

## 급성 열성 피부점막 임파절 증후군에 대한 임상적 고찰

한림대학부속 강남성심병원 소아과학교실

우영춘 · 홍상훈 · 박수언 · 김양수 · 이경자 · 유기양

= ABSTRACT =

### Clinical Study of Mucocutaneous Lymphnode Syndrome

Young Choon Woo, M.D., Sang Hoon Hong, M.D., Soo Un Park, M.D.,  
Yang Soo Kim, M.D., Kyung Ja Lee, M.D. and Ki Yang Ryoo, M.D.

*Department of Pediatrics, Kangnam Sacred Heart Hospital, Hallym College*

We observed clinically 27 cases of MCLS at this pediatric department from Jan. 1980 to Jun. 1984 and following result were obtained.

1) The peak incidence of these cases was from 1 year to 4 year of age (74%) and male children were affected more frequently than female children at a ratio of 2.4:1.

2) Clinical manifestation of MCLS were high fever, conjunctival injection, changes of oral cavity and lips, erythematous rash, cervical lymphadenopathy, changes of the extremities.

3) The abnormal laboratory findings include leukocytosis, slight anemia, raised ESR, positive CRP, mild proteinuria or pyuria, and slight increase of serum transaminase and LDH.

4) The abnormal cardiovascular findings were as follow: heart murmur in 15% cardiomegaly in 19% by chest roentgenogram, electrocardiographic abnormalities in 59%, suspicious aneurysmal dilatation and coronary aneurysm by 2-D echocardiogram in 11%.

5) Aspirin was given in acute febrile stage as antiinflammatory dose (100mg/kg/day), in non-febrile convalescent stage to maintain low dose of aspirin (20-30 mg/kg/day) as antiplatelet effect, and completely recovered in all cases without any complication.

KEY WORDS: MCLS · Clinical Observation.

서 론

급성 열성 피부점막 임파절 증후군 (Mucocutaneous

Lymphnode Syndrome, 이하 MCLS라 약함)은 주로 5세 이하의 소아에서 호발하는 질환으로서 1~2주간 지속되는 고열, 결막충혈, 구순 및 구강점막의 변화,

경부 임파절 종창, 손발의 발적 및 경성 부종과 회복기에 막모양의 낙설 등을 특징적인 증상으로 하는 증후군이다. 1967년 일본의 Kawasaki에 의해 처음으로 보고된 이래 그 발생빈도가 증가하는 경향을 보이고 있다<sup>2-8)</sup>.

저자들은 한림대학부속 강남성심병원에 MCLS로 입원했던 환아에 대해서 임상적으로 관찰하고 그 결과를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

남성심병원 소아과에 MCLS로 진단받았던 47례 중에서 입원기간이 충분하였거나 통원치료와 추적검사로 임상경과를 정확히 관찰할 수 있었던 27례를 대상으로 임상적 관찰을 하였다.

급성기에 입원했던 모든 예에서 말초혈액검사, 흉부 X선, 심전도, 심에코도를 주기적으로 시행하였다.

