

[ メモ ]

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

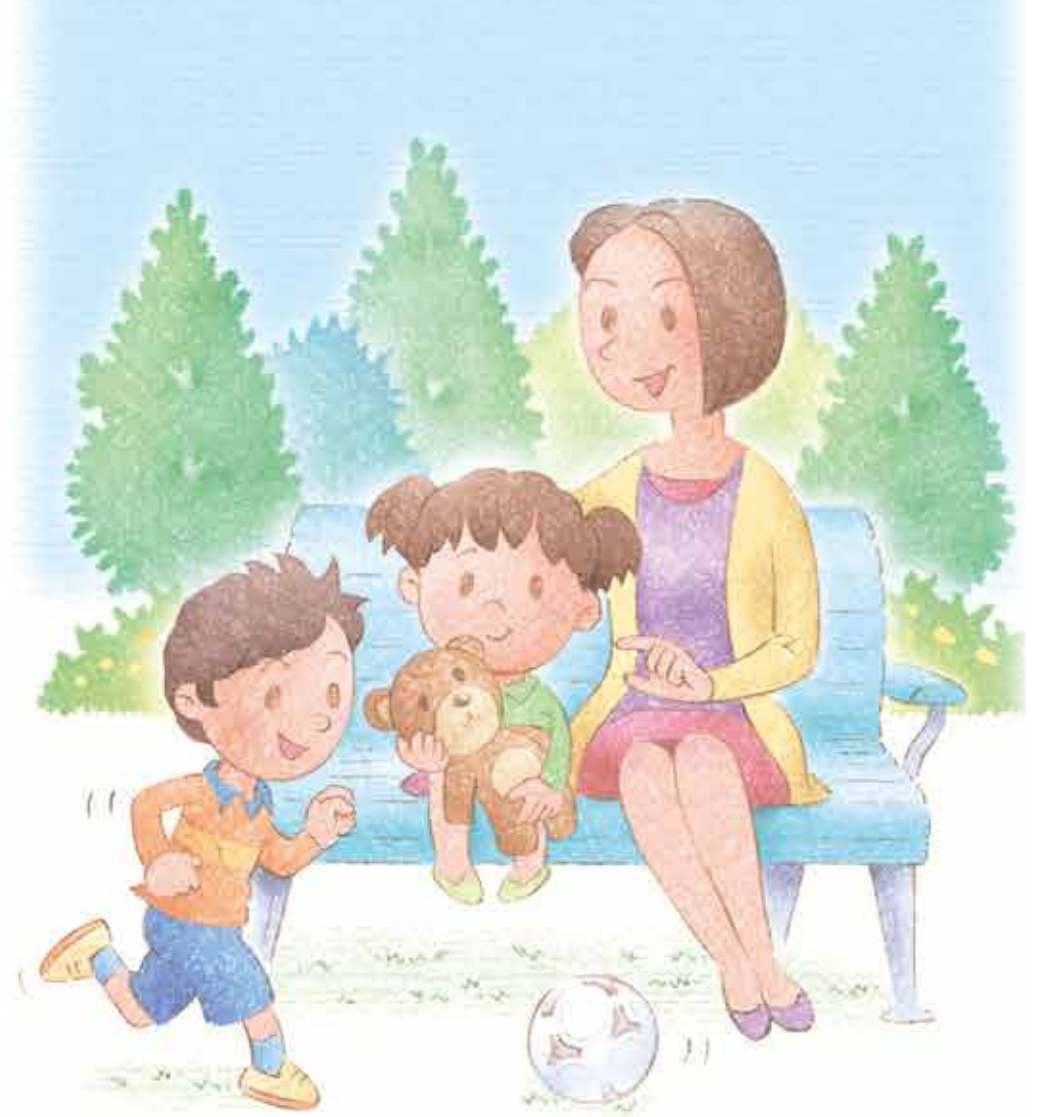
.....

.....

.....

.....

