



www.pediatric-rheumatology.printo.it

KAWASAKI KÓR

Ezt a betegséget 1967-ben egy Tomisaku Kawasaki nevű japán gyermekgyógyász írta le. Beazonosította a gyermekek egy olyan csoportját, akiket láz, bőrkiütés, kötőhártya-gyulladás, nyálkahártya-kiütés (a torok és a száj nyálkahártyájának belőveltsége), kéz- és lábfej duzzanat és megnagyobbodott nyaki nyirokcsomók, azaz ahogy kezdetben hívták, mukokután nyirokcsomó szindróma (bőr- és nyálkahártya gyulladással és nyirokcsomó megnagyobbodással járó betegség) jellemzett. Néhány évvel később szív-komplikációk, mint például a szívkoszorúér aneurizmája (ütőér-fal körülírt nagy tágulata) is felléptek.

Mi ez?

A Kawasaki kór heveny szisztémás vaszkulitisz: az érfalak gyulladását jelenti, ami legtöbbször a szívkoszorúér (az ér, ami a szívet ellátja vérrel) tágulását (aneurizma) eredményezi. Mindazonáltal ez nem minden beteg gyermeknél alakul ki. A többségnél a heveny tünetek komplikáció nélkül jelentkeznek.

Milyen gyakori?

A Kawasaki kór ritka betegség, de az egyik leggyakrabban előforduló gyermekkori vaszkulitisz a Henoch-Schoenlein purpurával egyetemben. Majdnem kizárólagosan csak a nagyon fiatal gyermekek betegsége. 100 beteg közül 80 öt éves kor alatti. Némileg gyakoribb a fiúk körében, mint a lányokéban. Bár a Kawasaki kór szinte egész évben diagnosztizálható, létezik néhány szezonális variáció, amelyek szerint tél végén és tavasszal az észlelt esetek száma megnövekszik. Sokkal gyakoribb a japán gyermekek körében, mint a más földrészeken, területeken élő gyermekeknél.

Mi a betegség oka?

A Kawasaki kór oka még nem világos, bár fertőzések eredetűre gyanakodnak. A hiperszenzitivitás (túlérzékenység), vagy egy téves immunreakció, amit valószínűleg egy fertőző vírus vagy baktérium idézett elő, fellobbanthatja a gyulladós folyamatot, ami egyes genetikailag fogékony személyeknél az erek gyulladásához és károsodásához vezethet.

Örökletes-e a betegség? Miért betegedett meg benne a gyermekem? Megelőzhető-e? Fertőző-e?

A Kawasaki kór nem örökletes betegség, bár a genetikai hajlam szerepét gyanítják. Nagyon ritka, hogy egy családon belül egynél többen is ebben a betegségben szenvednek. Továbbá, nem fertőző, de nem is megelőzhető. Előfordulhat, bár nagyon ritkán, hogy a betegség másodszor is felbukkan.

Melyek a legfőbb tünetek?

A betegség ismeretlen eredetű, legalább 5 napon át tartó magas lázzal kezdődik. A gyermek általában ekkor igen ingerlékeny. A lázzal társulhat, vagy azt követheti a kötőhártya belőveltsége (a szem kivörösödése), gennyedzés vagy váladékozás nélkül.

A gyermekeken különböző fajtájú bőrkiütések, mint például kanyaró, vörhenyes/skarlátos kiütés, csalánkiütés, vagy a bőrből kiemelkedő kiütés, stb. jelenhetnek meg. A bőrkiütés elsősorban a törzset és a végtagokat érinti, valamint gyakori a pelenka által fedett területen is.

A száj elváltozásai közé tartoznak a kivörösödött, felrepedezett ajkak, a piros nyelv (sokszor „epernyelvnek” hívják) és a bevörösödött garat.

A kéz- és lábfejek is érintettek lehetnek duzzanat, vagy a tenyerek és talpak kivörösödése által. Ezeket a tüneteket (a második és harmadik hét környékén) a kezek és lábak ujjvégeinek, ujjbegyeinek jellegzetes hámlása követi.

A betegek több mint felének megnagyobbodnak a nyaki nyirokcsomói, ez sokszor csak egyetlen, másfél centiméteres átmérőjű nagy nyirokcsomó.

Néha más tünetek is észlelhetők, többek között ízületi fájdalom és duzzadt ízületek, hasi fájdalom, hasmenés, ingerlékenység, fejfájás.

