

好発年齢をはずれて発症した川崎病の検討 非定型症例としての検討

久留米大学小児科

加藤裕久, 赤木禎治, 佐藤 登

要約： 好発年齢以外で発症した川崎病の臨床症状，治療開始までの経過，治療に対する反応，心血管合併症およびその長期予後について検討をおこなった。好発年齢からはずれた川崎病発症例は典型的な経過をたどらない場合が多く，早期診断が比較的困難であった。この傾向は特に年長例に多く認められ，治療開始が遅れる原因となっていた。好発年齢以外での原因不明の発熱の場合でも，川崎病の可能性を考慮し，早期にガンマーグロブリン療法を開始することが重要と考えられる。

見出し語： 好発年齢，年小例，年長例，冠動脈病変，心血管後遺症，ガンマーグロブリン療法，非定型例

川崎病は，その80%が4歳未満の乳幼児に好発するが，稀に年長時にも発症する。一方3ヶ月未満の乳幼児例の発症も稀である。これらの年齢群では，好発年齢でないことより診断がしばしば困難で，治療開始までに時間を要する可能性がある。本報告の目的は好発年齢以外で発症した川崎病の臨床症状，治療開始までの経過，治療に対する反応，心血管合併症およびその長期予後について検討することであった。対象は3ヶ月未満に発症した年小例12例，および8歳以上で発症した年長例8例である。前者は1973年から1994年までに経験された1538例中の0.8%を占め，後者は1981年から1994年までに経験された595例中の1.3%を占めていた。図1に1981年から1994年までに経験された595例中の各年齢別における症例数を示す。

「年小例の臨床像」

発症年齢は30生日から88生日，平均67.1生日であった。男児5例，女児7例であり，川崎病の診断は4病日から6病日（平均4.8病日）であった。発熱期間は5日間から21日間（平均8.3日）であった。12例中8例は診断項目の6例すべてを満たしていた。ガンマーグロブリン療

法の適応基準となる原田のスコアは全例で4項目以上を満たしていた。冠動脈病変は12例中4例（33%）に認めた。冠動脈病変を合併した4例は全例アスピリンのみの治療を受けていた。ガンマーグロブリン療法を受けた8例中，冠動脈病変を合併した例はなかった。1例は僧帽弁閉鎖不全に伴う心不全によって急性期に死亡した。経過中冠動脈病変4例のうち2例は退縮した。

「年長例の臨床像」

発症年齢は8歳から11歳で，男児5例，女児3例であった。川崎病の診断は4病日から16病日（平均10.0日），発熱期間は7日から19日（平均11日）であった。5病日の時点で川崎病の診断基準を満たしていたものは8例中2例のみであった（表1）。初診時の診断名としては，化膿性リンパ節炎（2），溶連菌感染症（2），扁桃腺炎（2），腹膜炎（1），川崎病（1）であった。化膿性リンパ節炎と診断され耳鼻科入院した患児では，リンパ節生検がおこなわれていた（図2）。冠動脈病変は8例中4例（50%）に認めた。冠動脈病変を合併した4例は全例アスピリンのみの治療を受けていた。ガンマーグロブリン療法を受けた2例中，冠動脈病変を合併した例

はなかった(表2)。冠動脈病変を合併した4例のうち2例は巨大冠動脈瘤であり、そのうち1例の右冠動脈は経過中に閉塞した。のこる2例の冠動脈病変も6から7mmと中等度であった。これら4例は4年から11年間経過観察がおこなわれているが、冠動脈瘤の退縮は認められていない(表3)。また、年長例では心臓以外の合併症をきたす場合が多かった(表4)。肝機能異常は急性期に肝機能検査をうけた7例中6例でみとめられた。また黄疸を伴った胆嚢腫大を1例、膝関節炎を1例、中耳炎を1例に認めた。

まとめ

以上のように、好発年齢からはずれた川崎病発症例は典型的な経過をたどらない場合が多く、早期診断が比較的困難であった。この傾向は特に年長例に多く認められ、治療開始が遅れる原因となっていた。冠動脈病変の合併頻度は高く、しかも重度の病変を残していた。年小例における冠動脈病変は退縮が期待できるが、年長例の冠動脈病変は長期に渡って残存し虚血性心臓病へと進行する可能性がある。また年長例では、小児科以外の科目(内科、耳鼻科など)に受診している場合があり、それらの医療従事者にとっても理解しておくべき疾患と考えられる。好発年齢以外での原因不明の発熱の場合でも、川崎病の可能性を考慮し、早期にガンマグロブリン療法を開始することが重要と考えられる。

