

特集/川崎病—第16回近畿川崎病研究会—

遠隔期川崎病における大動脈閉鎖不全

大持 寛 城戸佐知子 坂田 耕一
福持 裕 林 鐘声 浜岡 健城
尾内善四郎

遠隔期川崎病における大動脈閉鎖不全

大持 寛 城戸佐知子 坂田 耕一
福持 裕 林 鐘声 浜岡 健城
尾内善四郎*

Late Onset Aortic Regurgitation Following Kawasaki Disease

Yutaka Ohmochi, Sachiko Kido, Kouichi Sakata,
Hiroshi Fukumochi, Shosei Hayashi,
Kenji Hamaoka and Zenshiro Onouchi*

*Division of Pediatrics, Children's Research Hospital, Kyoto Prefectural of Medicine.

Kawasaki disease has been considered as a major cause of acquired valvular disease in infants and children. But there has been few reports on the clinical course of the lesions caused by this disease, particularly aortic regurgitation. A 15 year old boy with Kawasaki disease, presented 13 years later with a new onset of aortic regurgitation. Examination indicated a new, grade 2/6 diastolic decrescent murmur with no gallop. Two dimensional echo & color Doppler examination demonstrated aortic regurgitation. The coronary arteries appeared normal. This is a report of late onset aortic regurgitation associated with Kawasaki disease.

はじめに

川崎病の経過中に約1%の症例で僧帽弁閉鎖不全や大動脈閉鎖不全を合併することが知られている。そのうち、大動脈閉鎖不全については急性期における発症例の報告例はあるものの、回復期以降における出現の報告は非常にまれである。またその発生機構および予後についても

不明である。

今回われわれは遠隔期川崎病で経過観察中に突然発症した大動脈閉鎖不全例を経験したので報告する。

症例呈示

症例：I. H. 15歳，男児（昭和51年3月7日生まれ）。

*Y. Ohmochi, S. Kido, K. Sakata, H. Fukumochi, S. Hayashi, K. Hamaoka, Z. Onouchi : 京都府立医科大学小児疾患研究施設・内科部門

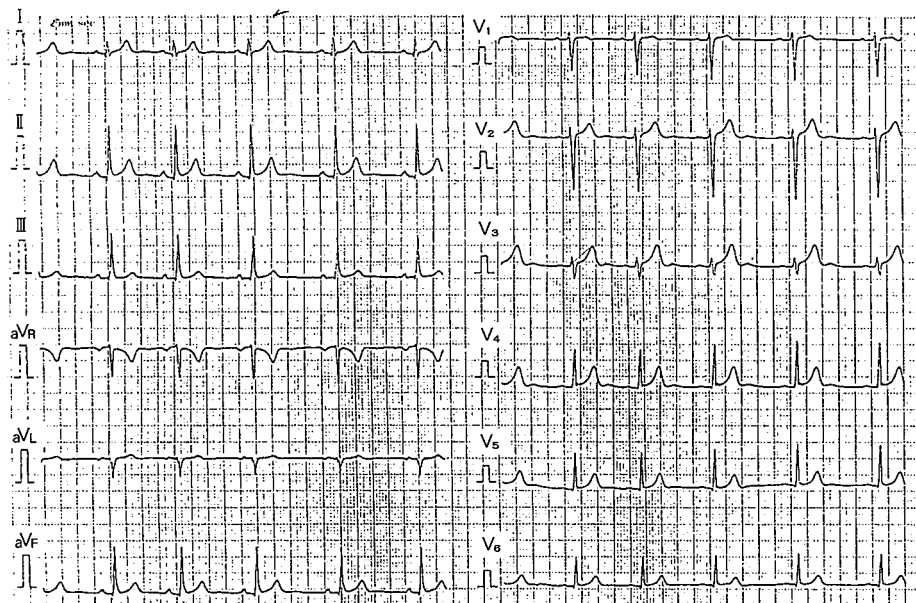


図1 心電図
特記すべき事項なし

家族歴：特記すべき事項なし。

現病歴：昭和54年7月発症（3歳時）の川崎病で急性期は理学的所見および超音波検査ではまったく異常はなかった。平成2年までの定期観察では、聴診上においてまったく雑音を認めず、心電図異常もなかった。平成3年8月受診時、心雑音を認め、心臓超音波検査で大動脈閉鎖不全（AR II）と診断した。現在は、自覚症状はない。近々、心臓カテーテル検査予定である。

