

第20回日本川崎病研究会記念冊子

**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**
(自験例50例の臨床的観察)

第20回日本川崎病研究会

会長：藺部友良(日本赤十字社医療センター小児科)

巻 頭 言

川崎 富作

特定非営利活動法人 日本川崎病研究センター理事長

人生とは誠に不思議なものである。筆者は昭和23年4月から24年3月までの1年間、千葉医大付属病院でインターン生活を送ったが、各科をローテートして、将来、小児科を専攻しようと考え、国家試験発表後、千葉医大小児科に研究生として入局させていただいた。しかし、当時は敗戦後の厳しい生活条件下だったので、入局時に教授に“長く大学医局に残れませんので、よい勤め口があったら紹介して下さい。”とズーズーしくも申し入れていた。ところが、幸いにも、同年12月に教授から、全く縁もゆかりもない日赤中央病院小児科を紹介され、昭和25年1月から勤務が叶い、月給までいただくことができ、ささやかながら家計を助けることができるようになった。医局生活わずか7カ月のみのことであった。筆者の幸運はここから始まったといっても過言ではない。

日赤勤務の当日、初めて受け持たされた百日咳脳症の患児が、後にペルガー氏家族性白血球核異常であることが判明し、当時、この症例を指導して下さった小久保裕副医長が、この例を小児科臨床に症例報告して下さい。この別冊を手にして、小久保先生と併記された自分の名前を見出したときの感激は未だに忘れることはない。その後、様々な症例を体験することができたが、医長の内藤寿七郎先生はしばしば、東京地方会に報告するよう命じられた。毎日の外来が200名を超え、入院受け持ちも10～15名に達するほど忙しい毎日であったが、実に充実した日々を送ることができた。この内藤、小久保両先生のよき指導のお陰で、小児科医としての生甲斐をもつことができた。

昭和31年4月、部長が内藤先生から神前章雄先生に代わった。内藤先生が愛育病院院長に転ぜられたからである。神前先生は着任早々、われわれ医局員に東大アカデミズムを基本として指導すると宣せられた。内藤先生はどちらかと言うと臨床一筋であったから、われわれ医局員は当初大分戸惑ったが、次第に、神前先生の感化を受けて、毎日の臨床の上にアカデミックな要素が加わるようになった。このような状況下で筆者は日赤小児科で何かまとまった仕事をしたいと次第に考えるようになった。

昭和36年1月、今にして思えば川崎病の典型例を受け持つチャンスが与えられた。当時、

*本冊子は日本アレルギー学会の許可を得て、「アレルギー」(第16巻第3号:178-222, 1967)より「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」の全文を転載致しました。

この症例に筆者は診断を下すことができず、診断不明として退院させざるを得なかった。
1年後の昭和37年2月、当直の夜、敗血症の疑いで紹介された患者を診た途端、前の例の記憶が蘇り、入院観察したところ、第一例と同じ症状と経過を示したので、今まで経験したことのないユニークな臨床像を呈した症例が確実に2例存在すると実感した。さらに幸いなことに、同様の症例を次々に経験したが、時々遭遇する非典型例に悩まされ、自信がぐらつき、結局、6年間をかけて50例を慎重にまとめ、新しい症候群としてのユニークさを浮き彫りにすることができ、後に川崎病として国際的に認知された。

バーキット腫を記載したバーキットは学生の講義で、「もし諸君が、研究費や研究施設を持たなくても何ら諦めることはない。優れた研究をするには、地道な観察と論理的思考が最も重要だ。」と説いている(板倉、直江、原共著：病名に名を残した医師。メジカルセンス発行、2000年4月)。このことは、心がけ次第で、誰でも、バーキットになれるし、クッシングにもなれることを示唆していると思う。

若き諸君、頑張れ！！

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 (自験例50例の臨床的観察)

[illegible]

した（入院迄にクロマイ筋注、アイロゾンシロップ内服、その他スルピリン、VB₂剤、ビレチア等が使用された由）。

入院時所見：

両側の眼球結膜が充血し、口唇の乾燥、充血、糜爛、皸裂がみられた。口腔粘膜は潮濕性に充血し、莓舌を呈していたが、アフタや潰瘍や偽膜の形成はなかつた。右頸部淋巴腺が拇指頭大にやや硬くふれた。全身の皮膚に一部紅斑様、一部猩紅熱様の発疹がみられたが、特に両手掌、両足趾の紅斑が特徴的であつた（図2）。

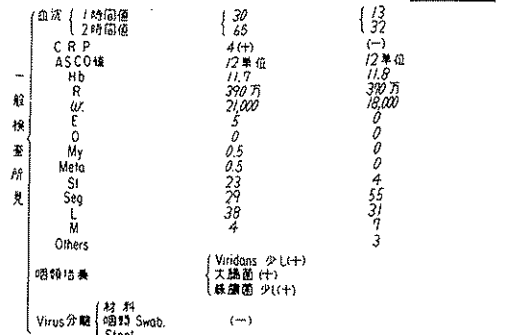
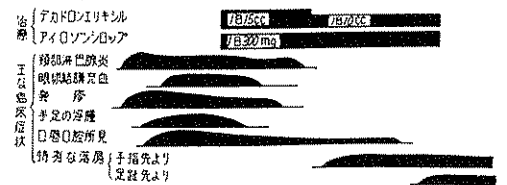
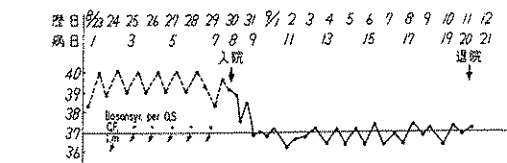
入院後の経過：体温表（3）参照

8月31日 両側の眼球結膜充血は殆んどみられなくなつた。

図2 目黒例（8ヵ月）



第3例 目黒義幸（男）8ヵ月入院昭和40年8月30日退院昭和40年9月11日



9月1日 背部に猩紅熱様、紅斑様の発疹がみられるのみで、他の部位の発疹は消えた。

9月3日 発疹は全く消えて、頸部の淋巴腺もふれなくなつた。

9月4日 両側の拇指先及び左人差指先の爪皮膚移行部より膜様の落屑がはじまつた。

9月6日 口唇及び口腔の変化も殆んどなくなつた。

9月9日 両側の第1趾先の爪皮膚移行部より膜様の落屑がはじまつた。

9月11日 両手両足の膜様落屑のみを残して全治退院した。

検査所見：表に示す様に、入院当初、血沈は1時間値30、2時間値65で、CRP 4（+）、ASLO12単位、白血球数21,000、血像では骨髓球を含む左方核移動がみられたが、9月6日にはほぼ正常となつた。入院当初の咽頭スグイ液及び便よりウイルス分離を依頼したが、いずれも成功しなかつた（予研芦原博士）。

治療：表の如く、入院後直ちにデカドロンエリキシル1日15cc（1.5mg）及びアイロゾンシロップ1日300mgの内服投与を行つたところ、翌日午後より下熱した。

症例〔4〕 加○修（男）5才1ヵ月

入院 昭和41年4月5日（分類番号No. 26）

退院 昭和41年4月24日

主訴：発熱、右頸部淋巴腺腫大

家族歴：父は時々蕁麻疹が出る。父方の祖母に喘息がある。父の弟が喘息と蕁麻疹がある。その子（即ち弟のいとこ）もひどい喘息であると。母は健康。同胞2人、姉は健。

既往歴：初体重3,600gr 人工栄養、発育正常。乳児期にも、それ以後にも喘息或は湿疹は認められなかつた。

現病歴：

昭和41年3月30日午前0時頃、右頸部痛を訴えた。発熱には気付いたが測らなかつた。

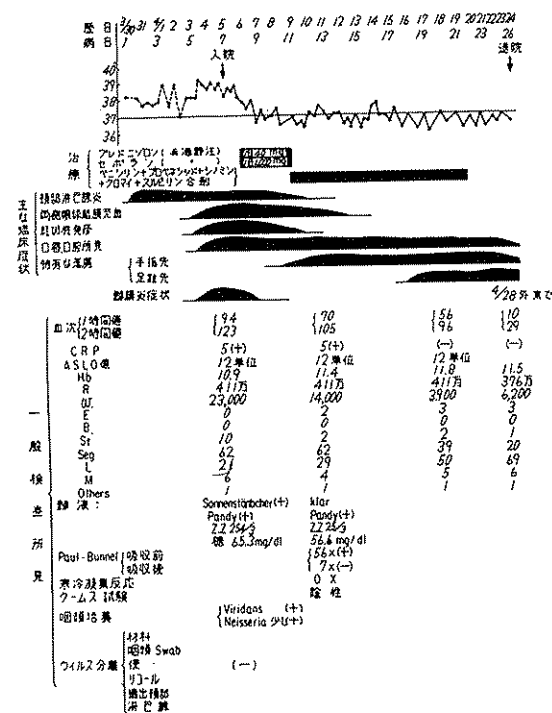
3月31日 近医に受診し、右頸部淋巴腺炎と診断された。1日中首を痛がり、触らせなかつた。アイロゾン600mg、ベトネラン1.5mgの投与をうけた。朝38.2℃、昼37.8℃、夜37.9℃であつた。

4月1日 食欲全くなき、終始首を痛がつた。朝37.8℃、昼38.0℃、夜39.0℃であつた。

4月2日 朝37.7℃、昼39.0℃で解熱剤を与え、夜37℃となつた。依然右頸部痛を訴えた。

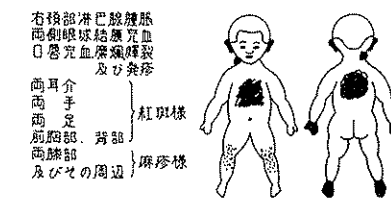
4月3日 朝両側の眼球結膜充血に気付いた。亦口唇

第4例 加藤修（男）5才1ヵ月入院昭和41年4月5日退院昭和41年4月24日



の乾燥、発赤、糜爛、皸裂を認めた。前額部と両耳介が紅斑様に発赤していた。昼頃より両側の手掌、足趾の紅斑に気付いた。亦前頭部に激しい頭痛を訴え、水分も嘔吐する様になつた。朝38.2℃、昼38.2℃、夜38.6℃であつた。

図3 加藤例



4月4日 右の頸部淋巴腺の腫脹はやや小さくなつた。が依然として激しい頭痛と嘔吐が続いた。朝39℃、昼38.7℃、夜39℃であつた。

4月5日 朝39.5℃で前胸部と背部に新たな紅斑が出現した。頭痛が激しく、紹介されて、日赤中央病院小児科に入院した。

入院時所見：顔貌やや苦悶状で、両側眼球結膜が著明

に充血していた。右頸部淋巴腺がウズラの卵大に硬くふれ、圧痛があつた。口唇は乾燥、発赤、糜爛、皸裂し、口腔粘膜は潮濕性に充血し、莓舌を認めた。皮膚は図3の如く、両耳介、両手掌、足趾が著明に紅斑様を呈し、手甲及び足背は紅斑と健康な皮膚とに鮮明な境界を示していた。亦前胸部、背部には紅斑が、両下肢の伸側には麻疹様の発疹が散在した。両側の膝蓋腱反射は亢進し、項部強直を認めた。ブルジンスキー陽性。然し、バビンスキーその他の病的反射は陰性であつた。

入院後の経過：体温表（4）参照

4月5日 入院後直ちに髄液を採ったところ、Pandy（+）、細胞数254/3、糖65.3mg/dlで漿液性髄膜炎が合併していることが判つた。

4月6日 口唇の皸裂部より出血し、血痂がみられた。外科に依頼し、頸部淋巴腺の摘出を行つたが（太中外科梶谷Dr.）、腫脹した淋巴腺は胸鎖乳様筋の下、深く存在していたので、皮下組織中の米粒大の淋巴腺2コをとって、組織学的及びウイルス学的検査を行つた。同時に皮膚の紅斑部の生検も行つた。

4月7日 発疹は殆んど消え、僅かに全指の小関節部に一致して、発赤し、両手掌に軽度の紅斑が残るのみとなつた。

4月9日 発疹は消え、全指先の爪皮膚移行部より膜様の落屑がはじまつた。

4月10日 薬物誘発試験として、ペニシリンG 散40万+プロベネシッド0.5g+シンノミン0.3gr+クロロマイセチン400mg+スルピリン0.6gr+スルフィソミジン1.0grの合剤を1日量として投与を開始した。

4月12日 両側の眼球結膜充血は殆んど認められなくなつた。

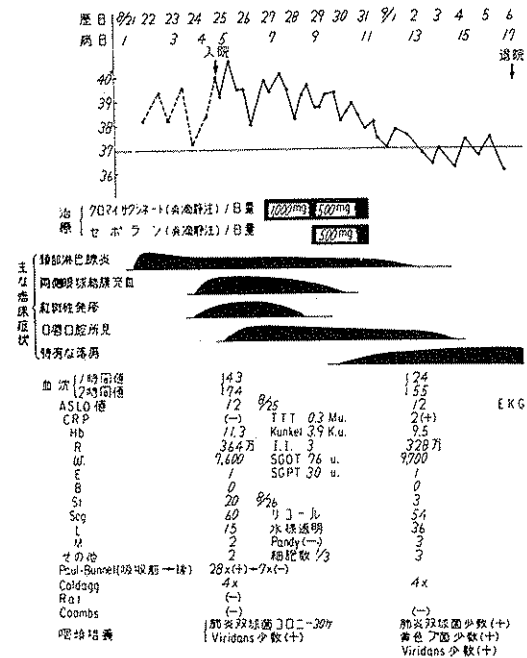
4月16日 左第1趾先の爪皮膚移行部より膜様の落屑がはじまつた。薬物誘発試験では何の反応も示さなかつた。

4月24日 口唇口腔所見もほぼとれて、両手足の膜様落屑のみを残し、全治退院した。

検査所見：入院時血沈1時間値94、2時間値123、CRP 5（+）、ASLO12単位、白血球数23,000、血像では桿核10%で軽度の左方核移動があつた。髄液は壓埃様混濁（+）で、Pandy（+）、細胞数は254/3（殆んど単核細胞）、糖65.3mgであつた。この髄液所見は急速に改善し、4月11日には細胞数が25/3となつた。その他Paul-Buinel 陰性、寒冷凝集反応陰性、クームス試験陰性であつた。E.K.G.にも異常はなかつた。

治療：入院翌日の4月6日よりブレドニン1日40mg及

第7例 市〇好〇(女) 2才4ヵ月
入院昭和41年8月25日 退院昭和41年9月6日



8月25日 朝40°C。不機嫌で泣いたり、うとうとしたり赤口を痛がつたりした。手足のみならず軀幹にも紅斑が現われたので、当小児科に紹介されて入院した。

入院時所見：栄養は中等度。両側の眼球結膜が著明に充血し、口唇の乾燥、発赤、糜爛、皸裂をみる。口腔粘膜は潮濕性に充血し、咽頭発赤も著しいが、偽膜や潰瘍やアフタの形成はない。舌苔を被るも、一部露出し、乳頭が著明に腫脹して、所謂莓舌を呈していた。右頸部淋腺がウズラの卵大に腫脹し、稍と硬く、弾性があり、触れると疼痛を訴えた。局所の皮膚の発赤はない。皮膚は紅斑様発疹が全身特に両手掌、両足蹠に著明であるが、どこにも水疱はみられない。胸部理学的所見では、肺に異常なく、心音も純で、腹部では肝脾をふれない。外陰部、肛門には全く異常を認めない。

入院後の経過：体温表(7)参照

8月25日 諸検査を行う。血沈1時間値43, 2時間値74, CRP(—), ASLO12単位, RA Test(—), 寒冷凝集反応4倍, Paul-Bunnell 陰性, 肝機能検査では黄疸指数3, SGOT76, SGPT30, TTT 0.3μ.u. Kunkel 3.9k.u. で血液検査では血色素量11.3gr. 赤血球数364万, 白血球数 7,600でE1, B0, ST20, Seg. 60,

Ly 15, M2, その他2の血像であつた。咽頭培養では肺炎双球菌がコロニー30コ, Viridans が少数(+)。検尿はほぼ正常であつた。

8月26日 皮膚の組織学的検査を右第3趾先と臀部の共に紅斑部位に於て施行した。髄液は外観水様透明, Pandy(—), 細胞数1/3で正常であつた。両側の眼球結膜充血及び皮膚の紅斑様発疹がやや消褪しはじめた。

8月27日 8月25, 26, 27日の3日間に亘つて採取した咽頭ヌダイ液及び糞便及び髄液合計8検体を予研芦原博士にウイルス分離を依頼した。

8月28日 発疹殆んど消えた。が発熱は依然として続いている。

8月29日 両側の眼球結膜充血がとれた。

8月30日 口唇の乾燥発赤、糜爛、皸裂は依然として著明である。右頸部淋腺はやや小さくなり、拇指頭大で硬い。発疹は全くない。右拇指先の爪皮膚移行部から膜様落屑が始まる。

8月31日 右側のほぼ全指先の特異的な膜様落屑がみられた。

9月1日 下熱し、37°C代となる。

9月2日 口唇所見も大分とれて来た。右頸部淋腺も殆んどふれなくなった。

9月3日 右第1趾先の爪皮膚移行部より、膜様落屑が始まった。

9月6日 両手両足の指趾に限局した膜様落屑のみを残して、ほぼ全治退院した。

検査所見：8月25日の検査所見は上記したが9月2日(第13病日)に血沈1時間値24, 2時間値55, CRP 2(+), ASLO12単位, 寒冷凝集反応4倍, クラームス試験陰性, 血液検査では血色素量 9.5gr. 赤血球数 328万, 白血球数 9,700, 血像はE1, B0, St. 3, Seg. 54, Ly 36, M3, その他3で、咽頭培養は黄色ブドウ菌少数(+), 肺炎双球菌少数(+), Viridans 少数(+)であつた。

9月6日 心電図でPQの延長を認めた。そこで退院後も全く治療を行わずに観察し、3ヵ月後の12月8日に再び心電図をとつて検べたところ、今回は全く正常所見であつた。勿論臨床的にも全く異常なく、健康に生活していた。

