

第9回九州川崎病研究会

日 時：2010年5月22日（土）

場 所：長崎大学医学部良順会館ボードインホール

当番世話人：手島秀剛（国立病院機構長崎医療センター小児科）

1. 巨大冠動脈瘤を契機に発見された結節性動脈周囲炎（PN）の2ヶ月女児例

久留米大学循環器病センター¹⁾，久留米大学小児科²⁾，聖マリア病院小児科³⁾

家村素史¹⁾，喜多村御幸³⁾，井上麻利子²⁾，寺町陽三²⁾，岸本慎太郎²⁾，大津 寧²⁾，
升永憲治²⁾，須田憲治²⁾，大部敬三³⁾，松石豊次郎²⁾

【症例】2ヶ月女児【主訴】不機嫌，哺乳量低下【既往歴・家族歴】特記なし【経過】
炎症反応高値，胸部XR異常，巨大冠動脈瘤を認め川崎病を疑いIVIG療法施行するも改善
を認めなかった．CTにて全身の中小血管の動脈瘤を認めC-ANCA陽性であり，PNと診
断した．血漿交換，ステロイド投与で炎症反応は低下し，現在ステロイド長期内服と免疫
抑制剤で治療中である．【考察・結語】乳児発症のPNは極めて稀で，我が国での長期生存
例の報告はない．現在も注意深く外来にて経過観察中である．

2. エルシニア感染症で巨大冠動脈瘤を形成し，繰り返し左瘤内に血栓形成を認める男児 例

佐賀大学小児科

宮村文弥，田代克弥，西村真二，浜崎雄平

症例は7歳の男児．3歳時にエルシニア感染症による石灰化を伴う両側巨大冠動脈瘤形
成があり，ワーファリン+アスピリン+クリピドグレルにてフォローしてきた．過去2回左
冠動脈瘤内血栓形成の既往があり，その都度ヘパリン持続投与で血栓は消失していた．今
回も同部に5x5mmの血栓形成を認め，ヘパリン持続投与を行ったが改善なくシロスタ
ゾール追加して約1カ月で血栓は消失した．入院中に施行した心臓CTでは左右冠動脈の
高度石灰化も明らかになり，今後の治療管理に課題が多い症例である．

3. 姉のみが川崎病不全型を呈した *Yersinia pseudotuberculosis* 腸炎の同胞例

九州厚生年金病院小児科

牟田香織，浦田万起子，岸本小百合，宗内 淳，高橋保彦，城尾邦隆

症例は8歳女児．発熱と下痢で発症し紹介入院となった．その後苺舌，眼球結膜充血が
出現，川崎病症状は4/6項目でありアスピリンの投与を開始したが，通常の培地による便
培養でエルシニアを検出し抗生剤投与を行い症状は消退．姉の発症から10日後に3歳の
弟にも便培養でエルシニアを検出したが川崎病症状を呈さなかった．同胞間での症状の差
異があった点については川崎病の原因が多様であることを示唆するものと思われる．

4. 川崎病患児における平均血小板容積(MPV)，血小板分布幅(PDW)の測定意義

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, 富田一郎, 野口磨依子, 西山和孝, 山根浩昌, 石橋紳作,
天本正乃, 市川光太郎

【背景】近年 MPV, PDW と冠動脈疾患の関連性について多くの研究がなされている。

【方法】急性期川崎病の MPV, PDW の推移, 冠動脈病変(CAL)との関連性と, アデノウイルス感染症, 尿路感染症との鑑別を検討した。【結果】MPV, PDW は第5病日を最高値とし CAL 合併例では高値の傾向を示したが, 他疾患とは有意差を認めなかった。【結論】川崎病において MPV, PDW は炎症反応のピークを反映し, 重症度の指標となりうる。

5. Host genetic factor と臨床データを組み合わせた新たな冠動脈病変(CAL)予測法の開発

九州大学大学院医学研究院成長発達医学分野

池田和幸, 山村健一郎, 永田 弾, 松尾知子, 原 寿郎

福岡市立こども病院・感染症センター

水野由美

【目的】IVIG 不応予測スコアを参考に新たな CAL 予測スコアを作成

【方法】予測スコアは年齢, 治療開始病日, 血小板, CRP, AST, ALT, Na, 好中球(%), T.Bil, Host genetic factor の 10 項目. VEGF, FCGR2A, MMP13, IL-10, TIMP2, ITPKC 各遺伝子多型について解析し, 最も CAL と関連のある多型を Host genetic factor としてスコアに取り入れる。解析対象は, 川崎病患者 232 例(CAL 陽性 28, 陰性 204), 正常対照 221 例。

【結果】各遺伝子多型について解析を行ったが, CAL 形成との相関は認められなかった。

6. 川崎病早期診断例におけるウリナスタチン投与の意義

福岡大学筑紫病院小児科¹⁾, 福岡大学病院小児科²⁾

吉兼由佳子¹⁾, 城谷五郎¹⁾, 橋本淳一²⁾, 上田 誠²⁾, 小川 厚¹⁾, 廣瀬伸一²⁾

目的は IVIG に先立って投与したウリナスタチンの臨床的効果を評価すること。3 病日までに診断された川崎病 40 例をウリナスタチン前投与あり群 (U 群) 21 例, なし群 (N 群) 19 例に分類し IVIG 投与前までの臨床所見の推移, 治療を比較したところ, U 群で体温, AST, ALT, IVIG 初期量が有意に低下した。3 病日までに診断された川崎病におけるウリナスタチン前投与は, 症状や検査所見を少しでも軽減させ, IVIG 量も減少させ得ると考えられた。