A szív érintettsége a Kawasaki kór legsúlyosabb tünete lehet, amely a lehetséges késői komplikációk miatt áll fenn. Szívzörejre, ritmuszavarra és kóros ultrahang leletre derülhet fény. A szívfal különböző rétegeinek mindegyikén észlelhető bizonyos fokú gyulladás, ami azt jelenti, hogy szívburokgyulladás, szívizomgyulladás, vagy a szívbillentyű érintettsége is fennállhat. Mindazonáltal a betegség fő jellegzetessége a koszorúér-fal tágulat.

Minden gyermeknél azonos a betegség?

A betegség súlyossága minden gyermeknél más és más. Nem minden betegnél jelentkezik az összes klinikai tünet és a legtöbb betegnél nem fejlődik ki a szív érintettsége. Az aneurizma a Kawasaki kórral kezelt gyermekeknél 100 közül mindössze 2-nél jelentkezik.

Egyes nagyon fiatal gyermekeknél (egy éves kor alattiaknál) a betegség nem teljesen kifejlődött formái alakulnak ki, ami azt jelenti, hogy a jellegzetes klinikai tüneteknek csak egy része jelentkezik náluk és ez a diagnosztizálást is sokkal bonyolultabbá teszi. Ezen fiatal gyermekek egy részénél aneurizma alakulhat ki.

Különbözik-e a gyermekkori betegség a felnőttkoritól?

Ez egy gyermekkori betegség. Felnőtteknél hasonló formájú vaszkulitisz ugyan megjelenhet, de a klinikai kép ettől különbözik.

Hogyan diagnosztizálható?

Pontos diagnózis akkor állítható fel, ha az ismeretlen eredetű láz 5 napig, vagy annál tovább tart, valamint a következőkben felsorolt 5 tünet közül 4 úgy van jelen, hogy semmi nem bizonyítja, hogy ezen tüneteket más betegség okozta volna: kétoldali kötőhártya-gyulladás, megnagyobbodott nyirokcsomók, bőrkiütés, a száj és a nyelv érintettsége és a végtagok elváltozásai.

Ha pontos diagnózis nem állítható fel, a betegség nem teljes formáját kell feltételeznünk.

Mi a vizsgálatok jelentősége?

A laboratóriumi vizsgálati eredmények nem jellegzetesek erre a betegségre, de tükrözhetik a gyulladás fokát. A gyulladás mutatói: magas vérsejtszűnyedés (általában magasabb, mint más hasonló betegségek esetében), leukocitózis (fehérvérsejt-szaporulat), anémia (vérszegénység). A vérlemezke-szám (a véralváadáshoz szükséges sejtek) a betegség első hetében általában normális, de a második héten emelkedni kezd, majd nagyon magas értékeket ér el.

A beteget ajánlatos időszakos vizsgálatoknak, beleértve a vérvizsgálatokat is, alávetni egészen addig, amíg ezek nem normalizálódnak.

Az elektrokardiogram (EKG) és az echokardiogram vizsgálatot a betegség kezdetén kell kieszközölni. Az echokardiogram a szívkoszorúér formáját és méretét kiértékelve fényt deríthet az aneurizmára. Szívkoszorúér rendellenességekkel rendelkező gyermek esetén más kiegészítő vizsgálatokra, kiértékelésekre is szükség lehet.

Van-e rá gyógymód, illetve kezelés?

A Kawasaki kórban szenvedő gyermekek nagy része gyógyítható, bár sajnos néhány betegnél szívkomplikációk lépnek fel a megfelelő kezelés ellenére is. A betegség nem megelőzhető. A

legmegfelelőbb módja annak, hogy csökkenthető legyen a szívkoszorúér komplikációk esélye az, ha a betegséget korán diagnosztizálják és a kezelést időben megkezdik.

Milyen kezelések léteznek rá?

A Kawasaki kórban szenvedő, vagy Kawasaki kór gyanús gyermeket ajánlott kórházi megfigyelésre felvenni és figyelemmel kísérni a lehetséges szív-érintettséget.

Annak érdekében, hogy csökkentsék a szív-komplikációkat, a kezelést a diagnózis felállítása után azonnal meg kell kezdeni. A gyógyszeres kezelés nagy adagú aszpirinből és szintén nagy dózisu intravénásan adott gammaglobulinból áll. Mindkettő csökkenti a szisztémás gyulladást, és eltünteti az akut tüneteket. A magas dózisu gammaglobulin elengedhetetlen része a kezelésnek, mivel képes megelőzni a szívkoszorúér rendellenességek kialakulását a betegek nagy százalékánál. A kortikoszteroidok használata is javallott lehet, de kevésbé gyakran.