現症：心拍数は78/分、血圧98/54mmHgで、脈は正常であった。第3肋間胸骨左縁に最強点を有する高調性で漸減性の拡張早期雑音 $2/6$ を聴取した。I音、II音は正常で、thrillも触知しなかった。他の理学的所見は異常なかった。

胸部レントゲン：心胸郭比は0.53で心拡大および大動脈拡張も認めない。

心電図（図1）および負荷心電図：特に異常は認めない。

心音図（図2）：第3肋間胸骨左縁で高調な拡張期雑音を軽度にも認めた。

心臓超音波検査所見（図3）：断層心エコー図では、冠動脈に特に病変を認めず大動脈弁の肥

厚もなく、閉鎖点の prolapse の存在も認めず左室の拡大もない。M-mode エコーでは、僧帽弁前尖の fluttering を認めた。Color Doppler echocardiography は、大動脈弁接合部の閉鎖点からの逆流のシグナルは、僧帽弁前尖にあたり、越えて左室後壁まで到達するII度の逆流を認めた。

現在理学的にも他の非観血検査でも、進行性的変化はない。

考 察

小児の弁膜症の原因疾患の1つとして、川崎病が登場してきてすでに20数年が経過した。またいろいろな弁逆流の報告がなされてきた。さらにPulse Doppler法、Color Doppler法の開発により明確に存在が認められるようになってきた。最近では、遠隔期での弁障害も問題視されるようになってきたが詳細については不明である。

今回われわれは遠隔期川崎病において約12年後に突然発症した心雑音が出現しColor Doppler法にて確認し得た大動脈弁閉鎖不全の症例を経験したので文献的考察を加えて報告した。

