



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/CY/intro>

Νοσος Kawasaki

Έκδοση από 2016

1. ΤΙ ΕΙΝΑΙ KAWASAKI

1.1 Τι είναι αυτό;

Η νόσος αυτή περιγράφηκε για πρώτη φορά στην αγγλόφωνη ιατρική βιβλιογραφία το 1967 από έναν Ιάπωνα παιδίατρο, τον Tomisaku Kawasaki (η νόσος πήρε το όνομά του). Αναγνώρισε μία ομάδα παιδιών με πυρετό, δερματικό εξάνθημα, επιπεφυκίτιδα (κόκκινα μάτια), ενάνθημα (ερυθρότητα του στόματος και του φάρυγγα), διόγκωση των χεριών, των ποδιών και των τραχηλικών λεμφαδένων. Αρχικά η νόσος ονομάστηκε "βλεννογονοδερματικό λεμφαδενικό σύνδρομο". Λίγα χρόνια αργότερα, αναφέρθηκαν καρδιακές επιπλοκές, όπως ανευρύσματα (μεγάλη διάταση των αγγείων) των στεφανιαίων αρτηριών.

Η νόσος Kawasaki είναι μία οξεία συστηματική αγγειίτιδα, πράγμα που σημαίνει ότι υπάρχει φλεγμονή του τοιχώματος των αγγείων, που μπορεί να εξελιχθεί σε διατάσεις (ανευρύσματα) οποιασδήποτε αρτηρίας μεσαίου μεγέθους, κυρίως των στεφανιαίων αρτηριών. Ωστόσο, η πλειοψηφία των παιδιών θα παρουσιάσει μόνο οξεία συμπτώματα χωρίς καρδιακές επιπλοκές.

1.2 Πόσο συνηθισμένη είναι;

Η νόσος Kawasaki είναι μια σπάνια νόσος, αλλά μία από τις πιο συνηθισμένες αγγειίτιδες στην παιδική ηλικία, μαζί με την πορφύρα Henoch-Schonlein. Η νόσος Kawasaki έχει περιγραφεί σε όλον τον κόσμο, παρόλο που είναι πιο συχνή στα παιδιά των Γιαπωνέζων. Είναι σχεδόν αποκλειστικά νόσος των μικρών παιδιών. Περίπου το 85% των παιδιών με νόσο Kawasaki είναι κάτω των 5 ετών, με συχνότερη εμφάνιση στην

ηλικία των 18-24 μηνών. Τα παιδιά ηλικίας κάτω των 3 μηνών ή πάνω των 5 ετών προσβάλλονται σπανιότερα, αλλά έχουν μεγαλύτερο κίνδυνο ανευρυσμάτων στεφανιαίων αρτηριών. Είναι πιο συνηθισμένη στα αγόρια από ότι στα κορίτσια. Παρόλο που οι περιπτώσεις της νόσου Kawasaki μπορούν να διαγνωσθούν οποιαδήποτε στιγμή του χρόνου, μπορεί να εμφανιστεί κατά εποχές αυξημένος αριθμός περιπτώσεων, όπως στο τέλος του χειμώνα και την άνοιξη.

1.3 Ποια είναι τα αίτια της νόσου;

Η αιτία της νόσου Kawasaki παραμένει αδιευκρίνιστη, παρόλα αυτά υπάρχουν υποψίες ότι λοιμογόνοι παράγοντες μπορούν να αποτελέσουν εκλυτικό παράγοντα. Μια υπερευαίσθησία ή μια διαταραγμένη ανοσολογική απάντηση, η οποία πιθανώς προκαλείται από έναν λοιμώδη παράγοντα (συγκεκριμένους ιούς ή βακτήρια), μπορεί να ξεκινήσει μια φλεγμονή με αποτέλεσμα φλεγμονή και βλάβη των αγγείων σε ορισμένα άτομα που έχουν γενετική προδιάθεση.

1.4 Είναι κληρονομική; Γιατί το παιδί μου έχει αυτή τη νόσο; Μπορεί να προληφθεί; Είναι μεταδοτική;

Η νόσος Kawasaki δεν είναι κληρονομική, όμως υπάρχει υποψία για γενετική προδιάθεση. Είναι πολύ σπάνιο να πάσχουν από αυτή τη νόσο περισσότερα από ένα μέλος μιας οικογένειας. Δεν είναι λοιμώδης και δεν μπορεί να μεταδοθεί από ένα παιδί στο άλλο. Μέχρι στιγμής, δεν υπάρχει καμία γνωστή πρόληψη. Είναι πιθανό, αλλά πολύ σπάνιο, να εμφανισθεί δεύτερο επεισόδιο της νόσου στο ίδιο παιδί.

