



www.pediatric-rheumatology.printo.it

KAWASAKIJEVA BOLEZEN

To bolezen je leta 1967 opisal japonski pediater Tomisaku Kawasaki. Opisal je skupino otrok z vročino, kožnim izpuščajem, konjunktivitisom, enantemom (rdečina žrela in ustne sluznice), oteklino rok in stopal ter povečanimi vratnimi bezgavkami. Sprva so to bolezen imenovali limfonodularni mukokutani sindrom. Nekaj let kasneje so poročali tudi o zapletih, kot so anevrizme (razširitve) srčnih žil.

Kaj je to?

Kawasakijeva bolezen je akutni sistemski vaskulitis. To pomeni, da so vnete stene krvnih žil, ki se lahko tudi razširijo (anevrizme). Najpogosteje so prizadete žile, ki oskrbujejo srčno mišico (koronarne žile). Anevrizme se ne pojavijo pri vseh otrocih s to boleznijo. Večina bo imela akutne simptome brez zapletov.

Kako pogosta je ta bolezen?

Kawasakijeva bolezen je redka, vendar je ena najpogostejših oblik vaskulitisa pri otrocih. Večinoma prizadene mlajše otroke. Kar 80 od 100 otrok je mlajših od 5 let. Nekoliko pogostejša je pri dečkih. Lahko se pojavi v kateremkoli letnem času, nekoliko pogosteje pozimi in spomladi. Najpogosteje se pojavlja med japonskimi otroki, lahko pa se pojavi kjerkoli po svetu.

Kaj je vzrok bolezni?

Čeprav je vzrok za Kawasakijevo bolezen neznan, sumimo, da je vzrok infekcijske narave. Spremenjen imunski odziv, ki ga sproži nek virus ali bakterija, vodi do vnetja in poškodbe krvnih žil pri posameznikih z določeno genetsko nagnjenostjo.

Ali je bolezen dedna? Zakaj je moj otrok dobil to bolezen? Ali jo lahko preprečimo? Ali je bolezen nalezljiva?

Kawasakijeva bolezen ni dedna, možna pa je genetska nagnjenost. Zelo redko se zgodi, da v eni družini zbolijo več kot en član. Ni nalezljiva in je ne moremo preprečiti. Zelo redko se bolezen pojavi dvakrat pri istem otroku.

Kakšni so glavni simptomi?

Bolezen se začne z nepojasnjeno visoko telesno temperaturo, ki traja vsaj 5 dni. Otrok je običajno zelo razdražljiv. Poleg vročine se pojavi pordela očesna veznica brez gnoja ali izcedka.

Otrok ima lahko različne vrste izpuščaja, ki lahko spominja na ošpice ali škrlatinko, koprivnico, bunčice, itd. Izpuščaj večinoma zajame trup in ude ter pogosto tudi predel po plenicami.

Spremembe po ustih se kažejo kot svetlo rdeče, razpokane ustnice, rdeč jezik (imenovan tudi "jagodni" jezik) ter pordelo žrelo.

Na rokah in stopalih vidimo oteklino, na dlaneh in stopalih pa rdečino. Tem spremembam sledi drugi ali tretji teden značilno luščenje na konicah prstov.

Več kot polovica otrok bo imela povečane vratne bezgavke. Običajno je povečana samo ena vratna bezgavka, ki meri vsaj 1.5 cm.

Včasih so prisotne bolečine in otekline sklepov, bolečine v trebuhu, driska, razdražljivost in glavobol.

Prizadetost srca je najresnejši znak Kawasakijske bolezni zaradi nevarnosti dolgotrajnih zapletov. Ugotovimo lahko srčni šum, motnje srčnega ritma in nepravilnosti na ultrazvočnem pregledu srca. Vsi sloji srca lahko kažejo določeno stopnjo vnetja, kar se kaže kot perikarditis (vnetje osrčnika), miokarditis (vnetje srčne mišice) ali vnetje srčnih zaklopk. Najpomembnejši zaplet pa je nastanek anevrizem srčnih žil.

Ali bolezen poteka enako pri vseh otrocih?

Bolezen poteka pri različnih otrocih različno. Vsi bolniki nimajo enake klinične slike in pri večini otrok srce ni prizadeto. Anevризme se pojavijo samo pri dveh izmed 100 otrok s Kawasakijsko boleznijo, ki so bili ustrezno zdravljeni.

Pri nekaterih otrocih, starih manj kot leto dni, se bolezen ne razvije v polni klinični sliki, kar oteži postavitev diagnoze. Pri teh otrocih se pogosteje razvijejo anevrizme.

Ali je bolezen pri otrocih različna kot pri odraslih?

To je bolezen otroške dobe. Podobne oblike vaskulitisa se lahko pojavijo tudi pri odraslih, vendar z različno klinično sliko.

Kako postavimo diagnozo bolezni?

Končno diagnozo bolezni postavimo, če je prisotna nepojasnjena visoka temperatura več kot 5 dni ter štirje izmed naslednjih petih znakov: obojestranski konjunktivitis, povečane bezgavke, kožni izpuščaji, prizadetost ust in jezika ter spremembe na udih. Ob tem morajo biti odsotni znaki ostalih bolezni, pri katerih se lahko pojavijo podobne spremembe.

Če postavitev končne diagnoze ni možna, je potrebno oceniti možnost nepopolne oblike bolezni.

Katere preiskave so potrebne?

Laboratorijske preiskave niso značilne za Kawasakijsko bolezen, kažejo pa na stopnjo vnetja. Kazalci vnetja so: povišana sedimentacija (običajno višja kot pri podobnih boleznih), levkocitoza (povišano število belih krvničk), anemija (znižano število rdečih krvničk). Število trombocitov (krvne ploščice, ki so pomembne za strjevanje krvi) je prve tedne bolezni normalno, v drugem tednu pa začne postopno naraščati in lahko doseže zelo visoke vrednosti.

