

第 10 回九州川崎病研究会

会 期：2011 年 5 月 28 日（土）

会 場：アバンセホール（佐賀県立女性センター・生涯学習センター）

代表世話人：城尾 邦隆（九州厚生年金病院小児科）

当番世話人：西村 真二（嬉野医療センター小児科）

1. ウリナスタチン先行投与療法を行った川崎病早期診断例における必要治療の観点から見た層別化

福岡大学筑紫病院

吉兼由佳子，小川 厚

福岡大学医学部小児科

橋本淳一，上田 誠，廣瀬伸一

ガンマグロブリン療法（IVIG）に先行しウリナスタチン（ウリナ）を投与するウリナ先行投与療法（ウリナ法）において必要治療の観点から層別化を検討した。3 病日までに診断されウリナ法を行った川崎病 32 例で，その後の治療が A 群；治療なし 6 例，B 群；IVIG 初期治療のみ 20 例，C 群；追加治療あり 6 例に分類し，不応例予測スコア（群馬；G，久留米；K）を比較した。A 群；G 1.7, K 3.2, B 群；G 2.4, K 4.0, C 群；G 3.7, K 6.3 で，C 群のみ基準点（G 3 点，K 5 点）を上回った。また A 群の 80%（5/6 例）は両スコアとも基準点未満であった。ウリナ法後の治療はスコアで層別し予測しうる。

2. Lewis 式・ABO 式血液型抗原と川崎病疾患感受性の解析

九州大学病院小児科

山村健一郎，井原健二，永田 弾，池田和幸，原 寿郎

福岡市立こども病院・感染症センター

水野由美

【背景】川崎病の発症には，病原体の感染と遺伝的素因に基づく個人の感受性が関与すると考えられている。一方，血液型と感染症，血管病変については多くの報告がある。

【目的】Lewis 血液型（*FUT2*, *FUT3* 遺伝子），ABO 血液型遺伝子と川崎病の発症・CAL 合併との関連性を解析する。【方法】2003 年以前の川崎病（第 I 群, n=164），2004 年以降の川崎病（第 II 群, n=232），および対照群（n=341）を対象に，*FUT2*, *FUT3* 遺伝子多型と ABO 式血液型を解析した。【結果】第 I 群，第 II 群 とともに，CAL 陽性群では対照群に比し BB 型が有意に多かった（p=0.002）。【結論】血液型抗原と CAL

合併とに関連がある可能性が示唆された

3. 乳児川崎病の診断における FDP, D-dimer の有用性

長崎大学病院小児科

後田洋子, 中垣麻里, 本村秀樹

乳児期早期の川崎病は症状が揃いにくく, 早期診断に苦慮することが多い. 今回, FDP と D-dimer の 2 つの血管炎マーカーを川崎病の診断の参考にできるかどうかを検討した. 症例は 2008 年 6 月から 2010 年 12 月に当院に入院した月齢 2 カ月から 5 カ月の乳児期早期の川崎病症例 8 例. その半数は主要症候数が 4 個以下の症例であった. 入院経過中, 8 例中 7 例に FDP と D-dimer の高値を認め, IVIG 不応例では高値が遷延した. FDP と D-dimer の高値は診断の参考となると思われる. ただし, 病初期には上昇しにくいいため, その推移をみていくことが重要と考えられる.

4. MERS を合併した川崎病の一例

麻生飯塚小児科

西野 裕, 佐々木孝子, 七種朋子, 七種 護, 財津亜友子, 田中悠平,
湯川知秀, 原田英明, 岩元二郎

症例は 8 歳男児. 意識障害, 発熱, 痙攣を主訴に 2 病日に来院. 眼球結膜充血, 口唇発赤, 体幹部に発疹を認めた. 3 病日の脳波で基礎波が徐派化しており, 後頭部優位に高振幅徐派を認め, 頭部 MRI (T2WI) で脳梁膨大部に高信号領域を認めたため, 脳症の診断でステロイドパルス療法を施行. 意識障害は改善したが, その後頸部リンパ節腫脹と冠動脈拡張を認め, 川崎病の診断に至った. γ -gl を投与し 10 病日に解熱した. 川崎病に MERS を合併した報告は少ないため, 文献的考察をふまえ報告する.

