



www.pediatric-rheumatology.printo.it

川崎病

この病気は1967年に小児科医である川崎富作先生によって日本で発見された病気です。川崎先生は、発熱が続き、皮膚の発疹、結膜炎、粘膜疹（のどや口の粘膜が赤くなる）、手足の腫れ、首のリンパ節の腫れがみられる一群の子どもたちに気づき、初めは粘膜皮膚リンパ節症候群と呼んでいました。数年後には、この病気に心臓の血管(冠動脈)が拡張する合併症がおこることが報告されています。

川崎病とは？

川崎病は急に発症する全身の血管炎の病気です。血管の壁に炎症が起こり、その結果血管は拡張し、時に瘤(こぶ)のように膨れることがあります(動脈瘤)。主に心臓自体に血液を供給している冠動脈に拡張が起こります。しかし、すべての川崎病のこどもで冠動脈が拡張するわけではなく、大多数の症例では発熱などの急性症状だけがみられます。

よくある病気ですか？

小児の血管炎ではアレルギー性紫斑病と並んで多い病気です。小さい子どもだけの病気で、100人中80人は5歳以下で発症します。女児より男児がわずかに多く、年中いつでも発症しますが、冬の終わりや春にやや多い傾向があります。世界中で見られますが、日本で特に多い病気です。

原因は何ですか？

原因はまだ明らかではありません。何らかの感染(ウイルスや細菌など)が引き金となり、それに対する過敏さや免疫機能の障害から炎症状態が導かれ、その結果、この病気になり易い素因を持った子どもで血管の炎症や損傷が引き起こされるのかもしれない。

遺伝性の病気ですか？なぜうちの子がこんな病気になったのでしょうか？

予防できたのでしょうか？伝染病ですか？

遺伝性の病気ではありません。遺伝的素因が関与することが疑われていますが、家族内で2人以上発症することはまずありません。また、伝染する病気でもありませんし、予防することもできません。再発することもあります。これも珍しいことです。

主な症状は何ですか？

この病気は少なくとも5日以上続く原因不明の発熱で始まります。子どもはとてもイライラした状態になり、発熱と同時あるいは遅れて目の充血(結膜炎)が起こ

りますが、目やには伴いません。麻疹(はしか)、猩紅熱、じんま疹、丘疹と似たさまざまなタイプの発疹が主に体幹や四肢、それにしばしばオムツの場所にもみられます。

口の所見としては、唇は鮮紅色でひび割れ、舌は赤くなり(イチゴ舌)、のどの発赤がみられます。手のひらや足底は発赤／腫脹し、2～3週間後には指やつま先の先端から皮が剥けるのが特徴です。過半数の患者で首のリンパ節が腫れますが、しばしば直径1.5cm以上のリンパ節が一個だけ触れることもあります。その他、関節の痛みや腫脹、腹痛、下痢、興奮、頭痛がみられることもあります。心合併症は慢性の合併症となる可能性があるため、心雑音、不整脈、心エコー検査での異常所見は最も重大な徴候です。心臓を外側から包んでいる膜(心外膜)や、心臓の筋肉(心筋)、心臓内の弁など、心臓のすべての部位でさまざまな炎症が起こります。しかし、この病気の主要な特徴は冠動脈瘤(かんどうみゃくりゅう)が出来ることです。

子どもたち一人一人の病状は同じですか？

重症度は子どもによって違います。すべての子どもにすべての症状があるとは限らないし、たいていの患者は心病変を合併しません。冠動脈瘤がみられるのは、治療を受けた川崎病の子ども100人中2人程度です。子どもが幼い(1歳以下)場合、あまり特徴的な症状がそろわないことがあり、診断がむずかしいことがあります。これらの乳児発症例でも、冠動脈瘤が起こることがあります。

川崎病は子どもと大人で異なっていますか？

川崎病は子どもだけの病気です。川崎病と似た血管炎が大人で起こることがありますが、症状は異なっています。

どうやって診断するのですか？

もし原因不明の熱が5日以上持続し、1)両眼の結膜炎、2)リンパ節腫脹、3)皮疹、4)口腔や舌の発赤、5)手足の症状の5項目中4項目以上を満たし、似たような症状の他の疾患を除外できれば診断が確定します。もし、川崎病が疑われるが診断基準を満たさない場合、不全型と考慮して経過をみることになります。

