



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

## KAWASAKIHO NEMOC

### **Co je to?**

Kawasakiho nemoc (KD) je pojmenována po japonském lékaři, který ji popsal v roce 1967. Jednalo se o děti s protrahovanou horečkou, vyrážkou, zarudnutím očí a sliznic úst, zvětšenými mízními uzlinami a otokem rukou a nohou. Později byly popsány i závažnější srdeční komplikace, charakteristické pro toto onemocnění.

V zásadě se jedná o akutní systémovou vaskulitidu. Vaskulitida znamená zánět krevních cév, v tomto případě hlavně středních a menších tepen, s rizikem vzniku výdutí (aneuryzmat) zejména v oblasti srdečních (koronárních) tepen. Označení systémová charakterizuje celkové projevy nemoci s možností postižení různých orgánů (systémů). Akutní je takové onemocnění, které má dramatické projevy po omezeně dlouhou dobu a nemá sklon k protrahovanému průběhu.

### **O jak časté onemocnění se jedná?**

Kawasakiho nemoc je vzácná, přesto však patří k nejčastějším primárním systémovým vaskulitidám v dětství (viz příslušná kapitola). Je to nemoc téměř výhradně postihující malé děti do 5 let věku. U starších dětí je vzácná, u dospělých se nevyskytuje. Je o něco častější u chlapců. Může se objevit kdykoli během roku, častěji pak na jaře a v zimě. Její výskyt je v bílé populaci podstatně nižší než u jedinců východoasijského (zejména japonského) či afrického původu.

### **Jaké jsou příčiny nemoci?**

Příčiny KD nejsou dosud plně objasněny. Na vyvolání nemoci se pravděpodobně podílejí infekční mikroorganizmy (některé viry nebo bakterie), které u vrozeně vnímavých jedinců spustí nepřiměřeně silnou imunitní reakci. Ta způsobí zánět s případným poškozením cévní stěny.

### **Jedná se o dědičnou nemoc? Proč onemocnělo zrovna moje dítě? Lze nemocí předejít? Je infekční?**

Kawasakiho nemoc není dědičná, i když se předpokládá určitá vrozená vnímavost (dispozice). K postižení jiných členů rodiny dochází zřídka. Jelikož příčiny nejsou známy, neví se, proč KD postihla právě vaše dítě. KD není infekční a neexistuje způsob, jak jí předejít.

### **Jaké jsou hlavní příznaky?**

Nemoc začíná vysokými horečkami, pro které se nenajde vysvětlení v podobě infekce či jiného onemocnění. Dítě je často velmi dráždivé, v průběhu horečnatého období se může kdekoli na těle objevit vyrážka, typicky v plenkové oblasti. Její vzhled je podobný jako u spalniček či spály. Zarudnutí očí bývá oboustranné a není provázeno hnisáním. Sliznice úst, jazyka (tzv. malinový jazyk) a hrdla jsou rudé, rty popraskané. Spolu se zvětšením mízních uzlin na krku (často jednostranně) může KD napodobovat spálovou angínu.

Někdy se objeví otok rukou a nohou se zarudnutím, po několika týdnech od začátku nemoci pak výrazné olupování kůže zejména na prstech. S časovým odstupem se objevují příčné bělavé proužky na nehtech, které postupně odrůstají (tzv. Beauovy linie).

Akutní období provází často řada dalších, nespecifických projevů postižení dalších systémů. Patří mezi ně bolest a otok kloubů, bolesti břicha se zvracením případně průjmem, bolesti hlavy se zánětem mozkových blan. Nejzávažnějším projevem KD je postižení srdce. V začátku nemoci se zánět různých částí srdce může projevit rozvojem šelestu, poruchou srdečního rytmu, změnami na EKG či ultrazvukovém vyšetření. Změny srdečních (koronárních) tepen v podobě výdutí se obvykle rozvíjejí až v průběhu několika týdnů od akutního začátku nemoci.

### **Probíhá nemoc u všech dětí stejně?**

Závažnost nemoci se u jednotlivých pacientů navzájem liší. Kombinace jednotlivých projevů nemoci jsou velmi různorodé, koronární tepny jsou postiženy jen u menší části dětí a k jejich závažným změnám dojde jen asi u 2 ze 100 léčených jedinců. U některých dětí se neprojeví jenom část typických příznaků, v takové situaci se hovoří o neúplné (inkompletní) Kawasakiho nemoci. Přesto i u těchto dětí mohou být postiženy koronární tepny.

### **Jak se KD diagnostikuje?**

Pro správnou a časnou diagnózu je nejdůležitější počítat s možností KD jako příčiny nevysvětlené horečky u malého dítěte či kojence. Pět hlavních klinických projevů nemoci je současně i tzv. diagnostickými kritérii. Diagnóza KD je stanovena na základě přítomnosti protrahované horečky a alespoň 4 z 5 kritérií. Jednotlivé projevy nejsou obvykle přítomny současně a mohou trvat krátce, proto je po nich třeba cíleně pátrat. Jedná se o oboustranné zarudnutí bělma očí, zvětšení krční mízní uzliny, kožní vyrážku, zarudnutí sliznice úst a změny na rukách a nohách. Žádný z těchto projevů není pro KD specifický, proto je třeba vyloučit případná jiná onemocnění.

