

## 症例報告

## 消化器症状が長期に持続した川崎病ショック症候群

神山裕二<sup>1,2)</sup>, 西村謙一<sup>1)</sup>, 大西愛<sup>1)</sup>, 服部成良<sup>1)</sup>,  
村瀬絢子<sup>1)</sup>, 原良紀<sup>1)</sup>, 伊藤秀一<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> 横浜市立大学附属病院 小児科

<sup>2)</sup> 国立病院機構 横浜医療センター 小児科

**要旨:** 循環不全を伴う川崎病の重症型は川崎病ショック症候群 (Kawasaki disease shock syndrome: KDSS) と呼ばれ, KDSSでは急性期の消化器症状の頻度が高いことが知られている. 今回, 消化器症状が長期に持続したKDSSの症例を経験した. 症例は1歳6か月女児. 発熱, 嘔吐, 下痢で発症し, 第3病日に川崎病主要症状5/6を認め, 診断された. 免疫グロブリン大量静注療法 (intravenous immunoglobulin: IVIG) が開始されたが, 意識障害, 呼吸障害, 胆汁性嘔吐を認め, 当院に転院搬送となった. 来院時にはショックと多臓器不全を伴う播種性血管内凝固症候群を合併していた. ICUにて全身管理を行い, 血漿交換療法 (plasma exchange: PE), IVIG, インフリキシマブ, シクロスポリンの追加投与等により, 冠動脈の一過性拡張のみで全身炎症は改善した. 一方, 発症時から胆汁性嘔吐, 腹部膨満, 腸蠕動音の低下があり, イレウスと判断した. 十二指腸チューブでの減圧管理で症状は一旦改善したが, 回復期に消化器症状が再燃した. 上部消化管造影検査の結果から, 機械性腸閉塞の合併が疑われた. 川崎病に合併する消化器症状にはイレウスと機械性腸閉塞, ふたつの機序があり, 機械性腸閉塞の場合には外科的介入を要することがある. 本症例は保存的加療により改善したが, 嘔吐, 腹痛などの症状が遷延する場合には, 消化管造影検査や消化管内視鏡検査等を考慮すべきである.

**Key words:** 川崎病 (Kawasaki disease), 川崎病ショック症候群 (Kawasaki disease shock syndrome), イレウス (Ileus), 腸閉塞 (intestinal obstruction)

### 緒言

川崎病は, 主に4歳以下の乳幼児に好発する, 全身性の血管炎である<sup>1)</sup>. 近年, 川崎病ショック症候群 (Kawasaki disease shock syndrome: KDSS) と呼ばれる, 循環不全を伴う川崎病の重症型が報告されている<sup>2)</sup>. KDSSは川崎病患者の3.3~7.0%に合併する<sup>3, 4)</sup>. 川崎病に消化器症状を随伴することは比較的多く, 腹痛, 嘔吐, 下痢は川崎病全体の61%にみられるとされる<sup>5)</sup>. さらに, KDSSにおいては消化器症状の頻度が有意に高くなる<sup>6)</sup>. 一方で, 川崎病の0.05~5.8%にイレウスを合併する<sup>7)</sup>, KDSSにおいてイレウスの合併を明示した報告はない. また, 消化器症状は急性期に出現し, 比較的短期間で軽快する<sup>7)</sup>. 今回, 消化器症状が

長期に持続したKDSSの症例を経験したので報告する.

