

治療

視力障害を防ぐために早期にステロイド全身投与を行う。寛解すれば投与中止も可能である。

7. 川崎病 Kawasaki disease ★

同義語：急性熱性皮膚粘膜リンパ節症候群 (acute febrile mucocutaneous lymphnode syndrome ; MCLS)

Essence

- 以下の6つの徴候をもつ原因不明の疾患。①5日以上続く発熱，②両側眼球結膜の充血，③口唇・口腔咽頭粘膜病変（発赤や莓状舌など），④不定形発疹（紅斑など），⑤四肢末端の変化（浮腫・紅斑で始まり落屑を生じて治癒する），⑥非化膿性頸部リンパ節腫脹。
- 4歳以下の乳幼児に好発し，近年増加傾向にある。冠動脈障害の合併が問題となる。
- 発症早期の免疫グロブリン大量静注療法が第一選択である。

症状

3：2の割合で男児に多く，前駆症状はない。39℃前後の発熱から始まり，次に示すような症状を呈する。

- ①四肢末端の変化：発病初期から指趾爪囲に境界明瞭な紅斑が生じて拡大し，発病3～5日で手足の硬い浮腫（硬性浮腫）となり動作が制限される。これは1～2週間持続し，回復期に末端側から膜様落屑を生じて治癒する（図11.15）。
- ②不定形発疹：発症3～5日頃から全身に発疹（不定形発疹）を認める。紅斑であることが多いが，麻疹様，びまん性紅斑，蕁麻疹などさまざまな発疹をとりうる。水疱はみられない。数日で鱗屑をつけて軽快することが多い。
- ③口唇・口腔咽頭粘膜病変：発症2～3日から口唇のびまん性発赤や亀裂がみられ，舌のびまん性発赤（いわゆる“莓状舌”）を認める。
- ④両側眼球結膜の充血：発症2～3日から生じ，1～3週間持続する。滲出液などは伴わない。
- ⑤非化膿性頸部リンパ節腫脹：急性期に片側性に生じることが多いが，出現頻度は65%程度である。
- ⑥その他の皮膚症状：発症早期にBCG接種部位の発赤，小水疱や膿疱をみることがある。また，発症数か月以降に爪甲横溝（19章p.374参照）をみることがある。

そのほか，関節痛や痙攣などを生じうる。本症の重大な合併症は心病変である。とくに冠動脈瘤や冠動脈狭窄によって，心

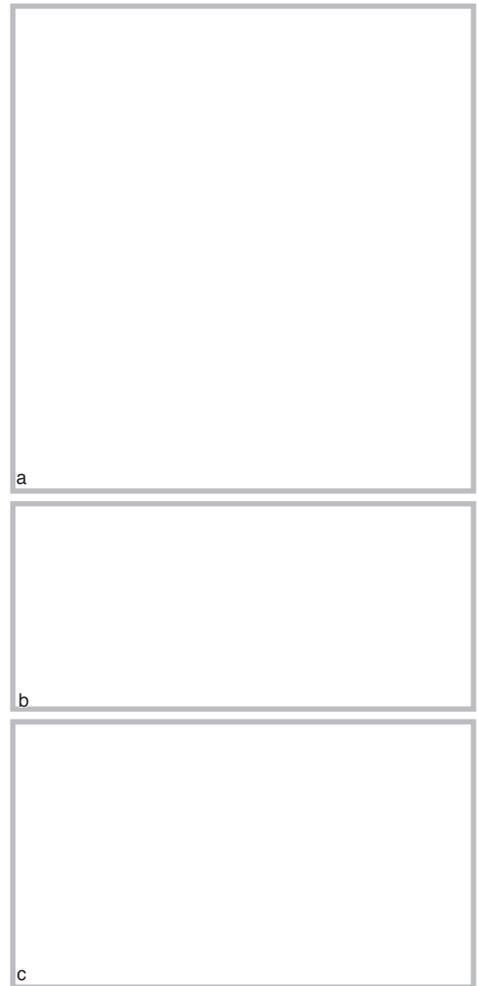


図11.15 川崎病 (Kawasaki disease) 背部 (a) と大腿 (b) に生じた紅斑 (不定形発疹)。c: 硬性浮腫と膜様落屑を認める。

筋梗塞や突然死をきたしうる。

病因

原因不明であるが本態は急性の全身性血管炎ととらえられる。

診断・治療

厚生労働省川崎病研究班作成の診断基準を参考にする。治療は発症早期（7日以内）の免疫グロブリン大量静注療法とアスピリンの併用が第一選択である。これにより致命率や冠動脈合併症の頻度は大幅に減少した。抗TNF- α 抗体のインフリキシマブも用いられる。

C. その他の類縁疾患 other diseases related to vasculitis

1. Behçet 病 Behçet disease ★

Essence

- 再発性口腔内アフタ、皮膚病変、外陰部潰瘍、眼病変を4主徴とし、急性炎症を繰り返す難治性疾患。
- 20～40歳代に好発し、発症にHLA-B51が強く関連している。中東から日本にかけて多い。
- 皮膚病変としては、結節性紅斑様皮疹、血栓性静脈炎、毛包炎ないし瘡瘍様皮疹をきたす。針反応陽性。
- 消化管、大血管、神経に重篤な症状をきたす特殊病型がある。
- 治療はコルヒチンや免疫抑制薬。

疫学・症状

20～40歳代に初発し、症状の急性増悪と軽快を繰り返しながら長期の経過をとる（図11.16）。中東から日本にかけて患者が多い。日本では北海道など北日本に多いが、近年減少傾向にある。皮膚・粘膜症状としては以下のものがあげられる。

- ①結節性紅斑様皮疹：直径1～2cm前後の圧痛を伴う紅斑で、下肢や前腕に好発する。約1週間で消退するが再発しやすい。
- ②血栓性静脈炎：四肢に有痛性の皮下索状硬結として触れ、しばしば遊走性である。
- ③毛包炎ないし瘡瘍様皮疹：さまざまな部位に無菌性小膿疱を生じる。針反応（4章 p.77 参照）と同様、皮膚の被刺激性亢進によるものと考えられる。
- ④口腔内アフタ：日本患者の95%以上でみられ、初発症状で



図 11.16① Behçet 病 (Behçet disease)
a, b: 疼痛を伴う再発性口腔内アフタ。c: 深い外陰部潰瘍。