## 결 과

### 관찰대상 및 방법

#### 1. 발생빈도

1980년 1월부터 1984년 6월까지 한림대학부속 강

1) 발생연령 : 최저 7개월에서 최고 5세까지이나 1~

Table 1. Analysis of clinical manifestations of MCLS in 27 cases

Case No.	Age	Sex	Fever duration (day)	Rash	Conjunctival injection	Oral cavity lesions			Lymph node	extremities	
						reddening of oral mucosa	dry & fissuring lips	strawberry tongue		edema	desquamation
1	2	M	10	+	+	+	+	+	+	+	+
2	1 2/12	M	8	+	+	+	+	-	+	+	+
3	11/12	M	9	+	-	+	+	+	+	+	+
4	2 5/12	M	16	+	+	+	+	+	+	-	+
5	3 2/12	F	11	+	+	-	+	+	+	+	+
6	1 2/12	F	11	+	+	+	+	+	-	+	+
7	3 1/12	M	7	+	+	+	+	-	+	+	+
8	1 10/12	M	14	+	+	+	-	+	+	-	+
9	2	M	10	+	+	+	+	-	+	+	+
10	2 7/12	M	8	+	+	+	+	+	+	-	+
11	1 4/12	F	9	+	+	+	+	+	+	-	+
12	2 5/12	M	12	+	+	+	+	-	+	+	+
13	4 2/12	F	12	-	+	+	-	+	+	+	+
14	2 5/12	M	9	+	+	+	+	+	+	-	+
15	1 4/12	M	7	+	+	+	+	+	-	+	+
16	2 1/12	M	10	+	+	+	+	-	+	+	+
17	1 10/12	F	7	-	+	+	+	+	-	+	+
18	1 6/12	M	7	+	-	+	+	+	+	+	+
19	2	M	8	+	+	+	+	+	-	+	+
21	9/12	M	7	+	+	+	+	+	+	-	+
22	4	F	10	+	+	+	+	+	+	+	+
23	5	F	7	+	+	+	-	+	+	+	+
24	2 2/12	M	10	+	+	-	+	+	+	+	+
25	3	M	6	+	-	+	+	+	+	+	+
26	8/12	F	11	+	+	+	+	+	-	+	+
27	7/12	M	7	+	+	+	+	+	+	+	+
Total (27)			27	25	24	25	24	21	22	21	27

4세 사이가 20례 (74%)로 가장 많았으며 재발은 2례 (4.2%)에서 발생하였다.

2) 성별분포: 남아가 19례, 여아가 8례로 2.4:1의 비율로 남아에서 많이 발생하였다 (Table 1).

## 2. 임상증상

1) 발열: 전례에서 38℃ 이상의 고열이 있었고, 지속일수는 최저 6일에서 최고 16일로 평균 7-12일이었다.

2) 발진: 주로 구간에 홍반성 발진이었고 전례의 93%에서 나타났다.

3) 안구결막의 충혈: 89%에서 볼 수 있었으며 모두 비삼출성 결막염이었다.

4) 구순 및 구강점막의 변화: 구강 인두점막의 발적은 전례의 93%, 구순의 홍조와 열구는 89%, 딸기모양의 혀는 78%에서 보였으며 이들 변화는 대개 발병 초기에 출현하였다.

5) 입파절 종창: 경부주위의 입파절 종창을 보인 예는 전례의 82%였으며 이 종창은 일과성이면서 비화농성으로 압통을 동반하지 않았다.

6) 사지 말단의 변화: 손발의 경성 부종은 대개 홍반과 같이 동반되며 전례의 78%에서 나타났다. 막모양의 낙설은 회복기에 손톱과 발톱의 접해있는 피부로부터 시작되어 점차 막모양으로 크게 낙설되는 소견으로 전례에서 나타났다 (Table 1).

7) 기타 증상 및 증후: 기침과 콧물이 11례 (41%)로 가장 많이 동반되었고, 단백뇨 및 농뇨소견이 6례 (22%), 설사 4례 (15%), 구토 3례 (11%), 경한 황달 및 혈청 transaminase의 상승 3례 (11%), 복통 2례 (7%)의 빈도순으로 나타났으며 무균성 뇌막염, 관절염, 혈변 등도 각각 1례에서 동반되었다 (Table 2).

## 3. 검사소견

1) 말초혈액검사상 백혈구증가는 24례 (89%)에서 보였으며 혈색소는 약 반수인 14례 (52%)에서 가벼운 빈혈을 보였다. 그리고 혈소판수는 전례에서 정상범위였다.

2) 적혈구 침강속도는 전례에서 증가됨을 보였고 C-양성단백 (CRP)은 22례 (81%)에서 양성으로 나타났다. 5+이상인 예도 9례 (33%)였다.

3) SGOT, SGPT는 검사를 실시한 26례중 4례 (15%)에서 약간 상승을 보였으며, LDH는 정상치인 360 IU/L 이상을 보인 예는 검사를 실시한 20례중 5례 (25%)였다.

Table 2. Associated other symptoms or signs

Symptoms or signs	No. of case
Rhinitis and cough	11
Proteinuria and pyuria	6
Diarrhea	4
Vomiting	3
Mild jaundice or slight increase of serum transaminase	3
Abdominal pain	2
Aseptic meningitis	1
Arthritis and arthralgia	1
Melena	1

4) 요검사소견에서 소량의 요단백과 요침사에서 백혈구증가를 보였던 예는 6례 (22%)였다 (Table 3).

