

Mucocutaneous lymph node syndrome (MCLS) の 再発経過中にイレウスを合併した1例

福井 晃 矢, 小澤 晃, 高橋 和 俊
渋谷 秀 則, 井上 重 夫, 山本 克 哉
阿部 淳一郎, 加藤 晴 一, 中川 洋

はじめに

Mucocutaneous lymph node syndrome (MCLS)の合併症として最も重要なものは、冠動脈病変であり、心筋梗塞への進展には、十分注意する必要がある。本症の合併症には、循環器系以外には下痢、腹痛といった消化器症状、胆嚢炎や肝炎、無菌性髄膜炎などがある。一般的には、冠動脈病変以外の合併症は一過性で、重症化例は少ない。今回我々は、MCLSの再発時に、麻痺性イレウスを合併した症例を経験したので報告する。

症例: 4歳2カ月 男児

主訴: 発熱、腹痛

家族歴: 特記すべきことなし

既往歴: 昭和63年9月(2歳3カ月)にMCLSに罹患し、アスピリン療法とガンマグロブリン療法とで、第10病日に解熱した。入院中は、冠動脈の軽度拡張と胆嚢腫大を認めたものの、第23病日

の退院時には軽快した。その後は、外来で定期的なfollow upを行ってきたが、異常は認められなかった。

現病歴: 平成2年8月13日、38.3度の発熱があり、翌日近医を受診し、感冒と診断され投薬を受けていた。発熱が続くため、8月16日当科外来を受診し、特に異常は指摘されず、一担帰宅した。夕より、四肢末端の小発疹と腹部膨満が出現し、腹痛を訴えるため、当院救急外来を受診し入院となった。

入院時現症: 眼球結膜の充血があり、口唇の軽度発赤を認めた。頸部リンパ節の腫張があり、手掌、足背には、発赤疹がみられたが、BCG接種部位の発赤はみられなかった。心音と呼吸音はともに整調。腹部膨満が著明で、腸雑音は減弱していた。腹部全体に著しい圧痛を認めるものの、筋性防御は不明瞭であった。肝脾はいずれも触知しなかった。直腸診では圧痛を認めたが、局在化され

表1. 入院時検査成績

血 算	RBC	454×10 ⁴ /mm ³	AIP	437 IU	
	Hb	11.8 g/dl		LDH	504 IU
	Ht	35.3%		γGTP	25 IU
	WBC	14,300/mm ³		Amylase	38 IU
	stab	8%		BUN	8 mg/dl
	seg	66%		Cr	0.4 mg/dl
	Plt	26.8×10 ⁴ /μl		Na	135 mEq/l
	血 沈	77 mm/hr		K	4.1 mEq/l
	CRP	18.40 mg/dl		CI	101 mEq/l
血液生化学	TP	6.0 g/dl	尿 便	WBC	2-3/l gf
	GOT	76 IU		潜 血	(-)
	GPT	47 IU			

表2. 入院後経過および治療

月日	8/13	17	22	27	9/1	6
病日	1	5	10	15	20	25
発熱	[Graph showing fever peaks on days 1, 5, 10, 15, 20]					
硬性浮腫	[Graph showing rigidity/swelling peaks on days 1, 5, 10, 15, 20]					
膜様落屑	[Graph showing membrane-like desquamation peaks on days 1, 5, 10, 15, 20]					
不定型発疹	[Graph showing irregular rash peaks on days 1, 5, 10, 15, 20]					
結膜充血	[Graph showing conjunctival injection peaks on days 1, 5, 10, 15, 20]					
口唇の紅潮	[Graph showing lip redness peaks on days 1, 5, 10, 15, 20]					
嘔吐	[Graph showing vomiting peaks on days 1, 5, 10, 15, 20]					
腹部膨満	[Graph showing abdominal distension peaks on days 1, 5, 10, 15, 20]					
白血球数(/mm ³)	12,200	14,300	7,800	7,100	5,200	5,100
血沈(mm/hr)	77	60	52	32	10	10
CRP(mg/dl)	18.40	7.01	0.66	0.25	0.25	0.25
GOT	76		33		28	
GPT	47		12		9	
LDH	504		813		597	
治療	← アスピリン ← イグロブリン ← シメチジン →					



図1 8月16日(第4病日)

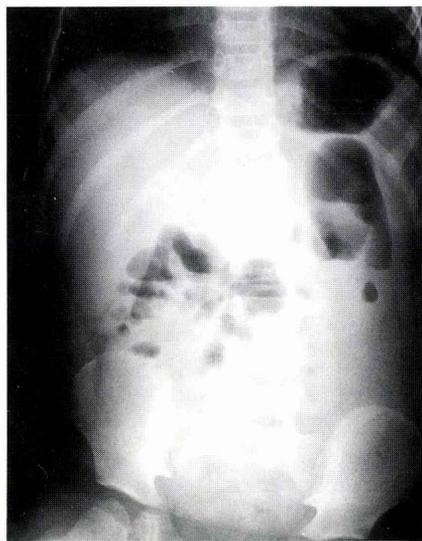


図2 8月17日(第5病日)