大切な検査は何ですか？

この病気だけにみられる特徴的な検査値異常はありませんが、炎症の程度を知ることができます。赤沈値の増加(同じ様な病気よりも増加が著明)、白血球数の増加、貧血などが炎症の指標になります。血小板の数は最初の1週目は正常ですが、2週目から増加しはじめ、その後高値が持続します。これらの検査は、検査値が正常に戻るまで繰り返して受けた方が良いでしょう。

心電図と心エコー検査は最初に受けるべき検査です。心エコー検査は、冠動脈のサイズと形から動脈瘤の有無を判断してくれます。冠動脈に異常があれば、更に詳しい検査が必要です。

ちゃんと治りますか？

大部分の川崎病の子どもたちは治りますが、正しく治療しても心合併症を起こしてしまう子どもたちもいます。予防できる病気ではありませんが、冠動脈瘤合併を減らす最善の方法は、素早く診断し迅速に治療を開始することです。

どんな治療をするのですか？

川崎病と疑われたり診断された場合は、すぐに入院して心病変が起こらないか注意深く観察する必要があります。心疾患合併を減らすために、診断がつき次第ただちに治療が開始されます。大量のアスピリンやγグロブリン療法は全身の炎症を抑え、急性症状は消失します。γグロブリン大量療法は、大部分の症例で冠動脈瘤の発症を予防し得ることがわかり、川崎病の治療の主役となりました。コルチコステロイドが必要な場合はあまり多くはありません。

治療薬にはどんな副作用がありますか？

γグロブリン療法には副作用はまずありません。アスピリン治療は消化器症状や、一過性の肝機能検査異常を起こすことが良く知られています。

どのくらいの期間、治療しなければいけませんか？

ほとんどの患者では大量γグロブリン療法の1回投与で十分ですが、時々2回投与が必要な子どもさんもいます。

最初は発熱が続く限り大量のアスピリンが投与され、解熱すれば減量されます。その後、血小板に対する抗凝固作用(血小板がくっつき合うのを防ぐ)を期待して少量のアスピリンが継続されます。こうすれば、血栓(血の固まったもの)が動脈瘤の中で作られないよう、予防することができます。冠動脈瘤の内部に血栓が出来ると、川崎病の最も危険な合併症である心筋梗塞を起こしかねないからです。

アスピリン内服は冠動脈瘤のない子どもでは2,3週間ですみますが、冠動脈瘤がある場合はより長い期間内服することが必要です。

それ以外の治療法、例えば民間療法や健康食品をつかった治療はどうですか？

川崎病では、そのような治療を行う余地はありません。

どのような定期検診が必要ですか？

川崎病では定期的に末梢血と赤沈値を調べる必要があります。検査値が正常になるまで続けます。

冠動脈瘤の状態と経過は、心エコー検査で継続的に検査していく必要がありますが、検査の間隔は冠動脈瘤の有無やその大きさに応じて異なります。しかし殆どの冠動脈瘤はいずれ消失します。

小児科医、小児循環器専門医、小児リウマチ専門医らが子どもの経過観察にあたります。小児リウマチ専門医がいない場合は、小児科医と小児循環器専門医が一

緒になって、川崎病の子どもたち、特に心合併症を持った子どもたちの経過を観察して必要があります。

この病気はどのくらい長く続きますか？

川崎病には三つの病期があります。1)急性期：発熱とその他の症状がみられる最初の2週間、2)亜急性期：2週目から4週目にあたり、血小板数が増加し、冠動脈瘤が出現する時期、3)回復期：1か月目から3か月目にあたり、すべての検査データが正常化し、血管の異常（冠動脈瘤）が消失したり縮小する時期。

長期の予後はどうですか？

殆どの子どもたちの予後は非常に良好で、普通に生活でき成長や発達も正常です。
。ただ冠動脈瘤が消失しない子どもの予後は、冠動脈の狭窄や閉塞(血管内に出来た血栓によって血管内腔が狭くなります)の程度で異なります。

日常生活でのアドバイスがありますか？運動は？ワクチン接種は？

少なくとも病気から少なくとも3から6か月間はワクチン接種は勧められません。なぜなら、 γ グロブリンの免疫システムへの影響が6か月間は続くためです。心合併症を起こさなかった子どもであれば、日常生活や運動には何の制限もありません。しかし冠動脈瘤を残した子どもたちの場合は、思春期の競争的な活動に参加できるかどうかについては小児循環器専門医に相談した方がよいでしょう。

(訳：鹿児島大学小児科 中山恵美)