

川崎病心血管後遺症の病態と治療・管理の手引き

「心血管後遺症」小委員会（委員長：加藤 裕久）

「外科的治療」小委員会（委員長：北村惣一郎）

小児に突然死や重篤な心臓障害をもたらす川崎病の心血管後遺症は川崎病罹患児にとって最も重要な問題であるが、その長期管理についてはまだ定まった方法は呈示されていない。厚生省「川崎病の突然死予防」研究班（班長：草川三治）は昭和55年2月と昭和58年2月に、その時点における川崎病の急性期を中心とした治療法、および最善と思われる管理方法について提案をおこなった。今回はそれに加え、その当時まだ不明であった血管後遺症の病態や自然歴について解説し、治療および長期管理の手引きを提案することとした。

川崎病罹患者の一部がすでに成人に達してきている現在、小児科医のみならず内科医や循環器専門医にとってもこの問題を十分理解してもらう必要がある。また外科的治療の適応についても検討される時期にきている。そこで今回の提案は川崎病心血管後遺症の病態と自然歴および治療・管理に関し現時点での知見を整理し、関係者に広く知っていただき、日常診療に役立ててもらうことを目的とした。

また川崎病が突然死を来たすことで社会的関心が高く、学校や日常生活で不必要な運動制限がされたり過保護になったり、また逆にのけ者扱いやいじめの対象になったりする例も聞かれる。川崎病罹患児を取扱う医療関係者は家庭、学校と密に連絡を取りながら医学的な管理とともに心身両面にわたるトータルケアを心掛けることが大切である。

1. 冠状動脈瘤・拡大性病変

〔病態〕 急性期には約半数に冠状動脈の拡大性病変を来たすが、急性期以降まで冠状動脈瘤として残存するのは10～20%である。急性期に冠状動脈瘤を残しても1～2年の経過で半数以上の例に血管造影所見が正常化し、動脈瘤の消退（regression）が見られる。しかしながら他の半数弱で冠状動脈瘤が残存したり、冠状動脈壁の不整を残したり、さらには閉塞性病変をつくり、虚血性心臓病へと進展するのは川崎病患児の3%以下と考えられる。このように冠状動脈瘤の予後には大きな差が見られるが一般に冠状動脈瘤のみでは虚血性変化や心機能障害をみることは稀である。急性期の冠状動脈瘤が閉塞性病変へと進展する危険因子として、

① 巨大冠状動脈瘤（直径8mm以上）

② 冠状動脈瘤の形態が球状、ソーセイジ状および多発性のもの

が重要で、年長発症例、急性期から抗血栓療法がなされていない例も閉塞性病変へと進展する例が少ない。

〔治療〕 冠状動脈瘤が残存した患児には血栓予防の目的で抗血小板剤であるアスピリンが一般的に用いられる。急性期以降は5～10mg/Kgを1日1回投与する。またフルビプロフェン（2mg/Kg、分3）、ジビリダモール（5mg/Kg、分3）、チクロピジン（5mg/Kg、分2）なども使用されている。前に述べた危険因子を持った患児では単一の抗血栓剤では十分でないこともあり、アスピリンと他の抗

血栓剤の併用も考慮する。

〔管理〕 断層心エコー図検査で心血管後遺症が発見された患児は冠状動脈造影検査を受けることが望ましい。特に巨大冠状動脈瘤を持つ患児は虚血性心臓病へ進展するリスクが高いため、専門医の下で管理されるのがよい。断層心エコー図はできるかぎり反復しておこない、冠状動脈瘤内血栓などの発見に努める。

冠状動脈瘤が中等度以下で、無症状かつ他の異常所見がないものは経過に応じて断層心エコー図、心電図検査などをおこなう。中等度以下の冠状動脈瘤のみで閉塞性病変を伴わない場合には、3才未満では原則的に生活、運動の規制はおこなわない。また3才以上では心臓病管理指導表のE区分（またはD）で管理する。

2. 冠状動脈の閉塞性病変

〔病態〕 冠状動脈瘤を持った患児の一部に閉塞性病変が出現する。閉塞性病変があっても無症状のものから狭心発作や心筋梗塞、さらには突然死を起こすものまでさまざまである。

〔治療〕 アスピリンなどの抗血栓療法をおこなう。狭心症例ではカルシウム拮抗剤、β遮断剤、硝酸剤などの使用も考慮する。狭心発作を有する例や冠状動脈の閉塞病変の程度、部位、範囲などによっては外科的治療が必要な例もある。外科的治療の適応については別記する。

〔管理〕 専門医により経過観察されるのが望ましい。病状により異なるが、2週～4カ月の間隔で経過観察する。心電図、断層心エコー図を定期検査とし運動負荷テスト、タリウム心筋シンチ、冠状動脈造影検査なども必要に応じておこなう。