[医療機関名]



免疫グロブリン療法を受ける  
患者さんと保護者の方へ

# 川崎病

監修：福岡市立病院機構 福岡市立こども病院  
名誉院長 原 寿郎 先生

## 目次

川崎病ってどんな病気? 1

どんな治療が必要なの? 4

免疫グロブリン製剤って  
どんな薬? 7

どんな合併症があるの? 13

退院後の管理や治療は? 15

その他 17



# 川崎病って どのような病気?

- 川崎富作博士がこの病気を見つけたので世界的に『川崎病』と呼ばれています。一時小児急性熱性皮膚粘膜リンパ節症候群とも言われていました。
- 全身の血管に炎症が起こります。
- この病気の原因はよくわかっていません。

日本では、一年間に  
1万5千人くらいのお子さんが  
発病しています。

- おもな症状は、数日以内に出そろってきます。
- 適切な治療を行えば多くの患者さんは解熱し、元の日常生活ができるようになりますが、時に心臓に後遺症が残る場合があります。

男児が女児よりも1.3倍程度多く発病しています。

地域的な流行がみられたり、兄弟あるいは姉妹で同じ時期(多くは10日以内)に間をおいて発病することがありますが(1-2%程度)、人から人へうつる病気とは考えられていません。

急な発熱ではじまることが多く、6つの主要な症状のうち5つ以上、または4つに加えて冠動脈病変が確認された場合に『川崎病』と診断されます(4つ以下の症状で冠動脈病変がない場合や3つ以下の症状で診断される不全型も20%程度あります)。





発熱



両方の白目の充血



唇や舌が赤くなる

発疹  
(BCGあとが赤く腫れる)

手足が赤く腫れる



首のリンパ節が腫れる

## 川崎病の経過



### ●発病から約10日目

多くの主要症状が現れる時期です。この時期に全身の炎症を抑える治療をすることが大切です。

### ●発病約10日目～1ヵ月後

熱が下がり、他の主要症状もおさまってきます。

### ●その後(1ヵ月～)

その後の時期をいいます。この時期の経過は急性期の合併症の程度で変わってきます。

## どんな治療が必要なの？



- 川崎病の治療では急性期の強い炎症反応をできるだけ早く抑え、冠動脈瘤ができないようにすることが大切です。一般的に『アスピリン療法』と『免疫グロブリン療法』が行われます。重症例には、免疫グロブリン療法と併用してステロイド薬、シクロスポリンが使用されることがあります。

## アスピリン療法

アスピリンという薬を内服する治療法です。血管の炎症を抑える効果と血液を固まりにくくすることにより血栓を予防する効果があります。症状の軽い患者さんにはこの治療法のみが行われることもあります。



## 免疫グロブリン療法

免疫グロブリン製剤という薬を静脈内に点滴し、全身の炎症を抑えて冠動脈瘤ができるのを防ぎます。

川崎病と診断され発熱がある場合に投与しますが、現時点では標準的な治療法で、アスピリン療法単独よりも冠動脈瘤ができる頻度を少なくします。

現在、日本では約90%以上の患者さんに免疫グロブリン療法が行われています。

- 免疫グロブリン療法は、免疫グロブリン製剤を1～2日で投与する場合がほとんどです。

これらの治療法を行っても、少数ながら効果が得られない患者さんもいます(15～20%)。この場合、免疫グロブリン製剤の追加投与、その他の薬(ステロイド薬、シクロスポリン、抗TNF- $\alpha$ 薬、その他の炎症物質を抑える薬)や血漿交換療法による治療などが行われます。それぞれ長所・短所がありますので、主治医から詳しい説明を受けてください。

## ステロイド併用療法

ステロイド薬には炎症を抑える効果があります。重症例では免疫グロブリン療法と併用することにより、冠動脈瘤を合併するリスクを減らせるという研究報告があります。

## シクロスポリン

シクロスポリンには炎症を抑える効果があります。重症例では免疫グロブリン療法にシクロスポリンを加えることにより、冠動脈瘤を合併するリスクを減らせるという研究報告があります。

## 抗TNF- $\alpha$ 薬

抗TNF- $\alpha$ 薬は炎症を起こすTNF $\alpha$ の働きを抑えることにより、炎症をしずめ症状を改善します。

通常、川崎病の急性期に1回点滴で静脈内に注射します。

## 血漿交換療法

患者さんの血液(血漿成分)にある病因物質を取り除くために、血液を体外に取り出し、血漿分離器で血球成分と血漿成分に分離したあと血漿を廃棄し、その分を健常な方の血漿(あるいはアルブミン製剤)で置き換える治療です。