予研にお願いしたウイルス分離の結果はまだ結論を得られなかった。

治療：

8月25日と26日は全く治療せずに観察した。

8月27日よりクロマイサクシネート1日1gを輸液と共に点滴静注を行った。

8月29日よりクロマイサクシネートを1回 0.5gr とし、セボラン1日 0.5gr との併用とした。

8月31日 すべての治療を中止した。

全経過中皮質ホルモンは使わなかった。

3. 自験50例の症候学

我々の症例は主症状の1つである頸部淋腺腫脹の有無によつて、2つの大きなグループに分けることが出来る。即ち、

第1のグループは頸部淋腺が拇指頭大から鶏卵大或はそれ以上に腫脹する群で、之を一応CLA(+)群(Cervical Lymphadenitisの略)とした。

第2のグループは頸部淋腺腫脹のないグループで、之をCLA(—)群とした。

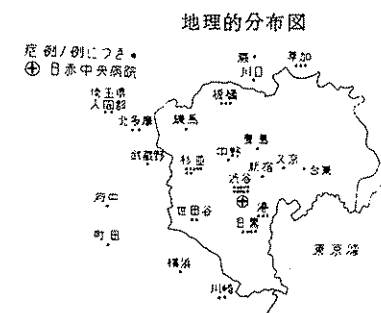
第1表は以上の2大別に従い、各々年令順に各症例を整理分類したものである(表1)。

症例番号(又は分類番号)No. 1からNo. 33迄の33例がCLA(+)群に属し、症例番号No. 34からNo. 50迄の17例が、CLA(—)群に属している。

これから述べようとする、本症候群の症状分析は一応CLA(+)群とCLA(—)群とを合せた全例50例について行つたものであるが、必要に応じて、この両者間の相異点にふれるつもりである。

1) 地理的分布(地理的分布図及び表)

図及び表に示す様に各症例間に相互関係や流行等は全く見られなかつた。



年度別地理的分布表 日赤中央病院：渋谷区													計
年度	渋谷区	世田谷区	目黒区	中野区	文京区	豊島区	荒川区	町田	府中市	調布市	国分寺市	日野市	
1961	3	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	19
1962	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	13
1963	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	13
1964	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	13
1965	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	26
1966	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	26
計	10	7	4	3	3	3	3	3	3	3	3	3	50

2) アレルギーの家族歴(表2)

父母に蕁麻疹に罹り易い傾向がみられた。

3) 年度別及び季節別頻度(表3)

表の如く昭和37年度より症例数が急に増加しているが、症例が増したためか、発見率が高くなったためかは明かでない。季節別にみると10, 11, 12及び2月が他に比して頻度が低く、全体の傾向としては、春から夏にかけてやや多く、秋から冬にかけてやや少い様にみえる。

4) 年令別(表4)

表に示す様に、2才以下の乳幼児が27例(54%)で過半数を占めている点の特徴的である。

年令の分布は生後2ヵ月の乳児から9才1ヵ月の学童に迄及んでいるが(表1参照)、6才以上は僅かに5例で(10%)、本症候群が主として乳幼児の疾患であることがわかる。

5) 性別(表5)

男32例, 女18例で、約5:3の比で男児に多い。

6) 初発症状、主訴の分析その他(表6)

ここに述べる症状分析は入院中のものは、入院病歴に基いたものであるから、比較的正確といえるが、入院迄の症状や所見は、一部の症例を除いて(医師の経過報告書持参の症例)大部分が家族、特に母親の言によるので、その正確さは期待し難い。或る母親は入院前の熱型を非常によく記載してあるが、他の母親は単に記憶のみで答えるという具合で、色々であつた。

後述の治療の項に於ける各症例毎の体温表も、入院迄の部分は以上の様な各件での資料に基づくこと並に入院後の体温測定は2才以下は主に肛門検温によることを参考とされ度い。

初発症状(表6の1)

発熱ではじまる例が圧倒的に多く、前駆症状としては、“首の痛み”を4例、“咳嗽”を2例、“頸部淋腺腫脹”、“不機嫌でぐずる”及び“腹痛”をそれぞれ1例ずつ認めたにすぎない(表中()内数字)。

即ち、一般的な所謂風邪症状等の前駆症状は大部分の症例に欠けていた。

主訴の分析(表6の2)

入院時又は来院時の主訴は、圧倒的に、“発熱”であつた(48例, 96%)。即ち近医の治療をうけているにも拘らず、高熱が続くので、大多数の例は、その医師の紹介により来院したケースである。次で“発疹”、“頸部淋腺腫脹”、“目が赤い”の順となつていく。

表1 自験50例の年齢順、主症状別、整理分類表 No. 1—33CLA (+)群, No. 34—50CLA (-)群*

症例番号	氏名	年齢	性別	発熱	頸部淋巴腺炎	皮膚落屑	眼充球結膜血	口唇所見	手足の腫脹	症例番号	氏名	年齢	性別	発熱	頸部淋巴腺炎	皮膚落屑	眼充球結膜血	口唇所見	手足の腫脹
1	原	4月	男	+	+	+	+	+	+	26	加藤	5才1月	男	+	+	+	+	+	+
2	村田	6月	男	+	+	+	+	+	+	27	桑原	5才8月	女	+	+	+	+	+	+
3	岡田	8月	男	+	+	+	+	+	+	28	飯島	5才10月	男	+	+	+	+	+	+
4	黒田	8月	男	+	+	+	+	+	+	29	梅本	6才4月	女	+	+	+	+	+	+
5	松田	8月	男	+	+	+	+	+	+	30	矢島	6才9月	男	+	+	+	+	+	+
6	山本	11月	男	+	+	+	+	+	+	31	桜井	7才1月	女	+	+	+	+	+	+
7	小川	1才	女	+	+	+	+	+	+	32	東川	8才7月	男	+	+	+	+	+	+
8	男沢	1才2月	男	+	+	+	+	+	+	33	中坪	9才1月	男	+	+	+	+	+	+
9	三上	1才2月	女	+	+	+	+	+	+	34	大沢	2月	男	+	+	+	+	+	+
10	竹内	1才7月	女	+	+	+	+	+	+	35	森下	3月	女	+	+	+	+	+	+
11	高柳	1才8月	男	+	+	+	+	+	+	36	内山	6月	男	+	+	+	+	+	+
12	石田	1才9月	女	+	+	+	+	+	+	37	呉	7月	男	+	+	+	+	+	+
13	今田	1才10月	男	+	+	+	+	+	+	38	加山	8月	男	+	+	+	+	+	+
14	奥山	1才11月	男	+	+	+	+	+	+	39	海老沢	9月	男	+	+	+	+	+	+
15	市木	2才3月	女	+	+	+	+	+	+	40	佐藤	11月	男	+	+	+	+	+	+
16	高井	2才10月	男	+	+	+	+	+	+	41	永沼	11月	男	+	+	+	+	+	+
17	中村	3才3月	女	+	+	+	+	+	+	42	浅生山	1才3月	男	+	+	+	+	+	+
18	川田	3才4月	女	+	+	+	+	+	+	43	金井	1才5月	男	+	+	+	+	+	+
19	田部井	3才6月	女	+	+	+	+	+	+	44	立川	1才7月	男	+	+	+	+	+	+
20	高山	3才7月	男	+	+	+	+	+	+	45	錦谷	1才10月	男	+	+	+	+	+	+
21	高橋	3才9月	女	+	+	+	+	+	+	46	柳沢	1才11月	男	+	+	+	+	+	+
22	竹浪	4才1月	女	+	+	+	+	+	+	47	河村	2才2月	男	+	+	+	+	+	+
23	岩淵	4才2月	女	+	+	+	+	+	+	48	伊藤	2才3月	女	+	+	+	+	+	+
24	山添	4才3月	男	+	+	+	+	+	+	49	入之内	2才7月	男	+	+	+	+	+	+
25	松本	4才7月	男	+	+	+	+	+	+	50	上野	3才4月	女	+	+	+	+	+	+

*CLA=Cervical Lymphadenitis の略

表2 アレルギーの家族歴 (50例中46例)

	喘息	蕁麻疹	薬疹	湿疹及びアトピー性皮膚炎	ストロフルス
父方祖母		1	1		
母方祖母	2	1			
父	1	12	3	3	
母		10	3	1	
父の兄妹	1	2			
母の兄妹	1		1		
本人の同胞			1	3	
乳児期			1	13	
その後					2

表3 年度別及び季節別頻度

	1月	2月	3月	4月	5月	6月	7月	8月	9月	10月	11月	12月	計
昭和36年	1												1
37				1	3	1	2		1				9
38	1	2	2	1							1		7
39			1	1		1	1	1	1				7
40			1		2	2	1	3	1				10
41	2		2	1		1	4	2	2	2			16
合計	4	2	6	4	5	5	8	6	5	2	2	1	50例

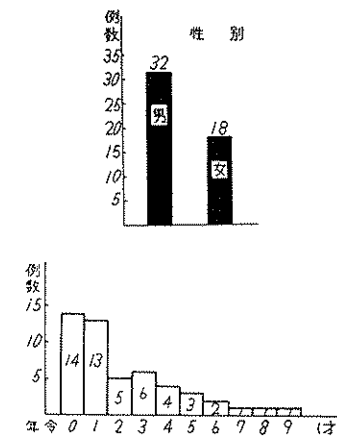
他医の診断 (表6の3)

来院前に診察を受けた医師による診断は、その時期によつて、まちまちであるが、病初期では、感冒、頸部淋

表4 年齢分布

年齢	0才	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	計
CLA(+)	6	8	2	5	4	3	2	1	1	1	0	33例
CLA(-)	8	5	3	1	0	0	0	0	0	0	0	17
合計	14	13	5	6	4	3	2	1	1	1	0	50

表5 性別：男32例 女18例



巴腺炎、アングリーナ等と診断された例が多く、後には、ムンプス、麻疹、猩紅熱、敗血症等と診断された例が多い。

表6 初発症状、主訴の分析、医師 (来院前) の診断及び入院病日

1) 初 発 症 状																			
発 熱	不機嫌 ぐずる	首 の 痛 み	頸部淋 巴腺腫	咳 嗽	咽頭痛	食 欲 不 振	鼻 汁 鼻 閉	吐 気 嘔 吐	腹 痛										
43例	7 (1)	6 (4)	4 (1)	3 (2)	2	2	1	1	1 (1)										
() 内は発熱以前に訴えた症状又は認められた症状と症例数 (9例)																			
2) 主 訴 の 分 析																			
発 熱	発 疹	頸部淋 巴腺腫	眼が赤い	食欲不振	元気がない 歩けない	鼻 閉	下 痢	嗜眠状											
48例	19	11 (1)	6	3	1 (1)	1	1	1											
() 内は主訴に発熱が含まれなかった症例 (2例)																			
3) 他 医 の 診 断 (来院前に診察を受けた医師による)																			
頸部淋 巴腺炎	ア ン ギ ー ナ	麻 疹	感 冒	猩紅熱	ムンプス	敗血症	風 疹	ストロ フルス	ビリン疹										
12例	6	5	9	3	3	2	2	1	1										
薬 疹	リウマ チ熱	咽 頭 結膜炎	中耳炎	自 家 中 症 毒	腺 熱	髄膜炎	アレルギ ー性疾患	ウイル ス 性疾患											
1	1	1	1	1	1	1	1	1											
4) 入 院 病 日																			
病 日	1日	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	計
症 例 数	0	0	3	11	11	11	4	5	2	0	1	0	0	0	0	2	0	0	50例

表にかかげた診断名の多様性は、そのまま、本症候群の症状の複雑性を如実に物語っていて興味深い。

入院病日 (表6の4)

殆んど第3病日から第9病日の間に入院している。特に第4、5、6病日に集中しているのは、発疹や眼球結膜充血等の主症状が出そろってくるからであろう。恐らく治療にあたられていた医師が、普通の疾患とは違うと判断されて、我々のものに紹介下さったものと思う。

7) 主な臨床症状 (表7)

本症候群の主な臨床症状をまとめると表7に示す如くである。以下各症状について詳述する。

イ) 発熱 (表8~12)

本症候群の最も重要な症状の1つは発熱である。全例に38℃以上41℃に至る高熱が少なくとも6日間以上みられた。最高体温は46例 (92%) が39℃以上で、38℃代に終始した例は僅か4例にすぎなかった (表8)。38℃以上の発熱持続期間は殆んど6日から20日迄で大多数は15日以内であつた (表9)。後に治療の項で、各症例毎の熱型を示すが、38℃以下となつても、37℃代の微熱が比較的多く続く例が時々みられた。

入院期間や退院病日は、発熱及びその他の検査所見と密接な関係をもつものであるが、表10の如く、入院期間は大体9日から30日迄であり、退院病日は第16病日から第35病日迄で、それ以上は例外的であつた (表11)。発熱

表7 主な臨床症状

1) 発熱(38℃以上)が6日間以上持続	50例 (100%)
2) 頸部淋巴腺腫脹(拇指頭大以上)	33例 (66%)
3) 両側眼球結膜充血	49例 (98%)
4) 皮膚の紅斑様発疹	43例 (86%)
5) 両手, 足の血管神経性浮腫腫脹	22例 (44%)
6) 口唇皸爛, 皸裂, 口腔粘膜潮紅性充血, 時に苔舌	48例 (96%)
7) 指, 趾の爪皮膚移行部よりの膜様落屑	49例 (98%)

表8 最高体温と例数

体 温	40℃以上	39℃以上	38℃以上	計
例 数	22	24	4	50例

但し, 2才以下は肛門検温(入院中)

期間は治療, 特に副腎皮質ホルモンの使用如何に影響されることが, 大きいのではないかと考えて皮質ホルモン使用例(22例)と, 不使用例(28例)とを比較したところ, 両者間に大差はなかつた(表9). 然し乍ら, 皮質ホ

表9 発熱持続期間(38℃以上)及び皮質ホルモン使用例と不使用例との比較

有 熱 期 間	6日	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	31	計
皮質ホルモン使用例	3	1	5	5	1	2	1	0	1	0	0	1	1	0	0	0	1	22例
皮質ホルモン不使用例	2	5	4	7	3	2	2	1	0	1	0	0	0	0	1	0	0	28例
合 計	5	6	9	12	4	4	3	1	1	1	0	1	1	0	1	0	1	50例

表10 入院期間(日数)と症例数

入院期間	6日	9	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	24	25	26	27	28	29	36	38	81	計
症 例 数	1	2	2	1	4	2	3	3	4	3	2	3	8	2	2	1	1	1	1	2	1	1	50例
合 計	12例						26例						7例					5例					50例

表11 退院病日と症例数

退院病日	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25	26	27	28	29	30	32	33	34	40	41	53	88	計
症 例 数	2	2	1	6	5	2	6	2	5	2	3	2	0	2	2	2	1	1	1	1	1	1	50例
合 計	18例						20例						12例										50例

表12 二相性発熱例(8例)

No.	症 例	年 令	第一次熱	第二次発熱(病日)	第三次発熱(病日)	退院病日	備 考
1	松 ○	10 月	第12病日	18, 19病日 (39代)	23, 27病日 (38代)	40病日	肛門検温, ステロイド使用
2	石 ○	1才6月	9	11, 12, 13, 14 (38~39代)		18	腋窩検温, 「ス」使用
3	森 ○	3 月	11	23より32病日迄 (37.5~38.2℃)		32	肛門検温, 「ス」使用
4	田○井	3才6月	7	12, 13, 14, 15, 16, 17 (38~39℃)		32	腋窩検温, 「ス」使用
5	佐 ○	11 月	8	13, 14, 15, 16, 17 (38~37℃)	22, 23, 24, 25 (37.8~37.9℃)	26	肛門検温, 「ス」使用
6	錦 ○	1才10月	6	14, 15, 16 (38代)	20, 21, 22, 23 (39代)*	25	肛門検温, 「ス」不使用 * 中耳炎
7	柳 ○	1才11月	11	23, 24, 25 (38代)		30	肛門検温, 「ス」不使用
8	伊 ○	2才3月	9	12, 13, 14, 15, 16 (38~39代)		21	腋窩検温, 「ス」不使用

表18 頸部淋巴腺腫脹の有無と年齢(症例数)

年 令	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	計
頸部淋巴腺腫脹												
C L A (+) 群	6	8	2	5	4	3	2	1	1	1	0	33例
C L A (-) 群	8	5	3	1	0	0	0	0	0	0	0	17例

ルモンが, 発熱及び臨床症状の改善に劇的な効果を示した例を時々経験したので, 有熱期間の比較だけで, 本症候群に対する皮質ホルモンの効果の良し悪しを論ずることは出来ない. 一方この表9は本症候群が, 皮質ホルモンの使用なしでも, よく治癒しうることを示している. 二次性発熱を伴った8例をみると(表12), 皮質ホルモン使用例がやや多く, 亦, 二次性発熱時には, 発疹とか両側眼球結膜充血等の他の症状を伴うことがなく, 単に発熱のみであった.

熱型の詳細は治療の項の各症例別体温表をみて戴き度い.

ロ) 頸部淋巴腺腫脹(表13~18, 写真1, 4, 17)

本症候群に於ける特徴の1つで, 深部の頸部淋巴腺が犯され(最も多いのは下顎角の部位で胸鎖乳様筋の下に達し, 外部から触知すると硬い腫瘤としてふれ, 局所の発赤や熱感が全くないか, あつても僅かで一般に疼痛は強い(表13). 亦, しばしば疼痛のために斜頸を認め

表13 頸部淋巴腺腫脹の大きさ(入院時)

大 小	鶏卵大又はそれ以上	チャボ卵大	ウズラ卵大	拇指頭大	計
例 数	14例	3	5	11	33例

表14 頸部淋巴腺腫脹の部位

部 位	右側	左側	両側	計
例 数	13例	13	7	33例

表15 頸部淋巴腺腫脹の出現病日と例数

病 日	1日	2	3	4	5	6	7	8	9	10	計
例 数	11	10	4	2	4	0	1	1	0	0	33例

表16 頸部淋巴腺腫脹消失時期(比較時記載の明かなもの)26例

病 日	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	計
例数	1	1	3	1	1	3	5	5	4	1	1	0	0	0	26例

表17 頸部淋巴腺腫脹持続期間(比較的明かなもののみ)22例

日 数	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	計
例数	2	1	0	2	2	4	2	2	3	2	1	1	0	0	22例

た. 多くは片側であるが, 左右差はない(表14). 出現病日(表15)は, 発病第1, 2病日に圧倒的に多く, 本症候群と頸部淋巴腺炎との病因的關係を示唆している. 消失病日及び持続日数は比較的記載の明かな例のみについて表にしてみた(表16, 17). 扱てはじめに本症候群をCLA(+)群とCLA(-)群とに分けて分類してみたが, その年齢分布をみると明らかに両群の間に相異がみられる(表18). 即ち, CLA(+)群33例中2才以下は14例(42.4%)であるのに, CLA(-)群17例中2才以下は13例(76.5%)でCLA(+)群は年長児に多く, CLA(-)群は比較的年少児に多い傾向がみられた. CLA(-)群でも, 小豆大, 米粒大, 大豆大或は小指頭大以下の淋巴腺を頸部或は他の部位(腋窩, ソケイ部, 後頭部等)にふれた例が8例あつたが, CLA(+)群の如く明瞭ではなかつたので, CLA(-)群に一括した. 5例に頸部淋巴腺穿刺を行つたが, いずれも内容物を吸引出来ず, 針先についた僅かな血液等を培養したが, 菌は全く証明出来なかつた. 本症候群に於ける頸部淋巴腺炎の特徴は決して化膿しないことである. 33例中化膿した例は1例もなかつた. 組織学的検査を症例番号No. 1原例, No. 6山本例, No. 26加藤例の3例に実施した. 組織学的所見の精細は別項で後述する. この材料の一部を予研芦原博士に依頼し, ウイルス分離を試みて戴いたが, 現在迄のところ, 如何なるウイルスも分離されていない. この頸部淋巴腺の病理組織学的検査及び病因学的検索(細菌やウイルス分離, 蛍光抗体法等)は, 重要なので今後共追求して行く予定である.