5) 심혈관계 및 호흡기계소견: 급성기 입원당시에 심잡음이 청진되었던 예는 4례 (15%)였으며, 흉부 X-선소견상 심비대가 있었던 예는 5례 (18%)였다.

심전도에 이상소견이 있었던 예는 동성 빈맥을 포함해서 16례 (59%)였으며, 저전위, PR 간격의 연장, QT 간격의 연장, 부정맥, ST-T 변화 등이었다. 그리고 동성 빈맥을 제외하면 8례 (30%)에서 이상소견을 보인셈이다.

급성기에 2-D형 심에코도로 관상동맥의 확장이 의심되었던 예는 2례 (7.4%)였으며 추적검사결과 정상임이 확인되었다. 관상동맥의 확장과 함께 관상동맥류를 보인 예는 1례였으며 추적검사시에도 그 크기가 변화없이 남아 있었으나 환자의 상태는 특별한 증세없이 양호하였다 (Fig).

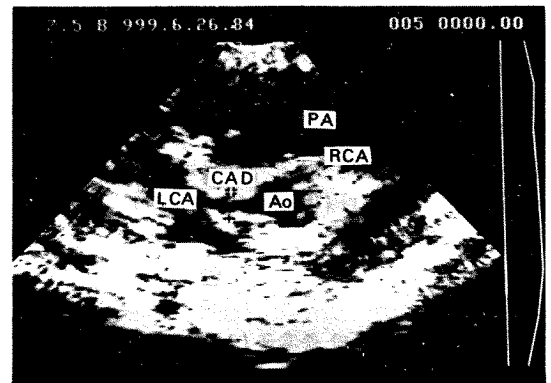


Fig. Two-dimensional echocardiography. Abbreviation: CAD; Coronary Aneurysmal Dilatation, Ao; Aorta, LCA; Left Coronary Artery, RCA; Right Coronary Artery, PA; Pulmonary Artery.

Table 3. Laboratory findings

Case No.	HB (g/dl)	WBC (/mm <sup>3</sup> )	Platelet (/mm <sup>3</sup> )	ESR (/hr)	CRP	GOT/GPT	LDH	Urinalysis	
								protein /	WBC
1	9.4	22000	225000	58	—	28/18	275	—	0-1
2	11.0	32000	217000	40	3+	30/15	330	—	0-1
3	10.3	14000	175000	40	4+	109/53	ND	—	0-1
4	11.0	19000	161000	58	3+	30/14	308	—	10-15
5	10.8	23600	105000	59	5+		ND	—	8-10
6	9.8	21000	220000	58	5+	39/37	ND	—	0-1
7	11.1	9000	129000	47	5+	176/154	320	+	0-1
8	10.9	14600	327000	54	5+	36/16	762	—	0-1
9	14.0	13000	172000	52	4+	25/17	214	—	0-1
10	11.4	14900	153000	45	—	34/20	270	—	0-1
11	11.2	12400	189000	41	4+	13/17	327	—	1-2
12	12.8	7800	193000	46	2+	70/20	ND	—	0-1
13	10.0	12000	118000	60	4+	3/12	144	—	1-2
14	11.5	25000	129000	45	6+	37/67	830	—	0-1
15	9.9	13500	234000	53	—	39/32	ND	—	0-1
16	11.8	12500	249000	54	4+	27/22	217	—	0-1
17	9.3	7800	241000	52	4+	35/25	25	—	1-2
18	12.1	6800	ND	45	—	42/65	ND	—	5-7
19	12.3	19300	240000	54	5+	34/13	370	+	9-10
20	10.7	32000	171000	60	5+	32/30	420	±	15-20
21	8.3	25000	299000	56	8+	58/19	341	—	0-1
22	9.5	16900	377000	61	4+	63/66	480	+	20-25
23	13.3	24100	ND	50	5+	21/34	ND	—	5-6
24	11.1	13200	324000	46	4+	61/93	310	—	0-1
25	9.9	25000	220000	52	ND	33/41	255	—	0-1
26	9.7	13600	210000	75	3+	33/73	330	—	0-1
27	10.3	18000	220000	50	2+	20/14	330	±	12-14

Abbreviation: ND; not done, —; negative, ±; trace.