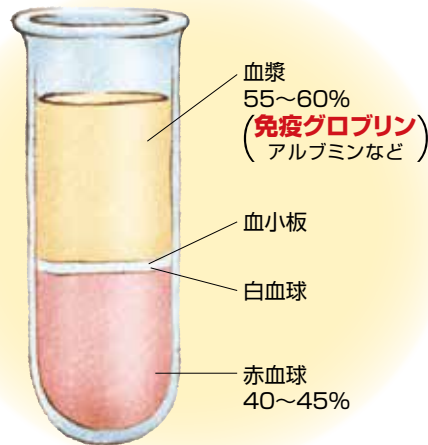




# 免疫グロブリン製剤って どんな薬？



- 免疫グロブリン（抗体）という血液中の成分が有効成分です。
- 日本国内の健康な献血者の血液から作られています。



免疫グロブリン（抗体）とは血液中の成分で、体に入ってきた病原体などから私たちを守る『免疫』というシステムにおいて重要な役割を担うタンパク質です。この、免疫グロブリン（抗体）を高純度に精製することにより、注射できるようにした製剤です。

## 安全対策

### 献血時の問診



### ① 献血時の問診

血液を提供してくださる献血者の方に献血時の健康状態、過去や最近の病気のことなどをお聞きして、献血に適さないと考えられる方は献血をお断りしています。

### 精密な ウイルス検査



### ② 精密なウイルス検査

献血していただいた血液について、病原体に関連した検査などを行います。これらの検査に合格した血液について、さらにウイルスの混入がないかを調べる検査を行って、合格した血液のみを原料として使っています。

[全献血者の血液の一部は、トレーサビリティー（追跡調査）を確保するため、11年間凍結保管されます]

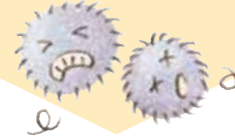
### 原料の貯留保管



### ③ 原料の貯留保管

血漿を一定期間以上貯留保管し、献血後に感染リスクが判明した場合は、これを取り除きます。

### ウイルスの除去 不活化処理



### ④ ウイルスの除去・不活化処理

この薬の製造の過程では、ウイルスに対する安全対策として様々な処理を行っています。

### 最終製品 確認試験

### 国家検定

### 医療機関



この薬は人の血液を原料としており、病原体に絶対に感染しないと言い切ることはできませんが、最近の製造法による免疫グロブリン製剤によって病原体に感染し、病気になったという報告はありません。

## 次のような副作用が報告されています

### ショック、 アナフィラキシー

のどが腫れる、胸や息が  
苦しい、脈が速くなる  
などの症状

### 肝臓の障害、<sup>おうだん</sup>黄疸

疲れやすい、食欲が  
ないなどの症状、  
皮膚や眼球が黄色  
になるなどの症状

### <sup>む きん せい すい まく えん</sup> 無菌性髄膜炎

発熱、頭痛、嘔吐など  
の症状

### 腎臓の障害

尿量が減るなどの  
症状

### 血小板減少

血が止まりにくくな  
るなどの症状

### 血栓塞栓症

### その他

発熱、発疹、好中球減少、  
好酸球減少、頭痛、はきけ、  
かゆみ、溶血性貧血

### 心不全の 発症または悪化

これらの症状以外にも、気分が悪くなったり、何か異常を感じたら、  
すぐに主治医や薬剤師、看護師に伝えてください。

## 投与記録の保管について

- この薬を投与された患者さんのお名前や住所などを記録し、  
少なくとも20年間当院で保管します。
- 万一、この薬が原因で感染症が発生し、感染被害の拡大を防止  
するために必要と認められ、かつ、投与された患者さんの利益  
になる場合には、投与記録を製造販売元へ提供することがあり  
ます。記録の使用においては個人情報の保護に細心の注意が  
払われますのでご安心ください。
- この薬の原料となった血液を提供してくださった献血者の情報は  
日本赤十字社に、また医療機関への供給記録などは製造販売  
元で30年間保存されており、当院の記録から献血者までの  
トレーサビリティ（追跡調査）が確保されています。



## 予防接種について

### ●免疫グロブリン療法を受けた患者さん

はしか(麻疹)、風疹、麻疹・風疹混合 [MR]、みずぼうそう(水痘)、おたふくかぜのワクチンのスケジュールに気をつけてください。

発病から6ヵ月を過ぎてから、すべての予防接種を通常スケジュールで受けることができます。ただし、はしかが流行っていない時は11ヵ月を過ぎてから受けたほうがよいと判断される場合もあります。これは、免疫グロブリン製剤にはさまざまな抗体が含まれており、せっかく予防注射をしても免疫力がつかず、接種する意味がなくなる可能性があるためです。

