

# MCLS (川崎病)による僧帽 弁閉鎖不全の5例

# Mitral insufficiency due to mucocutaneous lymph node syndrome: A re- port of five cases

広瀬 瑞夫  
福重淳一郎\*

Mizuo HIROSE  
Junichiro FUKUSHIGE\*

## Summary

In 1967, Kawasaki firstly described a new syndrome of infants and young children, which he designated as mucocutaneous lymph node syndrome (abbr. MCLS).

MCLS is an acute, febrile illness with mucocutaneous involvement and is associated with swelling of cervical lymph nodes.

The prognosis of this syndrome was initially thought to be favorable, however, 1 to 2% of patients with this syndrome have died in acute heart failure. And when autopsies were performed, the cause of death was always proven to be myocardial infarction secondary to coronary thromboarteritis.

Recently, the cases suffering from the sequelae (myocardial ischemia, congestive heart failure, the syndrome of papillary muscle dysfunction, and so on) several months or years after recovery from the acute illness have been reported.

In this paper, clinical observations on 5 cases of mitral insufficiency originated from MCLS were reported. Electrocardiographic, phonocardiographic, echocardiographic and angiocardiographic findings in each case were also summarized.

It seems reasonable to conclude from our experience that the cases with mitral insufficiency due to MCLS can be divided into 2 groups with respect to the electrocardiographic findings, whether patterns of myocardial infarction is present or not.

Finally, the mechanisms with which MCLS causes mitral insufficiency are discussed.

## Key words

mucocutaneous lymph node syndrome (MCLS)  
mitral insufficiency  
myocardial infarction  
syndrome of papillary muscle dysfunction

九州厚生年金病院 小児循環器科  
北九州市八幡西区岸の浦 2-1-1 (〒806)  
\*九州大学医学部小児科  
福岡市東区馬出 3-1-1 (〒812)

Department of Pediatric Cardiology, Kyushu Kosei  
Nenkin Hospital Kishinoura 2-1-1, Yahata Nishiku,  
Kitakyushu City, 806  
\*Department of Pediatrics, Kyushu University Hos-  
pital, Maedashi 3-1-1, Higashi-ku, Fukuoka, 812

はじめに

小児急性熱性皮膚粘膜リンパ節症候群<sup>1)</sup> (略称 MCLS, 俗称川崎病) は, 現在小児科領域で最も注目されている疾患の1つである. 中でも本症における心臓障害は予後に直結した問題として大きな関心を集めている.

MCLS の心臓障害は冠動脈における動脈瘤形成や血栓性閉塞などを主な基盤としておこることが明らかにされており, 冠動脈炎がその本態と考えられている.<sup>2)</sup> 臨床的には軽微な心電図変化から心筋梗塞による死亡まで多彩であるが, 比較的新しい知見の1つとして僧帽弁閉鎖不全 (MI) があり, 特に後遺症の中で重要な地位を占めるようになってきている.

MCLS による MI は, 心電図上梗塞パターンを伴い, うっ血性心不全に陥る重症例がまず問題

にされた<sup>3)</sup>が, 注意してみると, それとはやや異なっており, 梗塞心電図を示さず, 比較的軽症で, 心雑音だけが前景にたつような症例もあることがわかってきた.<sup>4)5)</sup>

本稿では筆者らの経験した MCLS の後遺症と考えられる MI の5症例を示し, MCLS による MI を2つの病型に分けて考えている筆者らの意見を述べてみたい.

症例

症例1 (K. N., 8才6カ月, 男児)

1970年11月(5才), 感冒罹患のさいはじめて心雑音に気づかれ, “リウマチ性心臓病 (RHD)?” の臨床診断でペニシリンの予防内服を開始した. しかし胸部レ線心陰影左第3弓付近に石灰化像が認められること, リウマチ熱の既往がはっきり