Melyek a gyógyszeres kezelés mellékhatásai?

A gammaglobulin terápiát általában jól tűrik a betegek. Ahogyan az már köztudott, az aszpirin kezelés gyomorpanaszokat, valamint a májenzimek szintjének átmeneti emelkedését okozhatja.

Mennyi ideig tartson a kezelés?

A magas dózisu gammaglobulint a betegek többségének egyszer adják be, de néha szükség van második adagra is.

A nagy adagú aszpirint a betegség kezdetekor kell adni, addig, amíg a láz még tart, később pedig adagját lecsökkenteni. Az alacsony dózisu aszpirin kezelést fenn kell tartani a vérlemezkékre gyakorolt alvadás-gátló hatása miatt: ez azt jelenti, hogy a vérlemezkék nem fognak összetapadni. Ez azért hasznos, mert megelőzi a vérrögök kialakulását az aneurizmákon belül. A vérrögök képződése a körülírt ütőértágulaton belül a Kawasaki kór legsúlyosabb komplikációjához, szívinfarktushoz vezethet.

A szívkoszorúér rendellenességekkel nem rendelkező gyermekek csak néhány hétig szedik az aszpirint, míg az aneurizmás gyermekeknek hosszabb ideig kell azt szedniük.

Mi a helyzet a nem konvencionális (nem szokványos), illetve a kiegészítő terápiákkal?

Ezen betegség kezelésében nincs helye a nem szokványos kezelési módszereknek.

Milyen időszakos ellenőrzések szükségesek?

A Kawasaki betegségben szenvedőknek egészen addig rendszeres vérkép és vérsajtűsűlyedés vizsgálaton kell átesniük, amíg állapotuk nem normalizálódik.

Sorozatos echokardiogrammm vizsgálatokra van szükség, hogy megállapítsák a szívkoszorúér aneurizmák jelenlétét és figyelemmel kövessék lefolyásukat. Ennek a vizsgálatnak az ajánlott elvégzési gyakorisága az aneurizma jelenlététől, illetve méretétől függ. Az aneurizmák nagy része magától elműlhat.

A gyermekorvos, a gyermek kardiológus és a gyermekreumatológus együttesen vesz részt ezen gyermekek betegségének nyomonkövetésében. Egyes területeken, ahol gyermekreumatológus nincsen, a gyermekorvos és a kardiológus közös feladata a betegek figyelemmel kísérése, főleg akiknél szív-érintettség áll fenn.

Mennyi ideig fog tartani a betegség?

A Kawasaki kórnak 3 szakasza van: 1) heveny szak, ami az első 2 hetet foglalja magába, amikor is a láz és egyéb tünetek vannak jelen; 2) félheveny szak, a második héttől a negyedekig, az a periódus, amikor a vérlemezke szint növekedni kezd és az aneurizmák kialakulhatnak; 3) a felépülés szaka, az első hónaptól a harmadikig, amikor is az összes laboratóriumi lelet újra normálissá válik és néhány ér-rendellenesség (mint a szívkoszorúér aneurizma) elműlik, vagy mérete csökken.

Milyen a betegség hosszú távú kimenetele, prognózisa?

A betegek többsége számára a prognózis kitűnő, mivel normális életet folytathatnak, valamint normális a fejlődés és a növekedés mértéke is.

A tartós szívkoszorúér rendellenességekkel rendelkező betegek prognózisa főként a szűkületek és az elzáródás (az erek beszűkülése a vérrögök keletkezése miatt) mértékétől függ.

Néhány javaslat a mindennapi élethez: Lehet-e sportolni? Kaphat-e védőoltást a gyermek?

A betegeket legalább 3-6 hónapig nem ajánlatos beoltani, mivel a betegség maga és a gammaglobulin kezelés kihat az immunrendszerre, ami körülbelül fél évig tart.

Azoknál a gyermekeknél, akiknél nincs szív-érintettség, nem kell alkalmazni semmiféle korlátozást a sportolást, vagy bármely más mindennapi tevékenységet illetően. A szívkoszorúér aneurizmával rendelkező gyermekek esetében azonban konzultálni kell a gyermek kardiológussal a serdülőkori versenysport tevékenységekben való részvételt illetően.