表1

年長例における臨床症状

症例	1	2	3	4	5	6	7	8
発症年齢	11	10	10	10	9	8	8	8
性別	男	女	女	女	男	男	男	男
診断病日	16	8	8	16	13	6	4	9
発熱期間	13	9	19	9	14	11	7	6
リンパ節腫脹	2	2	1	-	-	2	4	1
結膜充血	5	6	3	3	?	5	2	5
口唇発赤	5	8	3	3	7	5	2	5
発疹	11	7	-	3	6	6	2	5
手掌紅斑	-	8	8	4	3	7	3	-
落屑	13	16	13	7	13	15	10	10

表2

治療と冠動脈病変の関係(年長例)

症例	1	2	3	4	5	6	7	8
発熱期間	13	9	19	9	14	11	7	6
Aspirin使用	+	+	+	+	+	+	+	+
IVGG使用	-	+	-	-	-	-	+	-
冠動脈病変	+	-	+	-	+	+	-	-

表3

冠動脈病変とその経過(年長例)

症例	1	3	5	6
年齢	11	10	9	8
性別	男	女	男	男
動脈瘤径	RCA 10mm LCA 6mm	RCA 7mm LCA 5mm	RCA 3mm LCA 6mm	RCA 5mm LAD 10mm
観察期間	4年	11年	8年	6年
経過	RCA閉塞 PTCR施行	残存	残存	残存

表4

心血管病変以外の合併症(年長例)

症例	1	2	3	4	5	6	7	8	
肝機能異常	+	+	+	?	+	+	+	-	6/7
胆嚢腫大	-	-	?	?	+	-	?	?	1/4
黄疸	?	-	?	?	+	-	-	-	1/5
関節炎(痛)	?	-	+	?	?	-	-	-	1/5
中耳炎	-	-	+	?	-	-	-	-	1/7

図1

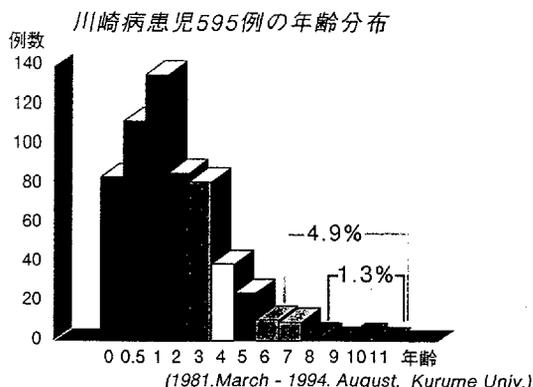
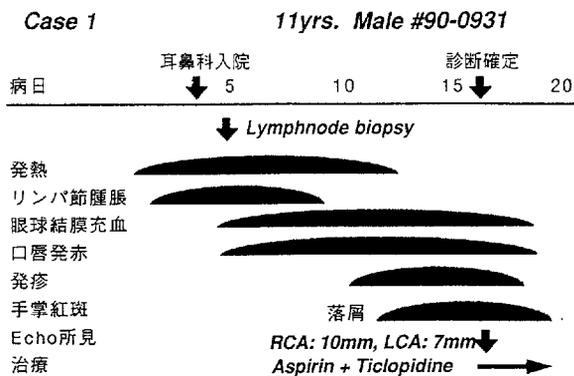


図2





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:好発年齢以外で発症した川崎病の臨床症状,治療開始までの経過,治療に対する反応,心血管合併症およびその長期予後について検討をおこなった.好発年齢からはずれた川崎病発症例は典型的な経過をたどらない場合が多く,早期診断が比較的困難であった.この傾向は特に年長例に多く認められ,治療開始が遅れる原因となっていた.好発年齢以外での原因不明の発熱の場合でも,川崎病の可能性を考慮し,早期にガンマグロブリン療法を開始することが重要と考えられる.