흉부 X-선소견상 폐침윤의 소견을 보인예가 2례 (7.4%)로서 심혈관계소견과 아울러 호흡기에 침범이 동반되었음을 보였다 (Table 4).

## 고 안

급성 열성 피부점막 증후군 (MCLS)은 일본의 Kawasaki에 의해 처음으로 하나의 임상증후군으로 보고 되었으며<sup>1)</sup>, 국내에서는 박, 이<sup>9)</sup> 등에 의해 처음으로 5례가 보고된 이래 최근에는 그 발생빈도가 점차 증가하는 경향을 보이고 있다<sup>5-8)</sup>.

성별은 1.5:1로 남아가 많았으며 연령별분포는 대부분이 5세 이하였고 그중 2세 미만이 절반정도 차지했다<sup>7,10)</sup>. 본 예에서도 2.4:1로 남아가 역시 많이 발생하였다. 재발은 2~4%였으며 4회까지 재발한 예도 있다고 하며<sup>11)</sup>, 본 예에서는 2례 (4.2%)에서 재발하였다.

원인에 대해서는 아직 확실하게 밝혀지지 않았으나, 몇가지 가설을 보면 감염설, allergy 반응설, 화학물질 등이 원인인자로 작용한다고 보고되고 있으나 정설은 없고 아직 불명이다<sup>11-13)</sup>.

주요 임상증상은 Table 5에서 보는 바와 같이 1~2

Table 4. Physical and laboratory findings of cardiovascular system

Case No.	Physical examination	Chest X-ray	EKG	Echocardiography (→ follow-up)
1	WNL	WNL	sinus tachycardia	WNL
2	WNL	WNL	sinus tachycardia	WNL
3	WNL	WNL	WNL	WNL
4	coarse breath sound	pneumonic infiltration	sinus tachycardia	slight dilatation of LCA → WNL
5	systolic murmur	WNL	sinus tachycardia	WNL
6	WNL	cardiomegaly	WNL	WNL
7	WNL	cardiomegaly	WNL	WNL
8	coarse breath sound	perihilar infiltration	WNL	slight dilatation of LCA → WNL
9	WNL	cardiomegaly	low voltage sinus tachycardia	WNL
10	WNL	WNL	WNL	WNL
11	WNL	WNL	sinus tachycardia	WNL
12	WNL	cardiomegaly	sinus tachycardia	WNL
13	WNL	WNL	PR prolongation low voltage	WNL
14	systolic murmur	cardiomegaly	sinus tachycardia low voltage	WNL
15	WNL	WNL	WNL	WNL
16	WNL	WNL	WNL	WNL
17	arrhythmia	WNL	arrhythmia	WNL
18	WNL	WNL	sinus tachycardia	WNL
19	WNL	WNL	WNL	WNL
20	WNL	WNL	low voltage sinus tachycardia	WNL
21	WNL	WNL	WNL	ND
22	WNL	WNL	sinus tachycardia	ND
23	systolic murmur distant heart sound	WNL	ST-T change low voltage	ND
24	WNL	WNL	QT prolongation	ND
25	systolic murmur	WNL	WNL	WNL
26	WNL	WNL	WNL	WNL
27	WNL	WNL	PR prolongation	aneurysmal dilatation of LCA

Abbreviation ; WNL : within normal limit, ND : not done, LCA : left coronary artery.

Table 5. Diagnostic guidelines of MCLS

Principal symptoms and signs

1. Fever lasting from one to two weeks not responding to antibiotics
2. Congestion of ocular conjunctivae
3. Changes of lips and oral cavity
  - a) Dryness, redness, and fissuring of lips
  - b) Prominence of tongue papillae (strawberry-like)
  - c) Diffuse reddening of oral and pharyngeal mucosa
4. Changes in hands and feet
  - a) Reddening of palms and soles
  - b) Indurative edema
  - c) Membranous desquamation from fingertips (convalescent stage)
5. Polymorphous exanthem of trunk without vesicles or crusts
6. Acute nonsuppurative swelling of cervical lymph nodes

Other symptoms or findings

1. Cardiovascular signs: electrocardiogram changes, gallop rhythm, distant heart sounds, heart murmur
2. Diarrhea
3. Proteinuria and increased numbers of leukocytes in urine sediment
4. Additional laboratory findings
  - a) Leukocytosis with shift to the left
  - b) Slight anemia
  - c) Increased ESR
  - d) Positive CRP
  - e) Increased serum  $\alpha_2$  globulin concentrations
  - f) Negative ASO titer

