www.printo.it/pediatric-rheumatology/AT/intro

Kawasaki-Syndrom

Version von 2016

1. ÜBER KAWASAKI

1.1 Was ist das?

Diese Erkrankung wurde zum ersten Mal im Jahr 1967 von einem japanischen Kinderarzt namens Tomisaku Kawasaki (nach dem die Erkrankung benannt wurde) in der englischsprachigen medizinischen Fachliteratur beschrieben. Er hatte eine Gruppe von Kindern identifiziert, die Fieber, Hautausschlag, Konjunktivitis (Bindehautentzündung), Enanthem (Rötung des Rachens und des Mundes), geschwollene Hände und Füße sowie vergrößerte Lymphknoten am Hals aufwiesen. Anfänglich wurde die Erkrankung als „mukokutanes Lymphknotensyndrom" bezeichnet. Einige Jahre später wurde über Herzkomplikationen wie Aneurysmen der Herzarterien (starke Erweiterung der Herzkranzgefäße) berichtet.
Das Kawasaki-Syndrom (KS) ist eine akute systemische Vaskulitis (="Gefäßentzündung"), d. h. es liegt eine Entzündung der Blutgefäßwände vor, was in jeder mittelgroßen Arterie im Körper, vor allem in den Herzkranzgefäßen, zu Aussackungen (Aneurysmen) führen kann. Allerdings treten bei den meisten Kindern nur die akuten Symptome einer Allgemeinerkrankung ohne Herzkomplikationen auf.

1.2 Wie häufig tritt die Erkrankung auf?

Das Kawasaki-Syndrom ist zwar eine seltene Erkrankung, zählt jedoch zu den häufigsten Vaskulitiden im Kindesalter (neben Purpura Schönlein-Henoch). Das Kawasaki-Syndrom kommt auf der ganzen Welt vor, jedoch am häufigsten in Japan. Es handelt sich um eine Krankheit, die fast ausschließlich bei kleinen Kindern auftritt. Ungefähr 85 % der

Kinder mit Kawasaki-Syndrom sind jünger als fünf Jahre alt, mit einem Häufigkeitsgipfel im Alter zwischen 18 - 24 Monaten. Patienten, die jünger als 3 Monate oder älter als 5 Jahre sind, sind seltener, weisen jedoch ein höheres Risiko für Aneurysmen der Herzkranzgefäßen auf. Die Krankheit tritt häufiger bei Jungen als bei Mädchen auf. Obwohl Kawasaki-Syndrom zu jedem Zeitpunkt während des Jahres diagnostiziert werden kann, kann es zu saisonalen Häufungen kommen, d. h. es treten mehr Neuerkrankungen im Winter und Frühling auf.

1.3 Was sind die Ursachen der Erkrankung?

Die Ursache für Kawasaki-Syndrom ist nach wie vor unklar. Einige Besonderheiten deuten darauf hin, dass dem Krankheitsausbruch eine Infektion vorausgeht. Eine Überempfindlichkeit oder eine fehlgeleitete Immunantwort, die durch einen Infektionserreger (bestimmte Viren, Pilze oder Bakterien) oder dessen Bestandteile ausgelöst wird, kann in einen entzündlichen Prozess übergehen, der bei bestimmten Menschen mit entsprechender genetischer Veranlagung zu einer Entzündung oder einer Schädigung der Blutgefäße führen kann.

1.4 Ist die Erkrankung vererbbar? Warum leidet mein Kind an der Krankheit? Kann ihr vorgebeugt werden? Ist sie ansteckend?

Kawasaki-Syndrom ist keine Erbkrankheit, obwohl eine genetische Veranlagung vermutet wird. Es ist sehr selten, dass mehr als ein Familienmitglied an Kawasaki-Syndrom erkrankt. Die Krankheit ist nicht ansteckend und wird nicht von Kind zu Kind übertragen. Gegenwärtig gibt es keine bekannte Prävention (Vorbeugung). Es ist möglich, wenn auch selten, dass es bei einem Patienten zu einer zweiten Krankheitsepisode kommt.

