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

Kawasakin tauti

Versio 2016

1. MIKÄ ON KAWASAKIN TAUTI?

1.1 Mikä se on?

Kawasakin tautia kutsuttiin alkuun mukokutaaniseksi imusolmukeoireyhtymäksi. Sen kuvasi ensimmäisenä japanilainen lastenlääkäri Tomisaku Kawasaki (tauti on nimetty hänen mukaansa) englanninkielisessä lääketieteen alan julkaisussa vuonna 1967. Hän havaitsi, että ryhmällä lapsia esiintyi kaikilla samat oireet: kuumetta, ihottumaa, silmien sidekalvotulehdusta (punoittavat silmät), nielun ja suun limakalvojen punoitusta (enanteema), turvotusta käsissä ja jaloissa sekä kaulan imusolmukkeiden suurentumista. Initially, the disease was called "mucocutaneous lymph node syndrome". Joitakin vuosia myöhemmin havaittiin myös sydänlöydöksiä, kuten sepelvaltimon pullistumia (aneurysma).
Kawasakin tauti on akuutti systeeminen vaskuliitti, mikä tarkoittaa, että verisuonten seinämissä on tulehdus (vaskuliitti), joka voi aiheuttaa pullistuman (aneurysma) kehon keskisuurissa valtimoissa (lähinnä sepelvaltimoissa). Suurimmalla osalla lapsista ei kuitenkaan ole akuuttien oireiden lisäksi sydänlöydöksiä.

1.2 Kuinka tavallinen se on?

Kawasakin tauti on harvinainen sairaus, mutta se on kuitenkin Henoch-Schönleinin purppuran ohella yksi yleisimmistä lapsuusiän vaskuliiteistä eli verisuonitulehdustaudeista. Kawasakin tautia esiintyy kaikkialla maailmassa, mutta yleisintä se on Japanissa. Kawasakin tauti on lähes yksinomaan pienillä lapsilla esiintyvä sairaus. Noin 85 prosenttia sairastuneista on alle viisivuotiaita, tavallisimmin tauti puhkeaa 18–24

kuukauden iässä. Alle kolmen kuukauden ja yli viiden vuoden ikäisillä lapsilla tautia tavataan harvemmin, mutta heillä sepelvaltimon pullistumien riski on suurempi. Tautia esiintyy enemmän pojilla kuin tytöillä. Kawasakin tautia todetaan kaikkina vuodenaikoina, mutta sen esiintymisessä on kuitenkin tiettyä vuodenaikavaihtelua. Uusia tautitapauksia todetaan enemmän kevättalven ja kevään aikana.

1.3 Mikä sen aiheuttaa?

Kawasakin taudin aiheuttajaa ei tiedetä, mutta sen taustalla arvellaan olevan bakteerin tai viruksen aiheuttama infektio. Yliherkkyys tai immuunivasteen häiriö, jonka todennäköisesti laukaisee ulkoinen taudinaiheuttaja (virus tai bakteeri), voi saada aikaan tulehdusreaktion, joka johtaa verisuonten tulehtumiseen ja vaurioitumiseen erityisesti sellaisilla henkilöillä, joilla on tähän perinnöllinen alttius.

1.4 Onko se perinnöllinen? Miksi lapsella on Kawasakin tauti? Voidaanko se ehkäistä? Tarttuuko se?

Kawasakin tauti ei ole perinnöllinen sairaus, mutta oletettavasti alttius sairastua siihen periytyy. Tautiin sairastuu hyvin harvoin useampi kuin yksi saman perheen jäsen. Se ei ole tarttuva tauti eikä siis leviä ihmisestä toiseen. Toistaiseksi ei tiedetä, miten sitä voisi ehkäistä. On mahdollista, vaikkakin erittäin harvinaista, että jo kerran taudin sairastanut potilas saa uudelleen oireita