Changes occasionally observed

1. Arthralgia or arthritis
2. Aseptic meningitis
3. Mild jaundice or slight increase of serum transaminases

주간 지속되며 항생제에 반응하지 않고 Aspirin 투여로 효과가 있는 38°C 이상의 고열, 비삼출성 안구결막 충혈, 구순 및 구강점막의 발적과 딸기모양의 혀, 경부 임파절 종창, 전신성 발진 그리고 사지말단의 발적 및

경성 부종과 막모양의 낙설 등이다. 이들 6가지 주 증상중 5가지 이상이면 진단이 가능하다<sup>2,14,15,16</sup> (Table 5).

이밖에 볼 수 있는 다른 증상 및 증후로는 심염, 소화기증상으로 구토 및 설사, 관절염, 가벼운 황달을 동반한 경한 간염소견, 무균성 뇌막염, 폐염 등을 들 수 있다<sup>2,4,16</sup>. 본 예에서는 상기도감염 증세인 콧물과 기침이 41%로 가장 많이 동반되었으며, 단백뇨 및 농뇨소견이 22%, 설사 15%, 구토 11%, 복통 7%의 빈도순으로 동반되었다. 그의 무균성 뇌막염, 관절염, 혈변이 각각 4%에서 동반되었다.

검사소견은 특징적인 것은 되지 못하나 말초혈액 검사소견에서 경한 빈혈, 백혈구증가, ESR 증가, CRP 양성등이 급성기에 보였으며 혈소판증가를 회복기에 보인다고 하였으나<sup>4,16,17</sup> 본 예에서는 혈소판 증가를 볼 수 없었다.

SGOT, SGPT, LDH는 대부분에서 거의 정상범위내에 있다고 볼 수 있는데, 이<sup>7)</sup> 등에 의하면 심혈관에 이상이 있는 경우에 상승됨을 볼 수 있다고 하였다. 본 예에서는 SGOT와 SGPT의 상승은 15%, LDH의 상승은 25%였으며 심전도나 심에코드상의 이상과 반드시 일치 되지는 않았다.

소변검사상 경한 단백뇨와 농뇨소견을 보이는데<sup>2,4)</sup> 본 예에서는 22%으로 비슷하게 관찰되었다.

심혈관계의 이상유무를 진단하는데는 청진, 심전도, 흉부 X-선, 심에코도를 이용할 수 있는데 그 빈도는 조사방법, 평가기준, 보고자 등에 따라 차이가 다양하다고 할 수 있다<sup>18-21)</sup>.

청진상소견은 수축기잡음, 부정맥, 심음약화 등이 있으나 기능성 잡음과의 감별이 어려우며 급성기에 의미 있는 심잡음을 보인 예는 없었다.

흉부 X-선소견에서 심비대를 보인 예는 20.3%의 보고에 대해<sup>22,23)</sup> 본 예에서는 15%를 보였다.

심전도 이상은 25~60%에서 다양하게 나타나는 데<sup>7,20,23)</sup> 이상소견으로는 PR 간격의 연장, QT 간격의 연장, 저전위, ST-T 변화, 부정맥, 동성빈맥 등이 있다. 본 예에서는 심전도에 이상소견을 보인 예는 동성 빈맥을 포함해서 16례 (59%)였으며, 저전위, PR 간격의 연장, QT 간격의 연장, 부정맥, ST-T 변화 등을 보였다. 그리고 발열, 빈혈 등에 의해서 초래될 수 있는 동성빈맥을 제외하면 이상소견을 보인 예는 8례 (29.6%)였다.