ハ) 両側の眼球結膜充血(表19, 写真16, 19)

正確には眼球結膜毛細血管拡張と称すべきであろう. 写真に示す様に, 毛細血管の一本一本が明らかに拡張して相互に区別することが出来る. 毛様充血はみられない. 眼脂は全くないか, あつても余りひどくはない. 眼科的には, “単なる結膜炎とも云えるが, 恐らく発疹その他の症状と同じく全身性の血管反応の一部分現象であろう”. との意見であつた(眼科提部長).

本症状出現時期は記載の明かな43例について検べて

表28 症例毎の主症状出現順序 (その3)
症例No. 34—50

症例	病日	1234567891011121314151617181920212223242526272829303132333435363738394041424344454647484950	主症状
34. 大沢	1966	1/3	入
35. 森下	1965	2/27	入
36. 内山	1966	1/5	入
37. 呉	1962	2/23	入
38. 加山	1966	2/3	入
39. 池老沢	1966	2/26	入
40. 佐藤	1965	2/5	入
41. 永沼	1966	2/2	入
42. 浅生山	1962	2/24	入
43. 金井	1966	2/29	入
44. 五川	1966	2/29	入
45. 錦谷	1962	2/29	入
46. 柳沢	1963	2/9	入
47. 河村	1962	2/27	入
48. 伊藤	1966	2/21	入
49. 入之内	1965	2/9	入
50. 上野	1964	2/9	入

では靴襞状の落屑が僅かに臀部その他にみることがあるが、膜様に落屑した例は1例もなかった。即ち、本症候

群の膜様落屑は指、趾、手、足に限局し、腕関節より越えない点が特徴的である。特に指先のみの落屑では容易に見落す可能性があるから、下熱後も充分注意して観察する必要がある。この様な落屑様式の小児を下熱後に診察した時は、前述の主症状をよくきき出すことによつて、retrospective に診断することが可能である。

以上7つの主症状はいずれも本症候群には重要な所見であるが、表26, 27, 28は之等の諸症状発現時期の相互関係を示したものである(頸部リンパ腺腫脹は淋、両側眼球粘膜充血は眼、発疹は疹、口唇、口腔所見は口、落屑は落、手足の浮腫は浮及び38℃以上の発熱は実線——で示した)。一般に淋、眼、疹、口唇及び発熱は第7病日迄に出現し、各々同時に現われることもあるし、多少相互にずれている場合もあつて、一定していない。落屑は大部分が第2病週中(第7~14病日)にはじまり、明かに他の症状とは時期的な差を示している。故に、落屑は回復期の、他の諸症状は急性期の症候といえよう。

8) 特異な症状又は所見を呈した症例

ここでは余り定型的でない症状又は所見を呈した症例について述べる。

イ) 黄疸を認めた症例(4例)表29。

表は各症例の黄疸指数及び肝機能検査の経過を表にしたものであるが(症例番号No. 24山添, No. 33中坪, No. 23岩淵, 及びNo. 21高橋), いずれも余り黄疸が高度ではなく、且比較的早く治癒する様であつた。肝機能も

表29 黄疸を伴った4例の黄疸指数及び肝機能の推移

症例	年令	性別	病日	I.I.	T.B.	DIR.	IND.	高田	TTT	C.C.F.	Gros	SGOT	SGOP	Kunkel
山 添 (1961)	4才3月	男	13	20.0	2.6	1.5	1.1	—	2.8 Mu	±	±			
			17	26.7	4.8	2.6	2.2	—	4.0 //	—	±			
			19	20.0	2.8	1.2	1.6	±	3.15 //	+	±			
			27	11.0	1.0	0.3	0.7	—	2.7 //	±	±			
			33	11.4	1.2	0.4	0.8	—	2.5 //	—	—			
			38	8.0				—	2.0 //	—	—			
中 坪 (1963)	9才1月	男	7	60	8.1	4.7	3.4		1.2 //	+		54	68	8.4k.u.
			22	15	1.3	0.3	1.0				—			
岩 淵 (1965)	4才2月	女	8	55	6.0	5.6	0.4		2.0 //			49		3.0 //
			11	15	1.3	1.2	0.1							
			15	8	0.8	0.6	0.2		3.0 //			19		5.0 //
			22	7	0.6	0.2	0.4							
高 橋 (1965)	3才9月	女	5	22				—	1.0 //					
			7	25								64	80	4.0 //

余り犯されていない。

ロ) 無菌性髄膜炎を伴った症例(5例)表30

表は各症例のリコール所見の経過を示している(症例番号No. 5松田, No. 7小川, No. 26加藤, No. 25松本及びNo. 1原)

松田例は軽度の細胞増多症をみたのみであるが、臨床的に髄膜炎症状を呈していたので、この分類の中に入れ

表30 無菌性髄膜炎を伴った5例のリコール所見

症例	年令	性別	病日	Pandy	Nonne-Apelit	細胞数	糖 mg/dl
松田 (1962)	8月	男	5	+	+	42/	359.2
			7	±	+	43/	380.3
小川 (1963)	1才	女	17	+	+	495/	347.8
			21	+		74/	368.7
			41	+		38/	366.1
加藤 (1966)	5才1月	男	7	+		254/	365.3
			13	+		25/	356.6
松本 (1966)	4才7月	男	6	+	+	338/	337.4
			9	+	+	34/	369.6
			13	+	+	34/	352.2
原 (1966)	4月	男	5	+		248/	3
			8	+		82/	359.2
			22	+		24/	3

表31 関節痛、咽頭分離菌及びASLO値との相互関係

No.	氏 名	年令	関節痛	咽 頭 分 離 菌	ASLO値	検査病日
1	田部井	3才6月	+	β溶連菌, 緑連菌, ナイセリヤ, 黄色ブ菌	12単位—12—12単位	5—16—23病日
2	飯 島	5才10月	+	β溶連菌, ナイセリヤ, α///	333—250	8—18
3	入之内	2才7月	+	ナイセリヤ	2,500—2,500	12—17
4	桑 原	5才8月	+	α溶連菌, ナイセリヤ	50	9
5	高 橋	3才9月	+	Staphyl. epidev.	100—100	3—9—16
6	伊 藤	2才3月	+	ナイセリヤ 緑連菌	12	17
7	矢 島	6才9月	+	ナイセリヤ, 緑連菌 黄色ブ菌, β溶連菌	50—166—125—50	4—11—18—61
8	上 野	3才4月	—	緑連菌, ナイセリヤ	50—100	6—12
9	内 山	6月	—	緑連菌 黄色ブ菌	100—12	6—12
10	中 坪	9才1月	—	緑連菌	333—625	7—20—29
11	東 川	8才7月	—	ナイセリヤ	100—125	4—14—20
12	梅 本	6才4月	—	ナイセリヤ 緑連菌	1,250—2,500	4—10—17
13	高 柳	1才8月	—	β溶連菌 α///, ナイセリヤ	50—12—125	10—17—28
14	原	4月	—	緑連菌 ナイセリヤ	50—12	6—22
15	高 山	3才7月	—	—	100—50	10—17
16	竹 浪	4才1月	—	—	50—166—100	6—13—24

たが、他の4例共々、比較的早く髄膜炎症状は消失している。

上記の黄疸例と髄膜炎例計9例はいずれもCLA(+)群に属し、CLA(—)群には1例もない点はCLA(+)群とCLA(—)群との間には、何等かの相異が病因的に存在しているのかも知れない。

ハ) 急性中耳炎を伴った症例

当院耳鼻科に診察を依頼した13例中7例に急性中耳炎の診断をうけたが、いずれも両側の鼓膜充血で、切開しても膿汁はなく、化膿した例は1例もなかった(当院耳鼻科小倉部長)。

ニ) 関節痛を訴えた症例(7例)

症例番号No. 19田部井, No. 21高橋, No. 27桑原, No. 28飯島, No. 49入之内, No. 48伊藤及びNo. 30矢島の7例で、いずれも2才以上であつた。

このうち整形外科的及び線学的に明かに関節炎と診断された例は1例もなかった。関節痛はいずれも発熱中の訴えであるので、整外では“熱発に伴う Arthralgie であろう。”との事であったが、本症候群が上述の様に全身性の急性熱性疾患であるから、他の部位と同様に関節にも、一過性の炎症が起ることは当然考えられることである。関節痛とASLO値との関係は、表31の様に関節痛を訴えた7例のうち田部井例及び伊藤例をのぞく他の5例は、いずれも本症候群の一般的なASLO値即ち

12単位より多小とも高かつたが、その意義は明かでない。亦咽頭分離菌、特に溶連菌との関係は極めてうすいことが判る。

ホ) 胸部レ線像に肺炎様陰影を認めた症例

症例No. 17中林例は入院後約1週間してから咳嗽が強くなり、胸部に陰影を認めた。他に胸部のレ線写真を撮った28例には何等異常をみなかった。

へ) 入院中に黄色ブ菌肺炎及び膿胸を合併した例

症例No. 18川田例は一卵性双生児で、他の1人は全く健康で、患児のみが本症に罹患し入院したが、入院中院内感染により、本症がほぼ全治した頃、黄色ブ菌による肺炎及び膿胸を併発した。この症例の如く、3才4カ月にもなつて、黄色ブ菌性肺炎が院内感染で起つた例は今迄に経験がなく、本症候群による、抵抗力の減弱に因るものと思われる。

ト) 自己免疫性溶血性貧血及び黄疸を伴つた例

上述の黄疸例中の症例No. 24山添例は、血沈を実施中室温にも拘らず、血沈棒中で赤血球が凝集して沈降し、血沈値が異常に速進したので、クームス試験を実施したところ直接クームスが陽性であつた(本例の精細は症例の項の第1例ですでに述べた)。そこで本例以降35例にクームス試験を実施したが、1例も陽性がなかった。

チ) ボールバネル陽性例

症例番号No. 27桑原例は異種血球凝集反応で高値を認めた(後述)。然し、血液像では単核細胞増多症とは云えなかった。

リ) 脾腫及び心炎合併例

現在迄のところ脾腫を認めた例は1例もなかった。心電図は表47に示す様に12例に実施したが、症例No. 15市木例に病初PQの延長がみられたが、上述した様に(症例の項第7例)、特に皮質ホルモンの使用なしに正常化した。その他の例では著変はなかった。

表32 血沈1時間値(入院時及び最高時)と症例数

症例	血沈値	10以上	20	30	40	50	60	70	80	90	100	110	120	130	140	150	計
入院時		3	6	5	4	7	4	6	6	5	2	1	0	0	0	1	50例
最高時		3	5	5	2	7	4	5	7	5	4	2	0	0	0	1	50例

ヌ) 一卵性双生児にみられた症例(2例)

症例No. 15市木例及びNo. 18川田例は共に一卵性双生児の1人であるが、両例共、患児が本症に罹患して入院したにも拘らず、他の1人は共に全く健康であつた。然

し、一卵性双生児の罹病率は、水痘、麻疹、百日咳では非常に高いが、赤痢、デフテリア、肺炎では比較的低いので、この2例から本症が感染に基づく疾患であることを否定する根拠とはなり得ない。

ル) 外陰部及び肛門周囲の皮膚粘膜移行部の変化:

陰囊或は肛門周囲に紅斑が出来ている例は時に認めたが、尿道口や肛門、亀頭或は女子外陰部の粘膜にアフタ形成、偽膜、水疱或は潰瘍をみた例は1例もなかったし、口唇に於けるが如き糜爛や皸裂のあつた例も1例も気付かなかつた。然しやや充血乃至は発赤していると感じた例は数例みられた。

要するに本症候群は外陰部や肛門が殆んど犯されない点特徴である。

4. 検査成績の分析

自験50例についての一般検査所見及び特殊な検査(ウイルス学的並びに皮膚及び頸部淋巴腺の組織学的検査)成績についてまとめてみると次の様である。但し、必ずしもすべての検査がすべての症例に行われてないので各検査毎に症例数を()内に記することとした。

1) 血沈(50例)(表32)

一般的に相当速進し、入院時すでに最高値に達しているものが多い(最高値1時間50mm以上が35例70%)。

2) CRP(48例)(表33)

陰性は僅かに2例で46例(95.8%)が2(+)から10(+)迄の陽性であつた。CRP陰性化と血沈との関係は追求出来た36例について表34に記した。一般にCRPも血沈も3~4病週中に陰性化又は正常近似値となるが、必ずしも両者は一致していないことがわかる。

3) ASLO値(49例)(表35)

2回以上検べた症例44例、1回のみ検べた症例5例、計49例で検査しなかった例は1例にすぎなかつた。このうち2回以上12単位であつたもの31例(63.3%)1回の

表33 CRP(最高値)と症例数

CRP	0	1+	2	3	4	5	6	7	8	9	10	計
例数	2	0	6	10	8	10	4	5	1	1	1	48例

表34 CRP陰性化と血沈値(1時間値)との関係

症例	病日	CRP	血沈	皮質ホルモン使用の有無	症例	病日	CRP	血沈	皮質ホルモン使用の有無	症例	病日	CRP	血沈	皮質ホルモン使用の有無
松本	4/20	8+	61/33	—	東川	4/14	4+	61/41	+	今田	9/15	—	11/8	—
高井	8/23	5+	96/12	—	中坪	7/20	5+	38/17	—	中村	8/25	5+	86/17	+
河村	6/18	4+	112/70	—	内山	6/20	4+	35/10	—	竹内	10/17	2+	29/8	—
浅生山	6/15	2+	78/32	+	山本	4/25	9+	81/25	—	岩淵	11/22	3+	11/14	+
松田	6/23	6+	36/20	+	竹浪	6/24	6+	64/10	—	村田	9/20	3+	84/9	+
岡田	7/21	2+	40/15	+	立川	5/20	4+	63/9	—	高橋	3/16	3+	25/16	+
梅本	4/17	10+	107/64	—	飯島	8/16	—	75/15	—	目黒	8/15	4+	30/13	+
川田	7/17	7+	58/23	—	錦谷	6/11	2+	58/21	—	加藤	7/20	5+	94/56	+
上野	6/12	3+	36/29	+	柳沢	7/23	3+	52/13	—	原	6/22	6+	18	—
入之内	12/17	4+	108/27	+	男沢	7/19	5+	86/26	—	市木	10/17	7+	85/20	—
田部井	5/23	3+	53/19	+	小川	17/41	5+	98/20	+	加山	7/18	6+	72/27	—
佐藤	6/17	4+	25/18	+	奥山	4/14	2+	73/18	—	矢島	4/61	7+	58/9	+

表35 ASLO値(12単位以上)14例

氏名	年令	病日	ASLO値	氏名	年令	病日	ASLO値	氏名	年令	病日	ASLO値
入之内	2才7月	12	2,500単位	竹浪	4才1月	6	50単位	高橋	3才9月	3	100単位
		17	2,500〃			13	166〃			9	100〃
						24	100〃			16	100〃
梅本	6才4月	4	1,250〃	原	4月	6	50〃	内山	6月	6	100〃
		10	2,500〃			22	12〃			12	12〃
		17	2,500〃	桑原	5才8月	9	50〃	矢島	6才9月	4	50〃
中坪	9才1月	7	333〃							11	166〃
		20	625〃	東川	8才7月	4	100〃			18	125〃
		29	625〃			14	100〃			61	50〃
飯島	5才10月	8	333〃			20	125〃	高山	3才7月	10	100〃
		18	250〃	高柳	1才8月	10	50〃			17	50〃
上野	3才4月	6	50〃			17	12〃				
		12	166〃			28	125〃				

ASLOを2回以上

検べた症例

1回のみ

検せず

ASLO値12単位のみ

2回以上

1回のみ

4例

み12単位であつたもの4例、計35例(71.4%)であつた。残りの14例は、程度の差こそあれ、12単位以上を示した(表35)。

このうち250単位以上の値を示したものは、4例で(分類番号No. 49入之内、No. 29梅本、No. 28飯島、No. 33中坪)、そのうち前より後のASLO値が上昇していたのは2例(梅本及び中坪例)であつた。No. 50上野、No. 32東川、No. 11高柳、No. 22竹浪及びNo. 30矢島例の5例はTiterは低いが、前より後の血清値が上昇していた。扱て、前述の関節痛を訴えた7例とASLO値が12単位以上を示した14例との相互関係及びそれと咽頭分離菌との関係を前述の表31に示した。表の如く、関節痛、咽頭溶連菌及びASLO値の3者間には必ずしも一致した成績を示さないことがわかる。故に本症候群と溶連菌感染症との関係は一部の例を除いては、一般に余り関係がないと云えよう。

4) 咽頭分離菌(42例)表36)

表36 咽頭分離菌(42例)

Neisseria	26例
Viridans	23例
α . Streptococcus	11例
Staphylococcus aureus	11例
β . Streptococcus	7例
Staphylococcus epidermidis	6例
Escherichia coli	3例
Klebsiella	2例
Candida	2例
Bazillus pyocyaneus	1例
Diplococcus pneumoniae	1例

