

(I) 小委員会の報告

川崎病による冠動脈障害診断の基準化に関する小委員会

(昭和58年度研究報告書)

委員長 神谷 哲郎 (国立循環器病センター小児科)

委員 川崎 富作 (日赤医療センター小児科)

大国 真彦 (日本大学小児科)

加藤 裕久 (久留米大学小児科)

馬場 国藏 (神戸中央市民病院小児科)

中野 博行 (静岡県立こども病院循環器科)

川崎病による心血障害の診断基準

この基準は、一応の診断の目安として作られたもので、個々の症例についてはその例での判断が優先する。

本基準に用いられる略号を、カッコ内に併記する。

1. 心エコー図による診断

心エコー図は、川崎病による心血管障害、とくに冠動脈障害の非侵襲的診断のために優れた方法であり、川崎病患者、あるいは川崎病既往者には本検査の施行がとくに勧められる。

なお、以下の記述は、心エコー図検査によるスクリーニングの範囲にとどめられている。

i) 画像を得る上の注意

セクタあるいはリニアによる断層エコー図(2DE)が必要である。2DEを得るにあたっては、高周波を用いて検査することが望ましい。また診断に際しては、モニタ、VTR、シネなど、運動状態にある画像の観察をおこなうことが重要である。

ii) 冠動脈へのアプローチ

ここに、ガイドラインとして、冠動脈への2DEによるアプローチ法の一例を示す。左冠動脈(LCA)は、第3肋間胸骨左縁からの水平断面で、大動脈弁短軸面を探索し主幹部(LM)を見出す。前下行枝(LAD)は、第3肋間胸骨左縁から外側に向かい、やや右下がりの断面で探索する。回旋枝(LCX)の描出にも努める。右冠動脈(RCA)は、第4肋間胸骨左縁からの水平断面で三尖弁輪をまず描出し、その断面を上方へ向ける(セグメント1)。ついで、第3肋間胸骨左縁より矢状方向の断面で三尖弁輪を描出し、その断面を外側に向ける(セグメント2)。

iii) 2DE 上の冠動脈障害

エコー所見の記載には、すべて病日を併記する必要がある。

冠動脈障害(CAL)は、拡大性病変(DL)と狭窄性病変(SL)とに大別する。DLの診断には、明らか

(df)なもののが、疑い(s/o)の中間段階を設ける。dfは省略し、単にDLと記載してよい。また、診断上必要やむをえない場合、おそらくDLはないがそれを完全には否定しえないものを、注意(r/o)と表現することが出来る。DLについて、あり、なしの二段階表示が必要な場合には、s/oはDLあり、r/oはDLなしとして扱う。

2DE上のDLの診断にあたって、診断基準を計測数値で表わすことが望ましいと考えられるが、正常計測値の集積が不十分な現在、暫定的に次の基準によって診断をおこなう。すなわちDLの診断にあたっては、周辺冠動脈の内径との比較や、年齢差、2DE上の冠動脈径の左右差(いわゆる dominance)、後述の如き経過中の内径変化などを充分考慮する。周辺冠動脈の1.5倍以上の拡大は、DLとしてよい。また、5歳以下では、2DE上の冠動脈径が3mm以上の場合、DLとしてよい。これらの場合、内径は冠動脈画像の内側から内側を計測する。

DLありとした場合、その拡大の程度に従ってANI、ANm、およびANs(またはDil)と細分して表現する必要があるが、その細分基準は、造影診断の項に準ずる。DLの部位表現も、造影での表現法(アメリカ心臓協会によるセグメント分類)に準じておこなう。また、断層エコーによるアプローチ断面(附図1)などに大きさ、部位を略図で記入し、表現することを併用されたい。

DLは、川崎病の病日によってその程度に消長のおこりうることに注意を要する。一般に、2DE上軽度のDL(ANsまたはDil)は平均第9病日頃より発現するとされている。また経過中、DLは2DE上縮小、消失することがしばしばであるとされる。