1.5 Mitkä ovat sen pääasialliset oireet?

Kawasakin taudin tärkein oire on korkea kuume, jolle ei tunnu löytyvän syytä. Lapsi on yleensä hyvin ärtyisä. Kuumeen aikana tai sen jälkeen lapsella voi olla sidekalvotulehdus (molemmat silmät punoittavat), johon ei kuitenkaan liity rähmimistä. Lapsen iholla voi olla tuhka-, tuli- tai nokkosrokkoa muistuttavaa ihottumaa tai muita näppylöitä. Punoittavaa ja hilseilevää ihottumaa esiintyy pääasiassa keskivartalossa ja raajoissa sekä pakaroissa ja reisissä (vaippaihottuma).
Suun alueen muutoksia ovat esimerkiksi kirkkaanpunaiset ja halkeilleet huulet sekä voimakkaasti punoittava kieli (mansikkakieli) ja nielu. Kädet ja jalat saattavat turvota ja kämmenissä ja jalkapohjissa voi esiintyä punoitusta. Myös sormet ja varpaat saattavat turvota. Näitä oireita

seuraa (noin toisella tai kolmannella viikolla) taudille tyypillinen sormen- ja varpaanpäiden ihon hilseily. Yli puolella potilaista kaulan imusolmukkeet ovat suurentuneet. Usein potilaalla on yksi ainoa suurentunut imusolmuke, joka on halkaisijaltaan vähintään 1,5 cm. Joskus esiintyy myös muita oireita, kuten nivelkipuja, turvotusta nivelissä, vatsakipua, ripulia, ärtyneisyyttä tai päänsärkyä. Maissa, joissa lapset rokotetaan tuberkuloosia vastaan (calmetterokotus), pienillä lapsilla saattaa esiintyä punoitusta myös rokotusarven ympäristössä.
Sydänlöydökset ovat Kawasakin taudin vakavin ilmenemismuoto, sillä niistä voi aiheutua pitkäaikaista haittaa. Sydämestä voi kuulua sivuääniä, potilaalla saattaa olla rytmihäiriöitä tai ultraäänitutkimuksessa saatetaan havaita poikkeavuuksia. Tulehdusta voi esiintyä kaikissa sydämen kerroksissa. Potilaalla voi olla sydäntä ympäröivän sydänpussin tulehdus (perikardiitti), sydänlihastulehdus (myokardiitti) tai läppätulehdus. Sepelvaltimon pullistumat (aneurysmat) ovat kuitenkin yleisin tautiin liittyvä sydänkomplikaatio.

1.6 Onko tauti samanlainen kaikilla lapsilla?

Taudin vakavuus vaihtelee. Kaikilla lapsilla ei esiinny kaikkia taudille tyypillisiä oireita ja löydöksiä eikä suurimmalle osalle kehity sydänkomplikaatioita. Valtimonpullistumia esiintyy vain 2–6 lapsella jokaista sataa hoidettua lasta kohden. Joillakin lapsilla (yleensä, kun lapsi on alle vuoden ikäinen) ei esiinny kaikkia taudille tyypillisiä oireita ja löydöksiä, mikä vaikeuttaa diagnoosin tekoa. Joillekin heistä saattaa kuitenkin kehittyä valtimonpullistumia. Silloin tauti diagnosoidaan epätyypilliseksi Kawasakin taudiksi.

1.7 Onko tauti lapsilla erilainen kuin aikuisilla?

Kawasakin tauti on lapsuusiän sairaus, vaikka sitä on tiettävästi tavattu myös aikuisilla.

2. DIAGNOOSI JA HOITO

2.1 Miten tauti todetaan?

Kawasakin tauti todetaan sen oireiden sekä lääkärin tekemän

tutkimuksen perusteella. Varma diagnoosi voidaan tehdä, jos potilaalla on vähintään viisi päivää kestävä, selittämätön, korkea kuume sekä 4–5 muuta taudille tyypillistä oiretta tai löydöstä (sidekalvotulehdus molemmissa silmissä, suurentuneet imusolmukkeet, ihottumaa, suun ja kielen punoitusta sekä ihomuutoksia raajoissa) eikä lääkäri havaitse viitteitä muusta taudista, joka saattaisi aiheuttaa samanlaisia oireita. Aina lapsilla ei kuitenkaan esiinny kaikkia taudille tyypillisiä piirteitä, mikä vaikeuttaa diagnoosin tekoa. Tällöin puhutaan epätyypillisestä Kawasakin taudista.