なかった。

入院時検査成績(表1):白血球数は14300/mm³と増加し、核の左方移動を認めた。血沈は77mm/hr、と中等度に亢進し、CRPは18.4mg/dlと高値を示した。血液生化学では、GOT、GPT、LDHはそれぞれ76IU、47IU、504IUと軽度の肝機能障害を呈した。

入院後経過および治療(表2):入院当日の第4病日は発熱に加えて、腹痛を訴えるものの、明ら

かな筋性防御はなく、急性虫垂炎は強くは肯定されなかった。又、腹部単純X線像(図1)では、鏡面像の形成はなかったが、結腸の拡張および骨盤腔内のガス減少像が認められた。第5病日には腹痛は更に増強し、胆汁性嘔吐を認め、腹部単純X線像(図2)では鏡面形成がみられた。腹部エコーでは、下腹部を含め異常所見は認められなかった。心エコー(図3-a, 図3-b)では明らかな冠動脈の拡張や心嚢液貯留を認めず、左心機能も正常範囲

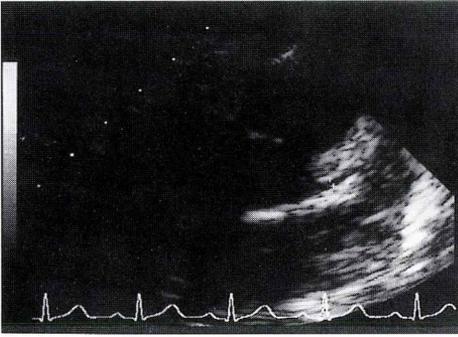


図 3-a

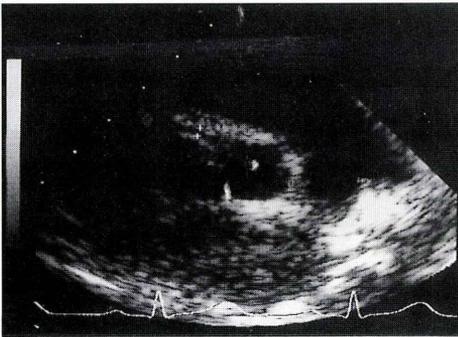
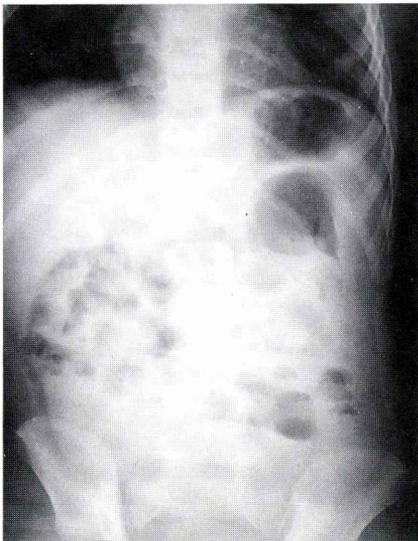
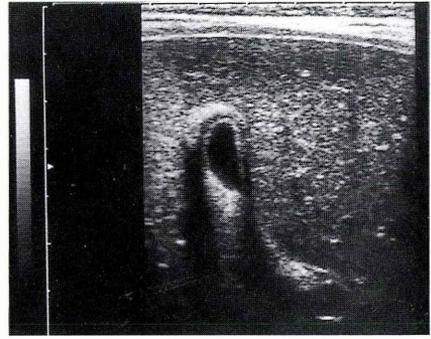
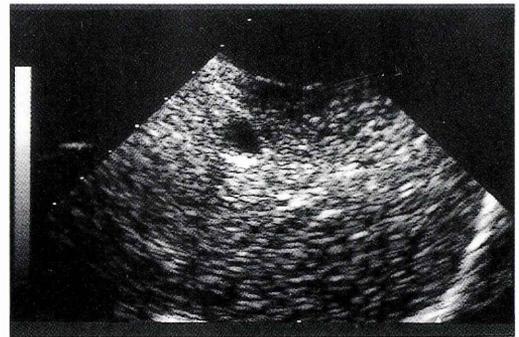
図 3-b 心エコー：8月17日（第5病日）
左冠動脈（図3-a）と右冠動脈（図3-b）

図 4 8月18日（第6病日）

図 5 腹部エコー
8月19日（第7病日）図 6 腹部エコー
8月27日（第15病日）

内であった。MCLSとしては、口腔所見がやや乏しいものの、MCLSに伴う麻痺性イレウスと診断した。

治療はアスピリン 30 mg/kg/日の投与、およびイレウスに伴う症状に対しては、胃管を挿入し、減圧を行い、シメチジン 20 mg/kg/日の投与を行った。第6病日になり、腹痛は軽減し、腹部単純X線像（図4）でも鏡面形成は消失した。しかしながら、再発例であること、発熱6日目に入ることや、いわゆる重症感のあることから、ガンマグロブリン療法を開始した（400 mg/kg/日を3日間）。この結果、発熱は投与開始当日の夜間より認められなくなった。

