

小児急性熱性皮膚粘膜リンパ節症候群 (略称MCLS)診断の手びき

改訂2版

MCLS研究班作成 (昭和45年9月初版、47年9月改訂1版、49年4月改訂2版)

本症は主として4才以下の乳幼児に好発する原因不明の疾患で、その症候は以下の主要症状と参考条項とに分けられるが、6つの主要症状のうち、5つ以上の症状を伴うものを本症として取扱う。

A 主要症状

1. 抗生物質に不応の5日以上続く発熱。
2. 四肢末端の変化：〔急性期〕手足の硬性浮腫、^{しょうせき}掌蹠ないしは指趾先端の紅斑。
〔回復期〕爪皮膚移行部からの膜様落屑。
3. 水疱、痂皮を形成しない不定形発疹（体幹に多い）。
4. 両側眼球結膜の充血（一過性のことがある）。
5. 口唇、口腔所見：口唇の紅潮、莓舌、口腔咽頭粘膜のびまん性発赤。
6. 急性期における非化膿性頸部リンパ節腫脹（一過性のことがある）。

B 参考条項

しばしばみられる症状または所見

1. 心血管系：心電図の変化（PQ、QTの延長、低電位傾向、ST、Tの変化、不整脈）。
異常聴診所見（頻脈、心雑音、奔馬調律、微弱心音）。
2. 消化器：下痢、嘔吐、腹痛。
3. 尿：蛋白尿、沈渣の白血球増多。
4. 血液：①核左方移動を伴う白血球増多。②軽度の貧血。③赤沈値の促進。④CRP陽性。
⑤ α_2 グロブリンの増加。⑥ASLO値は上昇しない。

時にみられる症状または所見

5. 呼吸器：咳嗽、鼻汁。
6. 関節：疼痛、腫脹。
7. その他：①髄膜刺激症状、髄液の単核球、蛋白などの増多。②軽度の黄疸あるいは血清トランスアミナーゼ値の上昇。

備考

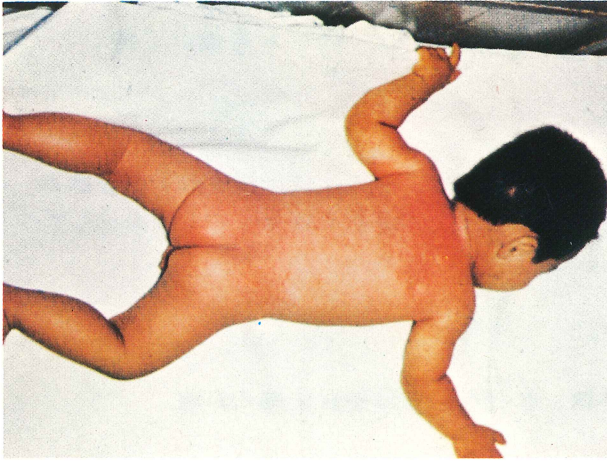
1. 本症候群の性比は1.5:1で男児に多く、年齢分布は4才以下が80%を占め、致命率は1~2%である。
2. 再発は2%内外にみられる。
3. 心電図所見としては心筋炎様、心外膜炎様または虚血性変化を示し、いままでの剖検例ではほぼ全例に冠動脈瘤と血栓性閉塞および心筋炎を認める。
4. 本症経過後心筋硬塞様症状や僧帽弁閉鎖不全の発生をみることがある。
5. この診断の手びきに合致する症例で敗血症を伴うもの、若年性関節リウマチに移行したもの、結節性動脈周囲炎と病理診断されたもの、その他疑問点はそのむね付記されたい。