Bolnike moramo natančno spremljati, dokler se vrednosti laboratorijskih preiskav ne vrnejo na normalne vrednosti.

V začetku bolezni je potrebno opraviti elektrokardiogram (EKG) in ultrazvok srca. Z UZ preiskavo srca lahko ugotovimo anevrizmo z oceno oblike in velikosti koronarne arterije. Če se pri otroku pojavi prizadetost koronarnih žil, so potrebne dodatne preiskave.

Ali znamo bolezen zdraviti/pozdraviti?

Večina otrok s to boleznijo ozdravi, pri nekaterih pa se kljub pravilnemu zdravljenju razvijejo zapleti s strani srca. Bolezni ne moremo preprečiti, vendar pa lahko zmanjšamo število zapletov na srčnih žilah z zgodnjo postavitvijo diagnoze in takojšnjo uvedbo ustreznega zdravljenja.

Kako zdravimo to bolezen?

Otrok, pri katerem smo postavili končno diagnozo ali postavili sum na Kawasakijevo bolezen, sodi v bolnišnico na opazovanje zaradi morebitne srčne okvare.

Da bi zmanjšali verjetnost zapletov s strani srca, moramo začeti z zdravljenjem takoj, ko postavimo diagnozo. Zdravimo z visokimi odmerki aspirina in intravenskih gamaglobulinov. Obe vrsti zdravljenja zmanjšata sistemsko vnetje in akutne znake bolezni. Zelo pomembno je zgodnje zdravljenje z gamaglobulini v visokih odmerkih, ki lahko pri velikem deležu otrok prepreči nastanek zapletov na srcu. Redko je potrebno zdravljenje s kortikosteroidi.

Kakšni so stranski učinki zdravil?

Otroci zdravljenje z gamaglobulini običajno dobro prenašajo. Kot je znano, lahko zdravljenje z aspirinom povzroča želodčne težave ter prehodno zviša vrednost jetrnih encimov.

Kako dolgo traja zdravljenje?

Pri večini bolnikov damo gamaglobuline v enkratnem visokem odmerku. Včasih je potrebno dati tudi drugi odmerek.

Dokler traja vročina, dajemo visoke odmerke aspirina, nato odmerek postopno znižujemo. Kasneje dalj časa vzdržujemo nizke odmerke aspirina, ki delujejo antiagregacijsko na trombocite. To pomeni, da se trombociti ne bodo zlepili in ne bo prišlo do nastanka krvnih strdkov znotraj anevrizem. Nastanek krvnega strdka znotraj anevrizme lahko povzroči srčni infarkt, ki je najnevarnejši zaplet Kawasakijeve bolezni.

Otrok brez prizadetosti koronarnih žil bo dobival aspirin nekaj tednov, tisti z anevrizmo pa ga mora dobivati daljše obdobje.

Kaj pa alternativno/komplementarno zdravljenje?

Pri Kawasakijevi bolezni nekonvencionalne oblike zdravljenja niso primerne.

Kakšni kontrolni pregledi so potrebni?

Bolnike moramo natančno spremljati, dokler se vrednosti kazalcev vnetja ne vrnejo v normalne meje.

Kontrolni UZ pregledi srca so potrebni za oceno prisotnosti srčnih anevrizem in sledenje njihovega razvoja. Pogostnost preiskav je odvisna od prisotnosti in velikosti anevrizme. Večina anevrizem se lahko s časom zmanjša.

Otroka s Kawasakijevo boleznijo morajo skupaj obravnavati splošni pediater, pediatrični kardiolog in pediatrični revmatolog. V manjših centrih, kjer ni pediatričnih revmatologov, morata skrb za vodenje takšnega otroka prevzeti pediater in kardiolog, posebej v primerih s prizadetostjo srca.

Kako dolgo traja bolezen?

Kawasakijeva bolezen poteka v treh fazah: 1) akutna faza, ki traja prva dva tedna; prisotna je vročina in drugi simptomi, 2) subakutna faza, ki traja od 2. do 4. tedna; to je obdobje, v katerem se prične povečevati število trombocitov in se lahko pojavijo anevrizme, 3) obdobje okrevanja od 1. do 3. meseca, ko se vrednosti laboratorijskih preiskav postopno normalizirajo; zmanjšajo ali povsem izginejo tudi nekatere okvare žilne stene (anevrizme koronarnih arterij).

Kakšna je dolgoročna prognoza bolezni?

Za večino bolnikov je prognoza odlična z normalnim življenjem, rastjo in razvojem.

Prognoza za otroke s trajno okvaro srčnih žil je odvisna zlasti od tega, ali se bo pri njih razvila stenoza in okluzija (zožitev oziroma zapora krvne žile zaradi tvorbe krvnih strdkov v žili).

Kako bolezen vpliva na otroka in družinsko življenje? Kaj pa športna aktivnost? Ali je otrok lahko cepljen?

Priporočamo, da otrok, ki so preboleli Kawasakijevo bolezen, ne cepite vsaj naslednjih 3-6 mesecev. Bolezen sama in zdravljenje z gamaglobulini vplivata na imunski sistem, kar lahko traja do 6 mesecev.

Pri otrocih, ki nimajo okvare srčnih žil, niso potrebne omejitve pri športu ali katerikoli drugi vsakodnevni aktivnosti. Pri otrocih z anevrizmo srčnih žil pa je potreben posvet s pediatričnim kardiologom glede udeležbe pri tekmovalnih športnih aktivnostih.