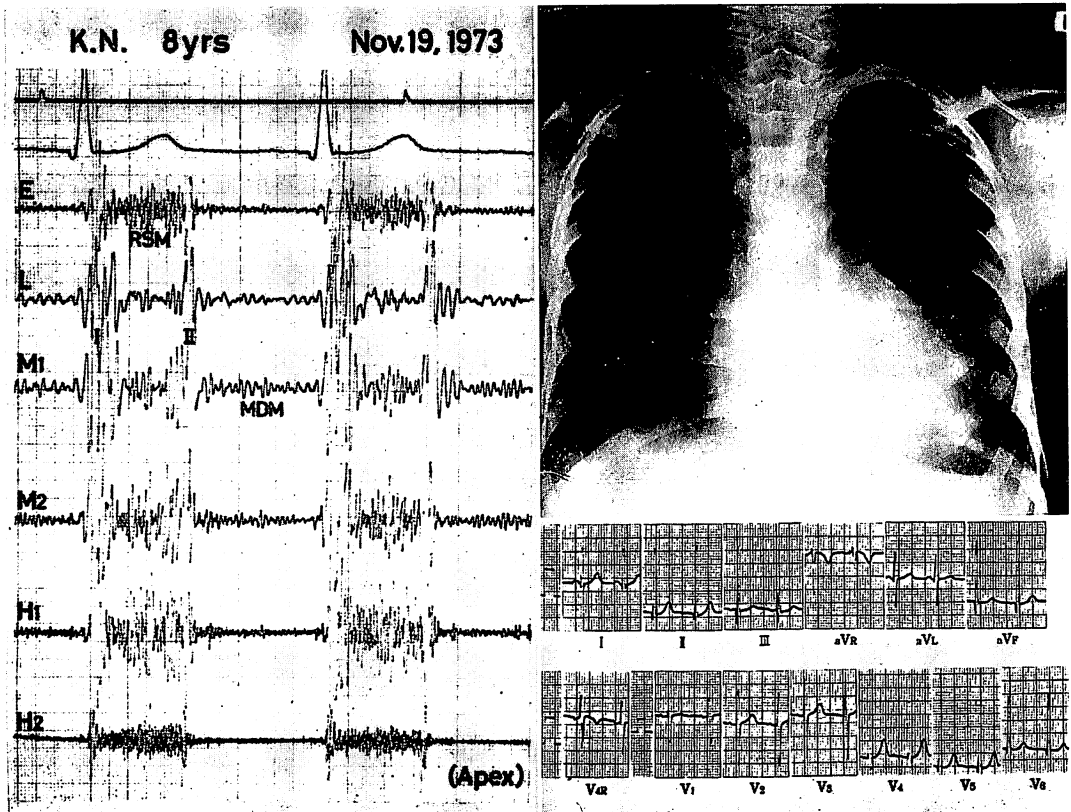


Figure 1. Phonocardiogram, chest roentgenogram, and electrocardiogram in Case 1.

せず、1966年10月(11か月時)に敗血症?の病歴を有していることの2点が診断上の疑問点として残された。

1973年11月(8才6か月)心精検のため入院。入院時7年前の敗血症?の病歴を母親に詳しくた

ずねたところ、約20日間の高熱、口唇の乾燥亀裂、多型紅斑、手足の膜様落屑など現在のMCLSの診断の手びきをほぼ満足するものであった。“MI (RHD?)”の初診時診断は訂正され、入院時診断は“MI (MCLS?)”とされた。