現在、小児期の大動脈弁閉鎖不全の原因とし

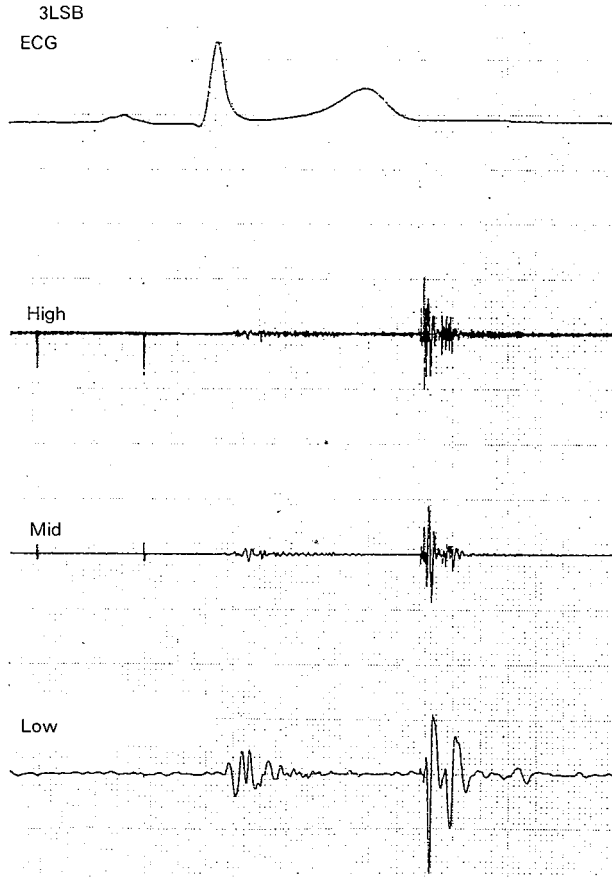


図2 心音図
第3肋間にて高調な拡張期雑音をみとめる。

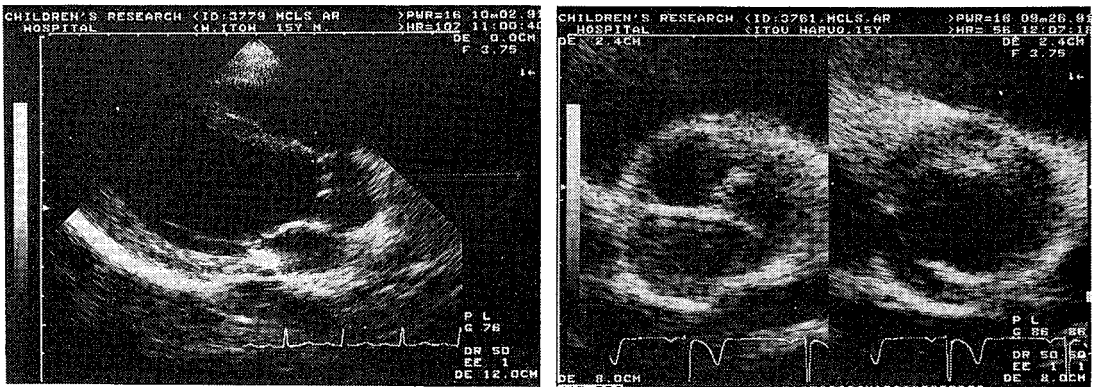


図3 心臓超音波検査
断層心エコー図：長軸像；左室の拡大もなく大動脈弁の肥厚もなく，prolapseも認めない。

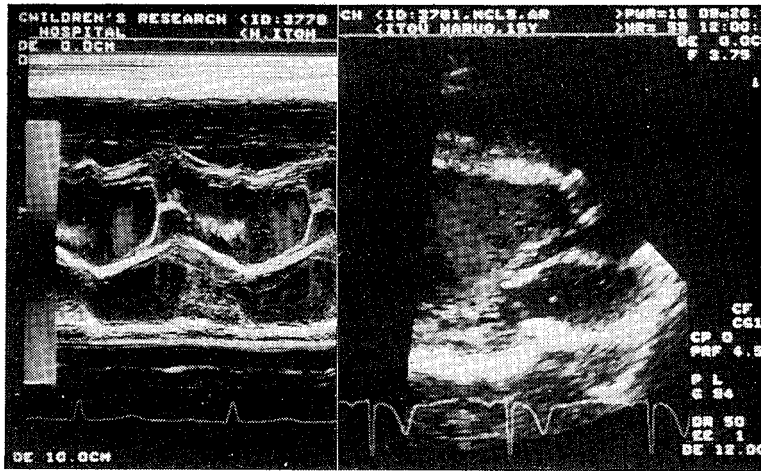


図4 心臓超音波検査

カラードップラー法：大動脈弁の逆流（II度）を認める。

ては、多数の疾患が確認されている¹⁾。一般的に小児期の器質的な心疾患の中で大動脈閉鎖不全の発生頻度は0.25から1.0%ときわめて少ないものと考えられる。最近糸井ら²⁾が報告している143例の学童二次心臓検診において、無症候性大動脈閉鎖不全が5例（3%）認められ、これらの原因はすべて弁の逸脱によることより floppy valve と診断しているが、本例では弁の逸脱はなかった。

本症例は、当初弁膜症を思わせる心雑音がないことより先天性大動脈閉鎖不全は考えられない。さらに既往歴からもまた心臓超音波検査上弁尖の肥厚のように細菌性心内膜炎やリウマチ性弁膜症にみられる所見もないことから川崎病に伴う大動脈閉鎖不全と考えられる。

一方、急性期から認めた大動脈閉鎖不全の報告は散見され、剖検所見により組織学的に細胞浸潤、浮腫およびリンパ球浸潤を示し弁膜炎の存在を示す^{3,4)}。予後についても自然軽快例から死亡までさまざまである。しかし本例のような遠隔期弁膜症の発生例の報告は少なく、赤木ら⁵⁾は Pulse Doppler 法を用いての検討では TR48%, PR34%, 26%と高率に存在を認めるものの、大動脈閉鎖不全はまったくなかったと報告している。

