

川崎病にかかられたお子さんのご両親からよく質問される項目について、その質問と答えを記載しています。この手引きやその他の川崎病についての情報は、私共の川崎病研究プログラム(Kawasaki Disease Research Program)のウェブサイトや川崎病財団(KD Foundation、川崎病についての認識と教育のために設立されたアメリカ川崎病親の会)のウェブサイトを参照して下さい。

また、その他、日本では「日本川崎病研究センター」と「川崎病の子供をもつ親の会」(連絡先:浅井宛、〒214-0036 神奈川県川崎市多摩区南生田 6-34-16、FAX044-977-8451)があります。同様にウェブサイトで情報を提供しています。

川崎病研究プログラム(Kawasaki Disease Research Program) (英語) http://www-pediatrics.ucsd.edu/Kawasaki/
川崎病財団(KD Foundation) (英語) http://www.kdfoundation.org/
日本川崎病研究センター (日本語、英語) http://www.kawasaki-disease.org/index2.html
川崎病の子供をもつ親の会 (日本語) http://www.kawasaki-disease.gr.jp/

◆川崎病はどんな病気ですか？

川崎病(Kawasaki Disease)は全身の血管(blood vessels)の炎症(inflammation)によっておこる病気です。

- 症状は1)発熱(fever)、
2)発疹(体に見える赤い斑点, rash)、
3)手足の浮腫(硬く腫れること, swelling)、
4)目の充血と不快感(白目が赤くなる, reddening of eyes)、
5)口の中、唇やのどの粘膜の発赤と痛み
(redness of the nose, lips and throat)、
6)首のリンパ節腫脹(腫れ, swollen lymphnodes)です。

川崎病の症状は自然に良くなりますが、合併症として冠動脈(心臓の筋肉に血液を送っている血管, coronary artery)に障害がおこる患者さんがいます。

川崎病は子どもがかかる病気です、特に5才以下の子どもが多くかかります。

理由はわかっていませんが、男の子が女の子のほぼ2倍の頻度でかかります。

この病気は1967年に典型的な症状と所見を初めて記載した日本人の小児科医川崎富作先生の名前からつけられました。それ以来、川崎病は日本人の子どもで多く見つけられています。アメリカでもすべての人種と民族で川崎病の子どもが報告されていますが、アジア系アメリカ人の子どもが多くかかります。川崎病はまれな病気ではありません。実際の患者さんの数はアメリカではわかっていません。私共の計算ではアメリカでは毎年5千から1万人の患者さんが発症しています。毎年、5才以下の子どもの10万人に15—20人が川崎病にかかっていることとなります。この病気は、たいてい冬、春、夏に局地的な流行がみられます。日本では、毎年5千から8千人の川崎病の子どもが発症して、10万人に約150人の子どもが川崎病になります。

◆川崎病の原因はなんですか？

現在、川崎病の原因はまだわかっていません。日本人に多いことから遺伝的な影響も考えられていますが、何らかの病原体（ウイルスや細菌など）が原因ではないかと多くの研究者は思っています。

しかし川崎病が伝染病である証拠はまだありません。

◆川崎病の症状は何ですか？

<急性期>

最初に高熱(high fever)がでてひどく不機嫌(irritability)になります。発熱は突然おこり、101°Fから103°F(38°C-40°C)の高熱になります。熱は上がったり下がったりして、3週間続くこともあります。

引き続き、体に発疹(赤い斑点, rash)が出現し、ソケイ部(股のところ)に目立ってみられる(*accentuated in the groin*)こともよくあります。真っ赤になって境界のない細かい色々な大きさの赤い点が集まっているようにみえたり、はっきりした大きな赤い斑点のようになったりします。手のひらと足の裏はしばしば真っ赤になり、手と足の先が硬く腫れます(てかてかパンパンになります)。

結膜の充血(目の白い部分が赤くなること, *conjunctival injection*)は、最初の1週間にみられて、多くの場合には結膜炎のような目やに(*discharge*)がありません。

子どもの舌は赤くなり、表面に小さいぼつぼつが盛り上がって、苺のようになります（苺舌と呼ばれます、strawberry tongue）。唇は真っ赤になり乾燥してひびわれて（crackle）、しばしば出血することがあります。のどが真っ赤になって口の中の粘膜もいつもより黒っぽい赤い色になります。

また、首のリンパ節腫脹（首の腫れ、swollen lymphnodes）がみられます（年長児では首のリンパ節が先に腫れ、発熱とリンパ節腫脹が発疹より先にみられることもあります）。

