



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

## KAWASAKIHO CHOROBA

Táto choroba bola opísaná v roku 1967 japonským pediatrom Tomisaku Kawasakim. Tento lekár rozpoznal skupinu detí s horúčkou, kožnou vyrážkou, zápalom spojoviek, enantémom (začervenanie hrdla a sliznice úst), opuchom rúk a nôh a zväčšením lymfatických uzlín. Táto skupina príznakov sa spočiatku nazvala mukokutánnym (sliznicovo-kožným) lymfaticko-uzlinovým syndrómom. O pár rokov neskôr boli opísané i srdcové komplikácie - aneuryzmy (rozšírenie krvných ciev) koronárnych (vencovitých) tepien srdca.

### Čo to je?

Kawasakiho choroba je akútna systémová vaskulitída, čiže zápal stien krvných ciev, ktorý môže spôsobiť ich rozšírenie (aneuryzmy), predovšetkým postihujúce koronárne tepny - cievy, ktoré zásobujú krvou srdca. Väčšinou sú však prítomné iba akútne príznaky, bez komplikácií.

### Aká je častá táto choroba?

Kawasakiho choroba je zriedkavá, ale v detstve je spolu s Henochovou-Schönleinovou purpurou jednou z najčastejších vaskulitíd (zápalov krvných ciev) v detstve. Je to takmer výhradne choroba malých detí. Približne 80 zo 100 pacientov je mladších ako 5 rokov. Je o niečo častejšia u chlapcov ako u dievčat. Hoci prípady Kawasakiho choroby sa môžu objaviť kedykoľvek počas roka, sú prítomné sezónne výkyvy s vyšším výskytom koncom zimy a na jar. Choroba je omnoho častejšia medzi japonskými deťmi, ale prípady boli opísané na celom svete.

### Aké sú príčiny tejto choroby?

Príčina Kawasakiho choroby zostáva nejasná, aj keď je predpokladaný infekčný pôvod. Hypersenzitivita (precitlivosť) alebo porucha imunitnej odpovede, ktoré sú pravdepodobne spustené infekčným činiteľom (určitým vírusom alebo baktériou), môžu u osôb s genetickými predpokladmi spustiť zápalový proces vedúci k zápalu a poškodeniu krvných ciev.

Je to dedičné? Prečo ochorelo moje dieťa? Môže sa chorobe nejakým spôsobom predísť? Je to nákazlivé?

Kawasakiho choroba nie je dedičnou chorobou, aj keď sa u nej predpokladá istá genetická predipozícia (náchylnosť). Len veľmi zriedkavo ochorie viac ako jeden člen rodiny. Nie je to nákazlivá choroba a nedá sa jej predchádzať. Je možné, i keď veľmi zriedkavo, ochorieť na túto chorobu i opakovane.

### **Aké sú hlavné príznaky?**

Choroba sa začína horúčkou nevysvetliteľnej príčiny trvajúcou najmenej 5 dní. Dieťa je zvyčajne veľmi podráždené. Horúčka môže byť sprevádzaná alebo nasledovaná začervenaním spojoviek bez hnisu alebo výtoku.

Dieťa môže mať rôzne typy kožných vyrážok, ako pri osýpkach alebo šarlachu, žihľavku, pupence atď. Kožná vyrážka postihuje hlavne trup a končatiny, a často i plienkovú oblasť. Na ústach bývajú sýtočervené, popraskané pery, červený, tzv. „jahodový“ jazyk a začervenané hrdlo. Na rukách a na nohách môžu byť opuchnuté a začervenané dlane a chodidlá. Tieto príznaky sú neskôr (okolo druhého - tretieho týždňa) vystriedané charakteristickým olupovaním kože na končekoch prstov rúk a nôh.

Viac ako polovica pacientov má zväčšené lymfatické uzliny krku, často je to len jediná uzlina veľká najmenej 1,5 cm.

Niekedy môžu byť okrem už spomenutých prítomné aj ďalšie príznaky ako bolesti a opuch kĺbov, bolesti brucha, hnačka, dráždivosť, bolesti hlavy a iné.