### 症例

**症例:** 1歳6か月 女児

**主訴:** 意識障害, 発熱, 多呼吸, 胆汁性嘔吐

**既往歴, 家族歴:** 特記事項なし, 自然排便毎日あり

**現病歴:** 入院4日前から40℃台の発熱と水様下痢, 嘔吐が出現した. 入院前日に近医で眼球結膜充血, 手掌足底の紅斑, イチゴ舌を指摘され, 前医に紹介され, 同日入院となった. 発疹以外の川崎病主要症状5/6を満たし, 川崎病と診断され, 免疫グロブリン大量静注療法 (intravenous immunoglobulin: IVIG) 2g/kgおよびアスピリンが開始された. また, セフォタキシム, ゲンタマイ

神山裕二, 横浜市戸塚区原宿3-60-2 (〒245-8575) 独立行政法人国立病院機構 横浜医療センター 小児科  
(原稿受付 2020年2月27日/改訂原稿受付 2020年3月16日/受理 2020年3月24日)

表 1 転院時検査所見

血液検査				尿検査	
<b>血算</b>		Na	140 mEq/L	蛋白	(2+)
WBC	21200 / $\mu$ L	K	3.6 mEq/L	亜硝酸塩	(-)
Neutro	87 %	Glu	86 mg/dL	ケトン体	(-)
Hb	9.6 g/dL	CRP	15.39 mg/dL	赤血球	30-49 /HPF
Plt	$11.6 \times 10^4$ / $\mu$ L	PCT	>100 ng/mL	白血球	1-4 /HPF
<b>生化学</b>		ferritin	456 ng/mL	$\beta$ 2-MG	27953 ng/mL
TP	4.6 g/dL	<b>内分泌</b>		NAG	36680 ng/mL
Alb	1.5 g/dL	BNP	1672 pg/mL	Cr	47.67 mg/mL
AST	348 U/L	<b>凝固</b>		<b>培養検査</b>	
ALT	104 U/L	PT(INR)	1.94	血液(2セット)	陰性
LDH	947 U/L	APTT	42.8 sec	気管痰	陰性
CK	20752 U/L	fib	297 mg/dL	カテーテル尿	陰性
CK-MB	141 U/L	D-dimer	47.7 $\mu$ g/mL	便	Enterococcus raffinosus 1+
トロポニンI	629.3 pg/mL	<b>血液ガス分析</b>			Escherichia coli(ESBL) 1+
AMY	779 U/L	pH	7.24		
T-Bil	0.3 mg/dL	pCO <sub>2</sub>	43.3 mmHg		
BUN	23 mg/dL	HCO <sub>3</sub> <sup>-</sup>	17.9 mmol/L		
Cre	0.64 mg/dL	Lac	1.5 mmol/L		

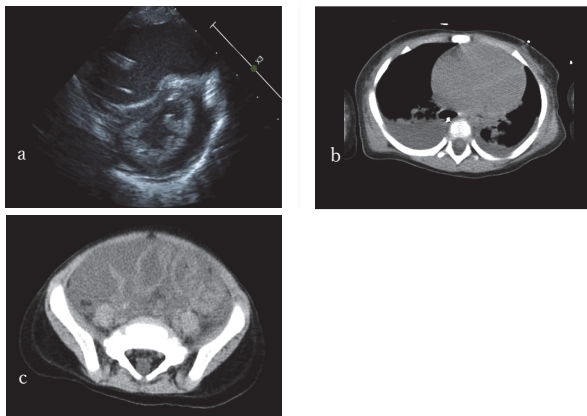


図 1 転院時の心臓超音波検査所見 (a) および胸腹部単純CT検査所見 (b, c).

- a) 拡張期短軸像。心室中隔の左室側への圧排像を認めた。
- b) 両側胸水、両肺野の浸潤影を認めた。
- c) 腹水、腸液貯留、腸管壁肥厚を認めた。

シンが併用された。IVIG投与終了後から意識障害、多呼吸、胆汁性嘔吐を認め、当院に転院搬送となった。

**転院時現症：**身長83 cm (+1.3 SD)、体重11.4kg (+1.5 SD)、GCS E1V1M1、体温40.2℃、心拍数160/min、血圧65/35 mmHg、呼吸数35/min、SpO<sub>2</sub> 98% (リザーバー付きマスク10 L/min)、顔面蒼白で、全身の浮腫を認めた。呼吸は浅くエア入り不良であり、両全肺野に湿性ラ音を聴取した。腹部膨満で、腸蠕動音が減弱していた。右肋骨弓下に肝臓を3 cm触知した。末梢冷感著明で、毛細血管再充満時間は3秒に延長していた。川崎病主要症状と