2.2 Kauanko tauti kestää?

Kawasakin tautiin kuuluu kolme vaihetta: Akuutti vaihe kestää ensimmäiset kaksi viikkoa. Lapsella on tuolloin kuumetta ja muita oireita. Subakuutti eli puoliäkillinen vaihe kestää toisesta viikosta neljänteen viikkoon. Tänä aikana verihiutaleiden määrä alkaa nousta ja lapselle saattaa ilmaantua valtimonpullistumia (aneurysmia). Toipumisvaihe kestää ensimmäisestä kuukaudesta kolmanteen kuukauteen. Laboratoriokokeiden tulokset palautuvat normaaleiksi ja osa verisuonimuutoksista (kuten sepelvaltimon pullistumat) lievenee tai paranee kokonaan.
Hoitamattomana tauti paranee itsestään noin kahdessa viikossa, mutta silloin sepelvaltimovauriot jäävät pysyviksi.

2.3 Mikä merkitys laboratoriokokeilla ja muilla tutkimuksilla on?

Kawasakin taudin toteamiseksi ei ole olemassa laboratoriokoetta. Koholla olevat tulehdusarvot eli lasko (La) ja C-reaktiivisen proteiinin (CRP) määrä, valkosolujen runsaus (leukosytoosi), punasolujen vähyys (anemia), seerumialbumiinin vähäinen määrä ja maksaentsyymien suurentunut määrä viittaavat kuitenkin tulehdukseen ja saattavat olla avuksi diagnoosin tekemisessä. Veren hyytymiseen osallistuvien verihiutaleiden (trombosyytti) määrä on yleensä normaali ensimmäisten viikkojen aikana, mutta alkaa nousta toisella viikolla ja kohoaa hyvin korkeaksi.
Sairastuneen lapsen tulee käydä säännöllisesti lääkärin vastaanotolla ja verikokeissa, kunnes verihiutaleiden määrä ja lasko ovat palautuneet normaaleiksi.

Taudin alkuvaiheessa otetaan sydänsähkökäyrä eli EKG ja suoritetaan sydämen ultraäänitutkimus. Lääkäri pystyy havaitsemaan valtimoiden laajentumat ja pullistumat (aneurysmat) ultraäänikuvasta sepelvaltimoiden muodon ja koon perusteella. Jos lapsen sepelvaltimoissa havaitaan jotain poikkeavaa, hänelle täytyy tehdä lisätutkimuksia.

2.4 Voidaanko tauti hoitaa? Voiko taudista parantua?

Valtaosa Kawasakin tautia sairastavista lapsista voidaan parantaa. Joillekin potilaille kehittyy kuitenkin hoidosta huolimatta sydänkomplikaatioita. Tautia ei voi ehkäistä. Sydänkomplikaatioita voidaan kuitenkin vähentää, jos sepelvaltimoiden laajentumat diagnosoidaan varhain ja hoito päästään aloittamaan mahdollisimman pian.

2.5 Miten tautia hoidetaan?

Jos Kawasakin tauti on todettu tai lapsen epäillään sairastavan Kawasakin tautia, lapsi otetaan sairaalaan, jossa hänen tilaansa seurataan aktiivisesti ja hänet tutkitaan mahdollisten sydänkomplikaatioiden varalta.
Sydänkomplikaatioiden ehkäisemiseksi hoito aloitetaan heti, kun tauti on todettu.
Potilaalle annetaan immunoglobuliinia suonensisäisesti (IVIG-hoito) suurena kerta-annoksena ja aspiriinia. Hoito rauhoittaa tulehdusta ja lievittää lapsen akuutteja (yleis)oireita merkittävästi. Suurena kerta-annoksena suonensisäisesti annettu immunoglobuliini (IVIG-hoito) on keskeinen osa hoitoa, koska se vähentää sepelvaltimolaajentumia suurella osalla potilaista. Hoito on varsin kallis, mutta toistaiseksi tehokkain tunnettu hoitomuoto. Jos potilaalla on muita riskitekijöitä, hänelle saatetaan antaa lisäksi myös kortikosteroideja. Ellei suurena kerta-annoksena suonensisäisesti kerran tai kahdesti annettu immunoglobuliini tehoa, potilaalle voidaan määrätä suurina annoksina suonensisäisesti annettavia kortikosteroideja tai biologisia lääkkeitä.