2DE上のDLの診断には、偽陽性は比較的少ないが、偽陰性が時に生じうる。偽陰性となりうるものは、軽度のDL(ANsまたはDil)や、末梢冠動脈のDLなどが主である。2DE上偽陽性となり易いものとしては、心耳、とくに左心耳や、人工的エコーなどがある。DLの診断にあたっては、冠動脈の走行を十分把握しておこなうことが重要である。また、2DE上冠動脈像と同定するためには、そのエコーフリースペースと大動脈起始部像との連続性も重要な所見となる。

SLの診断は、一般に2DEでは困難なことが多い。ただし多くの例ではSLをみるものにはDLが合併しており、このDLが2DEで検出される。なお、川崎病後年余をへてはじめて2DEがおこなわれる場合には、DLはすでに消失しSLのみとなっていて、エコー上異常の検出されないことが稀にありうる。

2DE上のDLの診断として、一例についての所見を一項目で代表させる必要のある場合には、ANI、ANm、ANs(またはDil)の順に分類を優先する。

DL、SL以外のCALとして、冠動脈壁およびその周囲のエコー輝度増強(ID)、冠動脈内の血栓様異常エコー(ME)について、その所見があれば記載する。

IV) 2DE上のCAL以外の障害

心膜液貯溜(PE)を急性期にみることがある。PEの程度は、大量(l)、中等量(m)、少量(s)に分ける。心室動態として、左室駆出率(LVEF)60%以下を収縮低下(DC)とする。また、局所壁運動異常(DK)や心室瘤(VA)にも注意を要する。

弁疾患として、僧帽弁閉鎖不全(MR)、大動脈弁閉鎖不全(AR)、三尖弁閉鎖不全(TR)などが、一過性にも恒久性にも生じうるが、これらの所見がエコー上みられることがある。超音波パルスドプラ法の併用は、弁疾患の診断上有力である。なお、僧帽弁逸脱(MVP)を合併することもある。

CALのみられるものについては、大動脈の瘤(AOAN)、その他の末梢動脈(鎖骨下動脈、腸骨動脈など)の瘤(PAAN)の有無についても注意が望まれる。

エコー上胆嚢拡大(GBD)をみることがある。

2DE 上すべての所見に異常をみないものは、異常なし(N)と表現する。CALであれ、その他の障害であれ、以上の項目に合致しない所見を認めた場合には、それを具体的に記載する。

2. 心血管造影による診断

2DEなどで臨床的に心血管障害があると判断された場合には、心血管造影(ACG)によって確認することが望ましい。

以下の記述は、日常的検査の範囲にとどめられている。

i) 造影の方法

冠動脈造影(CAG)の方法としては、シネ・アンジオが望ましく、また選択的CAG(SCAG)が望ましい。

撮影方向は複数が望ましく、上方傾斜(cranial tilt)が必要なこともある。

ii) CAG上のCALの診断

所見の記載にあたっては、CAGの行われた病日を明らかにする必要がある。

冠動脈枝の名称は、2DEの場合と同様、LCA、LM、LAD、LCX、RCAを用いる。

CAG上、CALはDLとSLとに大別する。

DLは、CAGによる定量的な計測値にしたがって判定されることが望ましいと考えられるが、小児の冠動脈の正常計測値の集積が不十分な現在、その診断は以下の基準による。DLの大きさの程度が、周辺冠動脈の径の4倍以上のものを動脈瘤、大(ANI)、1.5以上で4倍未満のものを動脈瘤、中(ANm)、1.5倍以下のものを動脈瘤、小(ANs)と表わす。ANsは別に拡大(Dil)とよぶことが出来る。また、冠動脈分岐部のきわめて小さい拡大は、別に水かき様(Web)と表現してもよい。

DLの部位は、アメリカ心臓協会(AHA)によるセグメント(Seg)を用いて表わす(付図2参照)。たとえば、Seg 1内に局在するDLはSeg 1とし、Seg 1から2にかけて連続するDLはSeg 1-2とし、さらにSeg 1と2の境界に局在するDLはSeg 1×2とする。ただし、Seg 5と6および11の分岐部(LMからLADとLCXとの分岐部で、DLの最好発部位)に局在するDLは、Seg 5×6と表わすこととする。DLは、多くの場合冠動脈分岐部に局在してみられる。