表の如く Neisseria, Viridans が多く、次で α -Streptococcus, Staphylococcus aureus, β -Streptococcus の順で、上述の如く、特に溶連菌が有意義とは云えなかつた。

5) 白血球数(50例)(表37)

一般に白血球増多症の傾向がみられた。亦、2才以下27例中15,000以上が8例(30%)であるのに対して、2才以上23例中15,000以上13例(56.5%)で年長児にその傾向が強い。

6) 白血球左方核移動(50例)(表38)

50例中41例(82%)に程度の差こそあれ、左方核移動がみられた。

7) 好酸球の消長(50例)(表39)

入院時好酸球は一般に減少傾向がみられ、好酸球増多を示すものは、殆んどみられなかつた。

表37 白血球数(入院時)と年齢との関係

年齢	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	症例数
白血球数	才										
5,000>	5	2	1	0	0	1	0	0	0	0	9
10,000>	4	8	1	2	1	1	1	1	1	0	20
15,000>	3	0	1	1	1	0	1	0	0	0	7
20,000>	2	1	2	2	1	1	0	0	0	0	9
25,000>	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	1
30,000>	0	1	0	0	1	0	0	0	0	1	3
40,000>	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	1
例数	14	13	5	6	4	3	2	1	1	1	50例

表38 白血球左方核移動

白血球種類	前骨髓球	骨髓球	後骨髓球	棒核10%以上	計
症例	2	13	13	13	41例

表39 好酸球の消長(%)

症例	%	0	0.5	1	1.5	2	3	4	5	8	10	計
入院時		19	3	12	1	6	4	2	3	0	0	50例
最高時		6	3	11	0	12	7	4	5	1	1	50例

表40 単球の消長(%)

症例	%	1	2	2.5	3	4	5	6	7	8	23	計
入院時		7	9	1	9	7	6	7	3	0	1	50例
最高時		0	2	0	8	8	7	12	7	5	1	50例

表41 淋巴球(%)入院時及び最高時()内

年令	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	計	
%	才											
0%		1		1	2					1	1	6 ₍₆₎ 例
10		1	3	3	1		2		1 ₍₁₎			11 ₍₁₎
20	6	5 ₍₁₎	1 ₍₂₎	2 ₍₁₎		1						15 ₍₄₎
30	4 ₍₁₎	2 ₍₂₎	1 ₍₁₎		(2)	1 ₍₂₎	2 ₍₁₎			(1)		10 ₍₁₀₎
40	1 ₍₃₎	2 ₍₃₎		(2)			(1)					3 ₍₃₎
50	1 ₍₅₎	1 ₍₁₎			(2)	(1)	(1)	(2)			(1)	2 ₍₁₃₎
60	1 ₍₃₎	1 ₍₆₎				(1)						2 ₍₁₀₎
70					(1)							(1)
80	1 ₍₂₎											1 ₍₂₎
計	14例	13	5	6	4	3	2	1	1	1	1	50例 (50)

表42 ポールバネル成績(熊谷氏変法による凝集価) 0.5%羊血球使用

		7×		14×	28×	56×	112 //	224×	448×	計
		－	＋							
モルモット腎	前	1	1	2	10	18	3	0	1 *	36例
臓にて吸収	後	27	7	0	1	0	1 *	0	0	36例

* 陽性例

表43 Tiselius (20例)

T. P.	4.5 ~ 5.0	5.1 ~ 5.5	5.6 ~ 6.0	6.1 ~ 6.5	6.6 ~ 7.0						計	
	1	6	3	6	4						20例	
Al.	30~39	40~49	50~59	60~69	70~79						計	
	0	2	14	4	0						20例	
α -Gl.	7.0 ~ 7.9	8 ~ 8.9	9 ~ 9.9	10 ~10.9	11 ~11.9	13 ~13.9	15 ~15.9	16 ~16.9	21 ~21.9	計		
	1	2	3	5	3	1	2	2	1	20例		
β -Gl.	8 ~ 8.9	9 ~ 9.9	10 ~10.9	11 ~11.9	12 ~12.9	13 ~13.9	14 ~14.9	15 ~15.9	16 ~16.9	計		
	1	1	5	0	6	1	4	0	2	20例		
γ -Gl.	13.0 ~13.9	16.0 ~16.9	17 ~17.9	18 ~18.9	19 ~19.9	20 ~20.9	21 ~21.9	22 ~22.9	24 ~24.9	26 ~26.9	29 ~29.9	計
	1	1	1	2	2	3	4	2	1	2	1	20例

8) 単球の消長(50例)(表40)

単球は正常か、むしろやや増多の傾向がみられた。

9) 淋巴球の消長(50例)(表41)

入院時には一般に淋巴球減少傾向がみられるが、回復期には正常化する様である。表は年齢別に淋巴球の(%)を入院時及び最高時〔()内〕について示したものである。

10) クームス試験(35例)

35例に実施したが、前述のNo. 24山添例のみが、直接クームス陽性で、他はいずれも陰性であつた。

11) ポールバネル試験(36例)(表42)

No. 27桑原例はモルモット腎臓吸収前に448倍で、吸収後も112倍であり、陽性と判定された。他の35例はいずれも陰性であつた。

12) 寒冷凝集反応(24例)

いずれも16倍以下で陰性であつた。

13) 全血培養(12例)

全例陰性であつたが、多くは抗生物質使用中の培養である点を充分考慮する必要がある。

14) 検尿(39例)

入院時39例中22例(56.4%)が蛋白陽性で、恐らく熱性蛋白尿であろう。沈渣では明かに腎炎或は腎盂炎を疑わせる程著明な変化を伴った例は1例もなかつた。

15) Tiselius (20例)(表43)

表の如く、22%以上の γ -Gl値を示したものの6例(30

表44 Ra. Test CRP, ASLO (10例)

氏名	病日	Ra. T	CRP	ASLO
高橋	16	弱陽性	—	100単位
竹浪	6	弱陽性	6+	50
	13	—	1+	166
矢島	18	陽性	4+	125
	61	陽性	—	50
田部井	16	—	4+	12
加藤	20	—	—	12
原	6	—	6+	50
市木	5	—	—	12
立川	5	—	4+	12
海老沢	12	—	1+	12
伊藤	17	—	5+	12

%)であつた。

16) Ra. Test (10例) (表44)

症例No. 21高橋, No. 22竹浪及びNo. 30矢島例の3例に陽性又は弱陽性がみられた。

表は, Ra. T 検査時の病日及びCRPとASLO値との関係を示したものである。

17) LE現象 (4例) (表45)

症例No. 30矢島例 (第7病日), No. 22竹浪例 (第15病日), No. 43金井例 (第15病日) 及びNo. 6山本例 (第10病日) の計4例にLE細胞の検査を行ったが, いずれも陰性であつた。

18) SGOT, SGPT値 (14例) (表46)

症例番号No. 21高橋, No. 33中坪, No. 23岩淵の3例は, 前述した黄疸例であるが, 表の如く, 黄疸のない症例でも病初に (症例番号No. 1原, No. 15市木, No. 43金井, No. 30矢島例), 或は経過中に (No. 25松本, No. 38加山例), SGOT, SGPTの両者又はSGOTのみの一時的な軽度の上昇がみられた。

19) 心電図 (12例) (表47)

表45 LE細胞検査 (4例)

症 例	病 日	LE 細胞
矢 島	7	(—)
竹 浪	15	(—)
金 井	15	(—)
山 本	10	(—)

表46 黄疸指数とSGOT, SGPT (14例)

氏 名	病日	黄疸指数	SGOT	SGPT	備 考
高 橋	6	25	64	80	黄疸例
中 坪	7	60	54	68	〃
岩 淵	8	55	49	—	〃
	5	8	19	—	
	7	2	33	19	
松 本	10	1	65	40	髄膜炎例
	13		83	59	
	17	1	39	39	
東 川	20	3	31	—	
三 上	14	3	29	—	
原	6	1	52	44	髄膜炎例
山 本	8	2	37	39	
市 木	5	3	76	30	
竹 浪	6	3	26	24	
加 山	7	3	33	18	
	14		56	31	
金 井	5	5	138	141	
	10		37	33	
立 川	5	2	37	18	
矢 島	7	7	84	166	
	11	5	37	44	

表48 B.C.G接種と発病との関係

例 数	B.C.G接種後												計
	1ヵ月	2	3	5	6	7	9	10	11ヵ月	1年半	2年	4年	
	1	1	1	1	2	2	1	1	1	1	3	1	50 例

表47 心電図 (12例)

氏 名	病日	年 月 日	分類番号 E K G	所 見
内 山	20	66. 1—24	No. 197	頻脈
加 藤	21	66. 4—19	No. 1075	O. B.
東 川	20	65. 9—13	No. 2103	O. B.
高 橋	9	65. 8—23	No. 1917	O. B.
中 坪	24	64. 1—11	No. 54	頻脈
矢 島	16	66. 7—16	No. 2118	呼吸性不整脈
市 木	17	66. 9—6	No. 2566	PQ延長
立 川	9	66. 10—8	No. 2884	O. B.
竹 浪	15	66. 10—26	No. 3072	呼吸性不整脈
高 山	20	66. 7—16	No. 2122	O. B.
伊 藤	18	66. 8—13	No. 2369	頻脈
山 本	20	66. 8—13	No. 2376	頻脈

症例番号No. 15市木例にPQの延長がみられたが, 皮膚ホルモン使用せずに経過を観察し, 3ヵ月後の昭和41年12月8日に再検したところ, 正常化していた。心音は病初から異常はなかつた。他の11例は特記すべき異常所見は見られなかつた。

20) B.C.G 接種と本症 (表48)

表の如く, カルテから検得た本症候群発症前にB.C.G接種を受けた症例は19例でそのうち接種時期の明らかな例は16例であつた。この表から考察すると, 本症とB.C.G. との間には余り関係があるとは考えられない。他の予防注射との関係は大部分が接種時期不明のため, 明らかでなかつた。

表49 ウイルス分離 (予研芦原博士に依頼)
1965—1966

症例	採取病日	材 料	HeLa	MK	HEL	SM
岩 淵	第6病日 5/26	K. T. N	—	—	—	
森 下	12. 6/7	K. T. N	—	—	—	
入之内	12. 3/4	K. T.	—	—	—	
田部井	5. 6/10	K. T.	—	—	—	
村 田	6. 6/25	K. T.	—	—	—	
佐 藤	6. 7/10	K. T.	—	—	—	
海老沢	3. 3/28	K	—	—		—
内 山	7. 1/11	K	—	—		—
永 沼	7. 3/18	K	—	—		—
三 上	8. 10/1	K. T.	—	—		—
目 黒	8. 8/30	K	—	—		—
高 橋	7. 8/20	K. T.	—	—		—
加 藤	7. 4/5	K. L.	—	—		—
東 川	6. 8/30	K	—	—		—

注: K (便), T (咽頭マグイ液), N (鼻マグイ液), L (淋巴腺), (—) はCPEなしを示す。

21) ウイルス学的検査 (表49—51)

予研芦原博士に依頼して, 症例No. 2, 4, 9, 19, 21, 23, 26, 32, 35, 36, 39, 40, 41, 及び49の14例の咽頭又は鼻のマグイ液, 便及び髄液, No. 26加藤例の淋巴腺からのウイルス分離を実施して戴いたが, 現在迄のところ, いずれの症例及び材料からもウイルスの分離に成功していない (表49)。

一部の症例につき Cocksackie A 16, ECHO11, 及び Adeno 3 に対する補体結合反応が行われたが, 表50に示す様に Cocksackie A 16及びECHO11はいずれも

表50 Cox A 16 ECHO 11及び Adeno 3 に対する
補体結合反応

	血清採取 年 月 日	病日	Cox A-16	ECHO11	Adeno 3
内 山	Jan 1. 66 Jan 24. 66	7 20	4< 4<	4< 4<	4< 4<
三 上	Oct 1. 65 Oct 20. 65	8 27	4< 4<	4< 4<	64× 32×
加 藤	Apr 4. 66 Apr 22. 66	7 24	4< 4<	4< 4<	4< 16×
海老沢	Mar 28. 66 Apr 11. 66	3 17	4< 4<	4< 4<	16× 16×
岩 淵	May 26. 65 Jun 23. 65	6 34			4< 8×
森 下	Jun 7. 65 Jun 25. 65	12 30			4< 4<
田部井	Jun 6. 65 July 7. 65	5 35			4< 4<
村 田	Jun 25. 65 July 7. 65	6 18			4< 4<
佐 藤	July 10. 65 Aug 3. 65	6 30			4< 4<

(予研芦原博士に依頼)

陰性であつた。Adeno 3はNo. 26加藤及びNo. 23岩淵の2例に急性期より回復期の血清抗体価の上昇がみられた。No. 9三上及びNo. 39海老沢の2例は, 以前にAdeno 感染症のあつたことを示していた。

近年PPL OとM.C.O.S. との関係が注目されて来たので²¹⁾, 伝研中村博士に依頼して, PPL Oに対する補体結合反応を5例に実施して戴いたが, 表51の如く, いずれも陰性であつた。

以上の成績のうち, 一部の血清学的結果から本症候群とAdeno 感染症との関係は, 今後共更に追求する必要

表51 PPL Oに対する補体結合反応 (伝研中村博士による)

	血 清	I.V.B.S.	I.N.A.	血 清 稀 釈				結 果
				1: 4	1: 8	1: 16	1: 32	
1. 岩 淵	急性期 回復期	0 0	0 0+	0+ 3'	0 0+	0 0	0 0	?
2. 森 下	急性期 回復期	0 0	0 0	0 0	0 0	0 0	0 0	陰 性
3. 田 部 井	急性期 回復期	0 0	0 0	0 0	0 0	0 0	0 0	陰 性
4. 村 田	急性期 回復期	0 0	0 0	0 0	0 0	0 0	0 0	陰 性
5. 三 上	急性期 回復期	0 0	0 0	0 0+	0 0+	0 0	0 0	陰 性
6. 対 照 PPL O 患者血清	恢 復 期	0	0	4	4	4	3	陽 性

表52 皮膚組織学的検査(7例)

氏名	年令	バイオプシー 年月日	病日	バイオプシー 部位	病理番号	麻酔
1. 内山	6月	S 41. 1—12	8	右拇指先, 左大腿中央	No. 58060	—
2. 永沼	1才	41. 3—18	7	左拇指先, 左膝上	No. 59998	—
3. 海老沢	9月	41. 3—28	3	左第一趾先, 右膝上	No. 60261	—
4. 加藤	5才1月	41. 4—6	8	右足外側	No. 60494	局所麻酔
5. 矢島	6才9月	41. 7—5	5	左第二趾先	No. 63058	伝達麻酔
6. 市木	2才5月	41. 8—26	6	右第三趾先, 臀部	No. 64417	—
7. 原	4月	41. 9—27	7	右第一趾先, 左膝上	No. 65482	—

があらう。

22) 皮膚の組織学的検査(7例)(表52, 写真S(1)~S(12))

上述の如く, 皮膚の症状は本症候群に於ける重要な所見であるが, 特に爪皮膚移行部の指趾先の部分には何か特徴的な変化がありはしなかと考えられたので, 他の部位に於ける紅斑性病変の皮膚と同時に生検を行って比較した(症例No. 36内山, No. 41永沼, No. 39海老沢, No. 15市木, No. 1原の計5例)

症例No. 26加藤例は局所麻酔で生検を行ったが, 内山, 永沼, 海老沢, 市木及び原例では, 乳幼児であり, 且, 出来るだけ自然の組織像を得るために, 麻酔しないで生検を施行した。症例No. 30矢島例は学童であつたので, 伝達麻酔で趾先の生検を行った。

以上7例の生検日, 病日, 部位等は表52に示した。各症例毎の組織像は写真No. S 1~S 12に示した。当院病理主任の田中昇博士によれば, 本症候群に共通する皮膚の組織学的変化の特徴は,

1) 角質層の生理的に厚い指趾先では角質層は剥脱する。

2) 指趾先も含めた, その他の皮膚では, 全体的に表皮直下の結合組織のかなり顕著な浮腫と一部毛細血管の拡張及び軽度の血管周囲の細胞浸潤(特に淋巴球及び単核球)がある。

3) 2)の変化は一般に Erythema の病変に類似している。等々であつた(参考文献¹¹⁾)。

22) 頸部リン腺の組織学的検査(3例)(表53, 写真(L 1~6))

本症候群に於ける頸部リン腺腫脹は, 前述の如く, 特徴的であるので, 組織学的にも何か特殊な変化がありはしないかと考え, 当院外科の太中部長及び梶谷博士の御協力で表53に示す3例に頸部リン腺摘出術を実施して戴

表53 頸部リン腺の組織学的検査(3例)

症例	年令	バイオプシー 年月日	病日	バイオプシー 部位, 大きさ	病理番号
加藤	5才1月	41. 4—6	8	右, 米粒大	No. 60459
山本	11ヵ月	41. 7—30	6	右, 米粒大	No. 63726
原	4月	41. 9—28	7	左, 拇指頭大	No. 65482

いた。

症例No. 26加藤及びNo. 6山本例は手術時に頸部リン腺がまた拇指頭大以上に腫脹していたが, 最も大きなリン腺は胸鎖乳様筋の下にあつて, 摘出が大変なので, 無理をせずに皮下組織内の米粒大のリン腺をとり, 組織学的検査を依頼した。症例No. 1原例は幸いにも, 目的の拇指頭大に腫大したリン腺が, 胸鎖乳様筋の前方に存在

表54 入院後自然観察例(3例)

