



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

## KAWASAKIN TAUTI

Taudin kuvasi ensimmäisenä japanilainen lastenlääkäri Tomisaku Kawasaki vuonna 1967. Hän havaitsi eräillä lapsilla seuraavanlaisia oireita: kuumetta, ihottumaa, silmien sidekalvontulehdusta, kurkun ja suun limakalvojen punoitusta, käsien ja jalkojen turvotusta sekä kaulan imusolmukkeiden suurentumista. Aluksi oireita kutsuttiin nimellä mukokutaaninen imusolmukeoireyhtymä. Joitakin vuosia myöhemmin potilailla raportoitiin olevan myös sydänkomplikaatioita, kuten sepelvaltimoiden aneurysmia eli valtimonpullistumia.

### **Mikä se on?**

Kawasakin tauti on akuutti systeeminen vaskuliitti. Se tarkoittaa, että verisuonten, lähinnä sepelvaltimoiden, seinämissä on tulehdus, joka voi aiheuttaa valtimonpullistuman (aneurysman) kehittymisen. Kaikilla tautiin sairastuneilla lapsilla ei kuitenkaan ole valtimonpullistumia. Suurimmalla osalla potilaista on akuutteja taudin oireita ilman vakavia komplikaatioita.

### **Kuinka tavallinen se on?**

Kawasakin tauti on harvinainen sairaus, mutta se on kuitenkin Henoch-Schönleinin purpuran ohella yksi yleisimmistä lapsuusiän vaskuliiteista eli verisuonitulehdustaudeista. Kawasakin tauti on lähes yksinomaan pienillä lapsilla esiintyvä sairaus. Noin 80 prosenttia sairastuneista on alle viisivuotiaita. Tauti on pojilla jonkin verran yleisempi kuin tytöillä. Kawasakin tautia todetaan lapsilla kaikkina vuodenaikoina, mutta sen esiintymisessä on kuitenkin tiettyä vuodenaikavaihtelua. Uusia tautitapauksia todetaan useammin kevättalven ja kevään aikana. Tauti on Japanissa huomattavasti yleisempi kuin muualla, mutta tapauksia on raportoitu kaikkialta maailmasta.

### **Mikä sen aiheuttaa?**

Kawasakin taudin aiheuttajaa ei tiedetä, mutta sen taustalla arvellaan olevan bakteerin tai viruksen aiheuttama tulehdus. Yliherkkyys tai immuunivasteen häiriö, jonka todennäköisesti laukaisee ulkoinen taudinaiheuttaja (jotkut virukset tai bakteerit), voi saada aikaan tulehdusreaktion, joka johtaa verisuonten tulehtumiseen ja vaurioitumiseen erityisesti sellaisilla henkilöillä, joilla on tähän perinnöllinen alttius.

### **Onko se perinnöllinen? Miksi lapsellani on Kawasakin tauti? Onko se ehkäistävässä? Tarttuuko se?**

Kawasakin tauti ei periydy, mutta epäillään, että joillakin ihmisillä voi olla perinnöllinen alttius sairastua siihen. Tautiin sairastuu hyvin harvoin useampi kuin yksi saman perheen jäsen. Se ei myöskään tartu, eikä siihen sairastumista voida ehkäistä. On mahdollista, vaikkakin erittäin harvinaista, että jo kerran taudin sairastanut henkilö saa uudelleen oireita.

### **Mitkä ovat tärkeimmät oireet?**

Tauti alkaa epätavallisen kovalla, vähintään viisi päivää kestäväällä kuumeella. Lapsi on yleensä hyvin ärtyisä. Kuumeen aikana tai sen jälkeen voi lapsella olla sidekalvontulehdus (silmiä punoitusta), johon ei liity silmämärkää.

Lapsella voi olla ihottumaa, joka muistuttaa tuhka- tai tulirokkoa, nokkosrokkoa tai muita näppylöitä. Ihottumaa on lähinnä keskivartalon ja raajojen alueella, hyvin usein myös vaippa-alueella.

Suun alueella voi esiintyä seuraavanlaisia muutoksia: huulet ovat kirkkaan punaiset ja halkeilleet, kieli punoittaa ("mansikkakieli"), samoin nielu.

Oireita voi olla myös käsissä ja jaloissa. Kämmenet ja jalkapohjat voivat olla turvonneet ja punoittaa. Näitä oireita seuraa (noin toisella tai kolmannella viikolla) taudille tyypillinen piirre eli sormen- ja varpaanpäiden ihon hilseily.

Yli puolella potilaista kaulan imusolmukkeet ovat suurentuneet. Usein potilaalla on yksi ainoa suurentunut imusolmuke, joka on halkaisijaltaan vähintään 1,5 cm.