심에코도를 이용하여 관상동맥의 기시부를 직접 관찰하는 방법을 최근 Weyman 등<sup>24)</sup>이 개발하면서부터 MCLS 환아들에게 2-D형 심에코도를 이용하여 관상

동맥류의 조기진단 및 추적관찰에 많은 도움을 주었다<sup>14,24,25,26</sup>). MCLS에 병발하는 관상동맥의 확장 및 관상동맥류의 빈도는 약 20~30%로 보고되고 있으며<sup>14,27,28</sup>), 호발부위는 대개 관상동맥의 기시부이며<sup>14,29</sup>), 확진은 관상동맥조영술로 할 수 있다<sup>19,23</sup>). 2-D형 심에코도의 진단율은 비교적 높다고 했으며<sup>19</sup>), 관상동맥조영술을 시행하기전에 심혈관계의 이상유무를 알 수 있는데 도움이 되며 또한 관상동맥류가 확인된 환자에서 추적관찰에 간단하게 이용할 수 있어 예후와 치료 경과를 관장하는데 큰 도움을 줄 수 있는 잇점이 있다<sup>13,24,25,30,31</sup>). 본 예에서는 2-D형 심에코도로 관상동맥의 확장이 의심되었던 예는 2례 (7.4%)였으며 추적검사결과 정상임이 확인되었다. 관상동맥의 확장과 함께 관상동맥류를 보인 예는 1례였으며 추적검사시에도 그 크기가 변화없이 남아 있었으나 환자의 상태는 특별한 증세 없이 양호 하였고 생후 7개월된 영아로서 관상동맥조영술을 시행하기 어려운 수기상의 문제로 인하여 퇴원 후에도 계속 2-D형 심에코도로 추적관찰 중에 있다.

치료는 MCLS가 자기 한정성 질환이므로 특별한 치료를 하지 않아도 되나 관상동맥류나 혈전성 폐쇄증으로 갑자기 사망하는 수가 있어 급성기의 대증요법과 함께 심장의 병발증을 방지하기 위한 치료를 같이 해야 한다<sup>32</sup>). 주된 치료제는 Aspirin을 들 수 있는데 급성기에는 대량투여 (100mg/kg/day)로 해열작용 및 항염작용의 효과가 있다<sup>26,33</sup>). 급성기의 대증요법 후에는 관상동맥류 및 혈전형성을 예방하기 위하여 소량투여 (20~30mg/kg/day)로 약 2개월간 계속 투여를 권하고 있다. 이 기간 동안에 혈소판증가와 응집의 증가를 보이므로 이런 응집을 방지하여 관상동맥의 혈전성 폐쇄증으로 인한 급사를 예방할 수 있다고 하였다<sup>14,33,34</sup>). Steroid는 급성기에 해열효과가 있다고 하나 본 질환의 임상경과나 관상동맥염을 줄이는데 영향을 미치지 못하며 오히려 혈전증을 촉진시키므로 사용하지 않는 것이 좋다고 한다<sup>32</sup>). 최근 일본에서는 MCLS가 전신 면역반응이라는 개념하에 Hamamatsu 의료원에서 관상동맥류와 저알부민혈증이 있는 MCLS 환자에게 관상동맥병변의 발생을 줄이기 위한 방법으로 대량의 Gamma-globulin (400mg/kg/day)을 정맥으로 3~5일간 투여하여 급적인 증상의 호전을 보였으며 관상동맥류를 보인 예도 없었다고 보고되었다. 본 예에서는 급성기에 Aspirin을 대량투여 (100mg/kg/day)하고 열이 떨어진 후 소량투여 (20~30mg/kg/day)을 약 2개월간 계속하였다. Steroid는 Aspirin의 대량투여에도 해열되지 않으면서 전신증상이 심한 경우에 선택적으로 투

여하여 증상의 호전을 보였으며 전 예에서 별다른 합병증없이 회복되었다.

예후는 비교적 좋으나 1~2%에서 관상동맥질환으로 갑자기 사망하는 수가 있는데<sup>18,19,21,35</sup>), 관상동맥류가 잘 울 수 있는 임상증상 및 소견을 예측하므로서 예후관정에 도움을 줄 수 있을 것이다. 예후가 나쁜 경우는 남아, 1세 이하, 15일 이상 지속되는 발열, 발진 및 발열의 재발, 백혈구수가 30,000/mm<sup>3</sup>이상인 경우, 심장비대 및 심근경색증상, QT 간격의 연장, 혈색소가 10gm/dl 이하, ESR 증가가 5주 이상 지속되는 경우 등이며, 이들 중 5가지 이하인 경우는 예후가 좋고 9가지 이상인 경우는 관상동맥류를 잘 형성하며 예후가 좋지 않다고 한다<sup>11,25</sup>). 또한 심인성 쇼크, 승모판부전증, 심잡음, 심근경색증을 나타내는 심전도 변화, 심한 심비대 등의 소견이 있는 경우에도 관상동맥 병변을 잘 일으키며 예후가 좋지 않다<sup>18</sup>). 이러한 위험성을 지니는 관상동맥류를 조기진단하고 치료하여 급사를 예방하는 것이 매우 중요한 문제이다.

