



[www.pediatric-rheumatology.printo.it](http://www.pediatric-rheumatology.printo.it)

## KAWASAKI-ERKRANKUNG

Diese Erkrankung ist erstmals beschrieben worden im Jahre 1967 durch den japanischen Kinderarzt Tomisaku Kawasaki. Er erkannte, dass eine Gruppe von Kindern eine gemeinsame Erkrankung hatte, die bisher nicht so beschrieben worden war: Die Kinder hatten Fieber, Hautausschlag, Rötung der Bindehaut, Rötung von Rachen und Mundschleimhaut, Schwellung der Hände und Füße und vergrößerte Hals-Lymphknoten, so dass die Erkrankung zunächst mucocutanes Lymphknoten-Syndrom genannt wurde, was bedeuten soll, dass sowohl die Schleimhäute als auch die Haut betroffen sind zusätzlich zu den Lymphknotenschwellungen. Einige Jahre später wurde auch über eine Beteiligung des Herzens berichtet, in Form von Gefäßerweiterungen der das Herz versorgenden Herzkranzgefäße (Aneurysmen).

### **Was ist das?**

Die Kawasaki-Erkrankung ist eine akute allgemeine Vasculitis (Entzündung der Gefäße), die zur Erweiterung der betroffenen Gefäße in Form von Aneurysmen, insbesondere der Herzkranzgefäße führen kann. Nicht alle betroffenen Kinder entwickeln diese Aneurysmen. Die Mehrheit hat ein akut entzündliches fieberhaftes Krankheitsbild ohne Komplikationen.

### **Wie häufig ist es?**

Die Kawasaki-Erkrankung ist eine seltene Erkrankung aber eine der häufigsten Vasculitiden im Kindesalter zusammen mit der Purpura-Schönlein-Henoch-Erkrankung, einer weiteren Vasculitis. Es ist fast ausschließlich eine Erkrankung junger Kinder. Etwa 80 % der Kinder sind unter 4 Jahre alt. Die Erkrankung ist etwas häufiger bei Jungen als bei Mädchen. Obwohl Fälle von Kawasaki-Erkrankung während des ganzen Jahres diagnostiziert werden, gibt es jahreszeitliche Veränderungen mit einer erhöhten Anzahl im späten Winter und Frühling. Die Erkrankung ist häufiger bei japanischen Kindern aber die Fälle werden weltweit beschrieben.

### **Was sind die Ursachen der Erkrankung?**

Die Ursache der Kawasaki-Erkrankung bleibt unklar, auch wenn eine infektiöse Ursache vermutet wird. Eine Überempfindlichkeit oder eine fehlgeleitete Immunreaktion, die vermutlich ausgelöst sind durch einen Infektionserreger wie Viren oder Bakterien, stoßen vermutlich einen entzündlichen Prozess an, der zur Schädigung von Blutgefäßen bei einzelnen aufgrund einer erblichen Basis besonders gefährdeten Individuen führt.

### **Ist die Krankheit vererblich, warum hat mein Kind diese Erkrankung bekommen? Kann sie verhindert werden, ist sie ansteckend?**

Die Kawasaki-Erkrankung ist keine Erbkrankheit aber eine genetische Grundlage wird vermutet. Die Erkrankung tritt nur sehr selten bei mehr als einem Mitglied einer Familie

auf. Die Erkrankung ist nicht ansteckend und kann nicht verhindert werden. Sehr selten kommt es beim gleichen Kind zu einer zweiten Erkrankung der Kawasaki-Erkrankung.

### **Was sind die Hauptkrankheitserscheinungen?**

Die Erkrankung beginnt mit ungeklärtem Fieber von mindestens 5 Tagen. Das Kind ist häufig sehr krank wirkend. Das Fieber kann begleitet sein von einer Rötung der Bindehaut ohne die Bildung von Eiter im Auge. Es können verschiedene Arten von Hautausschlägen auftreten, die dem Hautausschlag von Masern oder Scharlach ähneln, es können jedoch auch Quaddeln und Papeln auftreten. Der Ausschlag betrifft überwiegend den Rumpf und die Arme und Beine und häufig besonders die Windelregion. Die Veränderungen der Lippen bestehen in einer auffälligen Rötung („Lack-Lippen“) und einem Einriß der Lippenhaut, die häufig senkrecht verläuft. Die Zunge ist rot und die Geschmackskörperchen treten hervor, so dass man von Himbeerzunge spricht. Zusätzlich ist auch der Rachen gerötet. Hände und Füße können auch betroffen sein mit einer Schwellung und Rötung der Handinnenflächen und Fußsohlen. Diesen Veränderungen folgen später in der zweiten oder dritten Krankheitswoche typisches Schälen der Haut oft beginnend an den Finger und Zehenspitzen. Mehr als die Hälfte der Patienten hat stark vergrößerte Hals-Lymphknoten, es kann auch ein einzelner Lymphknoten betroffen sein. Manchmal treten andere Symptome hervor wie Gelenkschmerzen, Gelenkschwellung, Bauchschmerzen, Durchfall, Kopfschmerzen und Verhaltensauffälligkeit sowie Stimmungslabilität.

