

皮膚筋炎／多発性筋炎との鑑別を要した再発川崎病の12歳女児例

小児科 田中 篤志*¹, 鶴見 文俊, 野崎 浩二
 新生児科 北村 直行
 京都大学医学部附属病院 小児科 田中 孝之

皮膚筋炎／多発性筋炎との鑑別を要した再発川崎病の12歳女児例を経験した。発熱、眼球結膜充血、莓舌や不定形発疹、頸部リンパ節腫脹の所見に加え、心臓超音波検査での冠動脈所見から川崎病の可能性を強く疑うも、合併した筋炎症状は川崎病においてまれであることから診断に苦慮した。川崎病の急性期には診断を確定し得る特異的検査が存在せず、血管障害を背景とした症状を呈する他の疾患との鑑別の難しさを改めて考えさせられる症例であった。文献的考察も加えて報告する。

keywords : 川崎病 (Kawasaki disease), 多発性筋炎 (polymyositis),
 若年性皮膚筋炎 (juvenile dermatomyositis)

1. はじめに

川崎病は主に4歳以下の乳幼児に見られる原因不明の急性熱性疾患であり、全身の血管炎を特徴とする。主症状は、①5日以上続く発熱、②両側眼球結膜の充血、③口唇・口腔所見、④不定形発疹、⑤四肢末端の変化、⑥非化膿性頸部リンパ節腫脹であるが、冠動脈合併症のみならず、血管の炎症に伴う種々の全身症状を合併することがある。一方、若年性皮膚筋炎(JDM)は16歳未満で発症し特徴的な皮疹と対称的筋力低下を主症状とする慢性炎症性疾患であり、炎症性筋炎を呈しながら皮膚症状を欠くものは若年性多発性筋炎(JPM)とされるが、小児においてはまれである¹⁾。今回、川崎病の経過中に血液検査上の筋逸脱酵素の異常高値に加え把握痛や握力低下、歩行困難などを伴う筋炎症状を呈し、皮膚筋炎／多発性筋炎との鑑別を要した再発川崎病の1例を経験したので報告する。

2. 症 例

症例：12歳女児。

主訴：発熱、眼球結膜充血、肝機能障害、頸部

リンパ節腫脹、歩行困難。

既往歴：川崎病（4歳時）。

家族歴：特記すべき事項なし。

(1)現病歴

入院9日前より発熱あり、解熱しないため入院6日前に近医を受診された際、血液検査で炎症反応高値(CRP 17mg/dL)を指摘されるも全身状態良好との判断で抗菌薬(セフカペンピボキシル)で開始、その後レボフロキサシンへ変更)投与にて経過観察となっていた。症状は発熱と発赤・圧痛を伴う頸部リンパ節腫脹が中心であり、抗菌薬投与にて局所所見が徐々に改善傾向を示していたが、依然血液検査で炎症反応の改善が得られず肝酵素上昇も伴うようになったため、当科紹介入院となった。

(2)入院時現症

体重48.2kg、体温38.5℃、脈拍数74回/分、呼吸数20回/分、血圧94/54mmHg、SpO₂ 98%。意識清明、疎通良好。眼球結膜充血あり。口唇軽度紅潮、莓舌あり。咽頭発赤を認めるも扁桃の腫大や白苔付着はなし。左>右に軽度圧痛を伴う両側頸部リンパ節腫脹あり。呼吸音は清。心音は整だが胸骨左縁第2～3肋間を中心にLevine 2/6の収縮期雑音を聴取。腹部は平坦

*¹ 高島市民病院 小児科

で軟，肝腫大は認めないが脾腫を触知する．皮
疹は全体に発赤し紅斑の印象，顔面や体幹など
全身に認めていた．指趾末端は浮腫状変化あり．
ヘリオトロープ疹・ゴットロン徴候は認めず．