たまに、首が硬くなる子どもがいます。股や膝の関節（時には手の指の関節）が硬くなって痛むことがあります（関節炎、arthritis）。子どもは歩くのを嫌がります。急性期にはお子さんの嗄声（声がかれること、hoarseness）に気づくこともあります。

<回復期>

熱が下がると、発疹、目の充血、リンパ節の腫脹はたいてい消失します。発熱などの症状がでてから3週間目ぐらいから、手と足の指先から薄く皮がむけてきます（膜様落屑、desquamation, peeling）。手のひらと足の裏の皮が全部1枚むけてしまうこともあります（へびの脱皮に似ています）。

たまに、他の症状が消えたあとで、膝、股、足首の関節が炎症をおこして痛みがでることがあります。急性期に足や手の爪に横（または縦）にへこんだ線がつくことがあり、何ヵ月も爪が生え変わるまで線がみられます。髪の毛が抜けるたり、湿疹（Eczema）がでて治療が必要になることもまれにあります。

◆川崎病はどのように診断しますか？

症状、診察所見および検査結果から診断します。似たような症状がみられる他の病気を否定して川崎病と診断します。血液検査では、軽度の貧血（anemia）、白血球数の増加（white-blood-cell count above normal）、炎症（inflammation）があると上昇する血沈（erythrocytes sedimentation rate, ESR）値の上昇がみられます。血小板数（platelet count）が急に増える時に血液を顕微鏡で見ると血の塊（血餅, major clotting element）がみられることがあります。尿検査では異常な白血球が尿にみられることがあります。

規則的でない心臓のリズム（不整脈, arrhythmias）やそのほかの異常が心電図（electrocardiogram, ECG）で見られることがあります。心臓超音波検査

(心エコー, echocardiography) は心臓(heart)や冠動脈(coronary artery)の障害があるかどうかを調べるために必ず行います。

◆川崎病の合併症は何ですか？

1) 心臓と血管の合併症

心臓と血管の障害の合併症が重大で、最も重い合併症は冠動脈瘤(coronary aneurysm)です。冠動脈(心臓の筋肉に血液を送っている血管)に炎症が強くとおこると、冠動脈拡大(冠動脈が大きくなって広がること, coronary dilatation)や冠動脈瘤(一部が大きくなって風船のように広がり、こぶができること, coronary aneurysm)ができます。瘤(こぶ)の中では血液が正常に流れないため、血栓(血の塊)が出来てしまい、血栓によって冠動脈がつまって心筋梗塞(myocardial infarction)がおこり心不全(heart failure)になります。また、まれに冠動脈瘤が大きくなりすぎて破裂(rapture)する危険があります。

冠動脈拡大が生じても多くは軽症で、炎症が良くなってくると元の大きさに戻って消失します。しかし、冠動脈瘤が回復期(1ヵ月たっても)残った場合は重症で内科的治療(内服)と外科的治療が必要になります。特に年齢の小さい乳児が川崎病にかかって冠動脈瘤ができた時には、生命の危険があります。

その他、腋窩動脈(わきの下)、腸骨動脈(おなかの中)などにも動脈瘤(こぶ)ができることがあります。

発熱がある時(急性期)に、心筋炎(心臓の筋肉の炎症, myocarditis)、心筋障害(cardiomyopathy)やうっ血性心不全(心臓の機能が悪くなる状態, congestive heart failure)が起こることがあります。

2) その他の合併症

胆のう炎(胆のうが炎症をおこして腫れて痛みがでる, hydrops of gall bladder)や髄膜炎(脳を包んでいる膜)にも炎症をおこしていることがあります(細菌による髄膜炎ではないので無菌性髄膜炎とよびます, aseptic meningitis)。

非常にまれですが、聴覚の神経の障害により難聴(deafness)になることもあります。川崎病にかかったお子さんは、もし、耳が聞こえにくいことに気づいたら、聴力検査(hearing test)をする必要があります。

◆川崎病になったらどのような治療を行いますか？

<急性期>

ヒトの血液から作られたヒト免疫グロブリン（ガンマグロブリン, Gammaglobulin）を点滴静注します。この治療は発熱などの症状がでてから10日以内に開始すると、炎症を押さえて冠動脈の障害を予防するために最も効果のある治療です。同時に、急性期の熱が下がるまで大量のアスピリン (aspirin) を内服します。