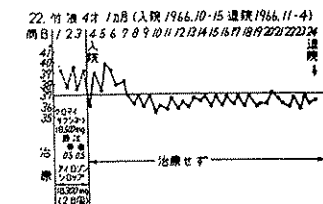
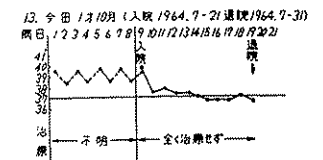
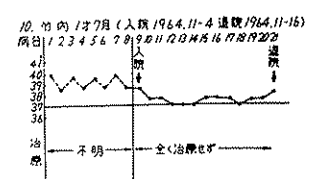
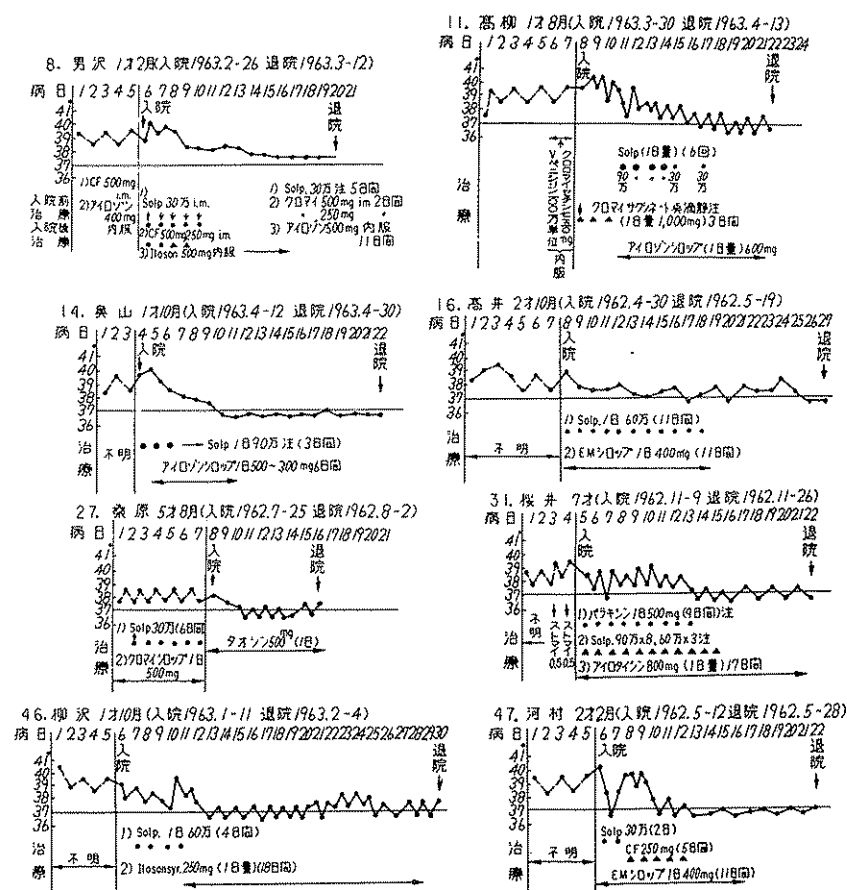


表55 ペニシリン併用例(8例)



したので, 比較的容易に摘出出来た。各症例毎の組織像は写真(L 1)~(L 6)に示す如くであるが, 山本及び原の2例には, 両者共通の, 非常に特徴的な病理組織学的変化が, 田中博士により指摘された。即ち, 強拡大下の写真(L 3)と(L 6)にみられるもので,

1) Post-Capillary Venule の内皮細胞の異常な腫大。と,

2) その周囲に於ける細網細胞の増生。とである。この病変は本症の病因の一端を示唆する重要な所見と考えられるので, 更に追求する予定である。

5. 治療

(表54, 55, 56の1と2, 57の1と2, 58の1と2, 59)

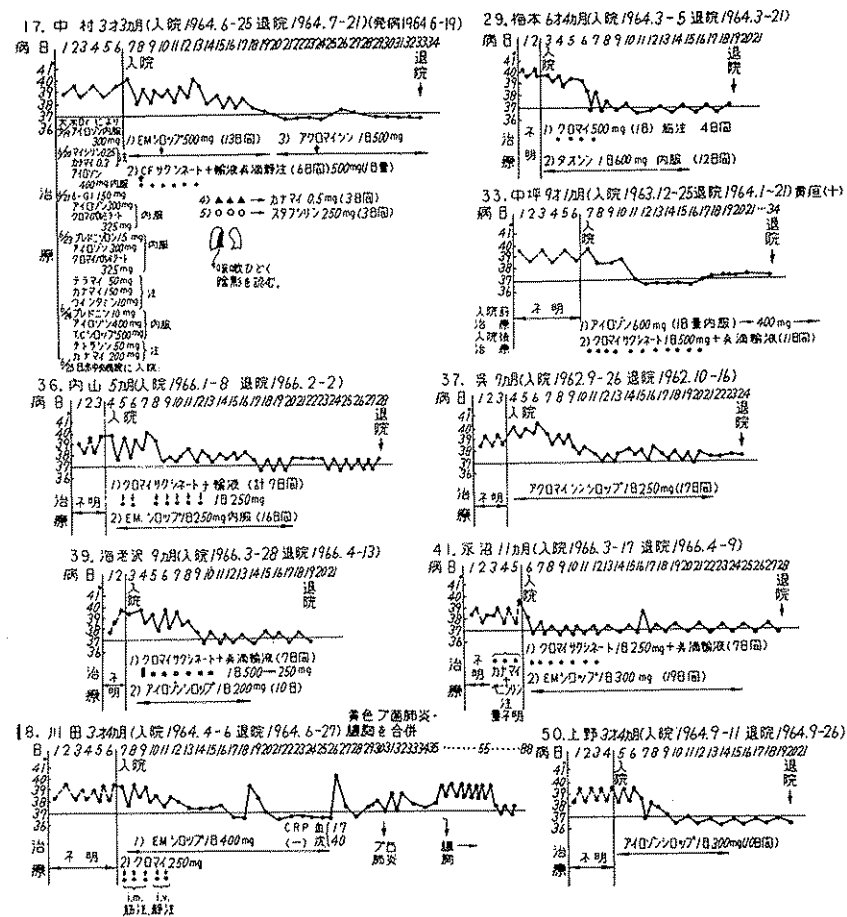
上述の如く本症候群の予後は良好で, 死亡又は後遺症を残した例は1例もなかった。然し50例中には相当重症と思われた例もあるれば, 入院時すでに回復期に向つて

いた例等その症状の程度は様々であつた。前述した臨床像及び検査結果から本症候群が, その本態は未だ不明ではあるが, 一応感染に起因する全身性熱性疾患と考えられるので, 治療の基本が抗生物質に置かれたのもけだし当然と云えよう。ほぼ全例(例外3例)に入院後各種の抗生物質が投与された。次に使用した薬剤は皮質ホルモンである。約4割の22例に用いられた。依つて我々の50例を主な治療の種類により, 次の5つのグループに分けて, 観察し, 比較した。

1) 入院後自然観察例(3例)(表54)

症例No. 10竹内, No. 13今田及びNo. 22竹浪の3例でそれぞれ第9, 第9及び第4病日に入院した。No. 22竹浪例は当院外来で2日間クロマイサクシネット1回500mgずつ2回静注され, 内服にアイロゾンシロップが1日300mgずつ2日間投与された後に入院した。他の2例は

表56 (その1) 入院後ペニシリン以外の抗生物質使用例 (17例)



入院迄の治療経過の精細は不明であつたが、38°C~40°C 近くの弛張熱があつたから、抗生物質が投与されていたことはほぼ確実と思われる。入院後はいずれも全く治療せずに観察したが、順調に全治した。

2) ペニシリン併用例 (8例) (表55)

多くの症例は2種類以上の抗生物質が用いられたので、特にペニシリンの使用の有無により、ペニシリン使用(併用)例(8例)と使用しなかつた例(17例)とに分けた。

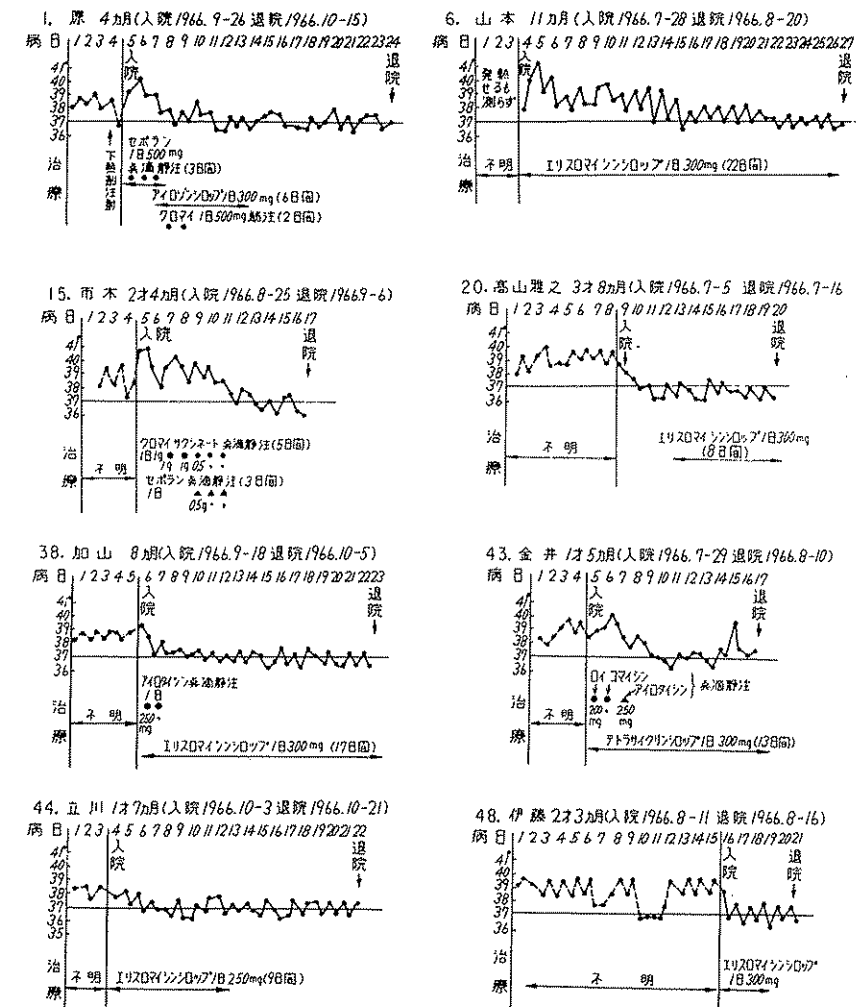
ペニシリン併用例は表に示す如く、8例であつたが、そのうちNo. 27桑原例のみは入院迄外来で病初よりペニシリン治療を行つた例で、他の7例は入院後にペニシリンを使用した例である。個々の体温表に示す様に後述する他の療法群と比較して、特に効果の点に差が見られなかつた。

3) 入院後ペニシリン以外の抗生物質の使用例 (17例) (表56—その1及びその2)

入院前に使用された薬剤が紹介医師により明かな症例(No. 17中村, No. 41永沼)には、それぞれマイシリン及びペニシリンの注射が行われていたが、入院後には使用しなかつたので、このグループに入れた。症例No. 17中村は肺炎が、No. 18川田は院内感染による黄色ブドウ肺炎及び膿胸の合併例で、すでに前項で述べた。この両者及び症例No. 15, 29, 33, 36, 39, 41計8例に輸液と共にクロマイサクシネートの点滴静注が行なわれた。No. 1原例にはセロランの点滴静注が、No. 38加山例はアイロタイシンの点滴静注が、No. 43金井例ではロイコマイシン及びアイロタイシンの点滴静注が行われた。

症例No. 37呉例はアクロマイシンシロップの内服のみ、No. 6, 20, 44, 48及び50の5例はエリスロマイシ

表56 (その2)



ンシロップのみが投与された。

このグループも全体として、他の治療群との間に効果の点で特に差はみられなかつた。

4) 副腎皮質ホルモン点滴静注例 (8例) 及び 筋注 (1例) (表57その1とその2)

副腎皮質ホルモンは筋注、静注及び内服の3通りの方法で使用した。筋注使用はNo. 24山添例にのみ行われたが、特に有効ではなかつた。

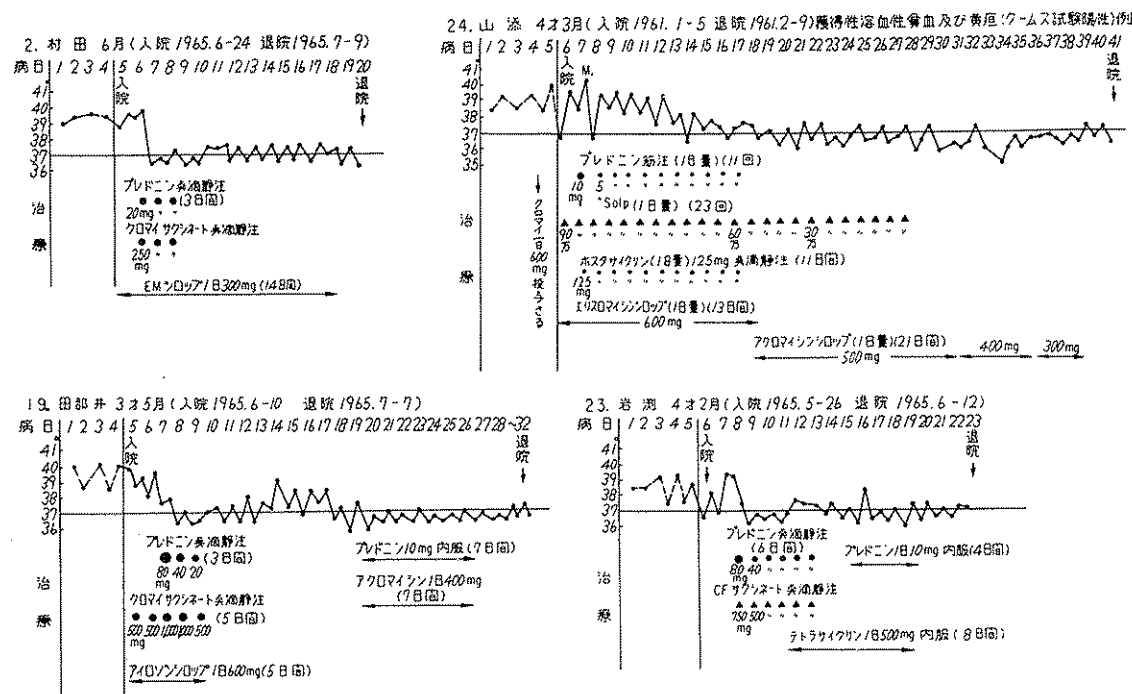
症例No. 2, 19, 23, 25, 26, 30, 32及び40の8例では、プレドニン20~80mg (1日量) が、他の抗生物質及び輸液と共に1~6日間に亘つて、点滴静注された。このうちNo. 2, 19, 23, 30及び40の5例は劇的な解熱効果

をみたが、中止すると再び発熱傾向をみた。プレドニンの点滴静注は確かに解熱効果があり、一般状態の改善に役立つ様に思われたが、本症の全経過を短縮する効果があるかどうかは、他の治療群と比較してみても、余り差が見られなかつたので、慎重に判断する必要がある。

5) 副腎皮質ホルモン経口投与例 (13例) (表58その1とその2)

使用薬剤はプレドニン、パラメゾン及びデカドロンで、比較的早期に使用された例もあれば、相当日数を経てから投与された例もあるので、その効果の判定は非常に困難であるが、No. 7小川例を除いては、一時的に、点滴静注程ではないが、解熱効果がある様な印象

表57 (その1) 副腎皮質ホルモン点滴静注例(8例) 筋注(1例)



を得た。然し、前述迄の各種の治療群との比較では、いずれも、その間に有意の差があるとは思われないので、本症候群の如き、Self-limited の疾患に於ける薬剤効果の判定は余程慎重でなければならない。

表59 (その1とその2) は各症例毎の使用薬剤を表にしたもので、大部分の症例が、2種類以上の薬剤の併用が行われていることがわかる。

本症候群が果して、全く抗生物質を使用しない場合でも、Self-limited でありうるかどうかについては、興味ある問題ではあるが、比較的軽い例ならいざ知らず、高熱の持続する例が多い本症候群では偶然の場合以外、この様な症例をもつことはまず不可能であろう。この問題は偶然例の累積により、時が解決してくれる事であろう。

6. 病 因

本症候群は全身性の急性熱性疾患で、発病が急であり、頸部淋巴腺腫脹を伴う例が多く、且、再発しない点より、感染に基因する疾患と考えられるが、特定の細菌或はウイルスによる感染症であるのか、或は非特異的な感染アレルギー乃至は何等かの自己免疫機序が介在しているものであるのか、今迄上述した様に、種々検索を試

みたが、現在の時点に於ては、そのいずれとも判定し難い。

イ) 特定のウイルス感染症とする考え方。

我々の症候群では、

- 1) 血液培養でも、頸部淋巴腺穿刺でも細菌が証明出来ない。
- 2) 無菌性髄膜炎や肝炎を伴うことのある急性の全身性の非化膿性炎症である。
- 3) 再発例がなく、凡そ3週間以内に治癒する。
- 4) 既知のウイルスはまだ証明されない。

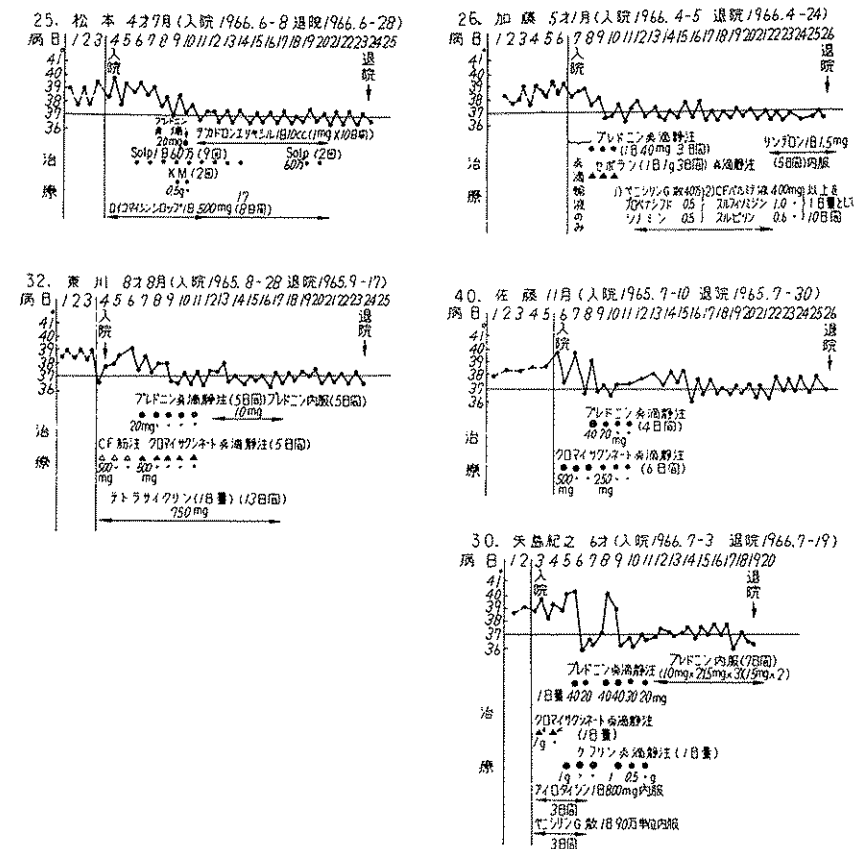
以上の点より何か新しいウイルス感染症ではなからうかと考えて、この方面の検索を目下、予研芦原博士と協同して追求している。

