黒人2例、日本人1例、中国人1例、アメリカインディアン1例で、男児5例、女児6例であった。注目されることは、全て7生月以下の乳児で、発症年齢が冠動脈炎の発生のみならず、四肢末端の壊疽性変化に重要な risk factor と考えられる。このうち9例は巨大動脈瘤を有し、8例には腋窩動脈ほか末梢の動脈に動脈瘤が認められた。初期治療の面

表 1

Kawasaki Disease with peripheral gangrene (n = 11)

Age	2mo - 7mo (mean 3.6mo)		Extent of arterial involvement	Coronary	9	
Sex	Male	5	Treatment of gangrene	Axillary	3	
	Female	6		Subclavian	3	
Race	White	6		Heparin	8	
	Black	2		Urokinase	2	
	Asian	2		t-PA	1	
	American Indian	1		Warfarin	3	
Rx. of acute stage	Aspirin	5		PGE ₁	3	
	Aspirin + IVGG	5		Sympathetic block	2	
	None	1		Steroid	4	
				Peripheral extremity outcome	Amputation	6
					Partially lost	4
				(Died	1)	

からみると、11例中8例は治療開始が2病週以上と、初期治療の遅れがみられ、10病日以内に治療が開始された3例中2例は aspirin の単独投与で、自験例の症例1のみが、7病日より γ -globulin で治療された例であるが、反応が悪く、冠動脈瘤、手指末端の壊疽を生じた。

川崎病における壊疽の発生機序は明確ではないが、可能性として、(1)末梢小血管の重篤な血管炎、(2)末梢の中、小動脈の spasms、(3) small~medium sizeの動脈炎からの血流停滞による血栓形成、(4)剥離血栓による末梢動脈の閉塞、及び(5)希には症例3にみられるような、ショックによる末梢循環不全、あるいは(6)これらの combination が考えられる。

これらの予測より治療は、血管の炎症、spasmsを抑え、組織への血流を改善させる為、 γ -globulin、aspirin等の anti-inflammatory therapy、PGE₁、交感神経ブロック等の vasodilator therapy、お

よび thrombolytic あるいは anti-coagulant therapy の combination で早期に治療が開始されることが必要と思われる。PGE₁使用例は、使用していない例に比べ末梢の壊疽は軽度であり、自験例の症例4は早期に治療を開始し、壊疽に至らずに回復した典型例であると思われる。Steroid は冠動脈異常の riskから安易に使用すべきではないと考えるが、ショック状態においては検討されるべきかもしれない。

γ -globulin、aspirin に反応の思わしくない症例、特に幼若乳児で、冠動脈瘤および末梢の動脈瘤を伴う患児には、四肢末端の虚血性変化に対する嚴重な監視と速やかな治療開始が望まれる。

文献：1) Kato H, Inoue O, Akagi T. :

Kawasaki Disease: Cardiac Problems and Management. *Pediatr Review* 1988; 9: 209-217.

- 2) 一ノ瀬英世、赤木貞治、井上治ほか：川崎病末梢動脈瘤病変の検討。日児誌 1986;90:2757-2761.
- 3) 戒能幸一、新野正治、宮崎正章ほか：左第4、第5指の壊疽を合併した川崎病の1男児例。日児誌。1984;88:1184-1192.
- 4) 山本高治郎：川崎病における心炎合併の記載。Prog. Med. 1991;11:12-15.
- 5) 宮沢要一郎、川滝元良、永田尚之ほか：川崎病患児に合併した末梢動脈病変の検討。治療 1988;70:1544.
- 6) Fukushige J, Nihill MR, McNamara DG. : Spectrum of cardiovascular lesion in mucocutaneous lymph node syndrome : Analysis of eight cases. Amer J Card 1980;45:98-107.
- 7) Teixeira O, Pong AH, Vlad P. : Amputating gangrene in Kawasaki Disease. Canad Med Assn J.1982;127:132-134.
- 8) Ames EL, Jones JS, Dommelen BV, et al. : Bilateral hand necrosis in Kawasaki syndrome. J Hand Surg 1985;10 A :391-395.
- 9) Trumble T, Fitch RD : Kawasaki Disease : a cause of vasculitis in children. J Pediatr Orthop 1986;6 : 92-95.
- 10) Westphalen MA, McGrath MA, Kelly W, et al. : Kawasaki Disease with severe peripheral ischemia : Treatment with prostaglandin E1 infusion. J Pediatr 1988 ;112 : 431-433.
- 11) Edwards W, Burney RG. : Use of repeated nerve blocks in management of an infant with Kawasaki Disease. Anesth Analg 1988 ;67 :1008-1010.



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：米国にて経験した四肢末端の壊疽性変化をきたした川崎病の3例を、過去の報告例と合わせ考察を加えて報告した。人種分布は、白人6例、黒人2例、東洋人2例、アメリカインディアン1例。男女比は、男児5、女児6で、全て7生月以下の乳児であった。このうち9例は巨大冠動脈瘤を有し、8例には腋窩動脈などの末梢の動脈にも瘤を認めた。他に四肢末端にチアノーゼをきたしたが、早期のPGE1,urokinase,heparinの治療で壊死に至らなかった例も合わせ報告し、早期治療の重要性について考察した。