SLは、とくにSCAGで判定するのが望ましい。SLは、閉塞(OC)、セグメント狭窄(SS)、局所性狭窄(LS)に細分する。OCは、100%狭窄をいい、SSは、長い範囲の強い狭窄をいう。SSは、おそらく再疎通(recanalization)の像であると考えられる。LSの程度は、25%、50%、75%、90%、99%と表現するか、あるいは、高度(hg)、中等度(md)、軽度(sl)と表わす。およその対応としては、99%がhg、90%-75%がmd、50%-25%がslに相当する。LSの程度が判定不能の場合には、不定(ud)と表現する。

SLの部位表現は、AHAのセグメント分類(付図2参照)に従う。SLが冠動脈分岐部に生ずることはきわめて少なく、OC、LSは通常一個所のSegで命名される。ただしSSについては、SSの範囲のSegでよぶ。たとえば、Seg 1から3におよぶSSは、Seg 1-2-3と表わす。

ある例での CAL を一つの項目で表現する必要のある場合には、CAL の命名優先順位を OC、SS、LS、AN とする。ただし、この優先順位は重症度を直接意味するものではない。

DL、SLとも、存在が疑われる場合は疑い(s/o)と表わす。さらに不明確で、診断上必要やむを得ない時には注意(r/o)と表現することが出来る。これらの取扱いは、2DEの場合と同様である。

冠動脈に側副血行(CL)がみられれば、別に記載する。CLはさらに、冠動脈内(*intracoronary, intra*)と冠動脈間(*intercoronary, inter*)とに細分される。ただし、SSは*intra*に優先して命名される。

CAG 上冠動脈壁の不整(IR)、冠動脈内異常陰影欠損(TH)、冠動脈の異常な蛇行(TT)があれば記載する。ただし、SSやCLについては、TTとしない。

以上のCALを部位別に図示するためには、末尾に示す冠動脈の略図(附図2)などを併用されたい。

CAG所見として、CAL以外に冠動脈の優位性(dominance)を記載することが望ましい。また、冠動脈の先天奇形をみれば、その所見を併記する。

iii) CAL以外の心血管障害の診断

大動脈瘤(AOAN)、その他の末梢動脈の閉塞(PAO)、狭窄(PAS)、瘤(PAAN)などがあれば別に記載する。

心室像では、LVEFが50%以下の場合を目安として収縮低下(DC)とするほか、局所壁運動異常(DK)、心室瘤(VA)などをみれば記載する。

弁疾患として、大動脈弁閉鎖不全(AR)、僧帽弁閉鎖不全(MR)などを認めれば記載する。また、僧帽弁逸脱(MVP)をみれば、その旨記載する。

肺高血圧(PH)を伴えば、その圧値とともに記載する。その際、出来る限り、肺動脈楔入圧、あるいは左室拡張末期圧を併記する。

冠動脈、あるいは心外膜などの石灰化は、透視あるいはシネによる運動時の像ではじめて認められることがある。石灰化像(CC)があれば記載し、冠動脈以外にみられた時には以外(extra)と表わし(extra-CCとする)。一方冠動脈の場合には、その部位を併せて、たとえばRCA-CC、LAD-CCのごとく記載する。

ACGおよび心カテーテルの結果のいずれにも異常をみない時には異常なし(N)と表現する。

その他、CALにせよ、それ以外にせよ、上記の項目に合致しない所見がえられた場合には、それを具体的に記載する。

本基準中に用いられている略号

1. 2DE : 断層エコー図

LCA : 左冠動脈

LM : 左冠動脈主幹部

LAD : 左冠動脈前下行枝

LCX : 左冠動脈回旋枝

RCA : 右冠動脈

CAL : 冠動脈障害

DL : 拡大性病変

df : 明らか

s/o : 疑い

r/o : 注意

AN₁, AN_m, AN_s : 動脈瘤、大、中、小

Dil : 拡大

ID : 冠動脈壁およびその周辺のエコー輝度増強

ME : 冠動脈内血栓様異常エコー

PE : 心外膜液貯瘤

PE₁, PE_m, PE_s : 大量、中等量、少量

DC, DK, VA : 収縮低下、壁運動異常、心室瘤

MR, AR, TR, MVP : 僧帽弁閉鎖不全、大動脈弁閉鎖不全、三尖弁閉鎖不全、僧帽弁逸脱

AOAN, PAAN : 大動脈瘤、末梢動脈瘤

GBD : 胆囊拡大

N : 異常なし

2. ACG : 心血管造影

CAG, SCAG : 冠動脈造影、選択的冠動脈造影

Seg : セグメント

LCA : 