1.5 Ποια είναι τα κύρια συμπτώματα;

Η νόσος ξεκινάει με ανεξήγητα υψηλό πυρετό. Το παιδί είναι συνήθως πολύ ευερέθιστο. Ο πυρετός μπορεί να συνοδεύεται ή να ακολουθείται από επιπεφυκίτιδα (κοκκίνισμα των οφθαλμών) χωρίς πύον ή εκκρίσεις. Το παιδί μπορεί να παρουσιάσει διάφορους τύπους δερματικού εξανθήματος, όπως της ιλαράς ή της οστρακιάς, ή σαν αλλεργικό εξάνθημα (κνίδωση), βλατίδες, κ.α. Το δερματικό εξάνθημα εμφανίζεται κυρίως στον κορμό και στα άκρα και συχνά στην περιοχή των σπαργάνων (της πάνας), οδηγώντας στο κοκκίνισμα και την απολέπιση (ξεφλούδισμα) του δέρματος.

Οι στοματικές αλλοιώσεις μπορεί να περιλαμβάνουν έντονα κόκκινα, σκασμένα χείλη, κόκκινη γλώσσα (συνήθως αποκαλείται γλώσσα «φράουλα») και κοκκίνισμα του φάρυγγα. Τα χέρια και τα πόδια μπορεί επίσης να προσβληθούν με διόγκωση και κοκκίνισμα των παλαμών και των πελμάτων. Τα δάκτυλα των χεριών και των ποδιών μπορούν να είναι φουσκωμένα και πρησμένα. Αυτές οι εκδηλώσεις συνοδεύονται από μια χαρακτηριστική απολέπιση του δέρματος γύρω από τις άκρες των δαχτύλων των χεριών και των ποδιών (περίπου κατά τη δεύτερη με τρίτη εβδομάδα). Πάνω από τους μισούς ασθενείς θα παρουσιάσουν διόγκωση των τραχηλικών λεμφαδένων. Συχνά διογκώνεται ένας μόνο λεμφαδένας (τουλάχιστον 1,5 εκατοστό).

Μερικές φορές μπορεί να εμφανισθούν άλλα συμπτώματα, όπως αρθραλγίες και/ή διογκωμένες αρθρώσεις, κοιλιακό άλγος, διάρροια, νευρικότητα, πονοκέφαλοι. Στις χώρες όπου χορηγείται ο εμβολιασμός κατά της φυματίωσης (BCG), τα μικρότερα παιδιά μπορεί να παρουσιάσουν κοκκίνισμα στην περιοχή της ουλής.

Η προσβολή της καρδιάς είναι η πιο σοβαρή εκδήλωση της νόσου Kawasaki, εξαιτίας της πιθανότητας μακροχρόνιων επιπλοκών. Μπορεί να εντοπιστούν καρδιακά φυσήματα, αρρυθμίες και ανωμαλίες στην εξέταση με υπερήχους. Όλα τα διαφορετικά στρώματα της καρδιάς μπορούν να παρουσιάσουν κάποιο βαθμό φλεγμονής, με αποτέλεσμα πιθανής εμφάνισης περικαρδίτιδας (φλεγμονή του περιβλήματος της καρδιάς), μυοκαρδίτιδας (φλεγμονή του καρδιακού μυός) και επίσης προσβολής των βαλβίδων. Ωστόσο, το κύριο χαρακτηριστικό αυτής της νόσου είναι η ανάπτυξη ανευρυσμάτων στα στεφανιαία αγγεία.

1.6 Είναι η νόσος η ίδια σε κάθε παιδί;

Η βαρύτητα της νόσου ποικίλει από παιδί σε παιδί. Δεν έχει κάθε ασθενής όλες τις κλινικές εκδηλώσεις που περιγράφηκαν και οι περισσότεροι ασθενείς δεν θα αναπτύξουν προσβολή της καρδιάς. Τα ανευρύσματα παρουσιάζονται μόνο σε 2 με 6 από τα 100 παιδιά στα οποία αρχίζει έγκαιρα η θεραπευτική αγωγή. Μερικά παιδιά (κυρίως κάτω του 1 έτους) παρουσιάζουν συχνά άτυπες μορφές της νόσου, που σημαίνει ότι δεν εμφανίζουν όλες τις χαρακτηριστικές κλινικές εκδηλώσεις, καθιστώντας έτσι πιο δύσκολη τη διάγνωση. Μερικά από αυτά τα μικρά παιδιά μπορεί να αναπτύξουν ανευρύσματα. Στα παιδιά αυτά η νόσος διαγιγνώσκεται ως άτυπη νόσος Kawasaki.

1.7 Η νόσος είναι διαφορετική σε παιδιά από ότι σε ενήλικες;
Αυτή είναι μία νόσος κατ' εξοχήν της παιδικής ηλικίας, παρόλο που υπάρχουν σπάνιες αναφορές της νόσου Kawasaki σε ενήλικες.