この治療による副作用はほとんどありません。エイズの原因である HIV ウイルスなどのウイルスはこのガンマグロブリン製剤からは感染しません。C型肝炎ウイルスがガンマグロブリン点滴静注から感染したことがありますが、今ではそのガンマグロブリン製剤は販売されていません。たまに、点滴静注中に悪寒（ひどい寒けやふるえ）と発熱がおこることがあります。その場合は、点滴静注を中止して、抗ヒスタミン薬 (antihistamin) を使ってから点滴静注を再開します。

大量のアスピリンにより、時々腹痛 (abdominal pain)、消化管出血 (gastrointestinal bleeding)、耳鳴り (ringing in the ears) がおこることがあります。その場合にはすぐに内服を中止しなければなりません。大量のアスピリンを内服中に水痘（水ぼうそう, chicken pox）やインフルエンザ (influenza) になった時には（兄弟などの身近な子どもがなった場合も注意が必要です）、ライ症候群 (Reye syndrome) というまれな合併症がおこることがあります。飲んでいるアスピリンの量が少ない時にはその危険はありません。

<回復期>

もし、冠動脈瘤（冠動脈の一部が広がって、こぶのようになったもの, coronary aneurysm）が出来た場合には、さらに内科的治療、心臓カテーテルによる治療や外科手術（バイパス手術）による治療が必要になることがあります。

川崎病になったあと数年の間は、心臓の専門医による心臓の働きと冠動脈の状態の観察が必ず必要です。

◆もし病気が正しく治療されていなければどうなるのでしょうか？

発熱、首のリンパ節腫脹、発疹、口の中の粘膜の症状は、治療をしないと

1-3週間続きます。ガンマグロブリンによる治療をすれば、発熱と他の症状はたいてい24時間以内に良くなります。

無治療では、川崎病の子どもの25%は、後遺症として冠動脈（心臓の筋肉に血液を送っている血管）の障害がおこり、心臓の障害が残ります。合併症の項目で述べましたが、冠動脈に障害がおこると、冠動脈拡大（冠動脈が大きくなって広がること、coronary dilatation）や冠動脈瘤（一部が大きくなって風船のように広がり、こぶができること、coronary aneurysm）ができます。冠動脈瘤の中で血栓（血の塊）が出来てしまい、血栓によって冠動脈がつまって心筋梗塞（myocardial infarction）がおこり心不全（heart failure）になったり、まれに冠動脈瘤が大きくなりすぎて破裂（rapture）する危険があります。

多くは完全に回復します。しかし後遺症として一生残る場合があります。1才未満の乳児（特に6ヵ月以内）がかかると重症で、冠動脈障害をもつ確率が高くなります。アメリカでは川崎病で亡くなる患者さんは1%未満です。

◆退院したあとは何に注意したらよいのですか？

退院して1-2ヵ月は、お子さんが疲れやすく食欲が少ないと感じるかもしれませんが、特に担当医から指示がない限り、特別な事をする必要はありません。徐々に良くなります。

しかし、次のような症状がみられたら担当医にすぐに連絡して下さい。

- 1) アスピリンの中毒症状（大量のアスピリンを飲んでいる時）
 - a) 浅く速い呼吸（shallow rapid breathing）
 - b) 胃痛や腹痛（コーヒー残渣様の吐血があることもあります、stomach and abdominal pain）
 - c) 出血傾向（血がとまりにくくなること、bleeding tendency）
- 2) 発熱などの川崎病の症状（発疹、目の充血など、「症状」の項目参照）の再出現

注1：肘や膝などの大きな関節の痛みや腫れ、手足の指先の皮のむけること（膜様落屑、peeling）は回復期（convalescent stage）にみられる症状ですが、約3週間後には消失しているのが普通です。

注2：麻疹、ムンプス、風疹、MMRの予防接種はガンマグロブリン大量療法による治療後12ヵ月は避けて下さい。

◆将来また川崎病になることがありますか？

まれに、最初に川崎病になってから数ヵ月または数年後に再発することがあります（日本での再発率は 4.3%です）。この手引きに述べている症状が再びみられたら直ちに担当医に連絡して下さい。

◆川崎病にならないように予防できますか？

残念ながら、今はまだ川崎病の原因がわかっていないので予防することはできません。しかし、私共のサンディエゴの川崎病研究プログラム (Kawasaki Disease Research Program in San Diego) はアメリカ全土と日本の研究者達と協力して、この不思議な病気を理解し原因を明らかにするために必死に働いています。