Joskus potilailla on myös muita oireita, kuten nivelkipuja ja/tai -turvotusta, vatsakipua, ripulia, ärtyneisyyttä ja päänsärkyä.

Sydänoireet ovat Kawasakin taudin vakavin ilmenemismuoto, sillä niistä voi aiheutua pitkäaikaista haittaa. Sydäimestä voi kuulua sivuääniä, potilaalla voi olla rytmihäiriöitä ja ultraäänitutkimuksissa voi näkyä poikkeavuuksia. Tulehdusta voi esiintyä kaikissa sydämen kerroksissa. Potilaalla voi olla perikardiitti eli sydänpussitulehdus tai myokardiitti eli sydänlihastulehdus, tai tulehdus voi paikantua sydänläppiin. Taudin pääasiallinen ilmenemismuoto on kuitenkin sepelvaltimon pullistumien kehittyminen.

### **Onko tauti samanlainen kaikilla lapsilla?**

Taudin vakavuus vaihtelee eri potilailla. Kaikilla lapsilla ei ole kaikkia taudin kliinisiä ilmenemismuotoja, ja suurimmalla osalla potilaista ei ole sydänoireita. Vain kahdella prosentilla Kawasakin taudin takia hoidettavista lapsista on aneurysma.

Hyvin pienillä (alle vuoden ikäisillä) lapsilla on usein taudin epätäydellinen muoto. Heillä ei ole kaikkia taudille tyypillisiä oireita, mikä vaikeuttaa diagnoosin tekoa. Joillekin heistä saattaa kehittyä aneurysma.

### **Onko tauti lapsilla erilainen kuin aikuisilla?**

Kawasakin tauti on lastentauti. Aikuisilla tavataan samantyyppistä vaskuliittia, mutta taudinkuva on silloin erilainen.

### **Miten se todetaan?**

Varma diagnoosi voidaan tehdä, jos potilaalla on vähintään viisi päivää kestävä, selittämätön, korkea kuume ja sen lisäksi neljä seuraavista viidestä löydöksestä: molemminpuolinen sidekalvontulehdus, suurentuneet imusolmukkeet, ihottumaa, suun ja kielen punoitusta sekä ihomuutoksia raajoissa, eikä ole viitteitä muusta taudista, joka saattaisi aiheuttaa samanlaisia oireita.

Jos varman diagnoosin teko ei ole mahdollista, tulee mielessä pitää se mahdollisuus, että lapsella on epätäydellinen Kawasakin taudin muoto.

### **Mikä merkitys laboratoriotutkimuksilla on?**

Taudille tyypilliset laboratoriolöydökset eivät ole ominaisia ainoastaan Kawasakin taudille, mutta ne kuvaavat tulehduksen vakavuusastetta. Tulehdusta kuvaavia löydöksiä ovat seuraavat: kohonnut senkka eli lasko (La – yleensä arvo on korkeampi kuin muissa samantapaisissa sairauksissa), kohonnut leukosyyttien eli valkosolujen määrä sekä anemia (alhainen punasolujen määrä). Verihiutaleiden (veren hyytymiseen osallistuvien solujen) määrä on yleensä normaali ensimmäisen viikon aikana, mutta alkaa nousta toisella viikolla ja kohoaa hyvin korkeaksi.

Potilaiden tulisi käydä säännöllisesti seurantakäynneillä sekä verikokeissa kunnes ovat täysin parantuneet.

Aluksi tulisi ottaa sydänsähkökäyrä eli elektrokardiografia (EKG) ja tehdä sydämen kaikukuvaus. Lääkäri pystyy havaitsemaan aneurysman kaikukuvassa sepelvaltimoiden muotoa ja kokoa arvioimalla. Jos lapsen valtimoissa havaitaan jotain poikkeavaa, lisätutkimukset ovat tarpeen.

### **Voidaanko sitä hoitaa/parantaa?**

Valtaosa Kawasakin tautia sairastavista lapsista parantuu hoidon avulla. Joillekin potilaille kehittyy kuitenkin hoidosta huolimatta sydänkomplikaatioita. Tautia ei voida ehkäistä, mutta paras keino sydänkomplikaatioiden vähentämiseksi on varhainen diagnoosi ja välittömästi aloitettu hoito.

### **Miten sitä hoidetaan?**

Lapsi, jonka on todettu tai jonka epäillään sairastavan Kawasakin tautia, tulee toimittaa sairaalahoitoon. Sairaalassa hänen tilaansa voidaan tarkkailla ja mahdollisia sydänoireita seurata.

Sydänkomplikaatioiden ehkäisemiseksi tulisi hoito aloittaa heti diagnoosin teon jälkeen.