お 願 い

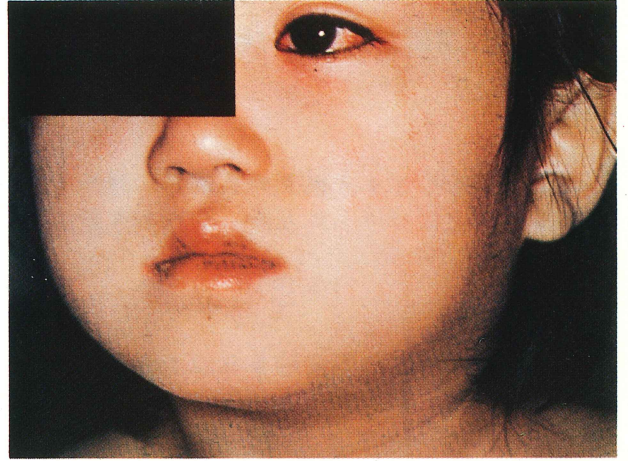
本症に合致する症例をご覧になりましたら、本研究班にご連絡下さい。

連絡先 東京都渋谷区広尾4-1-22(〒150) 日赤医療センター小児科MCLS研究班
(TEL: 03-409-2211)

(裏面に本症のカラー写真を掲載してあります。)



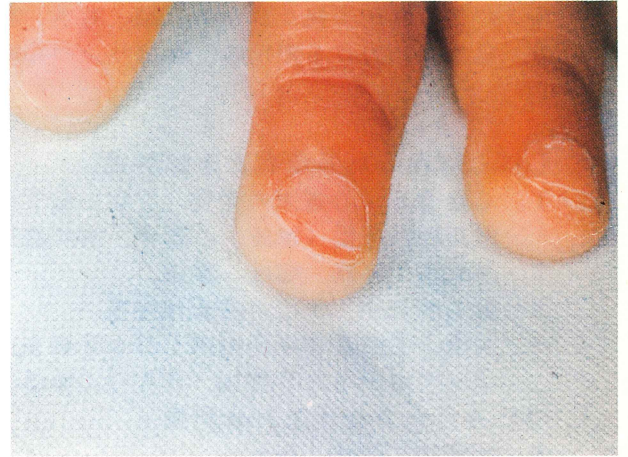
▲MCLSの発疹（男10月、第4病日）



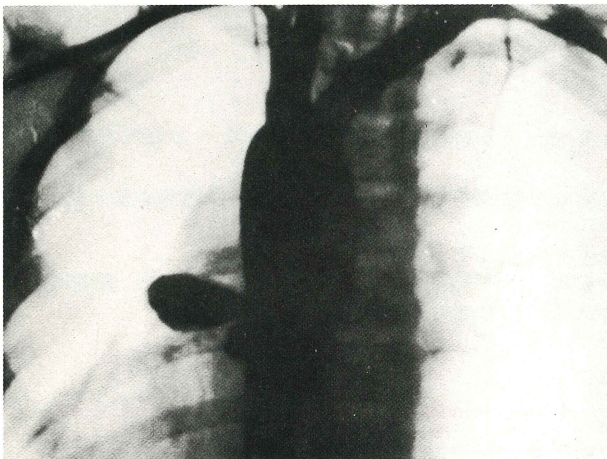
▲口唇の変化と眼球結膜の充血（女4才、第5病日）



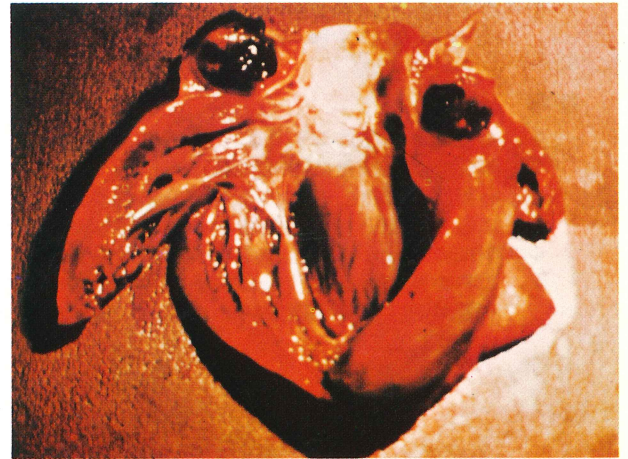
▲足の紅斑と硬性浮腫（女1才6月、第6病日）



▲指先の落屑（男1才、第11病日）



▲MCLS罹患児の冠動脈造影像：左冠動脈瘤と右冠動脈閉塞（男5才、発病7月後に心筋硬塞様発作）



▲冠動脈の血栓性閉塞（男10月、第31病日に急性死）