LM :

LAD :  2DE の項に同じ

LCX :

RCA : 

CAL : 冠動脈障害

DL : 拡大性病変

AN₁, AN_m, AN_s : 動脈瘤、大、中、小

Dil : 拡大

Web : 水搔き様拡大

SL : 狹窄性病変

Seg : セグメント

OC : 閉塞

SS : セグメント狭窄

LS : 局所性狭窄

99%, 90%, 75%, 50%, 25%

または hg, md, sl : 高度、中等度、軽度

および ud : 不定

CL : 側副血行

intra, inter : 冠動脈内、冠動脈間

IR, TH, TT : 壁不整、血栓様陰影欠損、異常蛇行

AOAN, PAOC, PAS, PAAN : 大動脈瘤、末梢動脈閉塞、狭窄、瘤

AR, MR, MVP : 大動脈弁閉鎖不全、僧帽弁閉鎖不全、僧帽弁逸脱

PH : 肺高血圧

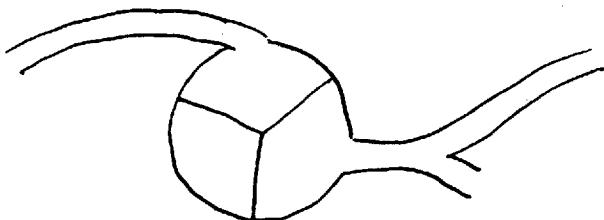
CC : 石灰化像