Postihnutie srdca je najzávažnejším prejavom Kawasakiho choroby, pre riziko dlhodobých komplikácií. Môže sa zistiť srdcový šelest, poruchy rytmu a abnormality pri ultrazvukovom vyšetrení srdca. Všetky vrstvy srdca môžu byť do určitej miery postihnuté zápalom, čo znamená že môže byť prítomná perikarditída (zápal osrdcovníka - blany, ktorá obaluje srdce), myokarditída (zápal srdcového svalu), i postihnutie srdcových chlopní. Avšak hlavnou črtou postihnutia srdca touto chorobou je vznik koronárnych aneuryziem.

### **Prebieha choroba rovnako u všetkých detí?**

Závažnosť choroby kolíše od dieťaťa k dieťaťu. Nie každý pacient má všetky opísané klinické prejavy a väčšina pacientov prekoná chorobu bez postihnutia srdca. Aneuryzmy vzniknú iba u 2 zo 100 detí liečených na Kawasakiho chorobu.

Niektoré veľmi malé deti (mladšie ako jeden rok) majú často neúplné formy tejto choroby, čo znamená, že u nich nie sú prítomné všetky typické prejavy, a to robí diagnostiku obtiažnejšou. Aj u niektorých z týchto malých detí môžu vzniknúť aneuryzmy.

### **Je táto choroba u detí odlišná ako u dospelých?**

Táto choroba je chorobou detského veku; dospelí môžu mať podobné formy vaskulitíd (zápalov ciev), ale s inými klinickými prejavmi.

### **Ako sa stanovuje diagnóza?**

Definitívna diagnóza môže byť stanovená ak je prítomná horúčka neznámeho pôvodu najmenej 5 dní a zároveň 4 z 5 nasledujúcich príznakov: obojstranný zápal spojiviek, zväčšené lymfatické uzliny, kožná vyrážka, postihnutie úst a jazyka a zmeny na končatinách a nie je dokázaná žiadna iná choroba, ktorá by mohla spôsobovať uvedené príznaky.

Ak nie je možné stanoviť definitívnu diagnózu, môžeme uvažovať o neúplnej forme tejto choroby.

### **Aké vyšetrenia majú význam?**

Laboratórne nálezy nie sú špecifické pre túto chorobu, ale odrážajú stupeň zápalu. Znamky zápalu sú: zvýšená sedimentácia červených krviniek (zvyčajne vyššia ako u iných podobných chorôb), leukocytóza (zvýšený počet bielych krviniek), anémia (chudokrvnosť, znížený počet červených krviniek). Počet doštičiek (krvné bunky zúčastňujúce sa na zrážaní krvi) je počas prvého týždňa choroby väčšinou v norme, ale na druhý týždeň sa začína zvyšovať a dosahuje veľmi vysoké hodnoty.

Pacienti by mali absolvovať pravidelné vyšetrenie a zhodnotenie laboratórných vyšetrení krvi, až kým sa nevrátia k norme.

Hneď na začiatku choroby treba urobiť elektrokardiogram (EKG) a echokardiogram (ultrazvukové vyšetrenie srdca). Echokardiogram môže odhaliť aneuryzmu vyšetrením tvaru a šírky koronárnych tepien. Ak sa zistia koronárne abnormality, sú potrebné ďalšie vyšetrenia.

### **Dá sa táto choroba vyliečiť?**

Väčšina detí s Kawasakiho chorobou sa vylieči, avšak u niektorých pacientov môžu aj napriek správnej liečbe vzniknúť srdcové komplikácie. Chorobe sa síce nedá predchádzať, ale najlepším spôsobom ako znížiť srdcové komplikácie je včasné stanovenie diagnózy a začatie liečby.

### **Aká je liečba?**

Dieťa s Kawasakiho chorobou alebo s podozrením na ňu by malo byť prijaté do nemocnice na pozorovanie a monitorovanie možného postihnutia srdca.

Aby sa znížilo riziko srdcových komplikácií, liečbu treba začať ihneď po stanovení diagnózy.

