

川崎病—最近の進歩—

企画：住友直方

(埼玉医科大学国際医療センター
小児心臓科 教授)



HEART's Selection

川崎病は1967年に川崎富作先生が日本語で発表された疾患で、50年以上経った現在、徐々に原因に関与する因子が解明されつつある。原因に関与する因子は単一ではなく、環境因子、自然免疫、感染などが引き金になり、種々の免疫細胞の活性化が起こり、腫瘍壊死因子(TNF- α)、インターロイキン(IL-1 β , IL-6)、インターフェロン(IFN- γ)などの炎症性サイトカインが産生される。これらに伴うサイトカインストームによる炎症で発熱、発疹などが発生する。また単球、マクロファージ、T細胞の血管壁への浸潤による、内弾性板の断裂、中膜障害が起こり、冠動脈瘤が形成される。新型コロナウイルス(SARS-CoV-2)感染でも川崎病類似の小児多臓器炎症症候群(multisystem inflammatory syndrome in children; MIS-C)が報告されているが、MIS-CではIL-6、IL-8などのサイトカインの上昇、D-dimer、フィブリノーゲン上昇などの凝固能の異常や、NT-proBNP、トロポニン上昇、心機能低下を主に認める点が川崎病と異なる。川崎病の治療はアスピリン、大量免疫グロブリン、プレドニゾロン、メチルプレドニゾロンパルス療法、ウリナスタチン、インフリキシマブ療法、シクロスポリン療法、血漿交換などの急性期の抗サイトカイン療法や、慢性期の抗血栓、抗凝固療法が行われている。「川崎病」の概念の変化に伴い、診断基準も徐々に変化している。今回の特集は、本邦で第一線で活躍している4名の先生に最新の話題を含めた解説をお願いした。