ロ) 細菌感染とする考え方。

我々の症候群では、

- 1) 本症にみられる頸部淋巴腺炎は急性で、多くは片側、局在性で、汎発性でないところから、咽頭からの細菌感染が最も考え易い。
- 2) 白血球増多症、左方核移動、血沈速進等はウイルス感染よりむしろ、細菌感染の方が考え易い。
- 3) 今迄知られている発疹を伴うウイルス性疾患は、

表57 (その2)



一般に、有熱期間が1週間内外迄である。等の点より、細菌感染の考えも充分成り立つが、

- 1) 本症は化膿の傾向が全くない。
- 2) 菌が頸部淋巴腺からも、血液からも証明されない。
- 3) Focus が特に見当たらない。等々。

単なる細菌感染症とするには、根拠が弱い様である。

ハ) 非特異的な感染アレルギー乃至は自己免疫性機序の介在を考慮する考え方。

リウマチ熱やSLE、或はP.N.等所謂膠原病の成立機序は現在でも正確には不明であるが、一応非特異的な細菌アレルギー或は自己免疫疾患の可能性について、各方面から検索され、且論じられている。

我々の症候群が、ウイルスも、細菌も証明出来ない現時点に於て、膠原病又は、その近縁疾患としての可能性についても考える必要があろう。事実、我々は近年乳児P.N.の2例を経験し、その臨床的特徴が、本症候群と

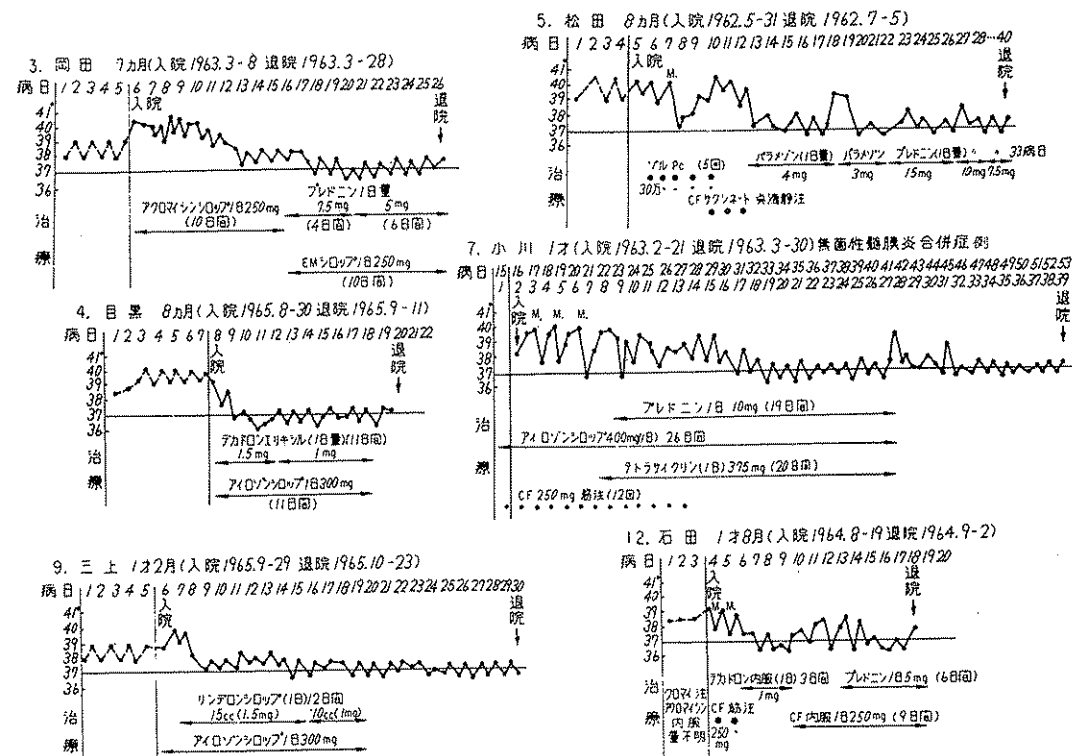
極めて類似していることを報告した。⁵⁹⁾然し一般的に云つて、膠原病では、1) 臨床経過が長期に亘り、2) 予後も比較的悪く、3) 皮質ホルモン使用が常に要求される点で我々の症候群とは臨床像が相異しているかの如くみえる。然し乍ら、上述の如く、色々な点で膠原病に類似した症状も呈している。且、1) クラウス陽性例がある。2) Raテスト陽性例がある。3) 頸部淋巴腺の組織像に post-capillary venule の内皮細胞の腫大及びその周囲に於ける細網細胞の増生という尋常でない response が見られる。等々、この方面の検索も今後の重要な課題として残されている。

7. 考 按

以上私は過去約6年間に経験した自験例50例の臨床的特徴、検査所見及び治療についてその大要を述べた。扱て、ここで我々の症候群と既知の類似疾患とを比較検討してみる必要がある。

- 1) 急性全身性熱性疾患

表58 (その1) 副腎皮質ホルモン経口投与例 (13例)



- イ) 敗血症……我々の症候群は、
 i) 流血中から菌が証明されていない。
 ii) Focus herd と考えられる頸部淋腺からも菌が証明出来ない。
 iii) 転移病巣がない。等々敗血症を裏付ける positive なデータが1つもなかった。
 ロ) リウマチ熱……我々の症候群は、
 i) 溶連菌感染と関係がうすい。
 ii) 心炎合併例がない。亦、所謂 Johns の他の大症状が1つもみられない。
 iii) 再発例がない。
 iv) 年齢分布が異なる。等の理由から、リウマチ熱も否定出来る。
 ハ) Rheumatoid Arthritis (或は Still 氏病)
 我々の症候群は、
 i) 慢性の経過はとらないし、再発もなく、関節炎の固定もない。
 ii) 脾腫がない。等の点で異なる。
 ニ) Subsepsis allergica Wissler (S.a.w.と略)
 我々の症候群は、

- i) 月余に亘る間歇熱ではない。
 ii) 発疹が繰返し出現しない。
 iii) 指趾先からの特有な落屑がある。
 iv) 心障害を伴った例がない。
 v) 流血中のエオジン細胞が減少しているものが多い。等で S.a.W. とは異なる。

2) 発疹を伴うウイルス性疾患群

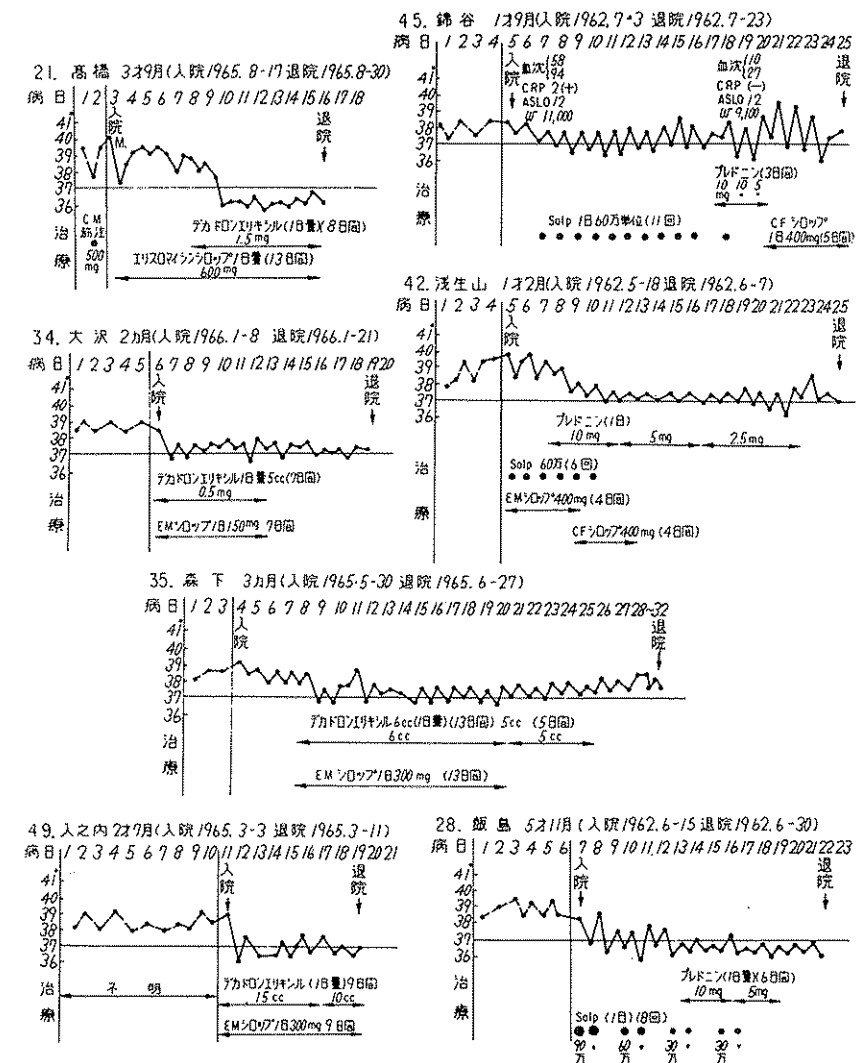
古典的な発疹性ウイルス疾患、即ち麻疹、風疹或は水痘等でないことは明かである。

近年新しいウイルスによる発疹症が次々に報告されて来た。

中尾¹³⁾、渡辺¹⁴⁾の解説による Coxsackie A 及び B, ECHO, Adeno, 及び Reo ウイルス感染に伴う発疹症は、一般的に、1) 発熱期間が短い、2) 発疹の性状が多少異なる。3) 落屑がない。等の点でいずれにも概当するものがない。ただ、発疹の部位がよく似ている Hand-Foot and Mouth disease¹⁵⁾¹⁶⁾についてふれる必要がある。

本症は題名の如く、手や足及び口腔内に、小水疱を形

表58 (その2)



成する特殊な発疹症で、Coxsackie A 16感染症とはほぼ確定された疾患である。我々の症候群では、発疹に水泡形成を伴わないことが特徴であるから H.-F.-M.D. とは明かに異なるものである。然し、Gohd¹⁷⁾等は、16カ月の女児で Coxsackie A 16感染症に我々の症候群によく似た症状を伴った1例を報告している。かりに Gohd 等の症例の如き、特殊な例が ECHO や Adeno 感染症でみられたとしても、普遍的なものではない。この点を考慮すると、我々の症候群は既知のウイルス性発疹症とは明かに異つたものであるといえよう。

3) 小児の落屑を伴う疾患群 (主なもの)

我々の症候群に於ける落屑は非常に特異的で診断の決め手の1つである。故に、小児にみられる主な落屑疾患と鑑別する必要がある。

イ) 猩紅熱……我々の症候群の落屑方式が特有で、必ず指の爪皮膚移行部よりはじまり、膜様の落屑は両手、両足に限られることは前述したが、この様な記載は小児の疾患中猩紅熱の項にしか見られぬ独特のものであった。即ち、Brennemann¹⁸⁾の小児科書の猩紅熱の項に、“Desquamation begins on the neck, chest or upper-back and not infrequently is first noted on fingers or toes at the junction of nail and skin under the nail.”

表59 (その1) 副腎皮質ホルモン使用例とその使用例とその使用薬の種類 (22例について)

氏名	使用薬	使用期間	使用回数
1. 田中 幸三郎	フルニ	8/10	1
2. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
3. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
4. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
5. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
6. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
7. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
8. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
9. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
10. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
11. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
12. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
13. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
14. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
15. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
16. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
17. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
18. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
19. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
20. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
21. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
22. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1

表59 (その2) 副腎皮質ホルモン不使用例とその使用薬の種類 (28例について)

氏名	使用薬	使用期間	使用回数
1. 田中 幸三郎	フルニ	8/10	1
2. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
3. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
4. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
5. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
6. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
7. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
8. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
9. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
10. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
11. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
12. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
13. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
14. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
15. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
16. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
17. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
18. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
19. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
20. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
21. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
22. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
23. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
24. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
25. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
26. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
27. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1
28. 田中 幸三郎	フルニ	7/1	1

表60 薬物誘発試験 (4例)

症 例	投与した病日	投与期間	臨床的反応
海老沢	第14~19病日	6日間	なし
内 山	第88~93病日	6日間	〃
三 上	第20~24病日	5日間	〃
加 藤	第12~20病日	9日間	〃

という全く我々の症候群の落屑様式に一致する記載があった。又、Pfaundler und Schloßmann¹⁹⁾及び Fanconi²⁰⁾の小児科書の猩紅熱の項にも共に、“diagnostisch wichtig ist die Schuppung an den Finger und Zehenspi-

tzen, die auch bei geringer Abschuppung nicht fehlt.”と記されている。以上の如く落屑方式のみをとれば猩紅熱によく一致しているが、我々の症候群は、

- i) 溶連菌との関係がうすい。
- ii) 発疹の性状が違う。
- iii) Angina を殆んど認めない (入院時)。亦、腎炎の合併もない。
- iv) ペニシリンが特に有効とはいえない。
- v) 年令層が若い。等より猩紅熱は否定出来よう。
- ロ) 泉熱……我々の症候群は、
 - i) 集団発生をみない。
 - ii) 発疹の性状が異なり、又、二次性発疹を欠く。
 - iii) 年令層も違う。等々泉熱も否定出来よう。
- ハ) Erythem scarlatiniforme dsequamativum recidivans 又は Erythema Scarlatiniforme²⁰⁾

我々の症候群は、

- i) 再発性でない。ii) 落屑が主に第2病週にはじまる。iii) 白血球増多症や舌苔が存在する。等の点で本症とは異なる。

ニ) 薬疹……我々の症候群が、入院前に使用された薬剤についての精細な情報を多くの症例で欠いているので、薬剤との関係は明かでない。そこで表60に示す様に4例についてペニシリンG散20~40万 (1日量)、プロベネシッド、シノミン、クロマイバルミテート、スルピリン及びスルフィソミジンの合剤による薬物誘発試験を行ったが、いずれも臨床的には陰性であった。然も50例の中に再発をみた例が1例も存在しない点より、先ず薬疹の可能性は少ないと思う。

ホ) 中毒疹……薬疹といい、中毒疹といい、原因の明かでない場合は一種の想像的又は仮定的診断名で確実なものではない。我々の症例を診て皮膚科の専門家は“若し1例のみを診た場合、発疹に限って言えば、“中毒疹とも診断しうるであろう”。然し、“他の幾つかの主症状の特徴を考慮すれば、“単なる中毒疹ではなくて、一定の臨床像をもった症候群と考えられる”。との意見であった。(当院皮膚科垣内部長、関東通信病院皮膚科西山茂夫博士)

ヘ) Gianotti-Crosti Syndrome……本症は、Acrodermatitis papulosa infantum と呼ばれ、組織学的には Eine reaktive subakute Reticuloendothelitis と称される小児特に乳幼児にみられる発疹性落屑性疾患であるが、我々の症候群は、

i) 発疹の性状が異う。

ii) 皮膚組織所見に、Gianotti-Crosti 症候群の如き特有な変化がない。

等の点で本症とは異う。

4) 眼皮膚粘膜症候群 (M.C.O.S と略す)

1948年、Proppe は Dermatostomatitis (Baader), Ektodermosis erosiva pluriorificialis (Fiessinger und Rendu), Stevens-Johnson'sches Syndrom 及び Conjunctivitis Stomatitis pseudomembranacea を同一の範疇に入れて、“Syndroma muco-cutaneo-oculare acutum Fuchs”と呼び、Hebra²¹⁾ (1866) の所謂粘膜変化のない、多形滲出性紅斑 (E.e.m. と略) と区別した。この論文で同時に Ophthalmia lente (Gilbert²²⁾ 1920), Trisymptomenkomplex (Behçet²³⁾ 1937) を “periodisch rezidivierendes muco-cutaneo-oculares Syndrom”として区別している。然し、Proppe によると、この呼び方はすでに Franceschetti et Valerio (1939~1940) が、Fuchs'sches Syndrom に対して、“Gilbert'sches muco-cutaneo-oculares Syndrom”と名付けていたことを述べている。

恐らく“眼皮膚粘膜症候群”という名称は、Franceschetti et Valerio により1939~1940年にはじめて名付けられたものであろう。歴史的にみて、之等の疾患群は、Hebra (1866), Fuchs (1876), Duhring²⁴⁾ (1896), Rendu²⁵⁾ et Fiessinger²⁶⁾ (1916, 1923), Stevens and Johnson²⁷⁾ (1922), Baader²⁸⁾ (1925) そして Proppe (1948) に至る、所謂多形滲出性紅斑の亜型と見做されるグループと、Bietisch²⁹⁾ (1879), Neumann (1894), Gilbert (1920), Behçet (1937) 及び Franceschetti et Valerio (1939~1940) に至る所謂 Behçet 氏病及びその近縁疾患グループとに分けられる。之は1954年 Schreck³²⁾ が眼科的な立場から、この両グループを分析して、前者を外胚葉系、即ち結膜や角膜等の Ektodermale Deckschicht が primär に犯されるので、Cutaneo-muco-oculoepitheliale Syndrom と呼び、後者は中胚葉系、即ち Mesodermale Tunica vasculosa des Auges (Uvea) が primär に犯されるのを特徴として、Cutaneo-muco-uveale Syndrom として区別した。この Schreck の分類は、病変の一部にもせよ、発生学的根拠を与えた論理的なもので、両者の相異点を明確にしたものと云えよう。

1950年 Robinson³³⁾ が自験11例と共に文献的考察を行

い、Behçet's disease, Stevens-Johnson disease, Reiter's disease³⁴⁾及び Ectodermosis erosiva pluriorificialis (E.o.p と略す) の4疾患を muco-cutaneous ocular syndromes として分析し、Reiter's disease 以外は、E.e.m. の variants であろうと解釈した。然しこの解釈は、上記の Schreck の論文にまつまでもなく必ずしも当を得たものとは云えない。