Die Beteiligung des Herzens ist die ernsteste Erscheinung der Kawasaki-Erkrankung wegen der Möglichkeit langfristiger Komplikationen. Ein neu aufgetretenes Herzgeräusch, Herzrhythmusstörungen und im Herzultraschall sich findende Veränderungen können dazu gehören. Alle Teile des Herzens können eine Entzündung zeigen, also Herzbeutelentzündung (Pericarditis), Herzmuskelentzündung (Myocarditis) und Herzklappenentzündung (Endocarditis), jedoch ist das wichtigste Merkmal dieser Erkrankung die Entwicklung von Erweiterung der Herzkranzgefäße (Coronaraneurysmen).

### **Ist die Erkrankung die gleiche bei jedem Kind?**

Die Schwere der Erkrankung ist von Kind zu Kind unterschiedlich. Nicht jeder Patient hat die gleichen Krankheitserscheinungen und die meisten Patienten werden keine Herzbeteiligung entwickeln. Coronaraneurysmen sieht man nur bei 2 von 100 Kindern mit Kawasaki-Erkrankung.

Einige sehr junge Kinder, insbesondere unter einem Jahr, haben oft unvollständige Formen der Erkrankung, was bedeutet, dass nicht alle oben genannten Erscheinungen vorhanden sind. Dies kann die Diagnose erschweren. Einige dieser jungen Kinder können trotz unvollständigem Krankheitsbild Coronaraneurysmen entwickeln.

### **Ist die Erkrankung bei Kindern unterschiedlich von der bei Erwachsenen?**

Es handelt sich um eine Erkrankung bei Kindern, ähnliche Formen der Vasculitis können auch bei Erwachsenen vorkommen, sie zeigen sich jedoch unter einem anderen Bild.

### **Wie wird die Kawasaki-Erkrankung diagnostiziert?**

Zur Diagnosestellung wird ein ungeklärtes Fieber über mindestens 5 Tage gefordert sowie 4 von 5 folgenden Kriterien: Beidseitige Bindehautentzündung, vergrößerte Hals-Lymphknoten, Hautausschlag, Mund- und Zungenbeteiligung, Veränderungen an Händen und Füßen. Es darf keine andere Diagnose gestellt sein, die das Krankheitsbild ebenfalls erklären würde. Wenn keine gesicherte Diagnose gestellt ist und der Verdacht auf eine Kawasaki-Erkrankung fortbesteht, sollte eine unvollständige Form der Erkrankung erwogen werden.

### **Was ist die Bedeutung von Testen?**

Laborwerte sind unspezifisch und zeigen nur das Ausmaß der Entzündung. Entzündungswerte sind eine erhöhte Blutsenkungsgeschwindigkeit, erhöhte weiße Zellen im Blut (Leukozytose), Blutarmut (niedrige Zahl roter Zellen im Blut). Die Anzahl der Blutplättchen ist normalerweise in der ersten Woche unauffällig, steigt aber danach an und erreicht sehr hohe Werte. Die Patienten sollten regelmäßig untersucht werden und die Normalisierung der Blutwerte nachgewiesen werden.

Das Elektrokardiogramm (EKG) und die Ultraschalluntersuchung des Herzens sollten durchgeführt werden, sobald die Diagnose vermutet wird. Die Ultraschalluntersuchung des Herzens kann die Gefäßerweiterungen nachweisen und in Form und Größe beschreiben. Falls sich Coronaraneurysmen finden, sind weitere Abklärungen notwendig.

### **Kann die Erkrankung behandelt oder geheilt werden?**

Die Mehrzahl der Kinder mit Kawasaki-Erkrankung überstehen die Erkrankung ohne Schaden. Einige Patienten entwickeln jedoch Veränderungen am Herzen, obwohl eine entsprechende Therapie durchgeführt wurde. Die Erkrankung kann nicht verhindert werden, aber der beste Weg, die Veränderungen der Herzkranzgefäße zu verhindern, ist, die Diagnose früh zu stellen und prompt mit einer Therapie zu beginnen.