## 결 론

저자들은 한림대학부속 강남성심병원에 입원했던 급성 열성 피부점막 입파절 증후군 환자중 입원기간이 충분하였거나 추적검사로 정확히 임상적 관찰을 할 수 있었던 27례에 대해서 다음과 같은 결론을 얻었다.

1) 본 증후군은 1~4세 (74%)에서 가장 많이 발생하였으며 2.4:1로 남아가 많았다.

2) 주요 임상증상은 고열, 결막충혈, 구강 및 구순의 변화, 홍반성 발진, 경부 입파절 종창, 사지말단의 변화 등이다.

3) 검사소견은 말초혈액검사상 백혈구증가, 가벼운 빈혈, ESR 증가, CRP 양성, 경한 단백뇨 및 농뇨, 그리고 경한 Transaminase와 LDH의 상승등을 보였다.

4) 심혈관계소견은 급성기에 심잡음이 4례 (15%), 흉부 X-선상 심비대가 5례 (18%), EKG상 이상소견은 16례 (59%), 2-D형 심에코도상 관상동맥류 및 관상동맥의 확장이 의심되었던 예는 3례 (11%)에서 관찰되었다.

5) 치료는 Aspirin을 급성기에 해열 및 항염작용으로 대량투여 (100mg/kg/day)을 하였으며, 해열 후에는 항혈전작용으로 소량투여 (20~30mg/kg/day)을 하였으며 전례에서 특별한 합병증없이 회복되었다.

