



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

Болест на Kawasaki

Версия на 2016

КАКВО Е KAWASAKI?

1.1. Какво е това?

Това заболяване е съобщено за първи път в английската медицинска литература през 1967 г. от японски педиатър име Tomisaku Kawasaki (болестта е кръстена на него); Той открива група от деца с висока температура, обрив по кожата, конюнктивит (зачервяване на очите), енантем (зачервяване на гърлото и устата), подуване на ръцете и краката и увеличени лимфни възли в областта на шията. Първоначално болестта се нарича " кожно-лигавичен лимфонодуларен синдром ". Няколко години по-късно, са докладвани сърдечни усложнения като аневризми на коронарните артерии (голяма дилатация на тези кръвоносни съдове).

Болест на Kawasaki (БК) е остър системен васкулит, което означава, че има възпаление на стената на кръвоносните съдове, което може да прогресира към дилатации (аневризми) на всяка една от средните артерии в тялото, главно на коронарните артерии. Въпреки това, по-голямата част от децата имат само остри симптоми без сърдечни усложнения.

1.2. Колко честа е ?

БК е рядко заболяване, но един от най-честите васкулити на детството, заедно с Henoch-Schoenlein пурпурата. Болестта на Kawasaki е описана по целия свят, въпреки че е много по-често в Япония. Това е почти изключително заболяване на малките деца. Приблизително 85% от децата с БК са на възраст под 5 години, с

пик на заболяването в интервала 18-24 месеца. Пациенти на възраст по-малко от 3 месеца или повече от 5 години се срещат по-рядко, но са изложени на повишен риск от коронарни артериална аневризми (КАА). Тя е по-често при момчетата, отколкото при момичетата. Въпреки че случаите на БК могат да бъдат диагностицирани по всяко време на годината, известно е че има сезонност, с увеличен заболявания брой в края на зимата и пролетта.

1.3. Какви са причините за заболяването?

Причината за БК остава неясно, въпреки че се подозира инфекциозен произход на отключващия момент.

Свръхчувствителност или нарушен имунен отговор, вероятно предизвикани от инфекциозен агент (някои вируси или бактерии), може да отключи възпалителен процес, който води до възпаление и увреждане на кръвоносните съдове при някои генетично предразположени индивиди.

1.4. Наследствено ли е? Защо едно дете може да се разболеет? Може ли да се предотврати? Инфекциозно ли е?

БК не е наследствено заболяване, въпреки че се предполага генетично предразположение. Много рядко се случва да има повече от един член на семейство с това заболяване. Не е заразна и не се разпространява от едно дете на друго. В момента не е известна превенция. Възможно е, но много рядко, да има втори епизод на това заболяване при един и същи пациент.

1.5. Какви са основните симптоми?

Заболяването се проявява с неясно температурно състояние. Детето обикновено е много раздразнително. Треската може да бъде придружена или последвана от конюнктивит (зачервяване на двете очи), без гной или секрети. Може да се появят различни видове кожен обрив, като например при морбили или скарлатина, уртикария (копривна треска), папули и др. Кожният обрив засяга главно на торса и крайниците, както и често в зоната на памперса което води до зачервяване и лющене на кожата.

Промени в устата могат да включват яркочервени напукани устни, червен език (обикновено се нарича "ягодов/малинов" език) и зачервяване на фаринкса. Ръцете и краката могат да се засегнат с подуване и зачервяване на дланите и стъпалата. Пръстите на ръцете и краката могат да изглеждат подпухнали и подути. Тези симптоми са последвани от лющене на кожата около върха на пръстите на ръцете и краката (около втората до третата седмица). Повече от половината от пациентите имат увеличени лимфни възли на шията; често е един лимфен възел с големина най-малко 1,5 см.

Понякога, може да се установят други симптоми като болки в ставите и / или подути стави, болки в корема, диария, раздразнителност или главоболие. В страните, където се прилага ваксината БЦЖ (защита от туберкулоза), по-малките деца могат да покажат зачервяване на белег района на БЦЖ.

Участието на сърцето е най-сериозната проява на БК, поради възможността за дългосрочни усложнения. Могат да бъдат открити сърдечни шумове, ритъмни нарушения, както и други аномалии установени с ултразвук. Всички слоеве на сърцето могат да показват известна степен на възпаление, което означава, че може да възникне перикардит (възпаление на мембраната около сърцето), миокардит (възпаление на сърдечния мускул), както и засягане на клапите. Въпреки това, основната характеристика на това заболяване е развитието на коронарните артериални аневризми (КАА).

1.6. Еднакво ли е заболяването при различните деца?

Тежестта на заболяването варира от дете на дете. Не всяко дете има всеки един симптом и повечето пациенти няма да се развият сърдечно засягане. Аневризми се виждат само при 2-6 на 100 деца, които получават лечение. Някои деца (особено тези на възраст до 1 година) често показват непълни форми на заболяването, което означава, че те не проявяват всички характерни клинични симптоми, което прави поставянето на диагноза по-трудно. Някои от тези малки деца могат да развият аневризми. Те се диагностицират като атипична БК.

1.7. Различно ли е заболяването от това при възрастните?
Това е детско заболяване, въпреки че има единични съобщения при възрастни.