5. 川崎病初期に mild encephalitis/encephalopathy with a reversible splenic lesion (MERS) を発症した 7 歳女兒例

長崎大学病院小児科

小山寿文, 後田洋子, 中垣麻里, 里 龍晴, 中富明子, 本村秀樹,
森内浩幸

MERS はけいれん, 意識障害, 異常行動などを呈する予後良好な脳炎脳症であり一過性の脳梁膨大部病変を伴う. 診断はおもに急性期の頭部 MRI によって行われる. 発症年齢は比較的年長児に多く, 低 Na 血症を合併する例が多く認められるといわれている

るが、その詳細な病態は明らかではない。今回我々は、川崎病の病初期に意識レベルの低下をきたし MERS と診断した 7 歳女児例を経験した。経過中に MRI, 脳血流シンチ等を行い、その病態について考察を行ったので報告する。

6. 急性膵炎を合併した川崎病の 2 例

久留米大学小児科

吉本裕良, 家村素史, 木下正啓, 高瀬良太, 工藤嘉公, 須田憲治,
松石豊次郎

川崎病の消化器症状は、診断の手引きの参考条項にあげられている程度であり、症状・症候の記載のみである。今回、急性膵炎を合併した 2 例を経験したので報告する。症例 1) 9 歳男児、リンパ節炎の診断で抗生剤加療施行も反応乏しく、5 病日より腹痛、9 病日より川崎病症状認め当科入院。膵酵素の上昇 (Amy 191U/L, p-Amy 148 U/L) を認め、絶飲食、H2 ブロッカーおよび γ グロブリン (計 4g/kg) 投与にて症状改善した。症例 2) 11 歳男児、5 病日川崎病の診断にて γ グロブリン投与。10 病日に再燃し当科紹介。12 病日より心窩部痛認め、膵酵素上昇 (Amy 306 U/L, p-Amy 208 U/L) を認めた。追加投与施行し症状改善した。2 例とも経過中冠動脈病変認めなかった。

7. 胆道閉鎖症術後フォロー中に川崎病に罹患し肝逸脱酵素値が非特異的に変化した 1 歳 11 カ月男児例

国立病院機構小倉医療センター小児科

竹中 聡, 山口賢一郎, 杉谷雄一郎, 安永由紀恵, 山下博徳

1 歳 11 カ月男児。月齢 2 に胆道閉鎖で葛西術施行。以降 T-bil: 1mg/dl 以下, AST・ALT 約 150 IU/l 以上で経過した。川崎病と診断後、3 病日に T-bil: 1.4mg/dl, AST/ALT: 108/83 IU/l となった。同日に IVIG 投与で速やかに解熱し心後遺症なく改善した。退院時には T-bil: 0.7mg/dl, AST/ALT: 179/150 IU/l と戻った。川崎病急性期には通常肝逸脱酵素は上昇するが児は低下した。当院に入院した他の川崎病患児の検査経過と合わせて報告する。

8. ブドウ球菌性熱傷様皮膚症候群 (SSSS) 後、アデノウイルス感染に伴う川崎病を反復する女児例

大分大学小児科学

後藤千佳, 川野達也, 是松聖悟, 泉 達郎

黄色ブドウ球菌 (黄ブ菌) に起因する toxic shock syndrome は、粘膜・皮膚病変等が川崎病に類似した所見を呈する事が指摘されている。5 歳女児。3 歳時、発熱とニコルスキー現象陽性の全身性紅斑、糜爛を来とし、SSSS の診断のもと抗菌薬を投与され

た。2 か月後に発熱，結膜充血，口唇発赤を来たし，WBC 17,400，CRP16mg/dl，咽頭アデノウイルス抗原陽性，冠動脈病変も認め，川崎病と診断。アスピリン，IVIG を投与するも解熱せず，ステロイド，ウリナスタチンで軽快した。5 歳時，再び発熱，結膜充血，イチゴ舌，頸部リンパ節炎を来たした。WBC 9,400，CRP 9mg/dl，MMP9 721ng/ml，TIMP1 2,403ng/ml，咽頭アデノウイルス抗原陽性，左冠動脈瘤より再発と診断。アスピリン，IVIG 計 3 回，ウリナスタチンにて解熱した。黄ブ菌の感染及び，その後のアデノウイルス等の感染が，川崎病発症の誘因となりうる可能性について考察した。

9. 川崎病診断基準を満たした *Yersinia pseudotuberculosis* (*Yp*) 感染症 6 例のまとめ

佐賀県立病院好生館小児科

熊本 崇，市丸智浩

佐賀大学病院小児科

田代克弥，浜崎雄平

国立病院機構嬉野医療センター

西村真二

Yersinia pseudotuberculosis (*Yp*) は腸内細菌に属するグラム陰性桿菌で胃腸炎の起因菌としてあげられるが，時にスーパー抗原として働き川崎病症状・DIC・腎不全などの症状を引き起こす事が報告されている。今回，2009 年 4 月 - 2011 年 3 月の 2 年間に当館に川崎病 20 例が入院し，うち 6 例が血清 *Yp* 抗体の有意な上昇を認めた。発症時の年齢は 4 歳 9 カ月（2 歳 5 カ月～9 歳 3 カ月），初回 IVIG 不応例が 2 例。冠動脈病変については一過性拡大が 3 例，冠動脈病変なしが 3 例であった。*Yp* 感染症は通常の川崎病よりも高年齢かつ冠動脈病変のリスクが高いと報告されており，幼児期以降の川崎病症状を呈した患者には考慮すべき疾患と考える。