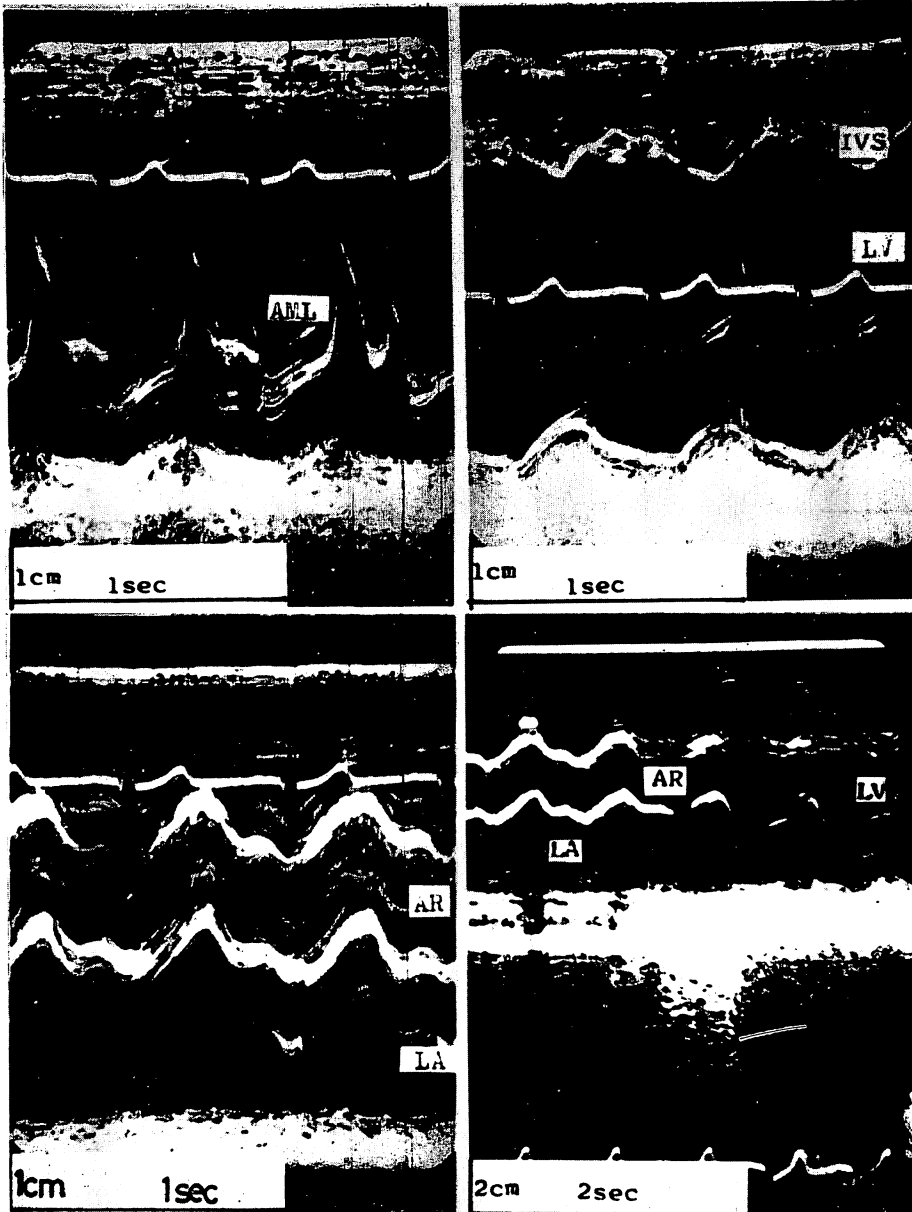


Figure 2. Echocardiograms in Case 1.



Figure 3. Left ventricular angiocardiograms in Case 1 (left: frontal view, right: lateral view).

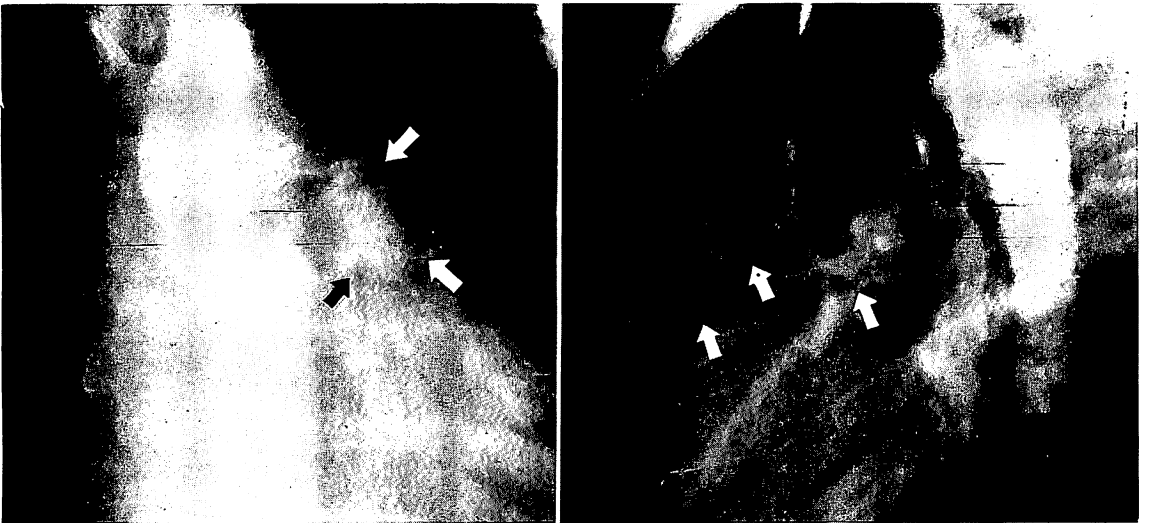


Figure 4. Aortograms in Case 1 (left: frontal view, right: lateral view).  
The arrows indicate the site of coronary aneurysm.

聴診所見: 心尖部に Levine 3 度の逆流性収縮期雑音, 亢進した III 音, 弱い拡張中期雑音を聴取, II 音は呼吸性に分裂し, IIP の亢進はない (Figure 1).

胸部レ線: 胸廓比 (CTR) 59%, 肺血管陰影の増強なし. 心陰影左第 3 弓付近に石灰化像が認

められた (Figure 1).

心電図: 正常洞調律, 正常型, 左房負荷, 左室肥大 (Figure 1).

心エコー図 (Figure 2): 僧帽弁前尖 (AML) は振幅 33 mm, 拡張初期後退速度 (DDR) 188 mm/sec といずれもやや高値を示し, 幅狭く急峻な A 波を

認められた。左房、左室の中等度の拡大があった。

左室造影：拡張した左房への造影剤の逆流が明瞭に認められた (Figure 3)。

大動脈造影：右冠動脈の造影がなく、左冠動脈の走行に沿って器質化した3コの動脈瘤が証明された (Figure 4)。

なお左心カテーテル検査の際、右上腕動脈の一部に動脈瘤様に拡張した部分が偶然発見された。

以上より、本例はおそらく11カ月時のMCLSの後遺症として中等度のMIを呈しているものと考えられた。現在(9才11カ月)労作時の息切れ以外自覚症状はなく、中等度の運動制限を加えながら外来で経過観察中である。

症例2 (Y. A., 3才0カ月, 女兒)