患児は入院時より、腹痛に加えて肝機能障害も認めていたが、第7病日の腹部エコーでは、軽度の胆嚢の拡張と胆嚢壁の3層構造を認めた（図5）。この急性胆嚢炎の所見は、第15病日になり消

失した(図6)。

MCLSの症状のうちで、最後に出現することの多い膜様落屑は、第9病日より出現し、その後は上気道炎が一時みられたことを除き、経過は順調であった。冠動脈瘤形成の多くなる、注意すべき第14病日以降も、冠動脈の拡張はなく、白血球数は第8病日、肝機能は第12病日、CRPは第16病日で正常化し、第23病日で冠動脈の拡張がないことを確認し、退院となった。

考 察

1987年の第10回川崎病全国調査による再発率は3%前後である。本症例は、MCLSでは比較的少ない再発例であるが、文献的には初発と再発の間隔は、半数が1年以内で、平均14カ月との報告がある¹⁾。本症例では再発まで1年11カ月であった。再発がMCLSの予後のリスクファクターとなるかという問題は、報告により一定していないようであるが、必ずしも冠動脈瘤発生の大きなファクターではないようである。

MCLSの予後を左右するものとしては、直接的には心筋梗塞に惹起する巨大冠動脈瘤の有無による。巨大冠動脈瘤となるリスクファクターとしては、年齢(1歳以下)、CRP(6+以上)、血小板(30万以下)、Ht(35%以下)、低アルブミン血症(3.5g/dl以下)などがあり、これまでの報告では、再発そのもの、あるいはイレウスそのものはリスクファクターとされていない。患児においても、心エコーでは軽度の変化のみであり、直接的に予後を悪くするとは思われなかった。

MCLSの心合併症としては、冠動脈瘤の形成は勿論のこと、僧帽弁閉鎖不全症^{2,3)}や大動脈弁疾患の報告^{4,5)}が散見されており、患児においても、初発時より心エコーによる経過観察を行ってきたが、明らかな異常は認めていない。

イレウスの発症日は、平均第6病日と病初期であり、この時期には、MCLSの主要症状が必ずしも出現せず、診断が遅れがちになることに注意すべきである⁶⁾。発熱と腹痛を主訴とした場合、

MCLSによる、麻痺性イレウスも念頭におかねばならないが、既往歴にMCLSがなく、初回発症であった場合は、特に留意が必要であろう。

本症に伴う麻痺性イレウスの発生機序は、腸間膜動脈の血管炎による腸管内神経叢の虚血が原因と考えられている^{7,8)}。そして、二次的に腸管の屈曲が、軸捻転などを生じる機械性イレウスも起こり得るといわれている⁸⁾。本症例においては、発熱と強い腹痛があり、急性虫垂炎を強くは肯定できないが、その鑑別は当初は困難であった。急性腹症としては、腹部に腫瘤を触れず、筋制防御が不明瞭で、血便も認められなかった点で、外科的治療の適応はないと考え、胃管挿入による減圧にて内科的保存療法を行い、軽快し得た。

結 語

麻痺性イレウスを合併したMCLSの一例を報告した。病初期である場合には診断はやや困難であり、基礎疾患のMCLSを念頭におくべきである。

文 献

- 1) 沖野文子, 他: 川崎病再発12の臨床症状と疫学, 小児科臨床 **37**, 1323~1328, 1984.
- 2) 浜田 勇, 他: 急性熱性皮膚粘膜リンパ節症候群の心血管系合併症: 特に僧帽弁閉鎖不全と冠動脈瘤について, 臨床小児医学 **21**, 163~182, 1978.
- 3) 広瀬瑞夫, 他: MCLS 弁膜症(急性熱性皮膚粘膜リンパ節症候群による僧帽弁閉鎖不全), 日児誌 **79**, 105~117, 1975.
- 4) 本田 真, 他: MCLS 罹患後に発見された大動脈弁閉鎖不全の1例, 日児誌 **80**, 110, 1976.
- 5) 保崎純郎, 他: 大動脈弁閉鎖不全と冠動脈瘤を認めたMCLSの1例, 小児科臨床 **34**, 541~546, 1981.
- 6) 今村孝子, 他: 麻痺性イレウスを合併した川崎病の4例, 小児科診療 **45**, 1803~1806, 1982.
- 7) Franken, E.A. et al.: Intestinal pseudo-obstruction in mucocutaneous lymph-node syndrome. Radiology. **130**, 649~651, 1979.
- 8) 瀬口正史, 他: 腸軸捻転を合併したMCLSの1例, 小児科診療 **43**, 599~602, 1980.