

- (B) その他の者
定期的検診を発病後1～2年は3～6ヶ月毎に、
以後は年1回行う

IV. 生活及び運動の管理

- (A) 4才未満は原則的に生活及び運動の規則は行わ
ない。

- (B) 4才以上も原則的に運動制限しないが、虚血性
発作の既往者、中等度以上の僧帽弁閉鎖不全を残
した者、運動負荷心電図にて著明なST異常を示
した者、著明な心拡大を有する者は学童心臓病管
理区分に従って管理する。

川崎病（小児急性熱性皮膚粘膜リンパ節症候群： 略称 MCLS)の病理形態学的所見(1980)

川崎病研究班

本疾患は乳幼児に好発する特徴的系統的血管炎を主
体とする急性炎症性疾患で、組織学的には Kussmaul
・Maier 型結節性動脈周囲炎とは異なる。ほとんどの剖
検例では動脈、特に冠状動脈に動脈瘤がみられる。

[I] 血管炎

- (A) 血管炎の経過は約7週の急性炎症で、フィブリ
ノイド壊死がまれであり、しかも軽度であるこ
とを特徴とする。血管炎の経過は以下のように、
4段階に分けることができる。

Stage I (第1-2病週)

微細血管（細小動脈・毛細血管）および小動
・静脈、中型大型動脈の内膜の炎症があり、外
膜および血管周囲炎もみられる。
組織像は浮腫、好中球およびリンパ球を中心と
する細胞浸潤。

Stage II (第2-4病週)

微細血管の炎症は消退に向う。
中型動脈では炎症が中膜の一部にもおよび、汎
血管炎ともなることがある。
中型動脈、特に冠状動脈では動脈瘤、血栓形成
および狭窄が生ずる。
大型動脈ではまれに汎血管炎がみられることが
ある。
組織像は高度の壊死、浮腫、単核細胞を中心と
した細胞浸潤で毛細血管および線維芽細胞の増

生がはじまる。

Stage III (第4-7病週)

小動脈においても炎症は消退に向い、中型動脈
の炎症は肉芽期の完成へと進展する。

Stage IV (第7病週以後)

一般に血管系には急性炎症像はみられず、組織
像は瘢痕化と内膜の肥厚である。中型動脈に発
生した動脈瘤はなお残存し、その後も血栓形成、
狭窄はおこることがある。

注1: 第12病日が剖検例での最も早い動脈瘤確認
時期である。したがって動脈瘤発生時期は
Stage I の後半からと Stage II と思われる。

注2: Stage IV でみられる瘢痕化した動脈病変は
10年以上経過した例でもみられたので、成人
になっても持続するものと思われる。ただし
この場合他の要因による類似の病変との鑑別
を要する。

(B) 血管炎の分布(剖検例)

- 1) 大型-中型動脈(主として臓器外): 冠状動脈、
腸骨動脈(共に著しく頻度が高い)、腸間膜動
脈、腎動脈、主肺動脈、大動脈、腹腔動脈、肋
間動脈、鎖骨下動脈、頸動脈、肝動脈、腰動脈、
腓動脈、脾動脈
- 2) 臓器内血管: 心、皮膚、腎、舌、精巣、卵巣、
消化管、肝、唾液腺、脾、脳、胆のう
- 3) 静脈

(C) 動脈瘤の分布・頻度 (剖検例)

冠状動脈 (約 90%)、腸骨動脈 (17~38%) が多く、その他中型動脈のみならず、時に臓器内動脈でもみられる。なお、四肢の血管の動脈瘤は臨床的にみとめられるが、剖検ではすべてが検索されていない。

(D) 今後の課題

- 1) 川崎病の臨床的再発例は 1~2% でみられるが、剖検された例はまだない。
- 2) 血管造影でも異常を認め得ない多数の生存例において、剖検例と同様または類似の血管炎が存在するか否か。
- 3) 動脈瘤の regression について、病理学的立場からの統一的理解はまだない。

〔II〕 その他の臓器病変

心筋炎、心外膜炎、刺激伝導系内の炎症、心内膜炎、胆のう炎、胆管炎、膵管炎、唾液腺炎、髄膜炎、リンパ節炎等が比較的多くみとめられる。その他、腸、肝、膵、肺、気管支、腎、神経節、脾、胸腺、前立腺、脂肪織、筋肉にも病変がみられることがある。

注 1: これらの炎症は一般に Stages I-II の時期に高頻度でみられ、Stage IV で減少し、血管炎と同様の推移をたどる。しかしすべてが川崎病の本来の病変であるか否かは今後の検討を要す。

注 2: 心筋炎は急性間質性炎で壊死は少ない。

注 3: 臨床的には尿路および関節に炎症のみられることがあるが、病理学的には現在はまだ検索されていない。

〔III〕 虚血性心疾患

- 1) 虚血性心疾患は冠状動脈に動脈瘤、血栓形成、高度の狭窄および閉塞の発生する Stage II 以後でみられる。
- 2) 川崎病では突然死が多く、急性梗塞像を組織学的にとらえられない例も多い。
- 3) 左室壁の厚さの約 1/3 を越える線維化及び壊死は支配冠状動脈に高度の狭窄および閉塞がみられ、心筋炎のためよりも大部分は心筋梗塞に依ると考えられる。

〔IV〕 主な死因

Stage I: 心筋炎 (刺激伝導系内の炎症を含む)

Stages II & III: 虚血性心疾患、動脈瘤破裂、心筋炎

Stages IV: 虚血性心疾患

〔V〕 川崎病, Kussmaul・Maier 型結節性動脈周囲炎
といわゆる乳児多発性動脈炎との関連

Kussmaul・Maier 型結節性動脈周囲炎は再燃を繰り返す、進行する血管炎を持ち、フィブリノイド壊死も高度である。また、肺血管の炎症はまれである。一方、川崎病は再燃像のない系統的急性血管炎を特徴とし、フィブリノイド壊死も軽度かつまれである。これらの点で川崎病と Kussmaul・Maier 型結節性動脈周囲炎は明白に区別できる。

川崎病と乳児多発性動脈炎は類似した所見を有するが、詳細は今後の課題である。

川崎病心臓障害全国調査中間報告

東京女子医科大学小児科 草川三治

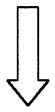
浅井利夫 松井光

〔目的〕 川崎病の突然死の原因は、周知のごとく、冠動脈瘤の血栓性閉塞である。この突然死の原因となる冠動脈瘤の頻度に関して、これまで各々の施設より報告されているが、全国的に調査されたものは、昭和50年に行われたのみである。また、最近では、川崎病の治療方法も、

ステロイド療法よりアスピリン療法に変わり、冠動脈後遺症を臨床的に予知する方法として、スコア法もほぼ確立してきており、冠動脈瘤の実態調査と合せ、治療と冠動脈瘤の関係、スコア法が本当に良いものか、再度検討する目的で、全国調査をした。



検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用
論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



本疾患は乳幼児に好発する特徴的系統的血管炎を主体とする急性炎症性疾患で、組織学的には Kussmaul・Maier 型結節性動脈周囲炎とは異なる。ほとんどの剖検例では動脈、特に冠状動脈に動脈瘤がみられる。