Hoitona käytetään aspiriinia ja suonensisäisesti annettavaa gammaglobuliinia, molempia hyvin suurina annoksina. Molemmat lääkkeet hillitsevät elimistön tulehdustilaa ja vähentävät taudin akuutteja oireita. Suurena annoksena annettava gammaglobuliini on hoidon olennainen osa, koska se estää sepelvaltimoaneurysmien synnyn valtaosalla potilaista. Joskus harvemmin hoidossa käytetään myös kortikosteroideja.

### **Mitä haittavaikutuksia lääkehoidolla on?**

Gammaglobuliinihoito on yleensä hyvin siedetty. Aspiriini voi tunnetusti aiheuttaa mahaärsytystä ja kohottaa väliaikaisesti veren maksaentsyymipitoisuuksia.

### **Kuinka kauan hoidon tulisi kestää?**

Valtaosa potilaista saa suuren gammaglobuliiniannoksen vain kerran, mutta jotkut saattavat tarvita toisen annoksen.

Aspiriinia tulisi antaa aluksi suurina annoksina niin kauan kuin potilaalla on kuumetta, minkä jälkeen annosta pienennetään vähitellen. Aspiriinihoitoa jatketaan matalana annoksena, koska se estää verihyytymien takertumisen toisiinsa. Tämä on potilaan kannalta hyödyllistä, sillä näin voidaan ehkäistä verihyytymien muodostuminen valtimonpullistumien sisälle. Jos pullistuman sisälle muodostuu hyytymä, voi seurauksena olla sydäninfarkti, joka on Kawasakin taudin vaarallisin komplikaatio.

Jos lapsella ei ole sydämessä mitään poikkeavaa, aspiriinia annetaan muutamien viikkojen ajan, mutta niiden lasten, joilla on todettu valtimonpullistuma, tulee saada aspiriinia kauemmin.

### **Entä vaihtoehtoiset/täydentävät hoitomuodot?**

Tämän taudin hoidossa ei tule turvautua vaihtoehtoisin hoitomuotoihin.

### **Minkälaista säännöllistä seuranta tarvitaan?**

Kawasakin tautia sairastavien potilaiden veriarvot ja lasko tulisi tutkia säännöllisesti, kunnes he ovat täysin parantuneet.

Potilaalta tulee ajoittain ottaa sydämen kaikukuva. Mahdolliset aneurysmat saadaan näin selville, ja tilannetta voidaan seurata. Se miten usein kaikukuvaus on tarpeen, riippuu siitä, onko potilaalla aneurysma ja minkä kokoinen se on. Suurin osa aneurysmista paranee.

Potilaan hoidosta vastaavat yhdessä lastenlääkäri ja lasten sydäntauteihin ja lasten reumatauteihin erikoistuneet lääkärit. Jos lasten reumalääkäriä ei ole saatavilla, on sekä lastenlääkäriin että sydänlääkäriin seurattava potilaan tilaa, varsinkin jos hänellä on ilmennyt sydänoireita.

### **Kuinka kauan tauti kestää?**

Kawasakin taudilla on kolme vaihetta: 1) Akuutti eli äkillinen vaihe, joka kestää ensimmäiset kaksi viikkoa. Lapsella on tuolloin kuumetta ja muita oireita. 2) Subakuutti eli puoliäkillinen vaihe, joka kestää toisesta neljanteen viikkoon. Tänä aikana verihyytymien määrä alkaa kohota ja aneurysmia saattaa ilmaantua. 3) Toipumisvaihe, joka kestää ensimmäisestä kolmanteen kuukauteen. Kaikki laboratoriolöydökset palautuvat jälleen normaaleiksi, ja osa verisuonimuutoksista (sepelvaltimoiden pullistumat) paranee tai pienenee.

### **Mikä on sen pitkäaikaisennuste?**

Valtaosalla potilaista on erinomainen ennuste. He voivat viettää normaalia elämää, ja heidän kasvunsa ja kehityksensä eivät ole millään tavalla poikkeavia. Jos potilaalla on pysyviä sydänverisuonten muutoksia, ennuste riippuu pääasiassa siitä, muodostuuko suonten seinämiin verihyytymien aiheuttamia ahtaumia.

**Suosituksia arkielämän varalle – voiko lapsi harrastaa liikuntaa? Voiko lapsen rokottaa?**

Suosituksena on, että potilas rokotetaan aikaisintaan 3–6 kuukauden kuluttua hoidon loppumisesta, koska tauti ja gammaglobuliinihoito heikentävät immuunijärjestelmää ja vaikutus voi kestää jopa puoli vuotta.

Ne lapset, joilla ei taudin aikana ole sydänoireita, voivat harrastaa rajoituksetta liikuntaa ja osallistua muuhun normaaliin toimintaan. Jos lapsella on valtimonpullistuma, on kysyttävä lasten sydänlääkärin mielipidettä siitä, voiko lapsi murrosiässä harrastaa kilpaurheilua.