髄膜刺激症状なし．起立および歩行困難あり．
解熱時は軽減するものの発熱時には把握痛とそ
れに伴い把持困難になるなど，筋力低下が顕著
であった．

表 1. 入院時検査所見

【血液・生化学検査】			BUN	10.5	mg/dL
WBC	18,800	/ μ L	Cre	0.49	mg/dL
RBC	443 x 10 ⁴	/ μ L	Na	142	mEq/L
Hb	9.3	g/dL	K	3.8	mEq/L
Ht	30.7	%	Cl	101	mEq/L
MCV	69.3	fl	Ca	8.9	mg/dL
MCHC	30.3	%	TG	94	mg/dL
PLT	33.8 x 10 ⁴	/ μ L	T-Cho	129	mg/dL
Reticulo	10.6	‰			
PT	15.0	sec	CRP	19.96	mg/dL
PT-INR	1.18		PCT	0.15	ng/mL
APTT	33.0	sec	ESR	103/137	mm
Fibrinogen	607	mg/dL	IgG	1289	mg/dL
D-dimer	3.44	μ g/mL	IgA	193	mg/dL
TP	6.6	mg/dL	IgM	82	mg/dL
Alb	2.9	g/dL	C3	144	mg/dL
T-Bil	0.4	mg/dL	C4	40	mg/dL
D-Bil	0.1	mg/dL	CH50	60 以上	U/mL
AST	41	IU/L	Fe	18	μ g/dL
ALT	129	IU/L	Ferritin	203	ng/mL
LDH	225	IU/L	抗核抗体	<40x	
ALP	759	IU/L	抗 DNA 抗体	<2.0	IU/mL
γ -GTP	72	IU/L	抗 Jo-1 抗体	<1x	
CK	2664	IU/L	抗 ARS 抗体	<5.0	
CPK-MB	3.0	IU/L	Aldolase	66.4	U/L
AMY	43	IU/L			
【迅速検査】			【尿検査】		
A 群 β 溶連菌	陰性		尿比重	1.021	
アデノウイルス	陰性		pH	6.0	
インフルエンザ	A, B とも陰性		尿蛋白	(1+)	
【ウイルス抗体検査】			ウロビリノーゲン	(\pm)	
CMV IgM	<0.8		赤血球 (沈査)	1-4/HPF	
EBV VCA-IgG	80x		白血球 (沈査)	<1/HPF	
EBV VCA-IgM	<10x		濁度	(-)	
EBV-EBNA	<10x		色調	黄色	

(3)入院時検査所見 (表1)

血液検査では白血球増多, CRP高値に加えて, AST<ALTの肝酵素上昇, CKの異常高値 (MM 100%), アルドラーゼ高値を認めた. また赤沈は亢進, D-ダイマーおよび NT-proBNPの上昇あり, アルブミンは低値を示した. PCTは上昇なし. 抗核抗体, 抗DNA抗体, RF, 抗Jo-1抗体および抗ARS抗体は陰性であった. 尿検査では蛋白(1+)以外には異常所見を認めなかった. 迅速検査ではインフルエンザ, 溶連菌およびアデノウイルスについて実施したがいずれも陰性であった. 胸部単純写真(図1)では肺野に浸潤影や腫瘤陰影, また心拡大を認めなかったが, 左胸水貯留が疑



図1. 入院時胸部単純写真
心拡大や肺野の異常所見は認めないが, 左胸水貯留が疑われる.

われた. 頸部超音波検査では左>右に多房性のリンパ節腫脹を, 腹部超音波検査では脾腫の所見を認めた. 心電図異常は認めず, 心臓超音波検査では冠動脈の壁輝度亢進を認め, 左主幹部の拡張傾向(前回の定期受診では3.2mm径であったのが入院時には4.0mm径であった)が疑われた.