1.5 Welches sind die Hauptsymptome?

Die Krankheit macht sich durch hohes Fieber bemerkbar, für das es keine Erklärung gibt. Das Kind weist in der Regel eine hohe Reizbarkeit auf. Eine nicht eitrige Bindehautentzündung (Rötung beider Augen) kann das Fieber begleiten bzw. darauf folgen. Das Kind kann verschiedene Arten von Hautausschlag bekommen, wie z. B. Ausschlag

durch Masern oder Scharlach, Urtikaria (Nesselsucht), Papeln usw. Der Hautausschlag betrifft hauptsächlich den Rumpf und die Gliedmaßen und häufig auch die Windelzone und führt zu Rötungen und schuppiger Haut.
Zu den typischen Veränderungen im Mund gehören hochrote, rissige Lippen, eine rote Zunge (so genannte Erdbeerzunge) und ein geröteter Rachen. Zu den Symptomen an Händen und Füßen zählen Schwellungen und Rötungen der Handflächen und Fußsohlen. Finger und Zehen können aufgedunsen und geschwollen aussehen. Auf diese Symptome folgt das Auftreten von schuppiger Haut rund um die Spitzen von Fingern und Zehen (ungefähr in der zweiten bis dritten Woche). Über die Hälfte der Patienten weist vergrößerte Lymphknoten am Hals auf. Meistens ist es ein einziger Lymphknoten, der eine Größe von mindestens 1,5 cm annimmt. Es ist nicht selten, dass die Patienten nicht alle typischen Symptome aufweisen. Dann wird von „inkomplettem" oder „atypischem" Kawasaki-Syndrom gesprochen (s.u., 1.6).
Manchmal treten weitere Symptome wie z. B. Gelenkschmerzen bzw. geschwollene Gelenke, Bauchschmerzen, Durchfall, Gereiztheit oder Kopfschmerzen auf. In Ländern, in denen Impfungen mit BCG (Schutz vor Tuberkulose) durchgeführt werden, weisen jüngere Kinder eine Rötung im Bereich der Impfnarbe auf.
Die Herzbeteiligung zählt zu den schwerwiegendsten Symptomen des Kawasaki-Syndroms, da sie mit dem Risiko für langfristige Komplikationen verbunden ist. Weitere Symptome umfassen Herzgeräusche, Rhythmusstörungen und Auffälligkeiten auf dem Ultraschall. Alle Herzschichten können Entzündungen aufweisen, d. h. es können Perikarditis (Herzbeutelentzündung), Myokarditis (Entzündung des Herzmuskels) und auch eine Beteiligung der Herzklappe auftreten. Doch das Haupterscheinungsbild dieser Erkrankung ist die Bildung von Aneurysmen der Herzarterien.

1.6 Verläuft die Erkrankung bei jedem Kind gleich?

Der Schweregrad der Erkrankung ist von Kind zu Kind unterschiedlich. Nicht bei allen Kindern treten klinische Symptome auf, und bei den meisten Patienten kommt es nicht zu einer Herzbeteiligung. Aneurysmen treten nur bei 2 bis 6 von 100 Kindern auf, die sich in Behandlung befinden. Einige Kinder (vor allem Kinder unter einem Jahr)

weisen häufig so genannte inkomplette Formen der Erkrankung auf (s.o.). Das bedeutet, dass bei ihnen nicht alle möglichen klinischen Merkmale vorhanden sind, was die Diagnose schwieriger macht. Bei einigen dieser kleinen Kinder können dennoch Aneurysmen auftreten. Bei ihnen wird die Diagnose atypisches Kawasaki-Syndrom gestellt.

1.7 Unterscheidet sich die Erkrankung bei Kindern und Erwachsenen?

Obwohl es sich um eine Krankheit des Kindesalters handelt, gibt es seltene Berichte über Kawasaki-Syndrom bei Erwachsenen.