1972年2月8日(1才1カ月) MCLS に罹患。2峰性経過をとり25病日に入院。入院当日心尖部に gallop rhythm と共に弱い収縮期雑音に気づかれたが、その時は病的なものとは考えられていない。心拡大(CTR 57%)があり、心電図では PQ 延長, ST 上昇, high voltage が認められたが梗塞パターンはなかった。約3週間後退院し元気に過ごしていたが、1973年7月(2才6カ月)感冒罹患の際心雑音を再び指摘され、1974年1月(3才)精査のため入院。

聴診所見：心尖部にハイピッチの逆流性収縮期雑音(Levine 2度)、亢進したIII音を聴取。拡張中期雑音はなくII音正常(本雑音の性状は心音図上急性期に記録されていたものと同一であることが確認された)。

胸部レ線：CTR 51%、肺血管陰影正常。

心電図：正常洞調律、正常型、肥大所見なし。

心エコー図：AMLは頻脈のため一峰性で振幅26mm, DDR 150 mm/sec とやや高値を示し、左房の軽度拡大が認められた。

左室シネアングリオ(第1斜位)：造影剤の左房への逆流(非中心性)が軽度に認められた。

大動脈造影：左右冠動脈に明瞭な動脈瘤形成は証明されなかったが、左冠動脈の前下行枝および回旋枝の狭窄と閉塞、右冠動脈の拡張が認められ

た。

本児は現在(4才8カ月)無症状で元気な日常生活を送っている。

症例3 (J. A., 1才3カ月, 女兒)

1973年8月21日(6カ月) MCLS に罹患。第32病日に肝腫大(2.5横指)、心拡大(CTR 60%)、gallop rhythm と共に心尖部に弱いMIの雑音が発見された。心電図では軽度のST上昇, high voltage, 頻脈などの変化が認められたが梗塞パターンはなく、steroid 剤, digitalis 剤, warfarin の投与を受け、同年12月7日軽快退院。

聴診所見：心尖部にハイピッチの逆流性収縮期雑音(Levine 2度)を聴取。III音の亢進なく、拡張中期雑音なし。II音正常。

胸部レ線：CTR 55%、肺血管陰影正常。

心電図：正常洞調律、正常型、肥大所見なし。

心エコー図：AMLは頻脈のため一峰性を呈し、振幅19mm, DDR 140 mm/sec で正常範囲内。左房、左室径も正常であった。

心臓カテーテル、心血管造影検査は家族の了解が得られず未施行である。現在(2才8カ月)無症状で正常の生活を送っている。

症例4 (Y. H., 2才0カ月, 男児)

1973年7月18日(44日目) MCLS 発症。発症後1ヵ月位して偶然心雑音に気づかれたが、“心室中隔欠損(small VSD)の疑い”として放置されていた。退院後無症状に経過していたが、雑音の性状からMIを疑われ、1975年6月(2才)精査のため入院。

聴診所見：心尖部にハイピッチの逆流性収縮期雑音(Levine 3度)、亢進したIII音を聴取するが拡張中期雑音はなかった。II音正常。

胸部レ線：CTR 52%、肺血管陰影正常。

心電図：正常洞調律、正常型、肥大所見なし。

心エコー図：AMLは2峰性を呈し、振幅17mm, DDR 116 mm/sec と正常で左房、左室径とも正常。

左室シネアングリオ(第1斜位)：造影剤の左房への軽度の逆流(非中心性)が認められた。

大動脈造影: 右冠動脈は正常で左冠動脈起始部に動脈瘤形成が認められた。

現在(2才4ヵ月)無症状で正常の生活を送っている。

症例5 (T. A., 2才2ヵ月, 男児)

1974年2月3日(1才) MCLS に罹患。発熱が2週間続いたというが、外来通院で詳しい検査は受けていない。発症から今日まで狭心症様発作、ショック症状など重篤な心臓障害を思わせる episode なく全く元気に過していたが、昭和50年3月の follow up study で偶然著明な心拡大と心電図異常(前壁側壁梗塞)が発見され、精査のため1975年4月(2才2ヵ月)入院。

聴診所見: 心尖部にハイピッチの逆流性収縮期雑音 (Levine 2度), 亢進した III 音, 拡張中期雑音を聴取。II 音は正常 (Figure 5)。

胸部レ線: CTR 66%, 肺血管陰影正常 (Figure 5)。

心電図: 正常洞調律, 正常型, 左房負荷, 前壁側壁梗塞 (Figure 5)。

心エコー図: AML は2峰性を呈し, 振幅16mm, DDR 86 mm/sec で正常下限を示した。左房, 左室径は中等度の拡大 (Figure 6)。

左室シネアングロ (第1斜位): 中等度の MI (中心性逆流) を認めた。また左室の anterior portion には心室瘤が認められた (Figure 7)。