免疫グロブリン製剤投与前のワクチン*接種	前回のワクチン*接種からの経過日数	免疫グロブリン製剤投与	次回のワクチン接種	前回の接種したワクチンの再接種
なし	—	投与	6ヵ月以上あける	—
接種	14日以内			再接種**
接種	15日以上			再接種不要

\*はしか(麻疹)、風疹、麻疹・風疹混合 [MR]、みずぼうそう(水痘)、おたふくかぜのワクチンのごとで他のワクチンは関係ありません。

\*\*生ワクチン接種後14日以内の時は再接種をします。ただし、免疫グロブリン投与後適切な期間をあけて抗体陽転(セロコンバージョン)が確認されれば再接種不要です。

### ●抗TNF- $\alpha$ 薬を受けた患者さん

炎症を抑える効果が長期間持続し感染症にかかりやすくなる場合があります。生ワクチン[はしか(麻疹)、風疹、麻疹・風疹混合 [MR]、みずぼうそう(水痘)、おたふくかぜ、BCG、ロタ]接種によりワクチン株による感染の恐れがありますので、必ず主治医にご相談のうえ受けてください。



### 副作用被害救済制度・感染等被害救済制度について

薬を適正に使用したにもかかわらず副作用による疾病、障害等の健康被害を受けた方、あるいはこの薬が原因で感染症にかかり、入院治療が必要な程度の疾病や障害等の健康被害を受けた方の救済を図るために、医療費、医療手当、障害年金などの給付を行う公的制度があります。



## どんな合併症があるの？



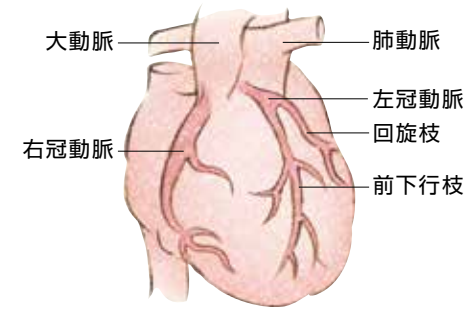
●川崎病が発病した時には全身の血管に強い炎症が起こり、特に**冠動脈**という心臓の血管の一部が瘤のように膨らむ**冠動脈瘤**ができることがあります。

●冠動脈瘤は大きいほど重症で、大きさにより小・中・巨大瘤に分けられます。

●その他の合併症：

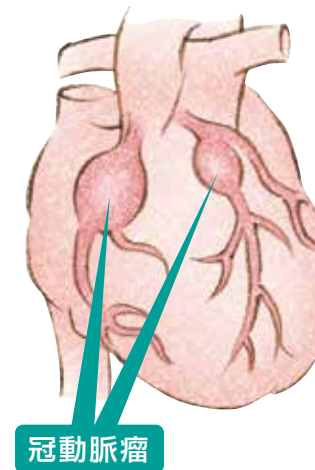
川崎病は全身の血管に炎症が起こるので、様々な臓器にも合併症がみられますが、ほとんどが一時的なもので、治療が効果を示せば重症になることはまれです。しかしまれに心筋炎、心不全、不整脈、ショック、凝固障害、肝障害、腎障害、イレウス、けいれん、脳症など重症の合併症が起こることがあります。

## 冠動脈とは？



心臓から出る大きな動脈（大動脈）の付け根の近くから心臓を取り巻くように出ている血管で、心臓自身に血液を送ります。心臓が休みなく動き続けるために、なくてはならない血管です。

## 冠動脈瘤とは？



冠動脈に炎症が起き血管の壁が弱くなり血圧に耐えられなくなって、一部が膨らんで拡張し、瘤のようになる病変です。

瘤が大きいと血栓（血液のかたまり）ができやすくなり、血管につまると、心臓の筋肉に十分な血液を送ることができなくなります。

また、冠動脈が完全につまると心臓の筋肉が障害を受け、壊死します。この状態を心筋梗塞しんきんこうそくといいます。

川崎病で大きな冠動脈瘤ができた場合は後遺症として残りますが、急性期の治療法が進歩したことで、その確率はかなり減っています。



## 退院後の 管理や治療は？



- 退院後の管理や治療法は、冠動脈に障害が残らなかった場合と残った場合、また、残った場合はその程度によって異なります。

### 冠動脈に後遺症がなかったとき

発症1ヵ月、2ヵ月、6ヵ月、1年、5年後を目安に診察を受けることをお勧めします。しかし、1年に1回程度は、診察を受けたほうがよい場合もあります。また、その後については主治医と相談してください。また、心電図、心エコー検査\*などの検査を適宜受けることが望まれます。

