

川崎病における眼球結膜充血



リファレンス: 日本川崎病学会ホームページ

川崎病診断基準

本症は、主として4歳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。

A 主要症状

1. 5日以上続く発熱(ただし、治療により5日未満で解熱した場合も含む)
2. 両側眼球結膜の充血
3. 口唇、口腔所見：口唇の紅潮、いちご舌、口腔咽頭粘膜のびまん性発赤
4. 不定形発疹
5. 四肢末端の変化：(急性期)手足の硬性浮腫、掌蹠ないしは指趾先端の紅斑(回復期)指先からの膜様落屑
6. 急性期における非化膿性頸部リンパ節腫脹

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する。

ただし、上記6主要症状のうち、4つの症状しか認められなくても、経過中に断層心エコー法もしくは、心血管造影法で、冠動脈瘤(いわゆる拡大を含む)が確認され、他の疾患が除外されれば本症とする。

B 参考条項

以下の症候および所見は、本症の臨床で、留意すべきものである。

1. 心血管：聴診所見(心雑音、奔馬調律、微弱心音)、心電図の変化(PR・QTの延長、異常Q波、低電位差、ST-Tの変化、不整脈)、胸部X線所見(心陰影拡大)、断層心エコー図所見(心膜液貯留、冠動脈瘤)、狭心症状、末梢動脈瘤(腋窩など)
2. 消化器：下痢、嘔吐、腹痛、胆嚢腫大、麻痺性イレウス、軽度の黄疸、血清トランスアミンナーゼ値上昇
3. 血液：核左方移動を伴う白血球増多、血小板増多、赤沈値の促進、CRP陽性、低アルブミン血症、 α 2グロブリンの増加、軽度の貧血
4. 尿：蛋白尿、沈査の白血球増多
5. 皮膚：BCG接種部位の発赤・痂皮形成、小膿疱、爪の横溝
6. 呼吸器：咳嗽、鼻汁、肺野の異常陰影
7. 関節：疼痛、腫脹
8. 神経：髄液の単核球増多、けいれん、意識障害、顔面神経麻痺、四肢麻痺