大動脈造影: 左右冠動脈の起始部に動脈瘤形成

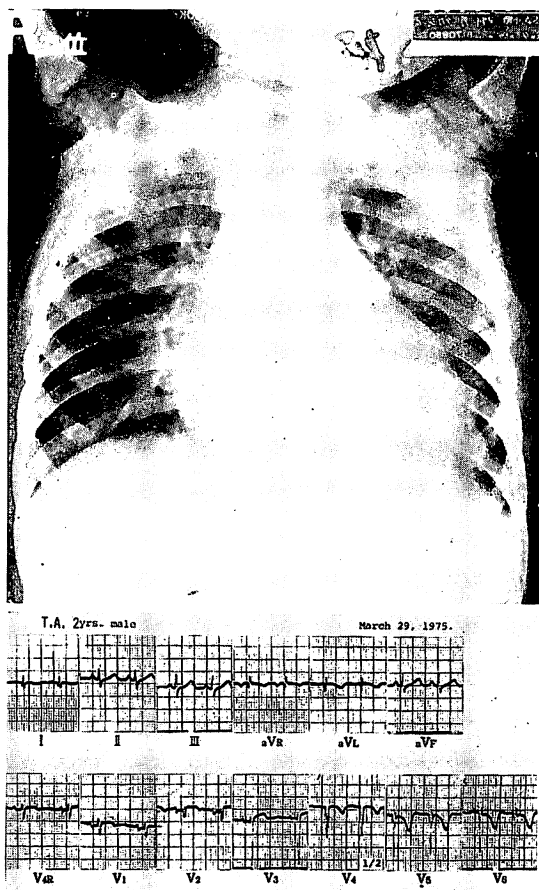
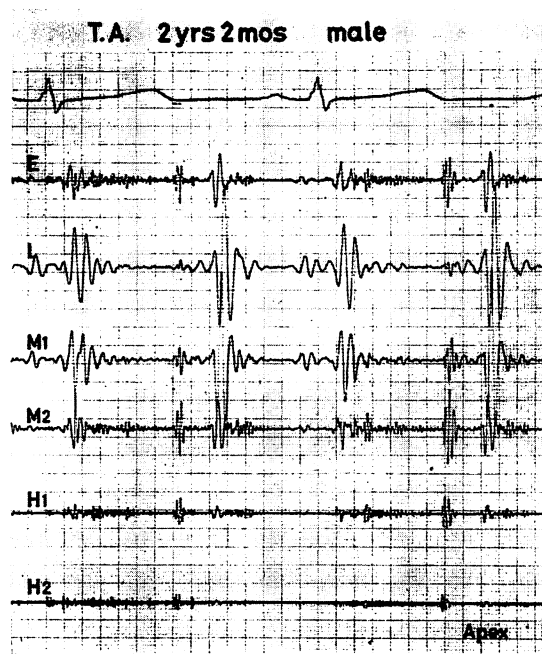


Figure 5. Phonocardiogram, chest roentgenogram, and electrocardiogram in Case 5.

