

川崎病非定型例の検討：年少例および年長例の検討

(分担研究：川崎病のサーベイランスとその解析に関する研究)

佐藤 登、杉村 徹、赤木禎治、加藤裕久

要約：川崎病は、その約80%が4歳未満の乳幼児に発症するが、3ヶ月未満の年少例や年長例はそれぞれ1%未満と少なく、急性期の各症状が短期間に揃わないことがあり、また、好発年齢でないことより診断が遅れることがある。これらの症例では重症例が多く注意を要するが、早期に川崎病と診断してガンマグロブリン療法を行なうことにより冠状動脈病変の合併を防ぐことも可能である。

見出し語：川崎病、年少例、年長例、原田のスコア、大量ガンマグロブリン療法

背景

川崎病は、その約80%が4歳未満の乳幼児に好発するが、約1%に3ヶ月未満の年少例を経験し、まれに年長例も経験する。これらの年少例や年長例では川崎病急性期の各症状が短期間に揃わないことがあり、また、好発年齢でないことより当初は他の疾患と診断されたりして川崎病の診断が遅れる場合がある。

対象

1973年から1995年までの23年間に当科で経験した川崎病患児1637例を対象とした。3ヶ月未満発症例は12例（男児5例、女児7例）で、また、9歳以上の年長発症例は11例（男児5例、女児6例）だった。

結果

当科での年齢分布を全国調査と比較すると、だいたいいにおいて全国調査の分布とほぼ同様の傾向だった（図1）。

3カ月未満発症12例においては、アスピリン単独例やガンマグロブリン追加例では冠状動脈病変の合併をみた、いっぽう、診断確定後直ちに大量ガンマグロブリン療法を行なった8例ではいずれも冠状動脈病変の合併をみなかった（表1）。また、12例のすべてが原田のスコア7項目（図2）中4項目以上を満たしており、いずれもhigh risk群であった（表2）。したがって、3歳未満発症例では、川崎病の診断が確定すれば、直ちに大量ガンマグロブリン療法を行うことが望ましいものと思われる。

また、12例のうち1例に致死例があり、このように3歳未満発症例では嚴重な注意が必要である。

年長発症11例では、大部分の症例で溶連菌感染症や頸部化膿性リンパ節炎などと初期診断されていた。いずれの症例においても川崎病急性期の各症状が出揃うのに時間がかかり、好発年齢でないことより川崎病の診断確定までに時間を要した。また、多くの症例で肝機能障害を合併していた。(表3)。なお、年長発症11例での原田のスコアの検討では、9例(81.8%)が、4項目以上のhigh risk群であり、全般的には重症例が多かった。(表4)。従って、年長例において、当初、発熱が長期に続いて溶連菌感染症や頸部化膿性リンパ節炎が疑われて肝機能障害を合併している場合は、川崎病を念頭に置いて慎重に経過観察する必用があり、また、川崎病と診断すれば速やかに大量ガンマグロブリン療法が望まれる。

Figure 1. Age distribution of patients with Kawasaki disease

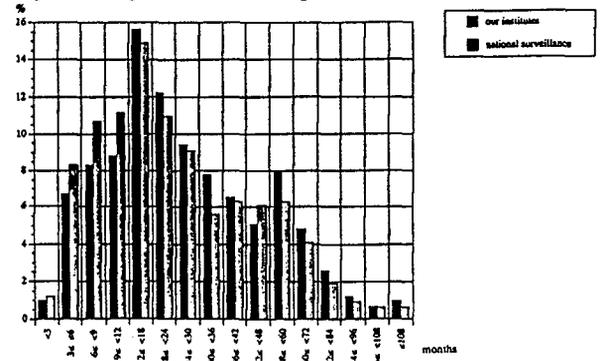


Figure 2. Indication for the intravenous gamma-globulin(IVGG) treatment

Harada's score

1. White blood cell $\geq 12,000/\text{mm}^3$
2. Platelet $< 350,000/\text{mm}^3$
3. C reactive protein $\geq 3+$
4. Hematocrit $< 35\%$
5. Albumin $< 3.5\text{g/dl}$
6. Age ≤ 12 months
7. Male

score $\leq 3 \rightarrow$ IVGG(-)
score $\geq 4 \rightarrow$ IVGG(+)

Table 1. Clinical features of Kawasaki disease in 12 patients younger than 3 months of age

	Patients											
	K.M.	S.Y.	Y.T.	S.T.	M.N.	M.H.	H.S.	Y.O.	Y.K.	H.M.	Y.H.	M.S.
Age of onset of illness (days)	78	56	62	68	60	30	87	88	84	50	63	79
Sex	F	M	F	M	F	M	M	F	M	F	F	F
Month of onset	Nov.	Jun.	Sep.	Sep.	Apr.	Jul.	Sep.	Jul.	Jan.	Sep.	May	Jul.
Time to diagnosis (days)	4	5	6	4	5	5	4	5	5	4	5	4
Duration of fever (days)	6	11	8	21	7	8	6	7	7	5	6	8
Change in extremities	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
Skin rash	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
Bilateral conjunctivitis	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
Change in oropharynx												
Strawberry tongue	+	-	-	+	+	+	+	+	+	-	-	-
Red (fissured) lips	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
Cervical lymphadenopathy	+	-	+	+	+	+	+	+	-	-	+	-
Therapy	ASA 50	ASA 50	ASA 30	ASA 30	IVGG 400×5	IVGG 2000×1	IVGG 2000×1	IVGG 2000×1	IVGG 400×5	IVGG 400×5	IVGG 400×5	IVGG 400×5
Complications	gallop CAL+	CAL+	Tr CAL+	Mr,Tr CAL+		effusion CAL-	CAL-	CAL-	CAL-	CAL-	CAL-	CAL-
Outcome				Death (Day21)								