2.6 Auttaako suonensisäisesti annettu immunoglobuliini aina?

Kerta-annos immunoglobuliinia suonensisäisesti annettuna riittää

hoidoksi suurimmassa osassa tapauksista. Mikäli hoidolla ei saavuteta toivottuja tuloksia, lapselle voidaan antaa toinen annos immunoglobuliinia tai kortikosteroideja. Erittäin harvoin lapselle annetaan biologisia lääkkeitä.

2.7 Mitä ovat lääkehoidon haittavaikutukset?

Suonensisäinen immunoglobuliinihoito (IVIG-hoito) on yleensä turvallinen ja hyvin siedetty hoitomuoto. Joskus harvoin saattaa esiintyä aivokalvotulehdusta (aseptinen aivokalvotulehdus).
Kun potilaalle on annettu immunoglobuliinia suonensisäisesti, eläviä heikennettyjä taudinaiheuttajia sisältävien rokotteiden antamista täytyy lykätä myöhemmäksi. (Kaikista rokotuksista on neuvoteltava etukäteen lastenlääkärin kanssa.) Aspiriini saattaa suurina annoksina aiheuttaa pahoinvointia tai vatsavaivoja.

2.8 Miten hoitoa jatketaan immunoglobuliinihoidon ja suurten aspiriiniannosten jälkeen? Kuinka kauan hoito kestää?

Kun kuume on laskenut (yleensä noin 24–48 tunnissa), aspiriiniannosta aletaan vähitellen pienentää. Aspiriinia ei kuitenkaan lopeteta kokonaan, koska pieninä annoksina käytettynä aspiriini estää verihiutaleiden takertumisen toisiinsa. Tämä on tärkeää, koska verihiutaleiden takertuessa toisiinsa voi syntyä hyytymiä, jotka valtimonpullistuman sisällä tai tulehtuneen verisuonen seinämässä saattavat muodostaa veren virtausta haittaavan tukoksen. Jos tukos estää veren virtaamisen sydämeen, potilas voi saada sydäninfarktin, joka on Kawasakin taudin vaarallisin komplikaatio. Aspiriinin antamista pieninä annoksina jatketaan, kunnes tulehdusarvot ovat palautuneet normaaleiksi eikä ultraäänitutkimuksessa enää havaita poikkeavuuksia. Jos lapsella on pysyviä valtimonpullistumia (aneurysmia), aspiriinin tai muun hyytymisenestolääkkeen ottamista jatketaan lääkärin valvonnassa pidemmän aikaa.

2.9 Uskonnollinen vakaumukseni estää minua käyttämästä verta ja verivalmisteita. Onko tautiin olemassa vaihtoehtoisia tai täydentäviä hoitomuotoja?

Taudin hoidossa ei voi turvautua vaihtoehtoisiin hoitomuotoihin.

Suonensisäinen immunoglobuliinihoito (IVIG-hoito) on tehokas ja hyväksi todettu hoitomuoto. Kortikosteroidit saattavat auttaa taudin hoidossa, mikäli suonensisäinen immunoglobuliinihoito ei ole mahdollista.

2.10 Ketkä vastaavat lapsen lääketieteellisestä hoidosta?

Lastenlääkäri, lastenkardiologi ja lasten reumalääkäri vastaavat Kawasakin tautia sairastavien lasten hoidosta taudin akuutissa vaiheessa ja myös seurantavaiheessa. Ellei lasten reumalääkäriä ole käytettävissä, lastenlääkäri ja lastenkardiologi seuraavat potilaan tilaa yhdessä erityisesti, jos hänellä on todettu sydänlöydöksiä.

2.11 Millainen on taudin ennuste?

Taudin ennuste on lähes aina hyvä. Lapsi kasvaa ja kehittyy normaalisti ja voi viettää täysin normaalia elämää.
Jos potilaan sepelvaltimoissa esiintyvät poikkeamat ovat pitkäkestoisia, ennuste riippuu lähinnä siitä, kehittyykö hänelle verisuonten ahtaumia (stenoosi) tai tukoksia. Näillä potilailla on suurempi riski saada sydänkomplikaatioita lapsuus- ja nuoruusiässä. Heidän hoidostaan vastaa sydäntautien erikoislääkäri, jolla on kokemusta Kawasakin tautia sairastavien lasten pitkäaikaishoidosta.