しては両側眼球結膜充血、口唇発赤、両側頸部リンパ節腫脹を認めた。硬性浮腫、掌蹠紅斑、発疹はなかった。

**転院時検査所見：**白血球数、CRPは高値であり、貧血と血小板減少の進行を認めた。低Alb血症、細胞逸脱酵素(CK、AST、LDH)の上昇、腎機能障害、代謝性アシドーシスを認めた。また、FDP、Dダイマーは高値で、トロポニンI、BNPが上昇していた。

迅速抗原検査はいずれも陰性で、培養検査で有意な菌は検出されなかった(表1)。

心臓超音波検査でFS 24%と心収縮能が低下し、心室中隔の左室側への圧排像と下大静脈の拡張、呼吸性変動の低下を認めた(図1a)。冠動脈径の拡張はなかった。胸腹部単純CT検査で、両側胸水、両肺野の浸潤影、腹水、腸液貯留を認めた(図1b, c)。

**入院後経過：**[KDSSの経過(図2)]呼吸障害、ショック、腎機能障害のため、ICUに入室した。呼吸障害に対して気管挿管、人工呼吸器管理を開始した。ショックに対して循環作動薬を開始した。ショックの原因はKDSSと考えた。KDSSの治療と腎機能障害に対して、血漿交換療法(plasma exchange: PE)を5日間、持続的血液濾過透析(continuous hemodiafiltration: CHDF)を3日間施行した。PEの置換液はアルブミン製剤と新鮮凍結血漿を用いた。通常よりも時間をかけ6時間で1 plasma volumeを置換した。播種性血管内凝固に対しリコンビナントロンボモジュリン製剤を投与し、重症細菌感染症の可能性を考慮し、抗菌薬を併用した。循環作動薬とPEによって速やかに血圧は上昇し、心機能も改善した。呼吸状態

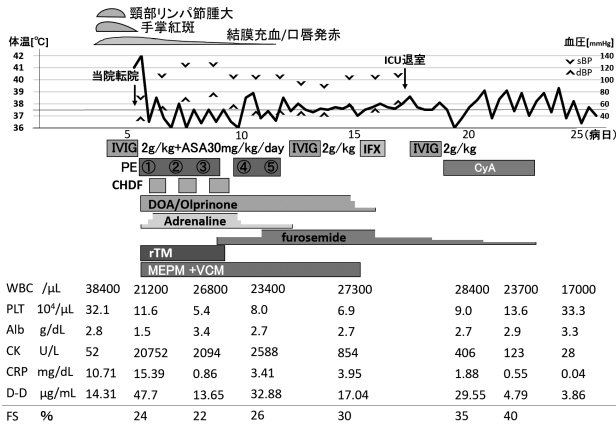


図2 入院後経過 (KDSSの経過)

sBP: systolic blood pressure, dBP: diastolic blood pressure  
 IVIG: intravenous immunoglobulin, ASA: acetylsalicylic acid, IFX: infliximab  
 CyA: cyclosporine, PE: plasma exchange, CHDF: continuous hemodiafiltration  
 DOA: dopamine, rTM: recombinant human soluble thrombomodulin  
 MEPM: meropenem hydrate, VCM: vancomycin hydrochloride  
 FS: fractional shortening

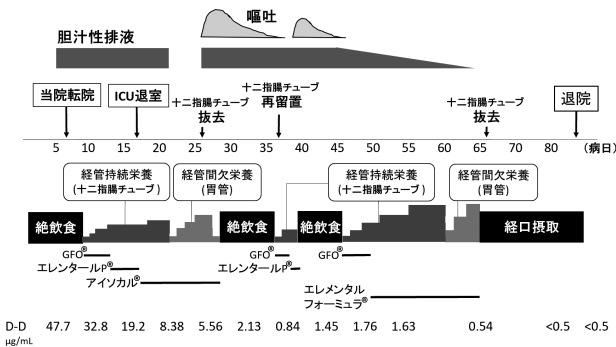


図3 入院後経過 (イレウスの経過)