F: female, M: male, ASA: aspirin, IVGG: intravenous gamma-globulin, *: start at the 2nd peak of fever (Day 15)
gallop: gallop rhythm, Tr: tricuspid valve regurgitation, Mr: mitral valve regurgitation, effusion: pericardial effusion
CAL: coronary artery aneurysm, ASA and IVGG: mg/kg/day

Kurume Univ.

結論

(1) 比較的稀な年齢における川崎病発症例では重症例が多く注意を要する。(2) 3歳未満発症例は、いずれもhigh risk群であり、冠静脈病変の合併頻度が高い。また、好発年齢でないことより診断が遅れることがある。(3) 年長発症では初期診断として溶連菌感染症や頸部化膿性リンパ節炎などが疑われ、肝機能障害、胆嚢炎、関節炎などを合併していることが多い。また、川崎病急性期の各症状が出揃うのに時間がかかり、好発年齢でないことより川崎病の診断確定までに時間を要した。そしてその多くがhigh risk群であり、冠静脈病変の合併頻度も高い。(4) 川崎病の診断確定後は直ちに大量ガンマグロブリン療法を行ない、この治療によって冠状動脈瘤の合併を防ぐ可能性が高い。

Table 2.

Harada's score at the beginning of the IVGG treatment for Kawasaki disease in 12 patients younger than 3 months of age

Harada's score	Patients											
	K.M.	S.Y.	Y.T.	S.T.	M.N.	M.H.	H.S.	Y.O.	Y.K.	H.M.	Y.H.	M.S.
1. WBC \geq 12000 (/mm ³)	○	○	×	×	○	×	×	○	×	○	○	○
2. Platelet $<$ 35 \times 10 ⁴ (/mm ³)	○	○	×	×	×	○	○	×	○	×	×	○
3. CRP \geq 3+	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○
4. Hematrit \leq 35 (%)	○	×	○	○	○	×	○	○	○	×	○	○
5. Albumin \leq 3.5 (g/dl)	×	○	○	○	○	×	○	○	×	○	×	×
6. Age \leq 12 months	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○
7. Male	×	○	×	○	×	○	○	×	○	×	×	×
Score (/7)	5	6	4	5	5	4	6	5	5	4	5	5

IVGG: intravenous gamma-globulin

Kurume Univ.

Table 3. 川崎病年長例

症例	821430	830982	840292	860801	900931
発症時年齢	10歳7ヶ月	10歳6ヶ月	11歳	9歳10ヶ月	11歳11ヶ月
性別	女	女	女	男	男
診断確定	8月9日	8月9日	14月9日	9月9日	11月9日
発熱期間 (日)	19	9	9	14	13
頸部リンパ節腫大 (例日)	1	2	なし	なし	2
結膜充血 (例日)	3	6	3	5	5
口唇の硬化 (例日)	3	9	3	5	5
皮疹 (例日)	なし	7	3	6	11
四肢末梢の硬化 (例日)	8 (急性浮腫)	8 (紅斑)	14 (浮腫)	13 (浮腫)	13 (浮腫)
冠状動脈病変の全例	+	-	-	+	+
その他の合併症	肝臓転移	肝臓転移	なし	肝臓転移	肝臓転移
腸性結核炎	腸性結核炎			腸性結核炎	
初期診断名	溶連菌感染症	化膿性リンパ節炎	溶連菌感染症	急性腸炎	化膿性リンパ節炎

Table 4.

Harada's score in 11 patients with Kawasaki disease older than nine years of age

Harada's score	Patients										
	S.H.	S.Y.	N.N.	S.T.	M.N.	M.H.	A.S.	Y.O.	Y.K.	H.M.	A.H.
1. WBC \geq 12000 (/mm ³)	○	○	×	×	○	×	○	○	○	○	○
2. Platelet $<$ 35 \times 10 ⁴ (/mm ³)	○	○	○	×	×	○	○	×	○	×	○
3. CRP \geq 3+	○	×	○	○	○	○	○	○	○	○	○
4. Hematrit \leq 35 (%)	○	×	×	○	○	○	×	○	○	×	○
5. Albumin \leq 3.5 (g/dl)	×	○	○	○	○	×	○	○	×	○	○
6. Age \leq 12 months	×	×	×	×	×	×	×	×	×	×	×
7. Male	○	○	×	○	×	○	×	×	○	×	×
Score (/7)	5	4	3	4	4	4	4	4	5	3	5

Kurume University



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:川崎病は、その約 80%が 4 歳未満の乳幼児に発症するが、3 ヶ月未満の年少例や年長例はそれぞれ 1%未満と少なく、急性期の各症状が短期間に揃わないことがあり、また、好発年齢でないことより診断が遅れることがある。これらの症例では重症例が多く注意を要するが、早期に川崎病と診断してガンマグロブリン療法を行なうことにより冠状動脈病変の合併を防ぐことも可能である。