### **Jaký je význam vyšetření?**

Laboratorní testy slouží zejména ke sledování celkové aktivity zánětu a nejsou pro KD specifické. Typicky je přítomno výrazné zvýšení sedimentace erytrocytů (FW) a C-reaktivního proteinu (CRP) spolu s vyšším počtem bílých krvinek (leukocytóza) a zejména krevních destiček (trombocytóza), který v průběhu nemoci narůstá k velmi vysokým hodnotám. Návrat k normálním hodnotám trvá často řadu týdnů.

Vyšetření srdce pomocí EKG a ultrazvuku se provádí v začátku nemoci, ultrazvuk se pak opakuje v průběhu prvních týdnů případně měsíců, aby se zachytil pozdější rozvoj tepenných změn (aneuryzmat) nebo jejich vývoj. Někdy mohou být potřeba další speciální zobrazovací a funkční vyšetření srdce.

### **Dá se KD vyléčit?**

U většiny dětí s KD dojde k úplnému vyléčení. Ve vzácných případech vzniku větších tepenných výdutí mohou mít tyto změny trvalý charakter. Časná diagnóza a správná léčba nejlépe během prvních 10 dnů od začátku akutních projevů významným způsobem snižují riziko rozvoje těchto závažných komplikací.

### **Jaká je léčba?**

Dítě s podezřením na Kawasakiho nemoc by mělo být přijato na dětské oddělení nemocnice, kde je k dispozici specializované vyšetření srdce ultrazvukem. Hospitalizace je nutná vzhledem k často závažnému akutnímu stavu dítěte a možnosti komplikací. Léčba by měla být zahájena co nejdříve. Zahajuje se podáním nitrožilní infuze vysoké dávky imunoglobulinu G (IVIG), po níž obvykle dojde k ústupu horečky. Současně je podávána kyselina acetylosalicylová (aspirin) v protizánětlivé dávce, která je po ústupu akutních projevů snížena na malou, tzv. antiagregační dávku. Ta je pak podávána dlouhodobě až do plného uzdravení. Časně podání IVIG ve většině případů zabrání rozvoji závažných srdečních komplikací. V některých případech nedostatečné účinnosti opakovaných dávek IVIG je možno podat infuze kortikosteroidů, podobně jako u jiných systémových vaskulitid (viz příslušná kapitola).

### **Jaké jsou vedlejší účinky léčby?**

Podání IVIG je obvykle velmi dobře snášeno. Aspirin ve vysoké dávce může působit zažívací potíže a postižení jater. Podrobněji viz kapitola Léková terapie.

### **Jak dlouho má léčba trvat?**

U většiny pacientů postačí jedna dávka IVIG, vzácně je ji třeba podat opakovaně. Podávání vysoké dávky aspirinu trvá jen po dobu akutních příznaků, nízká dávka se pak užívá déle až po dosažení plně normálního stavu. V případě přítomnosti tepenných výdutí je léčba aspirinem, případně jinými léky ovlivňujícími krevní srážlivost dlouhodobá až celoživotní. Její význam spočívá v bránění vzniku krevních sraženin na poškozené cévní stěně, které by mohly přispět k uzávěru tepny a vzniku srdeční mrtvice (infarktu myokardu).

### **A co nekonvenční léčba?**

Experimentování s neověřenými léčebnými postupy je u této akutní nemoci zcela nevhodné.

### **Jaké pravidelné kontroly jsou třeba?**

O pacienta s KD pečuje většinou pediatr, dětský kardiolog či dětský revmatolog. Opakovaná vyšetření krve se provádějí až do dosažení jejich plné normalizace. Jejich četnost je individuálně stanovena ošetřujícím lékařem. Velký význam má opakované vyšetření srdce ultrazvukem v průběhu prvních týdnů, někdy i měsíců onemocnění. Přesná frekvence tohoto vyšetření je stanovena na základě přítomnosti a velikosti případných tepenných výdutí. Pro správné vyšetření srdečních tepen ultrazvukem je nutná spolupráce dítěte, proto je u kojenců a batolat někdy nezbytné jejich zklidnění pomocí léků (premedikace).

### **Jak dlouho nemoc trvá?**

Kawasakiho nemoc probíhá ve třech fázích: 1) akutní období s horečkou a dalšími projevy (1.-2. týden) 2) subakutní období (2.-4.týden), během něhož stoupá počet krevních destiček a mohou se objevit tepenné výdutě 3) období rekonvalescence, v němž se postupně normalizují laboratorní testy, případné výdutě se mohou zmenšovat či vymizet (2.-4. měsíc).

**Jaké jsou dlouhodobé výhledy (prognóza) nemoci?**

U většiny pacientů je prognóza velmi dobrá, uzdraví se plně bez jakýchkoli dlouhodobých následků. V případě přetrvávajících výdutí na srdečních tepnách záleží prognóza hlavně na jejich velikosti, počtu a vývoji změn ve smyslu jejich zúžení jizvením či krevními sraženinami. Změny na srdečních tepnách vzniklé v dětství mohou vést v časně dospělosti k rozvoji ischemické choroby srdeční či k srdeční mrtvici (infarktu myokardu).

**Jak je tomu s pohybovou aktivitou a školou? Co běžná očkování?**

U nekomplikovaného průběhu dodržuje dítě klidový režim v akutním období a po většinu subakutního období. V době rekonvalescence se postupně vrací k běžným, věku přiměřeným aktivitám včetně sportů. Děti s trvajícím koronárním výdutím musejí být sledovány kardiologem a jejich sportovní aktivity hlavně ve smyslu závodního sportu mohou být omezeny.

Vzhledem k dramatickým změnám v imunitním systému díky nemoci samotné i její léčbě se doporučuje odložit veškerá očkování po dobu alespoň 6 měsíců od akutního období.