備考1. 主要症状Aの5は、回復期所見が重要視される。

2. 急性期における非化膿性頸部リンパ節腫脹は他の主要症状に比べて発現頻度が低い(約65%)。

3. 本症の性比は、1.3～1.5：1で男児に多く、年齢分布は4歳以下が80～85%を占め、致命率は0.1%前後である。

4. 再発例は2～3%に、同胞例は1～2%にみられる。

5. 主要症状を満たさなくても、他の疾患が否定され、本症が疑われる容疑例が約10%存在する。この中には冠動脈瘤(いわゆる拡大を含む)が確認される例がある。

リファレンス:川崎病診断の手引き 改訂第6版

ガイドラインのまとめ

重症度	病態	診断、経過観察	治療	生活指導、運動指導 ^{*1}	
I	拡大性変化がなかった群	川崎病既往が動脈硬化性病変に進展する要因となる可能性については、明らかなエビデンスはない。	発症後5年までは経過を観察する。経過観察は30病日、60病日、6か月、1年および発症後5年の時点とし、心電図、心エコー、必要に応じて胸部X線写真を加える。最終チェック時に負荷心電図検査を行うのが望ましい。	遠隔期には原則として、治療は必要としない。急性期以降に冠動脈のない症例では、アスピリンなどの抗血小板薬の内服は中止しても構わない。	生活・運動面での制限はしない。学校生活管理指導表は発症後5年以上経過していれば、「管理不要」とする。その他の管理については保護者（または本人）との協議による。生活習慣の重視を生涯に渡り避けるようにすべき点が重要である。とくに中学、高校生に対する生活習慣病予防的教育（食餌の適定、禁煙、肥満予防など）が必要である。
II	急性期の一過性拡大群	急性期の冠動脈では、組織学的に血管炎が中膜外層から始まり、内膜に及ぶのが認められる。心エコーでびまん性の冠動脈の拡大がみられ、30病日までに正常値に戻る群。	原則としては、小学校入学時まで1年ごとに心電図、心エコー、胸部X線写真を行う。その後、小学校4年時、中学校入学時、高等学校入学時まで負荷心電図を含めた観察を続ける。急性期の冠動脈の内径が大きい症例では、種々の画像検査 ^{*2} を組み合わせて経過を追跡する。	必要に応じてアスピリンなどの抗血小板薬の服用を継続。	生活・運動面での制限はしない。I、IIに準じる。
III	Regression群	発症から1〜2年後に起こることが多く、小〜中の動脈でしばしばみられる。遠隔期で冠動脈拡張能の低下、血管内皮機能の異常や内膜の著明な肥厚が報告されている。成人期に同部位を責任部位とする急性冠症候群を合併したとの報告がある。	原則としては、小学校入学時まで1年ごとに心電図、心エコー、胸部X線写真を行う。その後、小学校4年時、中学校入学時、高等学校入学時まで負荷心電図を含めた観察を続ける。急性期の冠動脈の内径が大きい症例では、種々の画像検査 ^{*2} を組み合わせて経過を追跡する。	必要に応じてアスピリンなどの抗血小板薬の服用を継続。	生活・運動面での制限はしない。I、IIに準じる。
IV	冠動脈瘤の残存群	回復期以後に残存する瘤が後遺症とされる。組織的には炎症が進行し内弾性板が破綻し、汎血管炎となる。その後、内、外弾性板が断片状となって動脈に附えられ、破綻し瘤の形成に至る。巨大冠動脈瘤を有する症例のなかには、有意な狭窄性病変を有しているにもかかわらず心筋虚血を合併することがあるのに注意を要する。	負荷心電図および種々の画像検査 ^{*2} を組み合わせて経過観察を行わなければならない。とくに、急性期の冠動脈の内径が大きい症例では心筋虚血を合併している可能性があり、2〜5年ごとに負荷心筋シンチグラフィを行うことが望ましい。	アスピリンなど抗血小板薬の服用を継続する。巨大冠動脈瘤形成例、冠動脈内血検例に抗凝薬を必要とする場合がある。有意な狭窄性病変を有しない巨大冠動脈瘤の症例で心筋虚血を合併する場合には、CABGが適応となる場合がある。	生活・運動面での制限はしない。学校生活管理指導表は「E可」とする。巨大瘤を有する場合には学校生活管理指導表は「D禁」とし、発症後1年以上で変化がない場合は「E禁」もあろう。
V-a	冠動脈狭窄性病変群（虚血所見のない群）	中等以上の瘤で発症後比較的早期に血栓により閉塞する症例がみられる。突然死がある一方、無症状の閉塞も約2/3を占めている。閉塞後に再疎通血管や側副血行路が発達し心筋虚血所見の改善をみる場合も多い。遠隔期に出現、進行する局所性狭窄は右冠動脈に比べて著しく、左冠動脈、とりわけ左前下行枝定位部、主幹部に出現頻度が高い。狭窄や閉塞に進展する可能性は瘤が大きいほど高く、長期経過観察で狭窄が出現している可能性がある。	一生を通じての経過観察が必要であり、症例ごとにオーダーメードの計画を立てなければならない。負荷心電図および種々の画像検査 ^{*2} を組み合わせて経過観察を行わなければならない。観察時期は個々の症例で異なるが、おおむね3〜6か月ごとにチェックする。	アスピリンなど抗血小板薬の服用を継続する。虚血発作の予防、心不全の治療として、Ca拮抗薬、利尿薬、β遮断薬、ACE阻害薬、ARBを併用する。	生活・運動面での制限はしない。学校生活管理指導表は巨大瘤以外は「E可」とする。薬物治療の必要性について説明し留意を守るよう指導する。また、虚血時の症状、対応についても指導する。狭窄性病変が改善しない限り、年1回以上の経過観察が必要である。
V-b	冠動脈狭窄性病変群（虚血所見を有する群）	中等以上の瘤で発症後比較的早期に血栓により閉塞する症例がみられる。突然死がある一方、無症状の閉塞も約2/3を占めている。閉塞後に再疎通血管や側副血行路が発達し心筋虚血所見の改善をみる場合も多い。遠隔期に出現、進行する局所性狭窄は右冠動脈に比べて著しく、左冠動脈、とりわけ左前下行枝定位部、主幹部に出現頻度が高い。狭窄や閉塞に進展する可能性は瘤が大きいほど高く、長期経過観察で狭窄が出現している可能性がある。	V-aと同様に薬物療法を行い、運動負荷心電図や負荷心筋シンチグラフィなどで虚血が証明できれば、CABGまたは、適切なPCIを考慮する。	運動制限が必要。状態により「D」以上の区分で判断する。運動部活動は「禁」とする。運動負荷検査の評価、心筋虚血の評価などにより「A」〜「D」の区分の判断をする。薬物の重要性について十分に指導する。	

*1: 表 18, 19 を参照。

*2: 画像検査: 心エコー(負荷を含む)、負荷心筋シンチグラフィ、選択的冠動脈造影、IVUS、MRI、MRA、MDCT など。

リファレンス: 日本循環器学会他編: 循環器病の診断と治療に関するガイドライン(2012年度合同研究班報告)川崎病心臓血管後遺症の診断と治療に関するガイドライン(2013年改訂版).http://www.j-circ.or.jp/guideline/pdf/JCS2013_ogawas_d.pdf(2019年7月閲覧) 班長 小川俊一、p37、表21 ガイドラインのまとめ