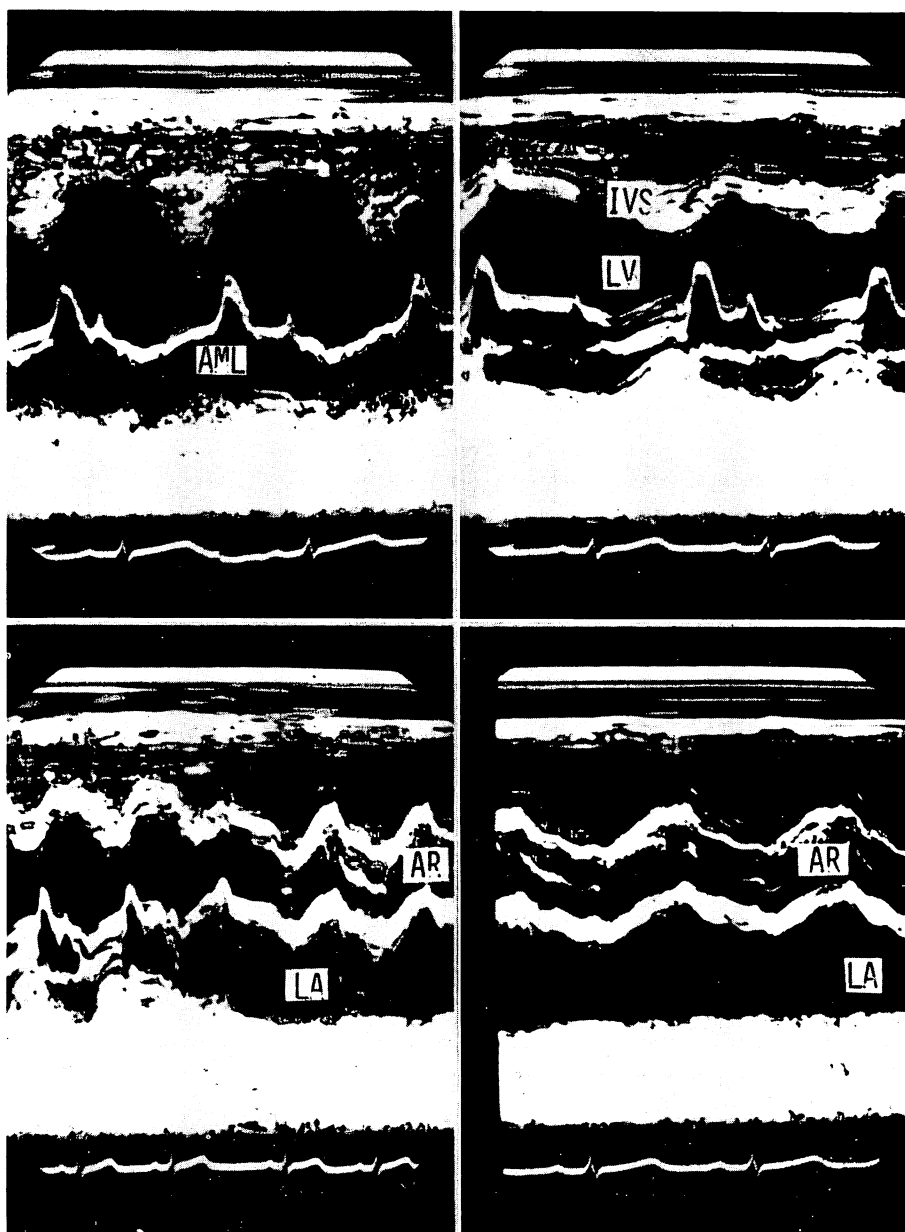


Figure 6. Echocardiograms in Case 5.

を認めた (Figure 8).

本児で心筋梗塞とMIがいつ頃あったか、全くつかめない。入院時、肝腫大(2横指)が認められたが、digitalis 剤の投与で消失し、現在(2

才7カ月)は特に訴えもなく元気に過している。

#### 考 察

小児急性熱性皮膚粘膜リンパ節症候群 MCLS

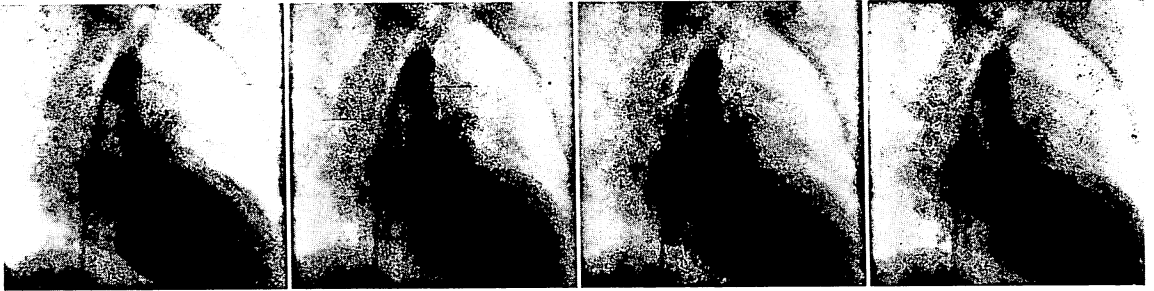


Figure 7. Left ventricular cineangiograms in Case 5 (RAO view).