は安定し、胸腹水も消失したが、発熱と炎症反応高値は持続した。川崎病の炎症抑制が不十分と考え、IVIG、インフリキシマブを追加投与し、シクロスポリンの内服を併用した。徐々に解熱し、炎症反応は改善した。一過性に冠動脈が拡張したが、第21病日をピークに退縮した。〔イレウスの経過 (図3)〕転院時より胃管からの胆汁性排液はあったが、腸管機能維持のため第8病日より十二指腸チューブからの持続経管栄養を少量から開始した。注入量を漸増し、胃管を用いた間欠的経管栄養に変更した。その後、嘔吐なく経過し、第25病日に十二指腸チューブを抜去したところ、翌日から頻回の胆汁性嘔吐を認めた。腹部単純X線検査で小腸ガスの増加と腸管拡張を認めた。腹部超音波検査で腸管壁の肥厚は認めなかった。上部消化管造影検査では、胃管からの造影剤は幽門からの流出が不良であった。一方、十二指腸チューブからの造影では、空腸より肛側に通過障害は認めなかった (図4)。経管栄養再開から約3週間かけて経口栄養へ移行

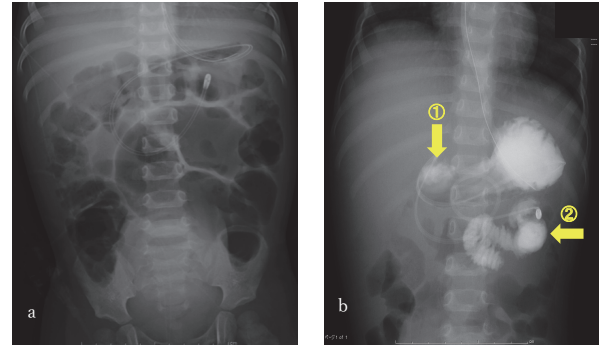


図4 腹部単純X線検査 (a) および上部消化管造影検査所見 (b).

- a. 結腸中心の拡張を認めた。
- b. 胃管からの造影剤は幽門からの流出が不良であった (矢印①)。十二指腸チューブからの造影では、空腸より肛側に通過障害は認めなかった (矢印②)。

表2 イレウスおよび機械性腸閉塞を合併した川崎病の特徴

	イレウス (n=41) <sup>6,8-30)</sup>	機械性腸閉塞 (n=4) <sup>31-34)</sup>
発症月齢 か月	24 (1-84)	8.5 (4-12)
男児 n (%)	26 (63.4)	1 (25.0)
合併病日 川崎病病日	5 (1-13)	33.5 (31-49)
症状持続期間 日	4 (1-12)	ND
ショックの有無 n (%)	5 (12.2)	0 (0)
冠動脈病変の有無 n (%)	10 (33.3) <sup>*</sup>	4 (100)

\* n=30

し、第45病日以降は、嘔吐なく、第84病日に退院となった。現在、発症から約1年が経過しており、連日の浣腸を要する難治性の便秘症が続いている。

## 考 察

今回、急性期にイレウスを合併し、回復期まで遷延したKDSSの症例を経験した。

本症例は川崎病発症時から第45病日まで消化器症状が持続した。イレウスを合併した川崎病41例において、イレウス合併病日の中央値 (範囲) は5 (1-13) 病日で、症状持続期間の中央値 (範囲) は4 (1-12) 日間であった (表2<sup>6, 8-30)</sup>)。本症例のイレウス合併病日は、既報と一致していたが、症状持続期間は既報よりはるかに長期に及んだ。

川崎病にイレウスを合併する機序は、ふたつの機序が考えられている。ひとつめは、腸管膜動脈炎による腸管神経系の虚血によって、腸管運動の異常が起こるという機序<sup>8)</sup>、ふたつめは、血管炎による血管透過性の亢進によって腸管浮腫をきたし、腸管運動異常が起こるという機序である<sup>9)</sup>。本症例は消化器症状再燃時に腸管浮腫を

