

## :: 川崎病 (Kawasaki disease)

Orpha 番号 : ORPHA2331

### 疾患定義

川崎病 (Kawasaki disease : KD) は、小児が罹患する発熱を伴う自然軽快する全身性の血管炎であり、中血管の炎症に伴い、無治療で放置すれば生命を脅かす冠動脈瘤 (CAA) が生じることが特徴である。KD は先進国の小児における後天性心疾患の最多の原因であり、成人期の虚血性心疾患発症の危険因子である。

### 要約

#### 疫学

世界中で報告されているが、アジア系人種でより多くみられる。欧州の 5 歳未満の小児における年間発生率は 1/12,500~1/11,000 である。

#### 臨床像

発症年齢の中央値は 2 歳である (5 歳未満が 75% を占める)。無治療では 5 日以上持続する発熱 (>39°C) が一貫してみられる特徴がある。通常は非常に不機嫌になる。KD のその他の典型的な症候としては、四肢の変化 (手掌および足底に紅斑および浮腫が生じ、2~3 週間後に落屑となり、通常は亜急性期にみられる)、不定形発疹 (斑状丘疹状、蕁麻疹様、または猩紅熱様発疹、紅皮症または微小膿疱)、リンパ節腫脹 (頸部、多くは片側性)、非滲出性の両眼結膜炎、ならびに口唇および口腔粘膜病変 (紅斑、莓舌、口唇の亀裂) などがある。CAA は亜急性期 (発症から 6~8 週間後) に発生する生命を脅かす合併症であり、無治療の患児の 20~35% にみられる。巨大 CAA (> 8 mm) が消失する可能性は低いが、軽度の拡張は一般に一過性である。非定型的な症候としては、心筋炎、心膜炎、心臓弁の逆流、肝炎、下痢、腹痛、胆嚢水腫、関節痛、関節炎、筋肉痛、無菌性髄膜炎、感音難聴、尿道炎、無菌性膿尿などがある。

#### 病因

病因は不明であるが、病因に関するいくつかの理論が提唱されている (毒素を産生する微生物による感染症およびスーパー抗原に惹起される病態)。本疾患はアジア系人種でより多くみられるため、遺伝因子が重要な役割を果たしていると考えられる。ゲノム解析により、本疾患およびその合併症にかかりやすくなる一塩基多型が同定されている。

#### 診断方法

診断は臨床的に行われる。定型 KD とは、発熱に加えて、主要症状 (四肢の変化、不定形発疹、結膜充血、口唇および口腔内の変化、および頸部リンパ節腫脹) 5 つのうち 4 つ以上を満たすことと定義される。不全型 KD は、遷延する発熱に加えて、2~3/5 の臨床基準、および冠動脈の特徴的な変化 (特に他の原因による冠動脈炎が否定された CAA) があれば診断できる。臨床検査所見 (急性炎症マーカー、肝酵素の上昇、好中球および血小板増多) は非特異的であるが、



診断の参考となる。冠動脈病変は、診断時およびフォローアップ中（2週間後および6～8週間後）の経胸壁心エコー検査によりモニタリングされる。

## 鑑別診断

鑑別診断としては、自己免疫および自己炎症性疾患（全身性エリテマトーデス、結節性多発動脈炎、およびサルコイドーシス）、細菌感染症（細菌による毒素性ショック症候群、レプトスピラ症）（これらの用語を参照）、ウイルス感染症（麻疹、エンテロウイルス、エプスタイン・バーウイルス）、毒素または薬物反応などがある。

## 管理および治療

早期の免疫グロブリン静注療法（IVIG）により、冠動脈病変の発生率は患児の5%未満に下がる。IVIGとしては、発症から10日目までに2 g/kgの単回投与を24時間かけて行う。治療が奏効しない場合は、IVIGの再投与、メチルプレドニゾロン、プレドニゾロン、およびインフリキシマブを第2選択の治療として考慮することができる。通常、アスピリンは発熱期に高用量（80～100 mg/kg/日）を投与し、続いて低用量（3～5 mg/日、抗血小板作用）で6～8週間継続する。

## 予後

合併症がない場合は後遺症なく治癒するが、CAAが持続する患者は、重大な心血管イベントのリスクが高く、長期予後は早期の虚血性心疾患を併発し悪化する可能性がある。

専門家による英語原文の校閲：

- Pr Rolando CIMAZ
- Pr Jean-Christophe LEGA

日本語翻訳版の監訳：

- 宮前 多佳子  
（難治性疾患政策研究班「難治性血管炎に関する調査研究」）

最終更新日：2015年1月

翻訳日：2019年3月

本要約の翻訳は国立研究開発法人日本医療研究開発機構（AMED）からの資金援助の下で行われています。



本要約は情報の提供を唯一の目的として公開しているものです。専門医による医学的ケアの代わりとなるものではありません。本要約を診断や治療の根拠とすることはお控えください。



Find more information on the disease and associated services on [www.orpha.net](http://www.orpha.net)

日本の現状と合っていない場合や国内で配信されている他の媒体と一部の内容が異なる場合があります。保険適用に関する診断基準など、国内の医療制度に準拠した情報が必要な場合は、厚生労働省の補助事業により運営されている難病情報センターや小児慢性特定疾病情報センター等の専門情報センターのホームページをご参照ください。

---