10. 急性期川崎病治療における静注用免疫グロブリン製剤のロット番号と治療効果

北九州市立八幡病院小児救急センター

北川篤史，神菌淳司，小野佳代，福政宏司，富田一郎，山根浩昌，

天本正乃，市川光太郎

静注用免疫グロブリン製剤（IG）のロット番号（LN）の均一性からみた「不応」の発症頻度を後方視的に比較検討した。単一 LN を使用された川崎病 62 例（Single-Lot 群）は，異なる LN を混合使用された 70 例（Multi-Lot 群）と比較し，「不応」の相対危険率は $RR=0.32$ ； $95\%CI:0.11-0.93$ ，絶対危険度減少率； 0.14 ，治療必要例数；

7.4人であった。Single-Lot の IG を選択することで「不応」例を減少させる可能性が示唆された。

11. 退縮した川崎病冠動脈瘤の遠隔期石灰化病変

九州厚生年金病院小児科

宗内 淳，大村隼也，倉岡彩子，岸本小百合，鵜池 清，平田悠一郎，
原 卓也，渡辺まみ江，高橋保彦，城尾邦隆

【背景】退縮した川崎病冠動脈瘤の長期的変化は不明な点も多い。【症例①】18歳女性。月齢5に主要症状4/6で発症しASAとIVIGで解熱した。日齢19にSeg1径6mmのCALを認め、2歳時には退縮を確認した。18歳時のMDCTでSeg1に結節状石灰化を認めた。【症例②】15歳男性。月齢8に主要症状5/6で発症しASAとIVIGで解熱した。15病日にSeg6径6mmのCALを認めた。ASA内服継続し、8歳時の冠動脈造影で退縮確認した。15歳時のMDCTでSeg5~6に冠動脈壁の石灰化を認めた。【まとめ】石灰化は急性期の炎症の程度を反映すると考えられる。このような無症候性の石灰化病変に対して更なるフォローアップが必要である。

12. 鹿児島県における川崎病治療体制の検討

Evaluation of the Treatment System for Kawasaki disease in Kagoshima Prefecture

鹿児島大学病院小児科

江口太助，荒田道子，樫木大祐，柳元孝介，上野健太郎，野村裕一

鹿児島市医師会病院

森田康子，益田君教

鹿児島県は各地域基幹病院が二次，鹿児島大学病院は三次医療に特化している。2002年から30病日以内に転院したKD患児17例で検討した。転院理由はIVIG不応15例，不明熱1例，基礎疾患のある2例，心室頻拍合併1例であった。入院は平均10.4病日であった。入院後の治療は，IVIG追加6例，Pulse3例，PEを含む治療6例，経過観察5例，不整脈治療1例であった。急性期KD治療が必要であった12例は9.5病日に転院し，瘤残存は2例であった。鹿児島県のKD治療体制は良好に機能していると考えられた。

13. 沖縄県の離島における川崎病の管理：八重山心臓検診で診断された冠動脈瘤の1例を通して

沖縄県立南部医療センター・こども医療センター小児循環器

中矢代真美

背景：沖縄県は東西約1,000km，南北約400kmに及ぶ広大な海域の中に沖縄本島と55の離島からなる離島県である。離島圏で発生した川崎病患児は県立病院に常駐している

小児科医が初期対応している。さらにその後当院小児循環器科から派遣し定期的に行っている心臓検診でフォローされている。症例：生後4カ月男児。沖縄県石垣島で完全型川崎病と診断され、離島の県立病院で IVIG2g/kg を第5病日に投与され、24時間以内にすみやかに解熱した。第8, 12病日には小児科医による心エコーが施行されたが大きな問題なかったが第19病日に心臓病検診があり、心エコーにて有意な冠動脈拡張が認められたため同日当院へ搬送された。経過中微熱、冠動脈数珠状の変化などが認められたため第26病日に2回目の IVIG が投与され、その後より冠動脈拡張軽快したため第34病日に退院し病院に隣接するファミリーハウスに滞在し第51病日に石垣へ帰っていただいた。石垣から Skype を用いた心エコー通信も試みながら経過観察中である。結語：離島など遠隔地での川崎病患児のフォローには検診、遠隔治療、ファミリーハウスなどが有効であったが、今後の課題も大きい。文献的考察も含めて報告する。

14. 特別講演

川崎病の急性期治療におけるバイオマーカー

独立行政法人国立成育医療研究センター研究所免疫アレルギー研究部免疫療法研究室長

阿部 淳