認めなかったため、腸管神経系の虚血の機序がKDSSによる循環不全および血管炎の遷延によって助長され、消化器症状が持続したと考えた。消化器症状の持続期間において、Dダイマーの上昇が続いており、血管炎の遷延が示唆された。

一方、本症例は第26病日に行なった上部消化管造影検査の結果から、回復期に機械性腸閉塞の合併が疑われた。機械性腸閉塞を合併した川崎病4例において、腸閉塞合併病日の中央値(範囲)は33.5(31-49)病日であり(表2<sup>31-34</sup>)、本症例の消化器症状の増悪病日と一致していた。

川崎病に機械性腸閉塞を合併する機序は、粘膜下層の微小血管の血栓性閉塞により潰瘍形成を経て腸管浮腫および狭窄を来すと考えられている<sup>31, 35</sup>。本症例は、川崎病の主要症状が改善した後もDダイマーの上昇が持続したことは、腸管粘膜の微小血管内血栓の存在を示唆するものと推測した。また、長期に留置した十二指腸チューブの物理的な圧迫も腸管粘膜の虚血に影響したと考えた。

転帰について、機械性腸閉塞を合併した川崎病4例はイレウス管等による保存的加療で改善せず、最終的に全ての症例が開腹小腸部分切除術を施行されていた。また、肉眼的には4例とも狭窄性病変を認めた。本症例は消化管造影の所見のみで、肉眼的および組織学的な検討が出来ていない。保存的加療により改善したため、機械性腸閉塞の可能性は低く、イレウスがKDSSによる循環不全および持続する血管炎によって遷延したものと考えた。

消化器症状が長期に持続したKDSSの症例を経験した。川崎病に合併する消化器症状にはイレウスと機械性腸閉塞、ふたつの機序があり、機械性腸閉塞の場合には外科的介入を要することがある。嘔吐、腹痛などの症状が遷延する場合には、消化管造影検査や消化管内視鏡検査等を考慮すべきである。