### **Worin besteht die Behandlung?**

Ein Kind mit gesicherter oder vermuteter Kawasaki-Erkrankung sollte in ein Kinderkrankenhaus eingewiesen werden, zunächst zur Beobachtung und zur Abklärung einer möglichen Herzbeteiligung. Um eine Herzbeteiligung zu vermeiden, sollte die Behandlung sobald wie möglich begonnen werden. Man gibt Aspirin in hoher Dosis und intravenöse Immunglobuline ebenfalls in hoher Dosis. Beide Behandlungen vermindern die allgemeine Entzündung, die Symptome verschwinden rasch. Die hohen Dosen von Immunglobulinen können das Auftreten von Coronaraneurysmen in einem hohen Prozentsatz der Patienten vermeiden helfen. Steroide können in anderen Fällen ebenfalls angezeigt sein.

### **Was sind die Nebenwirkungen der Medikamente?**

Immunglobuline werden gewöhnlich gut vertragen. Die Behandlung mit Aspirin kann zur Magenunverträglichkeit führen sowie zur vorübergehenden Erhöhung von Leberenzymen.

### **Wie lange sollte die Therapie dauern?**

Die hohe Dosis an Immunglobulinen wird einmal gegeben, selten ist eine zweite Dosis notwendig.

Eine hohe Dosis von Aspirin wird initial gegeben, solange wie das Fieber fortbesteht. Dann wird das Aspirin vermindert und eine niedrige Dosis von Aspirin wird weitergegeben, um den gerinnungshemmenden Effekt auszunutzen. Aspirin verhindert die rasche gerinnungsfördernde Wirkung der Blutplättchen. Dadurch wird die Bildung von Blutgerinnseln in den erweiterten Gefäßen der Aneurysmen verhindert. Eine verstärkte Bildung von Blutgerinnseln kann zum Verschuß der Gefäße und damit zum Herzinfarkt führen. Ein Kind mit Kawasaki-Erkrankung ohne Coronarveränderungen wird Aspirin nur für wenige Tage oder Wochen erhalten, während Kinder mit Aneurysmen das Medikament für längere Zeit erhalten müssen.

### **Was ist mit unkonventionellen Therapien?**

Es gibt keinen Hinweis für einen Sinn einer unkonventionellen Therapie dieser Erkrankung.

### **Welche Kontrolluntersuchungen sind notwendig?**

Kinder mit Kawasaki-Erkrankung sollten regelmäßig untersucht werden, insbesondere die Entzündungswerte, bis diese normalisiert sind. Ultraschalluntersuchungen sollten fortgeführt werden um auszuschließen, dass sich doch noch Coronaraneurysmen gebildet haben. Falls sie vorhanden sind, sollte der weitere Verlauf dieser Komplikation mittels Ultraschall untersucht werden. Die Häufigkeit dieser Untersuchungen hängt vom Verlauf der Aneurysmen ab. Die meisten Aneurysmen bessern sich im Laufe der Zeit. Das Kind sollte vom Kinderarzt, insbesondere vom Kindercardiologen und Kinderrheumatologen behandelt werden.

### **Wie lange dauert die Erkrankung?**

Die Kawasaki-Erkrankung tritt in 3 Phasen auf: 1) Akute Phase während der ersten 2 Wochen mit Fieber und anderen Erscheinungen. 2) Die subakute Phase in der 3. und 4. Woche, in der die Blutplättchen im Blut ansteigen und die Aneurysmen auftreten. 3. Phase der Erholung vom 1. bis zum 3. Monat, wenn die Laborveränderungen sich normalisieren und die Blutgefäßveränderungen anfangen sich zu bessern. Diese Besserung kann viele Monate in Anspruch nehmen.

### **Wie ist die langfristige Entwicklung der Erkrankung, wie ist die Prognose?**

Bei der Mehrzahl der Patienten ist die Prognose vorzüglich, denn die Kinder werden sich gut entwickeln und ein normales Leben führen.

Die Prognose von Patienten mit fortbestehenden Coronararterienveränderungen hängt überwiegend von der Ausbildung einer Gefäßverengung oder einem –verschuß ab, die infolge der Verminderung der Größe des Gefäßes auftreten können.

### **Einige Empfehlungen für das tägliche Leben, auch betreffend Sport und Impfungen.**

Es wird empfohlen, diese Patienten für 3-6 Monate nicht zu impfen, da die Erkrankung und insbesondere die Immunglobulinbehandlung das Immunsystem betreffen und dieser Effekt für 6 Monate bestehen bleiben kann. Kinder, bei denen keine Herzbeteiligung auftrat, haben keinerlei Einschränkungen bei Sport oder anderen Tätigkeiten des täglichen Lebens. Hingegen müssen Kinder mit Herzbeteiligung und Coronaraneurysmen

einen Kindercardiologen aufsuchen und anhand der dort gefundenen Veränderungen der Coronargefäße muß entscheiden werden, ob die Kinder z. B. an Sportwettkämpfen teilnehmen können.