急性期の症状がなくなってからは、アスピリンなどの血液を固まりにくくする薬（抗血小板薬）を2ヵ月～3ヵ月後くらいまで服用することがあります。

日常生活で気をつけることは特にありません。運動も制限する必要はありません。

※心エコー検査…………… 超音波を利用して冠動脈瘤などの細い血管の状態を体の表面からおおむね観察することができます。X線被ばくなどの負担もありませんので、安心して繰り返し受けることができます。ただし非常に細かい血管は観察できない場合があります。



### 冠動脈に瘤が残った患者さん

特に、冠動脈に中くらいから大きな瘤が残った患者さんは、治療と生活の管理が必要です。主治医とよく相談してください。





## その他

### 川崎病急性期カードについて

川崎病の患者さんの急性期の情報を正確に将来へ伝達するために、日本川崎病学会が監修した「川崎病急性期カード」を手渡している医療機関もあります。

川崎病急性期カード(2022年版)	
氏名:	
性別: 男・女	
生年月日: 西暦 年 月 日	
発症日: 西暦 年 月 日	
発症時年齢: 歳 月	
入院日: 西暦 年 月 日	
退院日: 西暦 年 月 日	
このカードには川崎病にかかったときの症状、治療内容、心臓合併症の有無など重要な記録が書かれています。母子手帳などにはさみ、紛失しないよう保管していただき、病院受診時や健康診断などで必要な時に呈示してください。	
医療機関名・住所・電話番号・主治医名など	
記載日 年 月 日	
日本川崎病学会・日本川崎病研究センター・川崎病の子供を持つ親の会	

臨床症状	
1. 発熱	あり( ) 日間)・なし
2. 両側眼球結膜の充血	あり・なし
3. 口唇の紅潮・いちご舌	あり・なし
4. 発疹・BCG痕の発赤	あり・なし
5. 手足の硬性浮腫、紅斑	あり・なし
指先からの膿様落屑	あり・なし
6. 頸部リンパ節腫脹	あり・なし
その他の症状:	
主な治療	
(1) アスピリン	あり・なし
(2) 免疫グロブリン	あり( )回)・なし
(3) 副腎皮質ステロイド	あり(プレドニン・パルス)・なし
(4) その他	
冠動脈エコー所見(1): 退院時(Zscore不明の時は実測値mmでも可)	
右冠動脈: 最大Zscore( )	: 正常・一過性拡大・拡大・瘤・巨大瘤
左冠動脈: 最大Zscore( )	: 正常・一過性拡大・拡大・瘤・巨大瘤
冠動脈エコー所見(2): 発病1~2か月後	
右冠動脈: Zscore( )	: 正常・一過性拡大・拡大・瘤・巨大瘤
左冠動脈: Zscore( )	: 正常・一過性拡大・拡大・瘤・巨大瘤
その他の心臓合併症: なし	
あり( )	
内服薬	
特記事項(グロブリン Lot No.など)	

出展: 一般社団法人 日本川崎病学会ホームページ

### 医療保険制度について

後遺症が残り、年に数回以上受診する必要がある場合は、小児慢性特定疾患として医療費が助成される制度があります。都道府県により対象疾患などが異なりますので、詳しくは主治医、医療機関の医療福祉相談コーナーなどに問い合わせてください。

### 学校生活管理指導表について

川崎病以外の心臓疾患がある子供にも適用される指導表で、文部科学省が平成10年度に改訂した小・中・高等学校の学習指導要領に基づき、日本学校保健会が策定したものです。患者さんや保護者の方と相談のうえ、医師が記入して入学時に学校へ提出し、活用されています。「小学生用」と「中学・高校生用」の2種類があり、A~Eの5段階の指導区分と管理不要に分類されます。

### 川崎病の子供をもつ親の会

川崎病の子供をもつ親の不安をひとつでも解決し、川崎病に関する正しい情報をお互い提供し合い、医師、研究者に協力し、川崎病根絶を目指して力を尽くしていくことを願って、1982年9月に発足されました。

ホームページ

<https://www.kawasaki-disease.gr.jp/>