## 文 献

- 1) Agarwal S, Arawal DK: Kawasaki disease: etiopathogenesis and novel treatment strategies. *Expert Rev Clin Immunol*, **13**(3): 247-258, 2017.
- 2) Ono R, Shimizu M, Yamamoto K, Umehara N, Manabe A: Kawasaki disease shock syndrome: Case report and cytokine profiling. *Pediatr Int*, **61**(6): 620-622, 2019.
- 3) Kanegaye JT, Wilder MS, Molkara D, et al: Recognition of Kawasaki disease shock syndrome. *Pediatrics*, **123**: e783-e789, 2009.
- 4) Dominguez SR, Friedman K, Seewald R, Anderson MS, Willis L, Glodé MP: Kawasaki Disease in a Pediatric Intensive Care Unit: A Case-Control Study. *Pediatrics*, **122**: e786-e790, 2008.
- 5) Baker AL, Lu M, Minich LL, et al: Associated symptoms in the ten days prior to diagnosis of Kawasaki Disease. *J pediatr*, **154**: 592-595, 2009.
- 6) Gámez-González LB, Murata C, Muñoz-Ramírez M, Yamazaki-Nakashimada M: Clinical manifestations associated with Kawasaki disease shock syndrome in Mexican children. *Eur J Pediatr*, **172**: 337-342, 2013.
- 7) 堅田泰樹, 辻 敦敏: 麻痺性イレウスを合併したMCLSの1女児例. *小児科臨床*, **51**: 1780-1784, 1998.
- 8) 浜島義博: 川崎病. *日病会誌*, **66**: 59-92, 1977.
- 9) 大沼奈央, 荻野青空, 関島俊雄, 鍵本聖一, 市橋光: 麻痺性イレウスを合併した川崎病の1か月児. *小児科臨床*, **65**: 2055-2060, 2012.
- 10) 若林恒郎, 龍岡辰子: MCLSのイレウス. *小児科*, **26**: 1089-1097, 1985.
- 11) 荻野廣太郎, 松村忠樹, 木島良民: イレウスを合併し両側冠動脈瘤を認めたMCLSの1女児例. *小児科臨床*, **36**: 1231-1236, 1983.
- 12) 島津伸一郎, 尾内善四郎, 田宮 寛, 後藤 典, 藤本孟男: 経過中イレウスを合併した川崎病の1例. *小児科臨床*, **37**: 553-556, 1984.
- 13) 三木陽子, 岩井艶子, 宮内吉男, 中津忠則, 松岡優, 宮尾益英: 経過中にイレウスを合併した川崎病の1幼児例. *小児科臨床*, **39**: 2189-2192, 1986.
- 14) 鈴木啓之, 村上 茂, 根来博之, 青柳憲幸, 柏井健作, 小池通夫: 川崎病に麻痺性イレウスを合併した2症例. *Prog. Med*, **7**: 1559-1563, 1987.
- 15) 磯山恵一, 森田佐加江, 小林瑛児, 山田耕一郎, 石川 昭: 麻痺性イレウスを合併した川崎病の2症例. *小児科臨床*, **41**: 2466-2471, 1988.
- 16) 山脇 保, 杉浦康夫, 西藤成雄, 他: 多彩な合併症を呈した川崎病の1女児例. *Prog. Med*, **9**: 1977-1984, 1989.
- 17) 住本真一, 河井昌彦, 笠島慶樹, 浜本虎太: ガンマグロブリン療法によりイレウス症状が消失した川崎病の1例. *Prog. Med*, **11**: 763-767, 1991.
- 18) 福井晃矢, 小澤 晃, 高橋和俊, 他: MCLSの再発経過中にイレウスを合併した1例. *仙台市立病院医誌*, **11**: 23-26, 1991.
- 19) 田中宗史, 梅沢哲郎, 佐治 勉, 松尾準雄: 川崎病に伴う腸閉塞の臨床的検討. *小児科診療*, **55**: 1509-1513, 1992.
- 20) 小須田貴史, 湯谷重則, 高見 璞, 他: 断層心エコー法により冠動脈瘤を認め川崎病と診断した2症例. *小児科臨床*, **50**: 2153-2157, 1997.
- 21) 飯田みどり, 富田安彦, 深谷 隆, 山川 勝, 後藤さおり: 冠動脈病変以外の合併症が主要症状であっ