RCA - CC, LCA - CC : 右、左冠動脈石灰化像

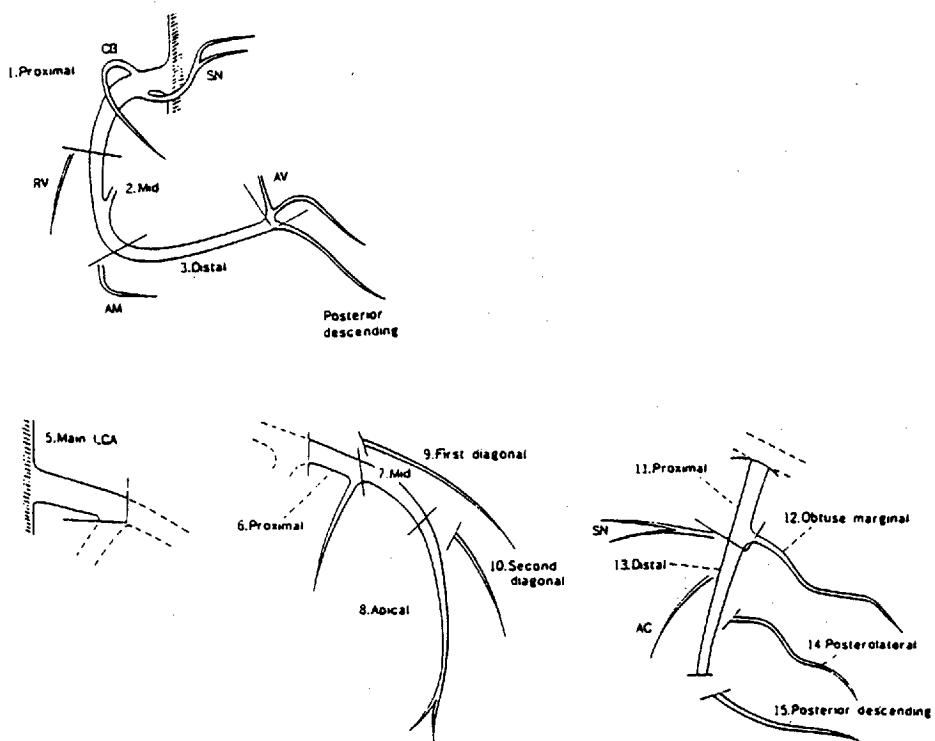
extra - CC : 冠動脈外石灰化像

N : 異常なし

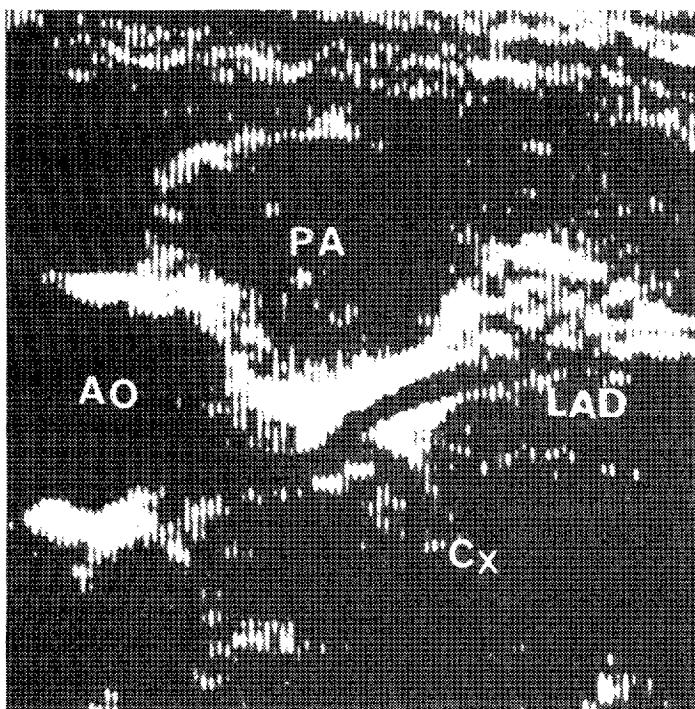
附図1：断層エコーによるアプローチ断面



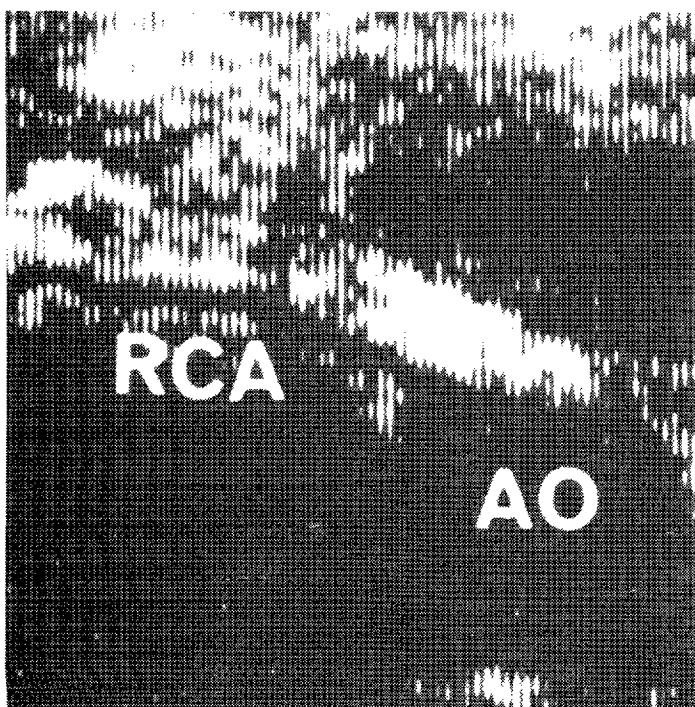
附図2：冠動脈造影によるセグメント分類



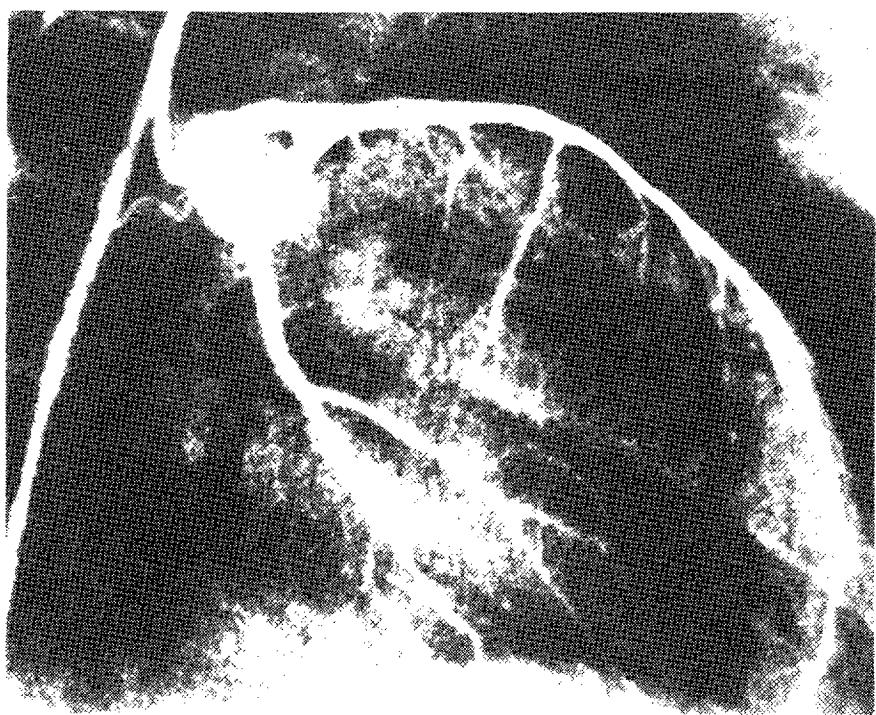
附図3：正常LCAエコー像（参考）



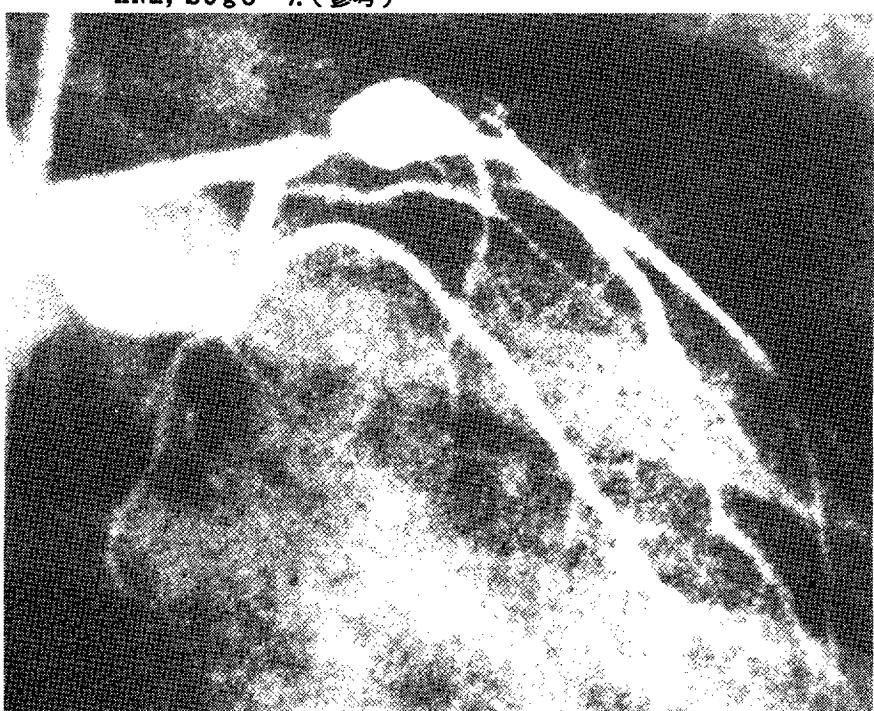
附図4：正常RCAエコー像（参考）



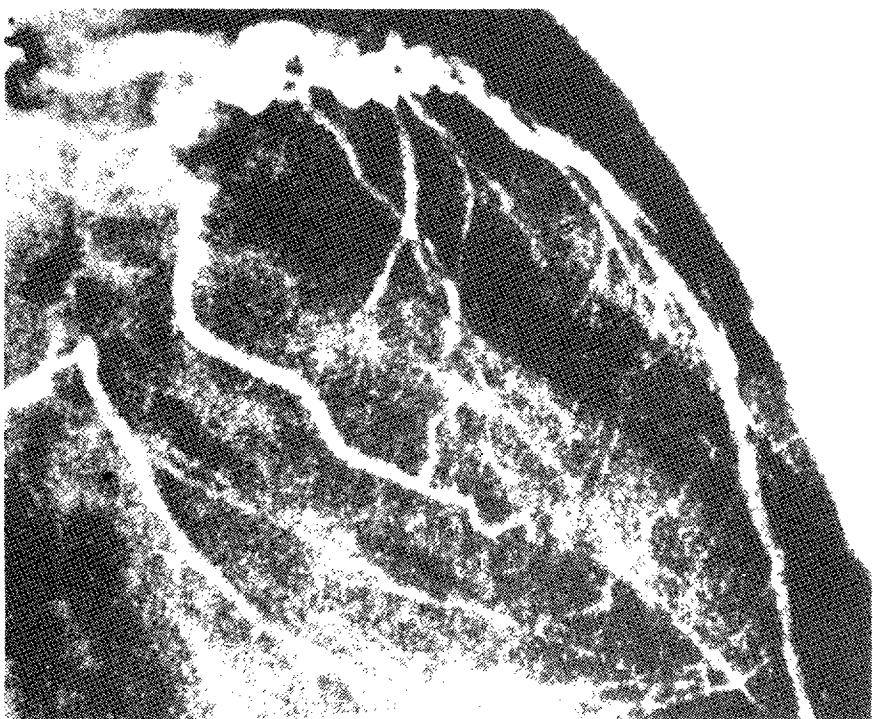
附図5：Web, Seg 5×6.（参考）



附図6：LSmd, Seg 6.
ANm, Seg 6-7.（参考）