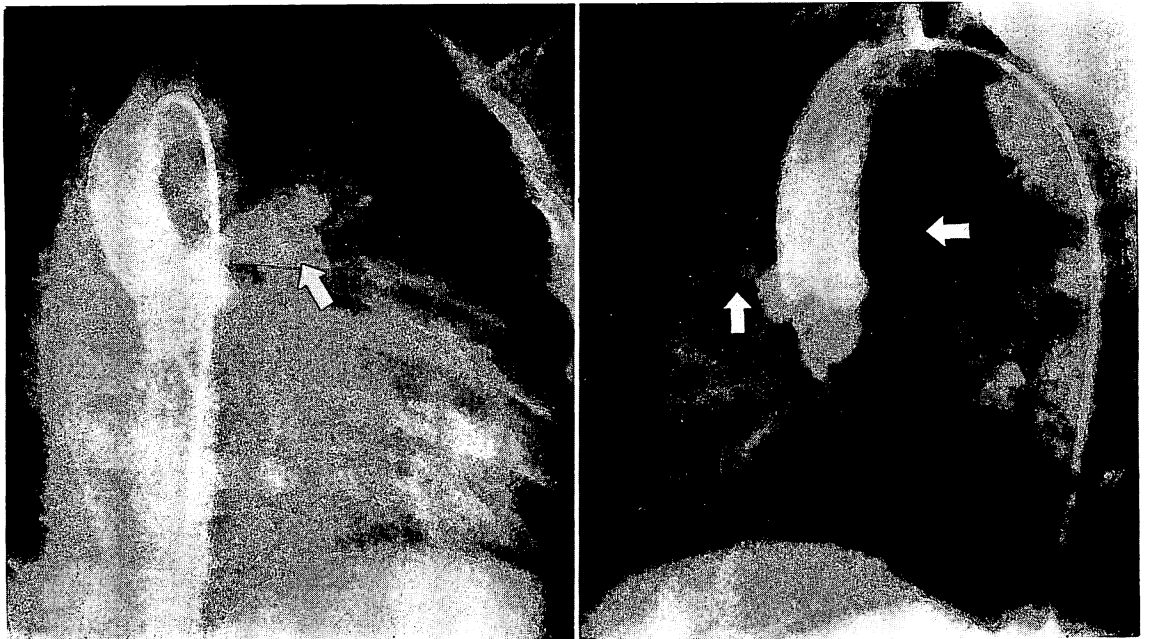


Figure 8. Aortograms in Case 5 (a: frontal view, b: lateral view).

The arrow indicates the site of coronary aneurysm.

で僧帽弁閉鎖不全 MI が問題にされたのは、1973年7月の第9回小児循環器研究会における浜田らの報告が最初である。MCLS 後数月から数年の期間において梗塞心電図、うつ血性心不全、MI を呈した2例が紹介され、後日 MCLS の遅発性後遺症としてまとめられた。<sup>3)</sup> 同様の例は他所でも経験されているが、<sup>5)</sup> 心筋梗塞の合併症としての MI に他ならず、予後不良の経過をとるようである。筆者らの経験では症例5がこの型に相

当する。残りの症例1~4は心電図上梗塞パターンを欠き、心臓障害の程度も軽く若干趣きが異なっている (Table 1)。

4例のうち自覚症状、心拡大、心電図上肥大所見を有するのは症例1のみであり、他は心雑音以外にこれといった所見を有していない。将来の予測は難しいが、現在の状態でみる限り、4例全部が重篤な予後を示すとは考えにくい。

次に成因に関して、症例5のような心筋梗塞の



Table 1. Summary of clinical findings in five cases with MI due to MCLS

Case	Recognition of MI	Severity of MI	Symptoms	X-P (CTR)	PCG (Apex)	ECG	UCG			Coronary Arteries (Aortogram)
							AML		Dimension of LA & LV	
							Amplitude (mm)	DDR (mm/sec)		
1. K.N. m 8y	5y (11 m)	moderate	dyspnea on exertion	0.59	RSM 3° III ↑ MDM	NAD LAH LVH	33	188	moderate enlargement	lt. aneurysms (calcified) rt. not visualized
2. Y.A. f 3y	2y 6m (1y 1m)	mild	none	0.51	RSM 2° III ↑	NAD LAH	26	150	mild enlargement	lt. stenosis & obstruction rt. dilatation
3. J.A. f 1y 1m	7m (6m)	mild	none	0.55	RSM 2°	NAD normal	19	140	normal	not examined
4. Y.H. m 2y	2m (1m)	mild	none	0.52	RSM 3° III ↑	NAD normal	17	116	normal	lt. aneurysm
5. T.A. m 2y 2m	2y 1m (1y 1m)	moderate	hepatomegaly	0.66	RSM 2° III ↑ MDM	NAD LAH antero-lateral infarct.	16	86	moderate enlargement	bil. aneurysms

( ): Age at the onset of MCLS

合併症としてのMIの場合, その成因を乳頭筋機能不全<sup>7)</sup>に求めるのは自然である. 症例1~4の場合も, 症例3は未確認であるが, 他の3例でMIと冠動脈病変が共存することから, 梗塞心電図はなくともやはり乳頭筋機能不全の関与が考えられる. 実際症例2, 4で行った左室シネアングロで, 中心性逆流ではない unusual なMIが証明された.

しかし成因が同じ乳頭筋機能不全であるとしても, 今までの報告からみる限り, 梗塞心電図を示す型とそうでない型ではMIの発生時期に多少差が認められる. すなわち, 従来の梗塞心電図を伴う例がMI発生までに数カ月ないし数年を要している事実を筆者らの症例1~4の場合と比較してみると, 症例1は不明であるが, 症例2~4で遅くとも第25病日, 32病日, 約1カ月にはMIが発生している. また加藤らは第7病日にMIを発生した症例を報告しており,<sup>8)</sup> 筆者らも上記4例とは別に第8病日に拡張中期雑音を伴うMIの雑音とうっ血性心不全を呈した例を経験したが, どちらも梗塞心電図を伴っていない. これらを遅発性後遺症とは呼び難いのであり, その場合乳頭筋機能不全のおこり方としては, 発病の比較的初期おそらく急性期の冠動脈炎の時期における coronary perfusion の障害が, 血管構築上特に虚血に対して弱いとされる乳頭筋<sup>9)</sup>に不可逆性の変化を与える場合があるのではないかと推定している.