回復期以降に心雑音で発見された川崎病の大

動脈閉鎖不全の報告例は、自験例を含めて7例に過ぎない（表）^{1,6-8)}。

発生時期は発病4カ月から9年であった。本例は発症12年と最も遠隔期の例であった。剖検例はこれまでなく、唯一弁置換を行った Gidding の報告では、17カ月経過後に発生したにもかかわらず活動性弁膜炎の存在を認めた。自験例は他の既往がないことから、川崎病の弁膜炎による弁膜障害が推察される。

また、遠隔期発症例の予後についても不明である。秋本ら⁹⁾は、Color Doppler 法で発見した大動脈閉鎖不全例では、数が少ないものの全例進行性であったと報告している。今後このような症例が増加すると思われ、回復期に心合併症を認めない川崎病既往児の長期管理に新たな問題を提起していると考えられる。

結 語

1) 川崎病罹患後、12年の経過後突然発症した大動脈閉鎖不全の1例を報告した。

2) 川崎病遠隔期に出現した大動脈閉鎖不全の報告は少なく、発生病理と予後は不明である。今後、この患児の経過の注意深い観察が必要と考えられた。

文 献

1) 藤関義樹，山崎正策，後藤正勝ほか：MCLS

表 回復期以降に心雑音で発見された大動脈弁閉鎖不全例

| 報告例 | MCLS発症時年齢 | 性別 | AR発現までの期間 | ARの程度 | 他の心合併 | MCLSの治療 | 転帰 | 報告年 |
|---------|-----------|----|-----------|-------------------|-----------|----------------|-------------|------|
| 藤関 | 11カ月 | 男 | 9カ月 | ○ (Sellers II度) | (-) | プレドニン アスピリン | 1歳9カ月 健在 | 1981 |
| 川瀬 | 3カ月 | 女 | 3年 | ○ | (-) MR | | 6歳健在 | 1982 |
| Nakao | 1カ月 | 女 | 1年 | ○ (Sellers III度) | 冠動脈瘤 | | | 1986 |
| | 3カ月 | 女 | 5カ月 | ○ (Sellers I-II度) | 冠動脈瘤 | | | |
| | 8カ月 | 男 | 4カ月 | ○ (Sellers III度) | 冠動脈瘤 | | | |
| Gidding | 2カ月 | 女 | 17カ月 | ○ | (-) MR | | 弁置換 | 1986 |
| 自験例 | 3歳 | 男 | 12年 | ◎ Sellers II度 | (-) | アスピリン | ?? | 1992 |

○：心臓カテーテル検査，◎：Color Doppler 法

- による大動脈閉鎖不全. 心臓 13:83, 1981
- 2) 糸井利幸, 尾内善四郎: 学童の孤立性大動脈弁逆流の検討. 日小循誌 7:368, 1991
 - 3) 白石泰資, 神内 仁, 平本 啓ほか: 弁膜炎による大動脈閉鎖不全を合併したMCLSの乳児剖検例. 日小児会誌 87:729, 1985
 - 4) 高見沢勝, 加我牧子, 柳川幸重ほか: MCLSに合併した大動脈閉鎖不全より4年9カ月後に死亡した女児の剖検例. 小児科臨床 38:153, 1985
 - 5) 赤木禎治: 川崎病心血管傷害の研究. 久留米医学会雑誌 1312-1320, 1987
 - 6) 川瀬 淳, 岩佐充二, 二村真彦ほか: 川崎病罹患後大動脈閉鎖不全および僧帽弁閉鎖不全を認めた1例. 第18回日本小児循環器学会抄録集, 大阪, p.241, 1982
 - 7) Nakano, H., Nojima, K., Saito, A. et al.: High incidence of aortic regurgitation following Kawasaki disease. The Journal of pediatrics. 107(1):59, 1985
 - 8) Samuel, S., Gidding, Stanford, T. et al.: Mucocutaneous Lymph Node Syndrome: Mucocutaneous Lymph Node Syndrome (Kawasaki Disease): Delayed Aortic and Mitral Insufficiency Secondary to Active Valvulitis. JACC 7(4):894-897, 1986
 - 9) 秋本かつみ, 井 利博, 藪田敬次郎: 川崎病による大動脈閉鎖不全の長期予後について. 第11回日本川崎病研究会, 大阪, 1991年10月