Liečba pozostáva z vysokých dávok aspirínu (acylpyrínu) a vnútrožilovo podaných imunoglobulínov (protilátok). Oba tieto lieky znižujú celkový zápal s postupným vymiznutím akútnych príznakov. Vysoké dávky imunoglobulínov sú nevyhnutnou súčasťou liečby, pretože sú schopné predísť vzniku abnormalít koronárnych tepien u veľkej časti pacientov.

Menej často sa používajú kortikosteroidy.

### **Aké sú vedľajšie účinky liečby?**

Liečba imunoglobulínmi je zvyčajne dobre znášaná. Ako je dobre známe, liečba acylpyrínom môže spôsobiť žalúdočné ťažkosti a prechodné zvýšenie pečenejých enzýmov.

### **Ako dlho by mala trvať liečba?**

Vysoká dávka imunoglobulínov sa podá veľkej väčšine pacientov jedenkrát, niekedy je potrebná i druhá dávka.

Vysoké dávky acylpyrínu sa podávajú v úvode, pokiaľ trvá horúčka, a potom sa znižujú. Nízke udržiavacie dávky acylpyrínu sú indikované kvôli ich protizrážavému účinku na doštičky; to znamená, že doštičky sa v krvi nebudú zhlukovať. Týmto sa predchádza tvorbe trombov (krvných zrazenín) vnútri aneuryziem, ktoré môžu viesť až ku vzniku srdcového infarktu - najnebezpečnejšej komplikácie Kawasakiho choroby.

Dieťa bez abnormalít koronárnych tepien je liečené acylpyrínom niekoľko týždňov, ale deti s aneurizmami by mali byť liečené dlhodobejšie.

### **Je vhodná alternatívna alebo doplnková liečba?**

Pri tejto chorobe nie je alternatívna liečba namieste.

### **Aké pravidelné kontroly sú potrebné?**

Pacienti s Kawasakiho chorobou by mali mať pravidelné kontroly krvného obrazu a sedimentácie, až kým sa nevrátia k normálnym hodnotám.

Opakované ultrazvukové vyšetrenia srdca sú potrebné na zistenie prípadných koronárnych aneuryzmiem a na sledovanie ich zmien; frekvencia vyšetrení závisí na prítomnosti a veľkosti aneuryzmiem. Väčšina aneuryzmiem časom vymizne.

Tieto deti sú sledované praktickým detským lekárom, detským kardiológom a detským reumatológom. Keď nie je dostupný detský reumatológ, pacienti najmä tí, ktorí majú postihnuté srdce, sú monitorovaní praktickým detským lekárom v spolupráci s kardiológom.

### **Ako dlho trvá táto choroba?**

Kawasakiho choroba má zvyčajne tri fázy: 1) akútna, ktorá zahŕňa prvé 2 týždne a kedy je prítomná horúčka a ďalšie príznaky, 2) subakútna, od druhého po štvrtý týždeň, kedy sa začína zvyšovať počet doštičiek a môžu sa objaviť aneuryzmy. 3) fáza rekonvalescencie - zotavenia, od prvého do tretieho mesiaca, počas ktorej sa normalizujú všetky laboratórne testy a niektoré z anomálií krvných ciev (aneuryzmy koronárnych tepien) vymiznú alebo sa zmenšia.

### **Aký je dlhodobý vývoj (prognóza) tejto choroby?**

Pre väčšinu pacientov je prognóza výborná, pretože sa vrátia k normálnemu životu bez akýchkoľvek následkov, s normálnym rastom a vývojom.

Prognóza pacientov s pretrvávajúcimi abnormalitami koronárnych tepien závisí hlavne na rozvoji ich zúženia alebo upchatia.

Niektoré odporúčania pre každodenný život - Čo šport a fyzická aktivita? Môže byť dieťa očkované?

Odporúča sa týchto pacientov neočkovať najmenej 3-6 mesiacov, pretože liečba imunoglobulínmi ovplyvňuje imunitný systém, a tento účinok môže trvať až 6 mesiacov.

Deti bez postihnutia srdca nemajú žiadne obmedzenia v športovaní, či vykonávaní akejkoľvek inej každodennej aktivity.

Deti s koronárnymi aneurizmami musia ohľadom účasti v aktívnej športovej činnosti v období dospievania konzultovať detského kardiológa.