

川崎病の用語に関する規定

日本川崎病学会用語委員会

平成 22 年 10 月 10 日

1. 診断に関わる用語

- 1) 川崎病 (Kawasaki disease, KD)
 - ① 6 つの主要症状のうち 5 つ以上の症状を伴うものを本症とする (川崎病全国調査の調査票では「確実 A」)。
 - ② 6 主要症状のうち、4 つの症状しか認められなくても、経過中に冠動脈瘤 (いわゆる拡大を含む) が確認され、他の疾患が除外されれば本症とする (同じく「確実 B」)。
- 2) 川崎病不全型 (incomplete KD) : 診断の手引きの基準は満たさないが、他の疾患が否定され川崎病と考えられるもの。

以下の用語は使用しないこととする。

- 1) 川崎病非典型例 (atypical KD) : 臨床症状の出現の仕方・時期・経過が典型的でない川崎病症例に使用されてきた。川崎病であり特別に区別する必要はない。

以下の用語は最終診断名としては使用しないこととする。

- 1) 川崎病容疑例 (suspected incomplete KD) : 主要症状を満たさなくても他の疾患が否定的で本症が疑われる症例が存在し、容疑例として扱われている。ただし、時間の経過で容疑例は川崎病か川崎病不全型、もしくは他疾患に集約される。病初期における用語使用は容認されるが、最終診断には使用しない。

2. 病態・治療反応性に関わる用語

- 1) 免疫グロブリン不応例 (初回免疫グロブリン治療不応例: failure to respond to initial IVIG) : 通常総量 2g/kg の IVIG 投与終了後 24 時間以上持続する発熱、または 24 時間以内に再発熱が認められた場合とする。判定には発熱以外の急性期症状や検査結果の改善度も勘案する。
- 2) 川崎病の再燃 (relapse) : 一旦解熱した後、再度川崎病の主要症状の増悪または再出現があり、他の発熱性疾患が否定的であるもの。
- 3) 川崎病の再発 (recurrence) : 川崎病の急性期症状の消失並びに検査結果の改善後に川崎病と再診断されたもの。

3. 発熱に関わる用語

- 1) 有意な発熱 : 腋下温 37.5℃以上 (深部体温では 38.0℃以上)。
- 2) 有意な解熱 : 腋下温 37.5℃未満 (深部体温 38.0℃未満) が 24 時間継続した時点とし、解熱日は腋窩温 37.5℃未満 (深部体温 38.0℃未満) を確認した時点とする。

4. 冠動脈に関する用語

冠動脈瘤の分類は、川崎病心臓血管後遺症の診断と治療に関するガイドライン（日本循環器学会，2008 年改訂版）と川崎病管理基準（日本川崎病研究会運営委員会編，2002 年改訂）に準拠し、以下の通りとする。なお、川崎病全国調査では内径 8mm 以上の瘤を巨大瘤として集計。

- ① 小動脈瘤 (ANs) または拡大 (Dil) : 内径 4mm 以下の局所性拡大所見を有するもの。年長児（5 歳以上）で周辺冠動脈内径の 1.5 倍未満のもの
- ② 中等瘤 (ANm) : $4\text{mm} < \text{内径} \leq 8\text{mm}$ 、年長児（5 歳以上）で周辺冠動脈内径の 1.5 倍から 4 倍のもの
- ③ 巨大瘤 : $8\text{mm} < \text{内径}$ 、年長児（5 歳以上）で周辺冠動脈内径の 4 倍を超えるもの

- 1) 冠動脈病変 (coronary artery lesion, coronary artery abnormality) :
 - ① 急性期冠動脈病変 : 第 29 病日以内に確認された画像診断上の冠動脈異常所見。
 - ② 遠隔期冠動脈病変（冠動脈後遺症） : 第 30 病日以降の時点で確認された画像診断上の冠動脈異常所見。
- 2) 一過性冠動脈拡大 (transient dilatation of coronary artery) : 一旦は冠動脈の拡大を認めたが、発症 29 病日以内に画像診断上正常化したもの。
- 3) 退縮 (regression) : 経過中に冠動脈瘤が画像診断上健常冠動脈と同等に復すること。なお、組織学的正常化を意味するものではない。