www.printo.it/pediatric-rheumatology/JP/intro

川崎病

版 2016

2. 診断と治療

2.1 どうやって診断するのですか？

川崎病は臨床症状から診断します。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、似たような症状を示す他の病気が否定され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、不全型とします。

2.2 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認められる最初の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。
もし治療しなかったら約2週間で症状は無くなりますが、冠動脈に障害を残すことになります。

2.3 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。赤沈値の上昇、CRP値の高値、白血球数の上昇、貧血、血清アルブミン値の低下や肝酵素値の上昇が診断の参考になります。血が固まることに関与する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、その後ピークをむかえます。
これらの検査は、血小板数と赤沈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。心エコー検査で、冠動脈のサイズと形から動脈瘤の有無を判断します。冠動脈に異常があれば、心電図をフォローするとともに、より詳しい検査が必要です。

2.4 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。

2.5 どんな治療をするのですか？

川崎病を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。
免疫グロブリン大量療法 とアスピリンの投与を行います。この組み合わせで全身の炎症は抑えられ、急性症状は劇的に消失します。免疫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。大変高価なおくすりですが、最も有効な治療として今も主役です。特別なリスクを有する例ではコルチコステロイドを併用することがあります。免疫グロブリン大量療法を1回あるいは2回行っても効かない場合は、大量のコルチコステロイド静注療法や生物学的製剤など他の治療を行います。

2.6 免疫グロブリン大量療法は全ての子どもに効きますか？

幸い、ほとんどの子どもは1回の免疫グロブリン大量療法でよくなります。1回で効かなかった場合は2回目の投与を行ったり、コルチコステロイドを併用します。稀ですが、生物学的製剤などの新しい治療を必要とする場合もあります。

2.7 治療薬にはどんな副作用がありますか？

免疫グロブリン療法には副作用はまずありません。稀に無菌性髄膜炎を起こすことがあります。
免疫グロブリン療法を受けた後は、弱毒生ワクチンの接種は控えましょう。個々の予防接種についてはかかりつけ医と相談して下さい。アスピリン治療は嘔気や胸焼けを起こすことがあります。

2.8 免疫グロブリン療法やアスピリン治療の後、何か治療が必要ですか？どのくらいの期間、治療しなければいけませんか？

熱が下がれば、アスピリンの量は減らしていきます。少量のアスピリンは血小板が凝集するのを防ぎます。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くなり、血栓症を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。少量のアスピリンは血液の炎症の指標が正常化するまで、心エコー所見に異常が無ければ続けます。冠動脈瘤が残った場合はより長い期間内服することが必要ですし、他の血栓に対するお薬も必要になり、長期間、医師のフォローアップをうけることになります。

2.9 宗教上の問題で、輸血や血液製剤の投与を受けることはできません。それ以外の治療法はどうですか？

川崎病に代替治療はありません。免疫グロブリン療法が最も信頼性の高い治療法です。もし免疫グロブリン療法を受けることができない場合は、コルチコステロイドしか手はありません。

2.10 どのような定期検診が必要ですか？

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く必要があります。

2.11 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。
冠動脈病変が消失しない子どもの予後は、冠動脈の狭窄や閉塞を起こすか否かで決まります。病初期の心臓の症状によりますし、川崎病診療経験の多い循環器専門医の指導を長期に必要とすることもあります。