以上のようにMCLSによるMIは, 回復期以後に梗塞心電図を伴って発生し, 重篤な予後を示す型と, 急性期に必ずしも梗塞心電図を伴わずにおこり, 比較的心的障害の程度の軽い型の2つに大別出来るようである. このうち, 梗塞心電図を有するMIは従来通り心筋梗塞のカテゴリーの中で扱って大きな不自由はないと思われる. 一方, 梗塞心電図を欠く型は

(1) しばしば心雑音が唯一の所見となるためにMCLSと不連続的に発見された時などは, 筆者らの場合のように, RHDやCHDとの鑑別に迷う場合が少なくないと思われる.

(2) また希望的な見方をすれば, 冠動脈病変の

程度や分布によっては心筋梗塞の脅威に乏しく, ほぼ純粋に弁膜症としての自然歴を辿るような症例もありうるのではないかと期待される.

(1)(2)の点より後者の型は新しい弁膜症として捉え, 弁膜症のカテゴリーの中で位置づけてみる必要があるのではないかと考えている.<sup>5)</sup>

以上5例の経験を手がかりに, MCLSによるMIの病型と成因に関して考察を試みたが, まだ症例も少なく, 観察期間も十分ではないために推論の域を出ない部分が多い. 今後の症例の集積を待ちたいと思う.

最後に, MCLSのMIを乳頭筋機能不全とした場合, 収縮期雑音の性状とUCG所見とが興味をひく点である. Burchら<sup>10)</sup>によって当初乳頭筋機能不全症候群に特徴的と考えられ, その後修正された駆出性収縮期雑音を呈した例は筆者らの5例の中にはなく, 全例高調な全収縮期性雑音を呈した.

乳頭筋機能不全症候群の僧帽弁エコーの所見としては, 振幅, DDRの高値があげられている.<sup>11)</sup> またうっ血性心筋症にみられる pattern を乳頭筋機能不全の1つの表現ととる見方もある.<sup>12)</sup>

5例のUCG所見をTable 1にまとめてみたが, 梗塞心電図を伴わない症例1~4は振幅, DDRとも正常ないしやや高値を示し, 梗塞心電図を伴った症例5ではやや低値を示した. アンギオ上はどちらも moderate MIを呈した症例1と5で, AMLの pattern は全く異なっている (Figure 2, 6). このことは同じ乳頭筋機能不全であっても, その様式はおそらく異なっていることを指す所見といえるであろう. 今後症例を重ねて検討してみる必要があると思われる.

#### まとめ

MCLSの後遺症と考えられるMIの5例を報告し, MCLSによるMIの病型分類と成因論に関する筆者らの主張を述べた.

#### 文献

- 1) 川崎富作: 指趾の特異的落屑を伴う小児の急性熱性

- 皮膚粘膜淋巴腺症候群. アレルギー 16: 178-222, 1967
- 2) 草川三治, 浅井利夫, 福島敦子: MCLS の心性急性死について. 小児科 14: 1110-1118, 1973
  - 3) 浜田 勇, 高尾篤良, 三森重和, 中沢 誠, 高見沢邦武, 今井三喜, 飯沼初枝, 小泉幸雄, 志田 寛: 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, 1973
  - 4) 広瀬瑞夫, 福重淳一郎, 田崎 考, 本田 恵, 吉井薫: 冠動脈瘤を伴った僧帽弁閉鎖不全 (MCLS?). 小児科 15: 515-519, 1974
  - 5) 広瀬瑞夫, 福重淳一郎, 布上 薫, 松本明子, 本村桂子: 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). 日本小児科学会雑誌 79: 105-117, 1975
  - 6) 福田宏志: 私信
  - 7) Burch GE, DePasquale NP, Phillips JH: Clinical manifestations of papillary muscle dysfunction. Arch Int Med 112: 158-163, 1963
  - 8) 加藤裕久, 小池茂之, 伊藤佑士, 矢野英二, 古賀義則: 乳児にみられた乳頭筋機能不全症候群, 小児急性熱性皮膚粘膜リンパ節症候群 (MCLS) との関連性. 臨床心音図 4: 645-654, 1974
  - 9) Estes EH, Dalton FM, Entman ML, Dixon HB, Hackel DB: The anatomy and blood supply of the papillary muscles of the left ventricle. Amer Heart J 71: 356-362, 1966
  - 10) Burch GE, DePasquale NP, Phillips JH: The syndrome of papillary muscle dysfunction. Amer Heart J 75: 399-415, 1968
  - 11) Tallury VK, DePasquale NP, Burch GE: The echocardiogram in papillary muscle dysfunction. Amer Heart J 83: 12-18, 1972
  - 12) 仁村泰治, 榎原 博, 松尾裕英, 松本正幸, 永田正毅, 別府慎太郎, 玉井正彦, 津田定成, 宮武邦夫, 大原竜彦, 千田彰一: 弁運動と UCG. 呼吸と循環 23: 869-879, 1975