- た重症川崎病の2例. *Prog. Med*, **18**: 1571 – 1576, 1998.
- 22) 吉田 茂, 今井恵介, 藍 祥子, 三舛信一郎: ウリナスタチンおよび免疫グロブリン大量療法が有効であった脳炎, 心筋炎を合併した川崎病の1例. *小児科臨床*, **55**: 2045 – 2050, 2002.
- 23) 坂東由香, 山本和邦, 前川貴伸, 他: 麻痺性イレウスを合併した川崎病の1例. *Prog. Med*, **23**: 1718 – 1720, 2003.
- 24) 中島一彰, 犬塚理子, 久保田紗代, 他: 小腸イレウスをきたした川崎病の1例. *臨床放射線*, **50**: 1077 – 1080, 2005.
- 25) 菊田芳克: 麻痺性イレウスと血球貪食症候群を合併した川崎病の1例. *小児科臨床*, **59**: 463 – 470, 2006.
- 26) Zhuang Y, Zhou Y, Gu Y: Intestinal Pseudo-Obstruction as the Presenting Manifestation of Kawasaki disease. *Indian J Pediatr*, **84**(8): 647 – 648, 2017.
- 27) Lin Y, Chang TJ, Lu KC, Hu WL, Ke TY: Surgical Treatment of Kawasaki Disease with Intestinal Pseudo-obstruction. *Indian J Pediatr*, **78**: 237 – 239, 2011.
- 28) Akikusa JD, Laxer RM, Friedman JN: Intestinal pseudoobstruction in Kawasaki disease. *Pediatrics*, **142**: 731 – 735, 2003.
- 29) Zulian F, Falcini F, Zancan L, et al: Acute surgical abdomen as presenting manifestation of Kawasaki disease. *J Pediatr*, **113**: e504 – 506, 2004.
- 30) Tiao MM, Huang LT, Liang CD, Ko SF: Atypical Kawasaki Disease Presenting as Intestinal Pseudo-obstruction. *J Formos Med Assoc*, **105**(3): 252 – 255, 2006.
- 31) Murphy DJ, Morrow WR, Harberg FJ, Hawkins EP: Small Bowel Obstruction as a Complication of Kawasaki Disease. *Clin Pediatr (Phila)*, **26**: 193 – 196, 1987.
- 32) Mele T, Evans M: Intestinal obstruction as a complication of Kawasaki disease. *J Pediatr Surg*, **31**: 985 – 986, 1996.
- 33) Beiler HA, Schmidt KG, von Herbay A, Löffler W, Daum R: Ischemic small bowel strictures in a case of incomplete Kawasaki disease. *J Pediatr Surg*, **36**: 648 – 650, 2001.
- 34) Krohn C, Till H, Haraida S, et al: Multiple intestinal stenosis and peripheral gangrene: a combination of two rare surgical complications in a child with Kawasaki disease. *J Pediatr Surg*, **36**: 651 – 653, 2001.
- 35) 三浦由雄, 佐藤太一郎, 七野滋彦, 他: 腸管膜血流障害によると思われる小腸の多発性狭窄の1例. *日消外会誌*, **18**(12): 2511 – 2514, 1985.

**Abstract**

PROLONGED GASTROINTESTINAL SYMPTOMS  
ASSOCIATED WITH KAWASAKI DISEASE SHOCK SYNDROME

Yuji KAMIYAMA<sup>1, 2)</sup>, Kenichi NISHIMURA<sup>1)</sup>, Ai ONISHI<sup>1)</sup>, Seira HATTORI<sup>1)</sup>,  
Ayako MURASE<sup>1)</sup>, Ryoki HARA<sup>1)</sup>, Shuichi ITO<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> *Department of Pediatrics, Yokohama City University Hospital*

<sup>2)</sup> *Department of Pediatrics, National Hospital Organization Yokohama Medical Center*

Kawasaki disease shock syndrome (KDSS) is a severe form of Kawasaki disease that presents with circulatory failure. Gastrointestinal symptoms are more frequent in the acute phase of KDSS than in Kawasaki disease. Here, we report the case of a patient with KDSS who showed persistent gastrointestinal symptoms. The patient was a girl aged 1 year and 6 months who developed fever, vomiting, and diarrhea. She was referred to a local hospital and diagnosed with Kawasaki disease, showing five of the six principal clinical features of Kawasaki disease on the third day of the illness. Intravenous immunoglobulin therapy (IVIG) was started; however, impaired consciousness, respiratory disturbance, and bilious emesis were observed. Therefore, the patient was transferred to our hospital. At the time of admission, the patient presented with concurrent disseminated intravascular coagulation associated with shock and multiple organ failure. Her systemic inflammation improved, except for transient coronary artery dilatation, with plasma exchange, IVIG, infliximab, and cyclosporine in the intensive care unit. However, she exhibited persistent bilious emesis, abdominal distention, and decreased bowel peristaltic sounds from the time of disease onset and was diagnosed with ileus. Although the symptoms improved temporarily with decompression using a duodenal tube, the gastrointestinal symptoms relapsed during recovery. On upper gastrointestinal contrast examination, intestinal obstruction was suspected. Ileus and intestinal obstruction as complications of KD have different mechanisms; the latter sometimes require surgical intervention. The patient was treated conservatively. However, an upper gastrointestinal contrast examination and gastrointestinal endoscopy should be conducted if abdominal symptoms such as vomiting and abdominal pain are prolonged.