7. 若年性心筋梗塞の父親の息子が川崎病を発症した症例

上天草市立上天草総合病院

神菌慎太郎, 脇田富雄

症例は父: 25 歳発症の若年性心筋梗塞 (明らかな川崎病の既往歴なし) とその息子: 3 歳発症の川崎病 γ グロブリン不応例(冠動脈病変なし)。父親の心カテで冠動脈拡張症を伴っていることが判明。川崎病の病因には, 炎症に関わる遺伝子やその発現に関わる領域の多型, あるいは特定の HLA とのリンクなど遺伝の関与を示唆する研究報告も出ている。以前は川崎病の周知が十分でなかったため, あるいは容疑例のため, 父親の冠動脈拡張症の原因として幼児期の川崎病の見落とされた可能性がある。今回家族の冠血管危険因子を

中心に検討した。

8. 中学生で発症した川崎病の2例

中津市立中津市民病院小児科

宮本辰樹，花宮理比等，加倉寛也，二之宮信也，瀬戸上貴資，藤田貴子，合志光史，坪井千鶴

九州厚生年金病院小児科

上田 誠，渡邊まみ江，城尾邦隆

川崎病の好発年齢は0～2歳で，10歳以上の年齢に発症することは稀であり，診断に苦慮することが多い。川崎病に対する治療として，全国的にガンマグロブリン大量療法が主流である。しかし，年長児の場合は体重が大きくなり，その投与量は膨大なものとなり，副作用のリスクが増える可能性がある。今回我々は，中学生で発症した川崎病を2例続けて経験したので，10歳以上で発症した川崎病の問題点に関して，若干の文献的考察を加え報告する。

9. 体重 25kg 以上の川崎病患児の検討

鹿児島大学病院小児科¹⁾，鹿児島市医師会病院小児科²⁾，鹿児島市立病院小児科³⁾

柳元孝介¹⁾，益田君教²⁾，荒田道子¹⁾，樫木大祐¹⁾，上野健太郎¹⁾，江口太助¹⁾

島子敦史³⁾，野村裕一¹⁾，河野嘉文¹⁾

体重 25kg 以上の川崎病患児 (25KD) 13 例について検討した。対照は 15kg 未満の川崎病患児 (15KD)。CRP や群馬スコアから 25KD が重症で，IVIG 初回総投与量は 25KD 1.6±0.6 g/kg，15KD 1.9±0.5 g/kg だった。25KD では追加投与はなかった。体重の大きい例では IVIG 2g/kg/day より少ない投与量で有効な可能性も考えられた。

10. 超大量 γ グロブリン療法不応にてインフリキマブを使用した川崎病症例における中期予後について

九州厚生年金病院小児科

岸本小百合，宗内 淳，高橋保彦，城尾邦隆

当院では超大量 γ グロブリン療法(total 4g/kg)に不応な川崎病症例に対してインフリキマブを投与している。2006年1月～2009年4月の間に10例(年齢4ヶ月～6歳5ヶ月)へ使用した。このうち3例に中等度の冠動脈瘤形成があったがいずれも消退傾向にあり，良好な経過をたどっている。本薬剤による重大な副作用の出現には注意を払っているが，明らかな副作用が確認された症例はない。本薬剤の有効性と今後の使用における課題について考察する。

11. γ グロブリン不応を呈したアスピリン過敏症の川崎病 1 歳男児例

大分大学医学部小児科講座

川野達也，是松聖悟，泉 達郎

症例は 1 歳 4 か月男児。母にアスピリン(ASA)過敏症あり。前医にて第 3 病日に川崎病

と診断され、第4病日よりASA内服開始。以後、ASA併用下で順次 γ グロブリン大量投与3回、ウリナスタチン、ステロイドパルス療法を行うも不応にて、第15病日に当科転院。発熱の遷延、発疹、肝機能障害、好酸球増多(35%)、麻疹IgM 1.62(+), CD4/8比 3.96(0.6-2.9)。冠動脈病変は認めず。ASA中止3日後(第29病日)に解熱した。ASAの皮膚パッチテストおよびリンパ球幼若化試験(SI=185)が陽性で、その発症機序を考察した。

12. IVIG不応例に対してシクロスポリン療法を行った2例

長崎大学小児科

武田敬子, 後田洋子, 中垣麻理, 蓮把朋之, 本村秀樹, 森内浩幸

川崎病IVIG不応例で冠動脈拡張を認めた2例に対してシクロスポリン(CyA)を投与した。1例目は2歳男児。他院にて総量5g/kgのIVIGの投与を受けたが、改善せず14病日にCyA投与を開始した。退院時に左右冠動脈に中等度の動脈瘤を認めた。2例目は2ヶ月男児。総量3g/kgのIVIG投与に不応で、10病日にCyA投与を開始した。左冠動脈主幹部に一過性の拡張を認めたが、退院時には退縮した。一過性の腎機能障害と高K血症を認めたが、投与量調整により改善した。IVIG不応例に対してCyAは選択薬剤の1つになる可能性がある。