3才以上では臨床症状や上記の検査所見を参考にして心臓病管理指導表のC～E区分で管理する。

3. 心筋梗塞

〔病態〕 川崎病患児の致命率は減少傾向にあるが、死亡実数はむしろ増加している。死亡原因の大半は冠状動脈瘤の血栓性閉塞や狭窄病変の進行による心筋梗塞である。川崎病発症から1年以内に心筋梗塞を起こす例が多いが、閉塞性病変があれば発症後のどの時期にも起こりうる。心筋梗塞発作は夜間就眠時や安静時に比較的多く見られ、ショック症状、蒼白、嘔吐、腹痛、呼吸困難、胸痛などが主な症状であり、胸痛は年長児ではしばしばみられる。無症候性の心筋梗塞も川崎病では心筋梗塞例の約40%に見られる。急性心筋梗塞による致命率は20～30%であり、左冠状動脈主幹部の閉塞例や前下行枝の高度狭窄と右冠状動脈閉塞の合併例では死亡の危険性が高い。

〔治療〕 心筋梗塞発作の症状があればただちに入院させ、安静を保ち酸素投与をおこなう。バイタルサイン、心電図をチェックし、必要に応じて中心静脈圧モニター、静脈確保、呼吸管理をおこなう。

心原性ショック・心不全に対してドーパミン、ドブタミン、などのカテコラミンの外にニトロブリンッド、ニトログリセリンなどの血管拡張剤および利尿剤が使用される。抗凝血療法としてヘパリン、ウロキナーゼを使用する。症例によってはウロキナーゼを直接冠状動脈内に注入する経皮的冠状動脈内血栓融解療法（PTCR）も考慮される。重篤な不整脈に対しては体外ペースティング、リドカインの投与や除細動が必要となることもある。

〔管理〕 再梗塞は約20%に見られる。再発作での死亡率は高い。一度心筋梗塞を起こした患児の

管理は注意深く、十分におこなうべきである。特に合併症（心室瘤、乳頭筋不全症候群、心不全、重症不整脈、梗塞後狭心症など）が見られた場合には病態に応じた内科的、および外科的治療を行う。発作寛解後の管理は2の「冠状動脈の閉塞性病変」に準じる。

4 弁膜症

〔病態〕 川崎病では時に僧帽弁閉鎖不全、まれに大動脈弁閉鎖不全を生じることがある。僧帽弁閉鎖不全の原因としては ① 弁膜炎、② 乳頭筋の炎症、虚血があげられる。頻度は川崎病児の1%程度である。川崎病急性期に見られ、比較的軽症の僧帽弁閉鎖不全はしだいに軽快、消失することが多い。重症例では心不全を来す。

〔治療〕 軽症例では経過観察する。心不全を伴う例ではジギタリス剤、利尿剤、血管拡張剤などを必要に応じ用いる。内科的治療に抵抗し増悪する例は外科的治療を考慮する。

〔管理〕 軽～中等症で心不全のない例では、心臓病管理指導表のD～E区分で管理する。心不全のあるものはB～D区分で管理する。3才未満では原則として生活・運動の規制はしない。

5 心筋炎

〔病態〕 川崎病の急性期、特に第1～2病週に多くの例で比較的軽い心筋炎の所見が冠状動脈異常所見の有無にかかわらず見られる。ギャロップリズム、心電図変化、不整脈、心拡大、心エコー図所見、血清CKなどを参考にする。一般に急性の経過で軽快、治癒し、重症化や慢性化することはまれである。

〔治療・管理〕 特別の治療の必要なく治癒することが多いが、心不全例には利尿剤、血管拡張剤、少量のジギタリス剤などを与える。急性期以後の管理・治療は特に必要ないが、重症不整脈や心不全をきたした例では定期的観察を行う。

6 心膜炎

〔病態〕 心筋炎と同様に第1～2病週に約30%の例で見られる。一般に軽症で心エコー図所見として少量の心膜液貯溜を見ることが多いが、まれに大量の液貯溜をみることがある。しかし心タンポドートを起こすことはまれである。慢性化や収縮性心膜炎に移行した報告例はない。

〔治療・管理〕 一般に治療の必要はない。大量の液貯溜をきたした例では利尿剤を投与する。穿刺、排液が必要なこともある。

7 冠状動脈以外の動脈瘤

〔病態〕 川崎病では冠状動脈以外の末梢動脈にも動脈瘤病変が見られる事がある。一般に臨床症状の重症な例に見られることが多く、冠状動脈瘤を伴いやすい。頻度は3%以下で、部位は腋窩動脈、腸骨動脈、腎動脈、内胸動脈などが多い。一般にこれらの病変による症状や合併症は少ないが、四肢末梢の壊死、動脈瘤破裂、モヤモヤ病、イレウスなどの報告がある。また腎血管性高血圧にも注意する。