## REFERENCES

- 1) Kawasaki, T.: *Mucocutaneous lymph node syndrome ; Clinical observation in 50 cases. Jpn. J. Allerg.* 16:178-222, 1967.
- 2) Kawasaki, T., Kosaki, F., Okawa, S., Shigematsu, I. and Yanagawa, H.: *A new infantile acute febrile mucocutaneous lymph node syndrome (MCLS) prevailing in Japan. Pediatrics*, 54:271, 1974.
- 3) Melish, E., Hicks, P.M. and Larson, E.J.: *MLNS in the United States. Am. J. Dis. Child.*, 130: 599, 1976.
- 4) Morens, D.M., Nahmias, A.J.: *Kawasaki disease ; A new Pediatric enigma. Hosp. Pract.* 13: 109-112, 1982.
- 5) 고희기 · 임태혁 · 손근찬 : 소아급성 열성 피부점막 임파절 증후군 . 소아과, 19:65, 1976.
- 6) 정성기 · 임윤배 · 유기양 : 소아급성 열성 피부점막 임파선 증후군. - 7례에 대한 임상관찰. 인간과학 5 : 451-454, 1981.
- 7) 이두봉 · 이경수 · 이병철 · 이익준 : 급성열성 피부점막 임파절증후군(Kawasaki병)의 역학 및 임상적연구. 소아과, 25:977-993, 1982.
- 8) 장검현 · 이용해 · 최창희 · 이규은 : 급성열성 피부점막 임파절 증후군에 대한 임상적고찰. 소아과 26 : 687-695, 1983.
- 9) 박정숙 · 서춘지 · 조성훈 · 이두봉 : 소아급성열성 피부점막증후군 5례의 임상적 관찰. 소아과, 16:61-67, 1973.
- 10) Darby, C.P. and Kyong, C.M.: *Mucocutaneous lymph node syndrome. J.A.M.A.*, 236:2295, 1976.
- 11) Melish, M.E.: *Kawasaki syndrome ; A new infectious disease? J. Infect. Dis.*, 143:173-324, 1981.
- 12) Fetterman, G.H., Hashida, Y.: *Mucocutaneous lymph node syndrome ; A disease wide spread in Japan which demands our attention. Pediatrics*, 54:268-270, 1974.
- 13) Check, B.D.: *Comment on MCLS: Could it be a heavy metal poisoning? Pediatrics*, 59: 335, 1975.
- 14) Kato, H., Koike, S., Yamamoto, M., et al.: *Coronary aneurysms in infants and young children with mucocutaneous lymph node syndrome. J. Pediatrics*, 86: 892, 1975.
- 15) Melish, M.E.: *Kawasaki syndrome(MCLS). Ann. Rev. Med.*, 33:569-585, 1982.
- 16) Melish, M.E., Hicks, P.M. and Larson, E.J.: *MLNS in United States. Am. J. Dis. Child.* 130:599, 1976.
- 17) Brown, J.S., Billmeier, G.J., Cox, F., et al: *MCLS in the continental, United States. J. Ped.*, 88:81, 1976.
- 18) Kato, H., Koike, S., Tanaka, C., et al: *Coronary heart disease in children with Kawasaki disease. Jpn. Circulat. J.* 43:469-475, 1979.
- 19) Kato, H., Ichinose, E., Yoshioka, F., et al: *Fate of coronary aneurysm in Kawasaki disease; Serial coronary angiography and long-term follow-up study. Am. J. Cardiol.*, 49:1768, 1982.
- 20) Kusakawa, S.: *Cardiovascular lesion in Kawasaki disease (MCLS). Jpn. J. Med. Sci. Bilo.*, 32: 239, 1979.
- 21) 김구수 · 황규갑 · 윤홍수 · 홍창의 외 : 카와사키병의 심장침범에 관한 임상적 고찰. 소아과. 27:135-145, 1984.
- 22) Ishihara, J. and Asai, T.: *Radiological findings of Kawasaki disease. Jpn. Clin. Radiol.*, 23:913, 1978.
- 23) Hiraishi, S., Yusjiro, K., Oguchik, et al.: *Clinical course of cardiovascular involvement in MCLS. Am. J. Cardiol.* 47:323, 1981.
- 24) Weyman, A.E., Feigenbaum, H., Dillon, J.C., et al: *Noninvasive visualization of the left main coronary artery by cross-sectional echocardiography. Circulation*, 54: 169-174, 1976.
- 25) Yoshida, H., Funabashi, T., Nakaya, S. and Taniguchi, N.: *Mucocutaneous lymph node syndrome ; A cross-sectional echocardiographic diagnosis of coronary aneurysm, Am. J. Dis. Child.*, 133:1244-1247, 1979.
- 26) Marian, E. Melish : *Kawasaki syndrome. Current Pediatric Therapy*, 448-449, 1982.
- 27) Kegel, S.M., Dorsey, T.J., Rowen, M., et al: *Cardiac death in mucocutaneous lymph node syndrome. Am. J. Cardiol.* 40:282, 1977.
- 28) Kitamura, S., Kawashima, Y., Kawachi, K., et al : *Left ventricular function in patients with coro-*



- nary arteritis due to acute febrile mucocutaneous lymph node syndrome or related disease. *Am. J. Cardiol.* 40:156, 1977.
- 29) Onouchi, Z., Tomizawa, N., Goto, et al: Cardiac involvement and prognosis in acute mucocutaneous lymph node syndrome. *Chest*, 68: 297, 1975.
- 30) Neches, W.H.: Mucocutaneous lymph node syndrome—coronary artery disease and cross-sectional echocardiography. *Am. J. Dis. Child.* 133:1233, 1979.
- 31) 송필준 · 주정혜 · 이규환 · 최용목 · 안창일 : 관상동맥류가 합병된 급성열성 피부점막 임파절 증후군—2차원 심초음파로 진단된 1례— *소아과* 27:197-201, 1984.
- 32) Kato, H., Koike, S. and Yokoyama, T.: Kawasaki disease: Effect of treatment on coronary artery involvement. *Pediatrics*, 63:175, 1979.
- 33) Jacobs, J.C.: How to successfully treat Kawasaki disease with high dose aspirin; Personal discussion, Annual Meeting of American Academy of Pediatrics. Oct. 1978.
- 34) Yokoyama, T., Ichiose, E.: Aspirin treatment & platelet function in Kawasaki disease. *Kurume Medical J.* 27:540, 1980.
- 35) Yanakisawa, M., Kobayashi, N. and Matsuya, S.: Myocardial infarction due to coronary thromboarteritis following acute febrile mucocutaneous lymph node syndrome in an infant. *Pediatrics*, 54:277, 1974.