この様に M.C.O.S の名称ははなはだ便利ではあるが、明かに臨床的には別の疾患をも同一の名称の下に包摂したという欠点があった。

日本の報告でも、小林³⁵⁾、西原³⁶⁾、佐方³⁷⁾等は、M.C.O.S の名称下で E.e.m.S を報告し、古沢³⁸⁾等は M.C.O.S の題名で実は Behçet 氏病を取り扱っているという具合で、その欠点が現われている。

1958年、文部省総合研究班が“皮膚粘膜眼症候群の研究”を発足するに当り、先ず第1段階としてこの症候群の整理から取りかかったのも、けだし当然と云えよう。その結果 M.C.O.S を、

- 1) 多形滲出性紅斑症候群
- 2) Behçet 病
- 3) Reiter 病

の3群に大別することになった。西山³⁹⁾氏は、その研究結果から、Behçet 病を独立疾患として E.e.m.S. と明確に一線を引くべきことを強調している。

我々の症候群を若しこの分類に当てはめれば、E.e.m.S. に最も類似しているといえよう。

教科書では E.e.m.S. をどの様に解釈しているかというと、Fanconi⁴⁰⁾は、1) Die pluriorificielle Ektodermose と、2) Erythema exsudativum multiforme に2大別し、前者を更に、E.e.m mit Schleimhautbeteiligung, Übergangsform 及び Pluriorificielle Ektodermose の3つに分けている。Nelson⁴¹⁾では、Erythema multiforme exudativum (Stevens-Johnson syndrome) として1つの表題にまとめ、特に一部の重症型で開口部に变化のあるものを E.m.e. pluriorificialis と呼んでいる。Ormsby⁴²⁾は Erythema multiforme と Ectodermosis erosiva pluriorificialis とに分け、Sutton⁴³⁾は Erythema multiforme と Bullous, malignant Erythema multiforme とに、Handbuch der Haut-und Geschlechtskrankheiten⁴⁴⁾には Erythema exsudativum multiforme を、

- a) Das idiopathische E.e.m. と、

b) Die muco-cutaneo-ocularen Syndrome
に2大別している。

以上の如く、各自まちまちで、如何に E.e.m.S が、多種多様に解釈されているかが伺えよう。

之も Hebra 以降 Fuchs, Duhning, Rendu et Fiessinger, Stevens-Johnson, 及び Baader 等の代表的な個々の報告に、それぞれの類似性と独自性が存するが故であらう。

然も今日、その病因が未だに解明されてないところに混乱の源がある様に思う。

以上の文献や教科書の記載と、我々の症例とを比較検討すると、どれも完全に一致すると思われるものはなかった。特に年令的分布では、1947年 Soll⁴⁵⁾は文献上の21例で2~9才が11例を占めていたが、乳児例は1例もなかった。

1951年 Ashby⁴⁶⁾は81例の症例分析で、3才以下が僅か2例で、乳児例は1例もなかった。

1957年桂⁴⁷⁾は、M.C.O.S. 119例中 E.e.m.S. が54例で、そのうち1才未満が2例、1~5才9例、6~11才4例で、小児特に乳幼児が少かった。

1959年井手等⁴⁸⁾は、M.C.O.S. 200例以上の中で、2才以下は4例であった。

1961年高橋⁴⁹⁾等は、M.C.O.S 200例中 E.e.m.S. が100例で、10才以下約20例、そのうち2才以下は3例にすぎなかった。と、

1963年 Clextan⁵⁰⁾は2才から72才迄の31例の報告で、9才迄の小児例が11例含まれているが、乳児例の記載はなかった。

前述の Fanconi の教科書の Pluriorificielle Ektodermose の記載の中では、spätere Kleinkindesalter に多いと記されている。

以上の点から従来の M.C.O.S 乃至は E.e.m.S. の概念では2才以下の乳幼児には極めて頻度が低いことが伺える。

1960年糸賀、山岸氏⁵¹⁾は、“小児の粘膜、皮膚、眼症候群の下垂体副腎皮質ホルモンによる治療経験”と題する報告で、その症例20例中2才未満が14例(70%)を占め、“従来の文献と較べ、特徴的と言える”。とその年令層の特徴を記している。私が調べたところでは、内外の文献中2才未満を主体とした M.C.O.S. の報告は、氏等の報告しか見当らなかった。

氏等の報告例は、色々な点で、我々の症例とよく類似

しているが、然しよく検討すると、重要な症状上の相異点がいくつかみられる。即ち、

1) 皮膚症状……氏等は“全例に全経過を通じ紅斑、丘疹、水疱、落屑等が略々全身に、時として新旧雑然と相混在した”。と記している。

我々の例では、紅斑の存在中に落屑の始まった例はあるが、水疱を形成した例は1例もなかった。この点は極めて重要な皮膚所見上の相異点である。落屑について氏等は、“新たな発疹出現停止と同時に全例で、程度に応じた落屑を数日~20日以上みた”。と記している。我々の症候群の落屑は極めて特徴的で、“爪皮膚移行部から始まり両手、両足以外には膜様落屑を見ない”。ことである。

2) 眼症状……氏等は“全例に結膜炎乃至は結膜炎様の所見を認めた”。と記しているが、我々の例では単なる結膜炎というよりは、全身の血管結合組織反応の一部分現象と思われる。両側の眼球結膜の充血(実際は毛細血管拡張と呼ぶべきか)が特徴である。

3) 粘膜症状……氏等は“口腔粘膜で特記されたのは、偽膜1例、アフタ糜爛、出血、潰瘍、鰐口瘡等10例である”。と述べている。我々の症例では、口唇の乾燥、発赤、糜爛、皸裂、口腔粘膜全体の彌漫性の充血で、アフタ、潰瘍或は偽膜の形成のない点の特徴である。

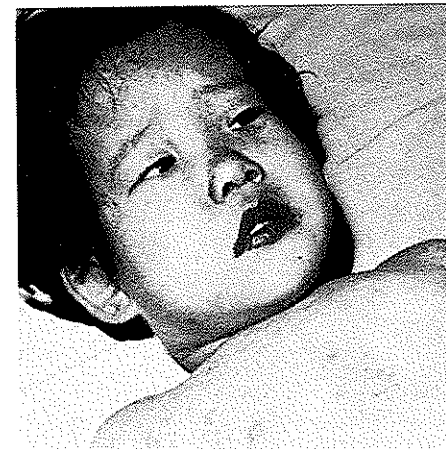
4) 頸部淋巴腺腫脹……氏等の症例では、“7例(35%)に認められた”。と記されているが、我々の症例では33例(66%)と約倍近い頻度にみられた。

以上我々の症例と糸賀、山岸氏の症例とを比較し、その特徴の相異点を指摘した。

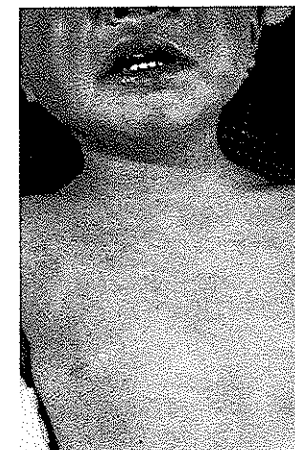
今迄色々我々の症候群と M.C.O.S. 乃至は E.e.m.S. との関係について述べて来たが、ここで、1954年 Wechselberg⁵²⁾が Glanzmann 及び Fanconi の分類を基にした“Polymorphe Ektodermose”の表をみても必要があろう。この表にある、Glanzmann の Ektodermose érosive pluriorificielle Typus 1, Fanconi の Übergangsform 及び Wechselberg の Leichte-mittelschwere Übergangsform の概念は、我々の症候群の帰属の将来に重要な意義を持つかも知れない。

然し乍ら、私はこの特殊な年令層にみられる、一定の特有な臨床像をもった症候群を、現在の時点では無理に既存の疾患乃至は症候群の概念に当てはめず、上述の如く、その臨床的観察のままを報告した次第であ

写真〔1〕症例No. 15市木例 右頸部淋巴腺腫脹両側眼球結膜充血口唇発赤、乾燥、糜爛及び一部皸裂



写真〔3〕症例No. 14奥山例口唇発赤、糜爛、皸裂両頬、頤、前胸部の発疹



写真〔5〕市木例 定型的手掌の紅斑



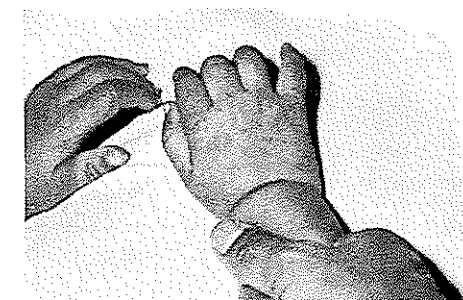
写真〔2〕症例No. 26加藤例 両側眼球結膜充血口唇発赤、乾燥、糜爛及び皸裂



写真〔4〕症例No. 22竹浪例 左頸部淋巴腺腫脹口唇充血両側耳介充血



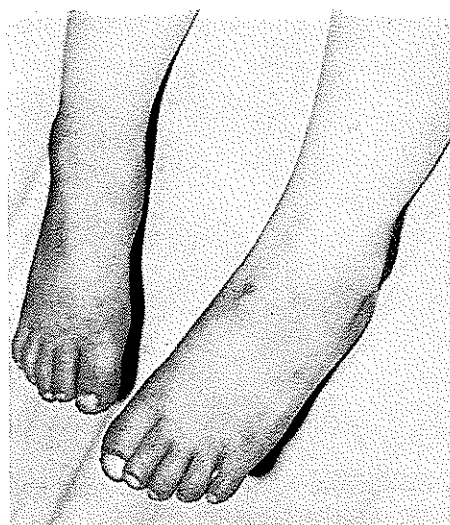
写真〔6〕市木例 指甲の紅斑特に指及び辺縁部に顕著



写真〔7〕市木例 定型的な足趾の紅斑



写真〔8〕市木例足背の紅斑特に趾及び辺縁部にみられる



写真〔9〕市木例 前胸部及び腹部の発疹



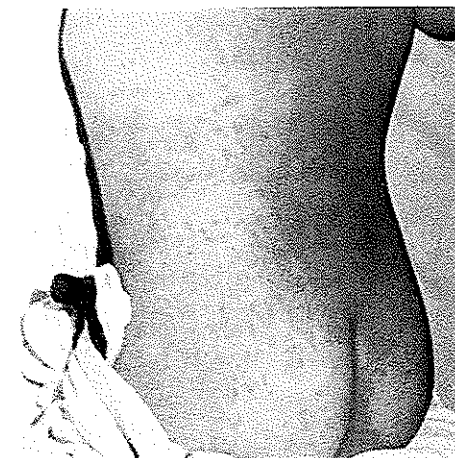
写真〔10〕市木例 頸部及び腋窩部の発疹



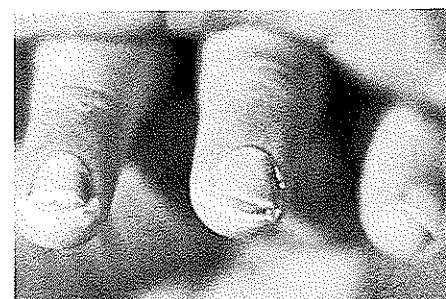
写真〔11〕市木例 項部及び背部の発疹



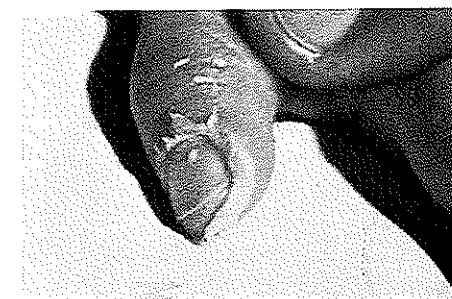
写真〔12〕市木例 腰部及び臀部の発疹



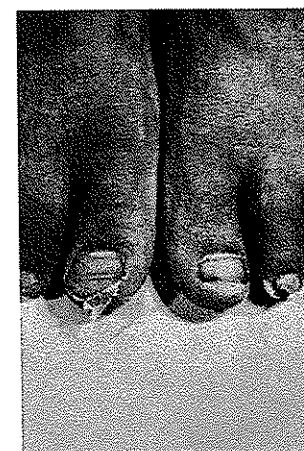
写真〔13〕市木例 定型的な指先の爪皮膚移行部よりの膜様落屑のはじまり



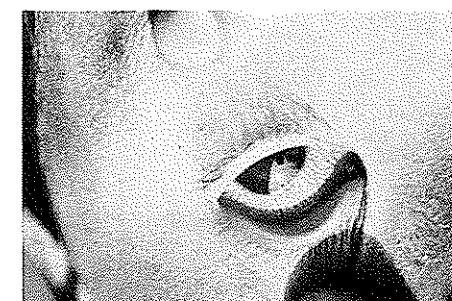
写真〔14〕市木例 拇指先の爪皮膚移行部よりの定型的な膜様落屑



写真〔15〕症例No. 30矢島例 趾先の膜様落屑左第二趾先に生検の痕跡あり



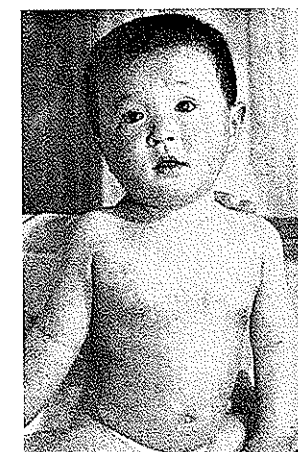
写真〔16〕症例No. 26加藤例 眼球結膜充血



写真〔17〕症例No. 11高柳例 左頸部淋巴腺腫脹口唇乾燥、皸裂両側眼球結膜充血



写真〔18〕症例No. 39海老沢例両側眼球結膜充血胸部、腹部 上肢の紅斑様発疹



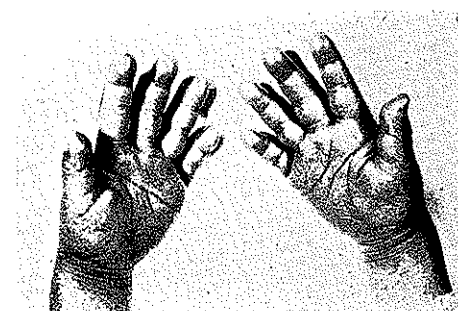
写真〔19〕 症例No. 26加藤例 眼球結膜充血（右側のみ）及び鼻入口のカタル性変化



写真〔21〕 呉例 顔、軀幹、四肢の発疹（特に右手の潮蕁性紅斑）



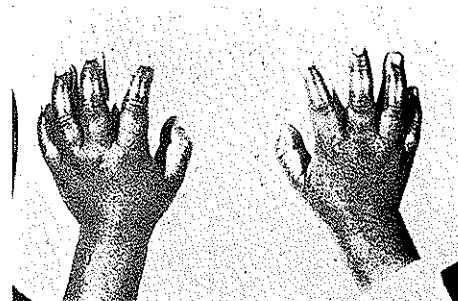
写真〔23〕 竹浪例 両手掌、全指裏の血管神経性浮腫様腫脹



写真〔20〕 症例No. 37呉例 背部 臀部の紅斑様発疹



写真〔22〕 症例No. 22竹浪例両手甲及び全指の血管神経性浮腫様腫脹



写真〔24〕 竹浪例 両足背、全趾の血管神経性浮腫様腫脹



写真〔25〕 竹浪例 両足蹠及び全趾裏の血管神経性浮腫様腫脹



写真〔27〕 症例No. 37呉例 指先の膜様落屑



写真〔26〕 市木例 全指先の定型的落屑



写真〔28〕 高柳例 趾先の膜様落屑



皮膚組織顕微鏡写真

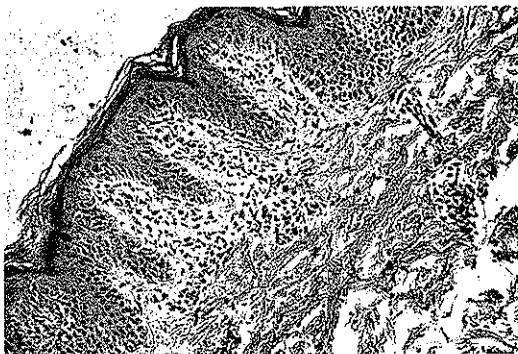
S-1 内山例 表皮直下の浮腫と毛細血管周囲の細胞浸潤



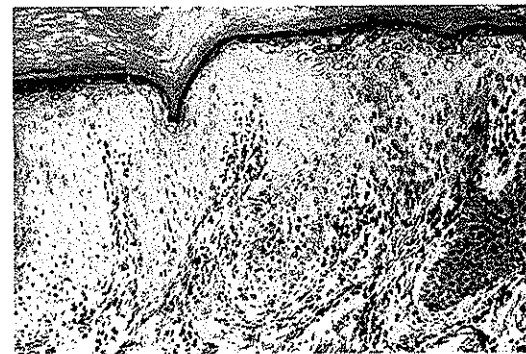
S-2 内山例 爪—皮膚接合部：角質層の剥脱と表皮直下の浮腫と毛細血管周囲の軽度の淋巴球、白血球浸潤



S-3 永沼例 表皮直下の浮腫と毛細血管周囲のかなり著しい細胞浸潤



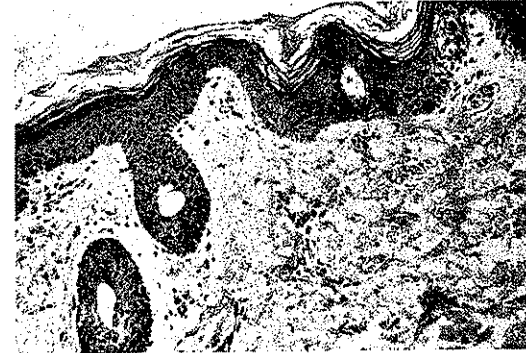
S-4 永沼例 爪—皮膚接合部：表皮直下のかかなり顕著な毛細血管周囲細胞浸潤（淋巴球、単球、白血球）