〔治療・管理〕 一般に治療の必要はないが、血栓性閉塞を起こし局所の重大な循環不全を来したからウロキナーゼなどによる血栓融解療法や外科的治療を考慮する。

8 川崎病心血管後遺症の外科的治療の適応

主要冠状動脈，特にその中枢部に高度の閉塞性病変が存在，または進行して来た場合は冠状動脈バイパス手術も有効な治療法として考慮される。現在使用されているグラフトとしては自己大伏在静脈，自己内胸動脈の2種が主流をなしている。また内科的治療に抵抗する僧帽弁閉鎖不全症が存在する場合には僧帽弁手術など外科的治療も考慮される。

1) 冠状動脈バイパス手術

冠状動脈造影検査にて高度閉塞性病変の存在が確認され，さらにその領域の心筋の生存性(viability)が認められる場合，冠状動脈バイパス手術の適応となりうる。領域心筋の生存性は狭心症の存在，心電図所見，タリウム心筋シンチグラフィー所見，心エコー図所見，左室造影所見(局所壁運動)などから総合判定する。

冠状動脈造影検査所見

最も重要であり，次ぎのような閉塞性病変所見のある場合，外科的治療も考慮する。

- ① 左冠状動脈本幹の高度閉塞性病変
- ② 多枝(2, 3枝)の高度閉塞性病変
- ③ 左前下行枝高位の高度閉塞性病変
- ④ 危険側副路状態(jeopardized collaterals)

その他，適応決定上考慮すべき状態として

- a) 既に心筋梗塞が存在し，第2回目，第3回目の梗塞が考えられる状態では適応は拡大しうる。例えば右冠状動脈系単独への外科的治療なども考慮される。
- b) 冠状動脈閉塞部の再開通(recanalization)，側副路(collateral)形成のある場合は慎重に観察し，心筋虚血所見が強い場合には外科的治療も考慮する。
- c) 移植グラフトの遠隔期開存性をも考慮し，低年齢児ほど適応決定は慎重に行う。内科的管理が行い得れば冠状動脈造影を適宜反復して慎重に追跡し，患児の成長を待つが，重症例では2-3才での手術も行なわれている。

左室機能検査所見

外科的治療を考慮する場合，左室機能は良好な方が好ましいが，局所的低収縮状態は適応としうる。重篤な瀰慢性低収縮状態にある場合には，冠状動脈所見と合せ総合判断するが，慎重な決定を要する。

2) 僧帽弁手術

内科的治療に抵抗し，長期存続する重症僧帽弁閉鎖不全症では弁形成術や弁置換術の適応となりうる。

3) その他の手術

稀であるが川崎病合併症として心タンポナーデ，左室瘤，末梢動脈の閉塞性病変がみられ，手術適応となることがある。

「川崎病心血管後遺症小委員会」

委員長： 加藤 裕久

委員： 川崎 富作

草川 三治

高尾 篤良

大國 真彦

神谷 哲郎

尾内善四郎

馬場 国蔵

中野 博行

「外科的治療小委員会」

委員長： 北村惣一郎

委員： 川崎 富作

加藤 裕久

神谷 哲郎

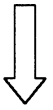
遠藤 真弘

協力者： 保崎純郎，竹内靖夫，浅井利夫，菌部友良，原田研介，鈴木淳子，
多田羅勝義，清沢伸幸，一ノ瀬英世



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



小児に突然死や重篤な心臓障害をもたらす川崎病の心血管後遺症は川崎病罹患児にとって最も重要な問題であるが、その長期管理についてはまだ定まった方法は呈示されていない。厚生省「川崎病の突然死予防」研究班(班長:草川三治)は昭和55年2月と昭和58年2月に、その時点における川崎病の急性期を中心とした治療法、および最善と思われる管理方法について提案をおこなった。今回はそれに加え、その当時まだ不明であった血管後遺症の病態や自然歴について解説し、治療および長期管理の手引きを提案することとした。

川崎病罹患者の一部がすでに成人に達してきている現在、小児科医のみならず内科医や循環器専門医にとってもこの問題を十分理解してもらう必要がある。また外科的治療の適応についても検討される時期にきている。そこで今回の提案は川崎病心血管後遺症の病態と自然歴および治療・管理に関し現時点での知見を整理し、関係者に広く知っていただき、日常診療に役立てもらうことを目的とした。

また川崎病が突然死を来すことで社会的関心が高く、学校や日常生活で不必要な運動制限がされたり過保護になったり、また逆にのけ者扱いやいじめの対象になったりする例も聞かれる。川崎病罹患児を取扱う医療関係者は家庭、学校と密に連絡を取りながら医学的な管理とともに心身両面にわたるトータルケアを心掛けることが大切である。