附図7 : OC, Seg13. CL, intra.
SS, Seg6-7. ANs, Seg5-6
ANs, Seg11-12. (参考)



川崎病による心血管障害の診断基準（要旨）

この基準の詳細は、別紙本文のごとくである。この基準は、一応の診断の目安として作られたもので、個々の症例についてはその例での判断が優先する。

本基準に用いられる略号を、カッコ内に併記する。

1. 心エコー図による診断

エコー所見の記載には、すべて病日を併記する必要がある。

主たる冠動脈の名称は、左冠動脈（LCA）と右冠動脈（RCA）とし、前者は主幹部（LM）に続く前下行枝（LAD）と回旋枝（LCX）とする。

冠動脈障害（CAL）は、拡大性病変（DL）と狭窄性病変（SL）とに大別する。DLの診断には、明らか（df）なものほか、疑い（s/o）の中間段階を設ける。dfは省略し、単にDLと記載してよい。また、別に注意（r/o）の表現を用いることが出来る。

2DE上のDLの診断基準を、暫定的に次のようにする。周辺冠動脈の1.5倍以上の拡大はDLとしてよい。また5歳以下では、2DE上の冠動脈径が3mm以上の場合にDLとしてよい。なお、実際の診断にあたっては、種々の条件を併せて勘案する。

DLは、AN1、ANm、ANs（またはDi1）と細分して表現する必要があるが、その細分基準は、造影診断の項に準ずる。DLの部位表現も、造影での表現法に準じて行なう。

SLの診断は、一般に2DEでは困難ことが多い。

その他のCALとして、冠動脈壁およびその周辺のエコー輝度増強（ID）、冠動脈内の血栓様異常エコー（ME）があれば記載する。

2DE上のCAL以外の障害として、心膜液貯溜（PE）を急性期にみることがある。PEの程度は、大量（l）、中等量（m）、少量（s）に分ける。

心室動態として、左室駆出率（LVEF）60%以下を収縮低下（DC）とする。また、局所壁運動異常（DK）や心室瘤（VA）にも注意を要する。

弁疾患として、僧帽弁閉鎖不全（MR）、大動脈弁閉鎖不全（AR）、三尖弁閉鎖不全（TR）などが、一過性にも恒久性にも生じうる。僧帽弁逸脱（MVP）を合併することがある。