(4)入院後経過

入院時の身体所見で発熱, 眼球結膜充血, 莓舌, 不定形発疹および頸部リンパ節腫脹を認めており, 川崎病の主要症状として5/6項目を満たしていた. 加えて肝機能異常, 心機能には異常はみられないものの冠動脈の壁輝度亢進を伴い川崎病の可能性が非常に高いと考えられたが, 血液検査での筋逸脱酵素の異常高値や把握痛や握力低下, 歩行困難といった筋炎を示唆する症状については川崎病での筋炎症状の合併がまれであること, またJPMの診断基準にも該当する可能性があったこともあり, 川崎病と確定的に診断することに苦慮した. ただ来院時すでに第10病日に相当していること, また NT-proBNPの上昇および冠動脈所見を勘案し, 川崎病としての治療を優先すべきと判断の上, 入院当日より免疫グロブリン \equiv 1g/kg (5g/V x 9V) およびフルルビプロフェンの投与を開始した. 入院翌日に行った大腿MRI検査(図2)では両側の股関節や膝関節に液貯留を, また大腿・臀部の軟部組織に右優位にSTIRで高

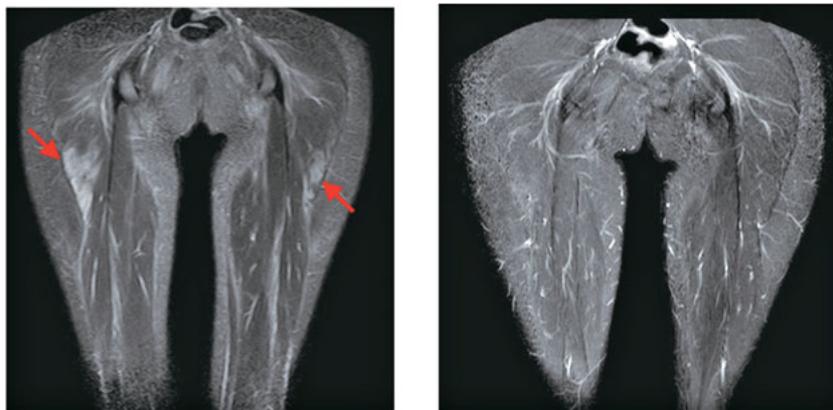


図2. 大腿MRI検査所見

(左)入院翌日 大腿や臀部の軟部組織にT2強調/STIRで高信号域(矢印ほか)を認める.
(右)発症約1カ月後 軟部組織に認めていた高信号域はいずれも淡くなっている.

信号域を認めており、筋炎の所見と判断した。なおリウマチ因子は陰性、甲状腺機能に異常は認めなかった。投与終了後24時間以内に37.5°C未滿の解熱が得られ、それと同時に眼球結膜充血は消失、筋炎症状についても漸次改善が得られ、経時的に支障なく歩行が可能となった。その後も発熱なく順調に経過、入院9日目に血液検査所見の改善（AST 39IU/L, ALT 38IU/L, CK 310IU/L, CRP 0.99mg/dL）を確認し、軽快退院の運びとなった。引き続き外来にて経過観察を行っているが、退院後は筋力も発症前の状態まで回復が得られており、発症約1カ月後に再評価を行った大腿MRI検査では関節への液貯留は減少、軟部組織で認めていた高信号域も淡くなるなど改善を示した（図2）。また、発症約2カ月後の血液検査ではCK 51IU/L, CRP 0.02mg/dLと上昇なく経過しており、冠動脈の拡張所見も経時的に改善が得られている。