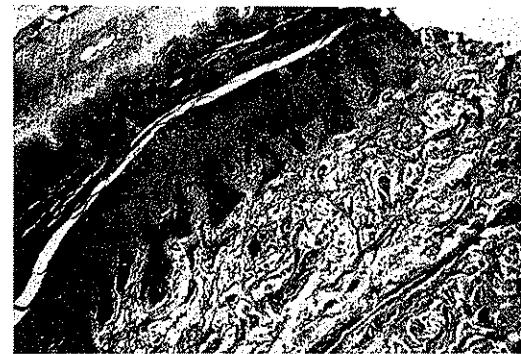
S-5 加藤例 角質層よりの剥脱



S-6 海老沢例 表皮直下の著しい浮腫、毛細血管拡張及び軽度の血管周囲細胞浸潤



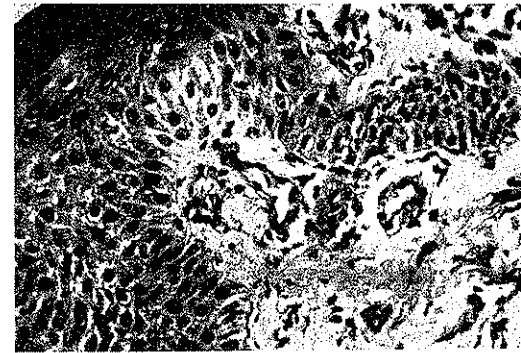
S-7 矢島例 爪—皮膚接合部：角質層よりの剥脱



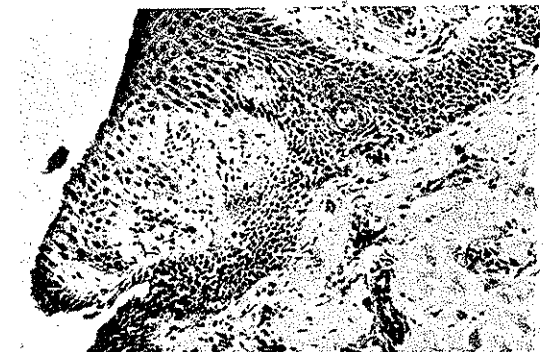
S-8 矢島例 角質層の剥脱と表皮直下の浮腫軽度の血管周囲細胞浸潤



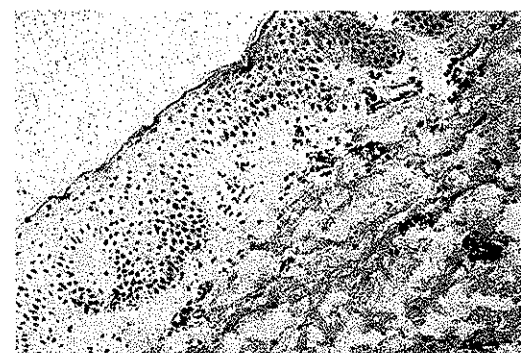
S-9 矢島例：強拡大表皮直下の浮腫、毛細血管拡張及び軽度の血管周囲細胞浸潤



S-10 市木例 表皮角質層は完全に剥脱、表皮直下の浮腫と軽度の血管周囲細胞浸潤



S-11 市木例 皮下組織特に表皮直下の浮腫が著しい。

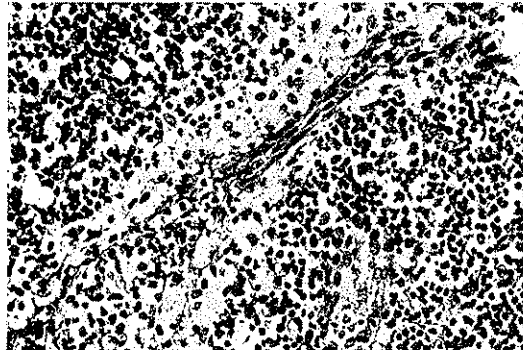


S-12 原例 表皮直下の水泡形成、表皮の剥脱及び表皮直下の浮腫著明、軽度の血管周囲細胞浸潤



頸部淋巴腺組織顕微鏡写真

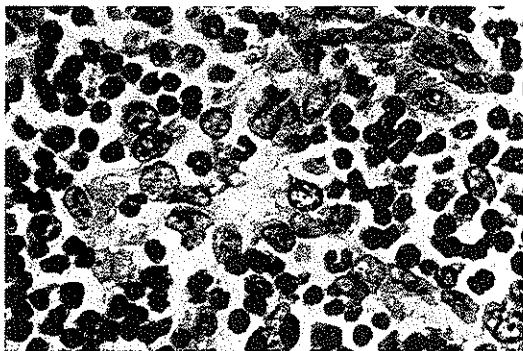
L-1 加藤例：リンパ節洞カタルを主体とする非特異性慢性淋巴腺炎小節の白血球浸潤



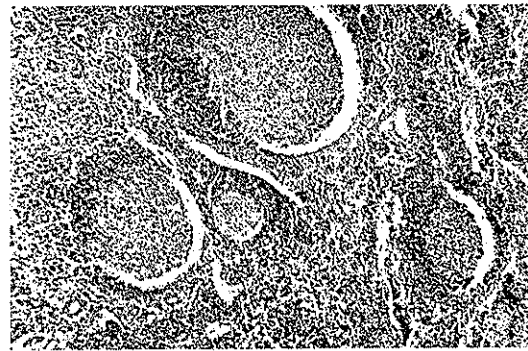
L-2 山本例：リンパ節洞カタル, post-capillary venule の異常な増殖, 濾胞腫大を欠く



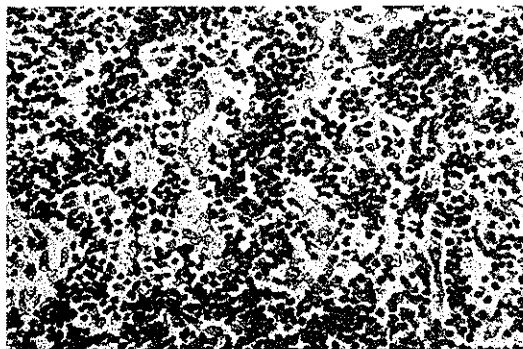
L-3 山本例：強拡大 post-capillary venule の内皮細胞の異常な腫大及びその周囲における細網細胞増生



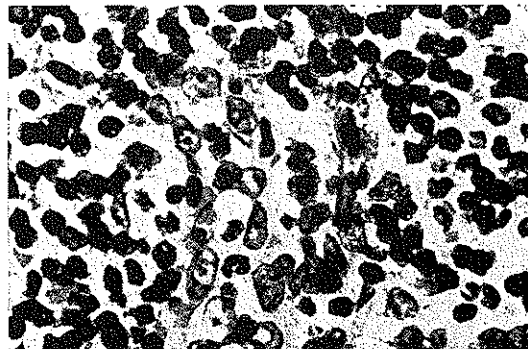
L-4 原例：リンパ節二次小節（濾胞）の発達が極めて顕著である。



L-5 原例 実質内の post-capillary venule の著明な発達及びその内皮細胞の著しい腫大



L-6 原例：強拡大 post-capillary venule の内皮細胞腫大と白血球を混ざる炎症細胞浸潤及びその周囲の細網細胞増生



る。

本症候群の原因については、目下検索中なので、いずれ第2報として報告する予定である。

8. 結 語

私は、頸部淋巴腺腫脹、両側眼球結膜充血、口唇の乾燥、発赤、糜爛、皸裂、口腔粘膜の瀰漫性充血及び指趾先の爪皮膚移行部よりの膜様落屑を特徴とする、主として乳幼児にみられる、急性熱性紅斑性疾患群の自験例50例について、その臨床的特徴、検査所見及び治療成績の概要を述べ、文献的考察の結果、本症候群は従来迄に報告されたとの疾患にも属さない症候群としての可能性について言及した。

稿を終るに当たり、終始御懇篤なる御指導、御鞭撻をして戴き、御校閲の労を賜った部長神前先生に深甚なる謝意を表します。

亦ウイルス学的検索に絶大なる御協力を戴きつつある予研芦原義守先生、P P L O の検査をお願いした伝研中村先生、皮膚科学的立場から種々有益な示唆を賜った関東通信病院皮膚科西山茂夫先生、東大皮膚科笹川正二先生、小児科学的立場から種々御教示を賜った愛育病院内藤寿七郎先生、関東通信病院中村兼次先生、貴重な症例を数多くお送り戴いた小久保裕先生、井口正美先生、木島英夫先生居谷健吾先生、大木輝代恵先生、実際の症例につき種々御教示戴いた当院皮膚科垣内先生、宮本先生、内科松井先生、耳鼻科小倉先生、眼科梶先生、外科的立場から御協力戴いた外科太中先生、梶谷先生、病理学的立場から種々御教示及び御協力を戴いた病理田中先生、並に終始症例につき御協力を戴いた医局の麻生、坂田、青木、久保、窪田、清水、竹内、吉野の諸先生方に深謝致します。

文 献

- 1) Fuchs, E.:³⁹⁴ Herpes iris conjunctivae, Kl. MbL. Augenhk. 14: 333—351 (1876).
- 2) a) Franceschetti e Valerio: Atti Congr. Soc. ital. Oftalm. 291 (1939)3) Proppeより引用.
- 2) b) Franceschetti A, and Valerio, M.: L'u veite recidivante (ad ipopion) manifestazione parziale di una sindrome muco-cutaneous-oculare, Rassegna ital. dottal, 9: 1 (1940).33) Robinson より引用.
- 3) Proppe A.: Die Baadersche Dermatostomatitis, die Ektodermosis erosiva pluriorificialis Fiessinger und Rendu, das Stevens-Johnson-sche Syndrom und die Conjunctivitis et Stomatitis pseudomembranacea als Syndroma muco-cutaneo-oculare acutum Fuchs, Arch. Derm. u. Syph. 187: 392—408 (1948).
- 4) 荻原朗：皮膚粘膜眼症候群の研究，33年度文部省総合研究報告集録（医学及び薬学編），p. 345—353 (1959).
- 5) 荻原朗：ペーチェット症候群について，日本の医学の1959年〔Ⅱ〕p. 227 (1959).
- 6) 川崎富作：“非猩紅熱性落屑症候群について”千葉医学会雑誌，38巻3—4号，p. 279(1962)（会）。
- 7) 神前章雄他：演題33“眼皮膚粘膜症候群の20症例”第15回東日本，第9回中部日本連合小児科学会（昭和39年10月於松本）（1964）。
- 8) 坪井孝平：質疑応答；遺伝学「一卵性双生児について」，日本医事新報，No. 2223，p. 132—133（昭和41年12月3日）（1966）。
- 9) Ludlam, G.B. 他：Association of Stevens-Johnson Syndrome with antibody for Mycoplasma pneumoniae, Lancet No. 7340: 958—959 (1964).
- 10) Ström, J.: Ectodermosis erosiva pluriorificialis, Stevens-Johnson's syndrome and other febrile muco-cutaneous reactions, and Behçet's syndrome in coldagglutination-positive infections, Lancet No. 7383: 457—458(1965)
- 11) 鹿島良哉：所謂粘膜皮膚眼症候群症例補遺特にその比較病理組織学的観察，日本皮膚科学会雑誌，69: 541—557 (1959).
- 12) 本間道，吉原昭次：Subsepsis allergica Wissler-Fanconi, 小児科臨床，14: 420—444 (1961).
- 13) 中尾亨：特集症候別にみた鑑別診断；発疹，小児科臨床，17: 1486—1492 (1964).
- 14) 渡辺悌吉：腸管系ウイルスによる急性発疹性疾患，小児科臨床，19: 822—829 (1966).
- 15) Richardson and Leibovitz: “Hand, Foot and Mouth disease” in children, J. Ped. 67: 6—12 (1965).
- 16) Cherry and Jahn: Virologic Studies of Exanthems, J. Ped. 68: 204—214 (1966).
- 17) Gohd, R.S, et al.: Hand-Foot-Mouth-disease resembling measles a life-threatening disease: casereport, Pediatrics 37: 644—648 (1966).
- 18) Brannemann's practice of Pediatrics Vol. 2, chapter 23, “Scarlet Fever” p. 7 (1958).
- 19) Pfandler und Schloßmann: Handbuch der Kinderheilkunde 4 Auflage II Band, “Scharlach” p. 126 (1935).
- 20) Ormsby: “Erythema scarlatiniforme”, Diseases of the Skin 8th Edition p. 166—167 (1955).
- 21) Crosti, A. and Gianoff, F.: Weitere Beobachtungen über die eruptive papulöse infant-

- ile Akrodermose, Arch. kl. exper. Derm. 213 : 858—862 (1961).
- 22) Schirren, C.G. und Mutter, M.: Die Akrodermatitis papulosa infantum (Gianotti-Crosti-Syndrom) im differentialdiagnostischen Grenzgebiet von Dermatologie und Pädiatrie, Mschr. Kinderhk. 112 : 65—67 (1964).
- 23) Hebra: Hautkrankheiten (1860) p. 198……26) Duhring より引用.
- 24) Gilbert, W.: Über die rezidivierende eitrige Iridozyklitis (, I. septica ,) und ihre Beziehungen zur septischen Allgemeinerkrankung. Arch. Augenheilk. 86 : 29—49 (1920).
- 25) Behçet, H.: Über rezidivierende, aphthöse, durch ein Virus verursachte Geschwüre am Mund, am Auge und an den Genitalien, Derm. Wschr. 36 : 1152—1157 (1937).
- 26) Duhring, E.: Beitrag zur Lehre von den polymorphen Erythemen, Arch. f. Derm. u. Syph. (Wien) 35 : 211—246 (1896).
- 27) Rendn, R.: Sur un syndrome caractérisé par l'inflammation simultanée des toutes les muqueuses externes (conjunctivale, nasale, linguale, buccopharyngée, anale et balano-prépu-riale) coexistant avec une éruption varicelliforme puis purpurique des quatre membres, Rev. gén. de. clin. et de thérap. 30 : 351 (1916) ……33) Robinsonより引用.
- 28) Fiessinger N. et al.: Ectodermose érosive plusiorificielle, Bull. et mem. soc. méd. d. Hôp de Paris, 47 : 446 (1923) ……33) Robinsonより引用.
- 29) Stevens, A.M. and Johnson, F.C.: A new eruptive fever associated with stomatitis and ophthalmia report of two cases in children, Amer. J. Dis. Child. 24 : 526—533 (1922).
- 30) Baader, E.: Dermatosomatitis, Arch. f. Derm. u. Syph, 149 : 261—268 (1925).
- 31) 39) 西山氏の文献より引用.
- 32) Schreck, E.: Über einander zugeordnete Erkrankungen der Haut, der Schleimhäute und der Deckschicht des Auges (cutaneo-muco-oculoepitheliale Syndrome), Arch. Derm. u. Syph, 198 : 221—257 (1954).
- 33) Robinson, H. and McCrumb, F.: Comparative analysis of the mucocutaneous ocular syndromes, Arch. Derm. and Syph, 61 : 539—560 (1951).
- 34) Reiter, H.: Ueber eine bisher unerkannte Spirochäten infektion (Spirochaetosis arthritica), Deut. Med. Wschr, 50 : 1535—1536 (1916).
- 35) 小林貞夫, 富田進他: 粘膜, 皮膚, 眼症候群の1例, 総合臨床, 3 : 1015—1020 (1954).
- 36) 西原潔子, 土屋英一, 本間進: 皮膚粘膜眼症候群の2例, 小児科臨床, 15 : 398—406 (1962).
- 37) 佐方孝夫, 原康子: 薬剤による粘膜, 皮膚眼症候群, 総合臨床, 10 : 627—630 (1961).
- 38) 古沢豪彦郎: 皮膚粘膜眼症候群の臨床的研究 (第3報, 第4報), 眼科臨床医報, 52 (下) 635—638, 1143—1146 (1958).
- 39) 西山茂夫: Behçet 病の臨床的考察, 日本皮膚科学会雑誌, 69 (下) : 1139—1185 (1959).
- 40) Fanconi: Lehrbuch der Pädiatrie, Fünfte Auflage, p. 370—371 (1958).
- 41) Nelson: Textbook of Pediatrics, 8th Edition p. 1000—1001 (1964).
- 42) Ormsby: Diseases of the Skin, 8th Edition p. 171 (1955).
- 43) Sutton: Handbook of Diseases of the Skin p. 497—499 (1949).
- 44) Handbuch der Haut-und Geschlechtskrankheiten Erg. Werk Bd. II—2 (1965). Entzündliche Dermatose II. p. 57—77.
- 45) Soll, S.N.: Eruptive fever with involvement of the respiratory tract, conjunctivitis, stomatitis and Balanitis, Arch. Int. Med. 79 : 475—500 (1947).
- 46) Ashby, D.W. 他: Erythema multiforme exudativum major (Stevens-Johnson Syndrome), Lancet 260 : 1091—1095 (1951).
- 47) 桂敏夫, 藤島暢: Muco-cutaneo-oculare Syndrome, 臨床の日本, 3 : 597—602 (1957).
- 48) 井手邦彦, 寛孝一郎, 滝浦復平: 爪の脱落を認めた粘膜皮膚眼症候群の1例, 小児科臨床, 12 : 476 (1959).
- 49) 高橋茂登吉, 中野博: 粘膜, 皮膚, 眼症候群 (Muco-cutaneous ocular syndrome) の1例 小児科診療, 24 : 630 (1961).
- 50) Clextton, R.C.: A review of 31 cases of Stevens-Johnson syndrome, Med. J. Aust. 50 (1) : 963—967 (1963).
- 51) 糸賀宣三, 山岸稔: 小児の粘膜皮膚眼症候群の下垂体副腎皮質ホルモンによる治療経験, 治療, 42 : 1174—1179 (1960).
- 52) Wechselberg, K.: Über eine Systemerkrankung des Ektoderms (, Polymorphe Ektodermose ‘‘) Zeit. f. Kinderhk, 75 : 209—223 (1954).
- 53) 川崎富作, 坂田堯, 久保倫生 “乳児結節性動脈周囲炎の二剖検例とその臨床的特徴” 第17回東日本小児科学会, 演題〔7〕 (昭和41年10月30日於千葉) (1966)

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
(自験例50例の臨床的観察)

発行日 2000年10月13日 第1刷発行
 発行者 第20回日本川崎病研究会 (会長: 菌部友良)
 発行所 日本赤十字社医療センター小児科
 〒150-0012 東京都渋谷区広尾 4-1-22
 TEL 03-3400-1311(代) FAX 03-3400-1394
 印刷製本・共立印刷

第20回日本川崎病研究会記念冊子

**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**
(自験例50例の臨床的観察)

第20回日本川崎病研究会

会長： 蘭部友良(日本赤十字社医療センター小児科)