CALのみられるものについては、大動脈瘤（AOAN）、その他の末梢動脈の瘤（PAAN）の有無についても注意が望まれる。

エコー上胆嚢拡大（GBD）を見ることがある。

2DE上すべての所見に異常をみないものは、異常なし（N）と表現する。

以上の項目に合致しない所見を認めた場合には、それを具体的に記載する。

2. 心血管造影による診断

所見の記載にあたっては、造影の行われた病日を明らかにする必要がある。

主たる冠動脈の名称は、2DEの場合と同様とする。冠動脈造影（CAG）上、CALはDLとSLとに大別する。

DL の診断は、暫定的に次の基準による。DL の大きさの程度が、周辺冠動脈径の4倍以上のものを動脈瘤、大(AN1)、1.5倍以上で4倍未満のものを動脈瘤、中(ANm)、1.5倍以下のものを動脈瘤、小(ANs)と表わす。ANs は、別に拡大(Dil)とよぶことが出来る。また、冠動脈分岐部のきわめて小さい拡大は、別に水かき様(Web)と表現してもよい。

DL の部位は、アメリカ心臓協会(AHA)によるセグメント(Seg)を用いて表わす。たとえば、Seg 1 内に局在する DL は Seg 1 とし、Seg 1 から 2 にかけて連続する DL は Seg 1-2 とし、さらに Seg 1 と 2 の境界に局在する DL は Seg 1 × 2 とする。

SL は、閉塞(OC)、セグメント狭窄(SS)、局所性狭窄(LS)に細分する。OC は、100%狭窄をいい、SS は、長い範囲の強い狭窄をいう。LS の程度は 25%、50%、75%、90%、99% と表現するか、あるいは、高度(hg)、中等度(md)、軽度(sl)と表わす。LS の程度が判定不能の場合には、不定(ud)と表現する。

SL の部位表現は、AHA のセグメント分類に従う。OC、LS は通常一個所の Seg で命名される。ただし SS については、SS の範囲の Seg でよぶ。たとえば、Seg 1 から 3 におよぶ SS は、Seg 1-2-3 と表わす。

DL、SL とも、存在が疑われる場合は疑い(s/o)と表わす。さらに不明確で、診断上必要やむをえない時には注意(r/o)と表現することが出来る。

冠動脈に側副血行(CL)がみられれば、別に記載する。CL はさらに、冠動脈内(intra)と冠動脈間(inter)とに細分される。ただし、SS は intra に優先して命名される。CAG 上冠動脈壁の不整(IR)、冠動脈内異常陰影欠損(TH)、冠動脈の異常な蛇行(TT)があれば記載する。ただし、SS や CL については、TT としない。

CAG 所見として、CAL 以外に冠動脈の優位性を記載することが望ましい。また、冠動脈の先天奇形をみれば、その所見を併記する。

CAL 以外の心血管造影の診断として、大動脈瘤(AOAN)、他の末梢動脈の閉塞(PAO)、狭窄(PAS)あるいは瘤(PAAN)などがあれば、別に記載する。

心室像では、LVEF が 50%以下の場合を目安として収縮低下(DC)とするほか、局所壁運動異常(DK)、心室瘤(VA)などをみれば記載する。

弁疾患として、大動脈弁閉鎖不全(AR)、僧帽弁閉鎖不全(MR)などを認めれば記載する。また、僧帽弁逸脱(MVP)をみれば、その旨記載する。

肺高血圧(PH)を併えれば、その圧値とともに記載する。

石灰化像(CC)があれば記載し、冠動脈以外にみられた時には、以外(extra-CC)と表わす。

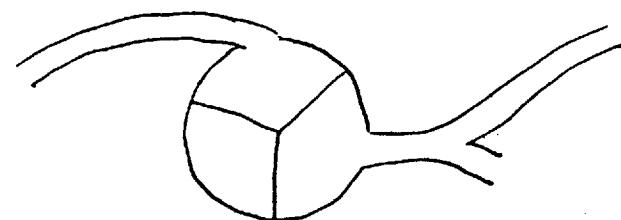
心血管造影および心カテーテルの結果のいずれにも異常をみない時には、異常なし(N)と表現する。

上記の項目に合致しない所見がえられた場合には、それを具体的に記載する。

3. CALの記載

附図 1 に心断層エコーによるアプローチ断面、附図 2 にアメリカ心臓協会によるセグメント分類を示す。実際の記載にあたっては、このような図を併せ用いることが望ましい。

附図1：断層エコーによるアプローチ断面



附図2：冠動脈造影によるセグメント分類