3. 考 察

川崎病は主に乳幼児に見られる原因不明の急性熱性疾患であり、全身の血管炎を特徴とする。川崎病の鑑別疾患として溶連菌、アデノウイルス、EBウイルス、麻疹やQ熱²⁾、エルシニアなどによる感染症、ぶどう球菌性熱傷様皮膚症候群やStevens-Johnson症候群が挙げられるほか、若年性特発性関節炎^{3,4)}や若年性皮膚筋炎⁵⁾との鑑別に苦慮した報告も存在する。川崎病を確定的に診断し得る検査が存在しないため、全身の血管障害を背景として川崎病に類似した症状を呈する疾患においては少なからず鑑別に苦慮する。本症例でも発熱、眼球結膜充血、莓舌や不定形発疹、頸部リンパ節腫脹の症状から川崎病の可能性が高いと考えられたが、診断時年齢に加え筋炎症状の川崎病での合併は報告も少なくまれであると考えられることから、診断基準に該当する可能性があったJPMとの鑑別に苦慮した¹⁾。しかし、すでに第10病日に相当し川崎病の場合には治療を急ぐべき状況であったこと、また眼球結膜充血、NT-proBNPの上昇や心臓超音波検査における冠動脈所見は川崎

病の可能性をより示唆するものであるとの判断から、入院日より免疫グロブリン療法を優先して開始する方針を選択した。一方、JDMでの抗核抗体陽性率は50~70%程度で特異性はなく、また筋炎特異的抗体の疾患特異性は高いが、抗Jo-1抗体をはじめとする抗アミノアシルtRNA合成酵素（ARS）抗体は小児ではまれであり、その自然経過は非特異的の症状を呈する前駆期、数日から数週の経過で筋力低下や発疹が生じる進行期の後に炎症が持続する数年を経て、時に機能障害を残して炎症が消滅するとされる¹⁾。このような単周期性の経過を呈するのが41%、残る59%は慢性化や多周期性の経過を呈するとの報告もある。JDMの多くは最終的に治療中止が可能であるが、石灰化などで重篤な機能障害を残す例があることから早期の治療開始が重要となる。1980年にKoutrasらが川崎病に伴う筋炎を報告⁶⁾して以来いくつかの報告があるが、報告例は少なくまれであると思われる。本症例は免疫グロブリン療法により速やかに解熱が得られ、炎症反応および冠動脈所見の経時的改善からは最終的に川崎病との診断に至ったが、上肢または下肢の近位筋の筋力低下およびMRIで筋炎を示す所見、血清中筋原性酵素（CKまたはアルドラーゼ）の上昇を認め、多発性筋炎の診断基準を満たしていた。本症例ではその治療経過から行っていないが、筋炎症状の鑑別が難しい症例においては速やかな診断確定のため筋生検を積極的に考慮する必要があると考える。本症例は川崎病を強く疑うも、筋炎症状を伴い診断に苦慮した示唆に富むものであったが、川崎病における他の疾患との鑑別および確定診断の難しさを改めて痛感させられる症例であった。

文 献

- 1) 日本小児リウマチ学会. 小児慢性特定疾病情報センター 小児慢性特定疾病の対象疾病について 6. 膠原病 3. 皮膚筋炎/多発性筋炎. [引用 2016-06-01].
http://www.shouman.jp/details/6_1_3.html

- 2) 大宜見力, 田中理砂, 大石勉: 川崎病様症状を呈した急性 Q 熱の 1 女児例. 感染症学雑誌 **83**(3): 245-250, 2009.
- 3) Rigante D, Valentini P, Onesimo R, et al.: Incomplete Kawasaki syndrome followed by systemic onset-juvenile idiopathic arthritis mimicking Kawasaki syndrome. *Rheumatol Int* **30**(4): 535-539, 2010.
- 4) Dogra S, Gehlot A, Suri D, et al.: Incomplete Kawasaki disease followed by systemic onset juvenile idiopathic arthritis- the diagnostic dilemma. *Indian J Pediatr* **80**(9): 783-785, 2013.
- 5) 藤丸季可, 熊谷雄介, 上田博章 他: 川崎病との鑑別を要した小児皮膚筋炎の 1 例. 小児リウマチ **5**(1): 32-36, 2014.
- 6) Koutras AK: Myositis with mucocutaneous lymph-node syndrome. *N Y State J Med* **80**(7 Pt 1): 1138-1139, 1980.