3. VAIKUTUS JOKAPÄIVÄISEEN ELÄMÄÄN

3.1 Miten tauti vaikuttaa lapsen ja perheen elämään?

Jos tautiin ei liity sydänlöydöksiä, lapsen ja perheen elämä voi tavallisesti jatkua normaaliin tapaan. Suurin osa Kawasakin tautiin sairastuneista lapsista paranee täysin, mutta lapsi saattaa silti jonkin aikaa olla väsynyt ja ärtyisä vielä taudin hellitettyäkin.

3.2 Vaikuttaako tauti koulunkäyntiin?

Nykyisillä lääkkeillä sairaus saadaan yleensä hyvin hallintaan. Akuutin vaiheen jälkeen lapsen pitäisi pystyä osallistumaan kaikkeen toimintaan muiden mukana. Koulunkäynti on lapselle tärkeää monessa mielessä. Koulussa lapsi itsenäistyy ja kasvaa yhteiskunnan tuottavaksi ja omatoimiseksi jäseneksi. Vanhempien ja opettajien täytyy tehdä kaikkensa jotta lapsi voi osallistua koulun normaaliin toimintaan paitsi

opintojen myös sosiaalisen hyväksynnän takia.

3.3 Miten tauti vaikuttaa liikuntaan ja urheiluharrastuksiin?

Liikkuminen on tärkeä osa lasten jokapäiväistä elämää. Yksi hoidon tavoitteista on auttaa lasta elämään mahdollisimman normaalia elämää ja tuntemaan itsensä aivan tavalliseksi lapseksi. Jos lapselle ei kehity sydänkomplikaatioita, hän voi harrastaa urheilua ja osallistua kaikenlaiseen liikunnalliseen toimintaan rajoituksetta. Jos lapsella on sepelvaltimon pullistuma (aneurysma), on neuvoteltava lastenkardiologin kanssa mahdollisuudesta harrastaa kilpaurheilua erityisesti murrosiässä.

3.4 Voiko ruokavaliolla vaikuttaa taudin kulkuun tai hoitoon?

Ruokavalion mahdollisista vaikutuksista ei ole tieteellistä näyttöä. Pääsääntöisesti lapsen tulee noudattaa monipuolista, ikäiselleen soveltuvaa ruokavaliota. Terveellinen ja monipuolinen ruokavalio sisältää riittävästi valkuaisaineita, kalsiumia ja vitamiineja kasvavan lapsen tarpeisiin. Kortikosteroidilääkitys saattaa lisätä ruokahalua. Jos lapselle on määrätty kortikosteroideja, ruuan määrään on syytä kiinnittää huomiota.

3.5 Saako lapselle antaa rokotuksia?

Kun potilaalle on annettu immunoglobuliinia suonensisäisesti, eläviä heikennettyjä taudinaiheuttajia sisältävien rokotteiden antamista täytyy lykätä myöhemmäksi.
Lääkäri päättää potilaskohtaisesti, mitkä rokotukset lapselle voidaan antaa. Pääsääntöisesti rokotukset eivät näyttäisi pahentavan taudin oireita tai aiheuttavan vakavia haittavaikutuksia Kawasakin tautia sairastavissa potilaissa. Yhdistelmärokotteista, jotka eivät sisällä eläviä heikennettyjä taudinaiheuttajia, ei näyttäisi olevan haittaa silloinkaan, kun Kawasakin tautia sairastavalle potilaalle on määrätty immunosuppressiivisia lääkkeitä. On kuitenkin huomioitava, ettei rokotusten harvinaisia haittavaikutuksia ole voitu tutkia perusteellisesti. Jos immunosuppressiivisia lääkkeitä käytetään suurina annoksina, potilaan verestä seurataan rokotteen sisältämää taudinaiheuttajaa vastaan muodostuvien vasta-aineiden pitoisuuksia rokottamisen

jälkeen.