https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/HU/intro

# Kawasaki-kór

Verzió 2016

## 1. MI A KAWASAKI-KÓR

### 1.1 Mi ez?

Erről a betegségről Tomisaku Kawasaki japán gyermekorvos (akiről a betegséget elnevezték) számolt be először az angol nyelvű szakirodalomban 1967-ben; gyermekek egy csoportjánál a következő tüneteket figyelte meg: láz, bőrkiütés, kötőhártya-gyulladás (vörös szem), enantéma (a torok és a szájüreg kivörösödése), a kéz- és lábfej duzzanata, és megnagyobbodott nyirokcsomók a nyakon. A betegséget először„mukokután nyirokcsomó szindrómának" nevezték. Néhány évvel később szívvel kapcsolatos szövődményekről, például a szívkoszorúér aneurizmájáról (az erek nagymértékű tágulatáról) is beszámoltak.
A Kawasaki-kór (KD) egy akut szisztémás vaszkulitisz, ami azt jelenti, hogy a vererek falában gyulladás lép fel, amely a test bármelyik közepes méretű artériájában, elsősorban a szívkoszorúérben tágulattá (aneurizmává) fejlődhet. A gyermekek többségénél azonban csak az akut tünetek jelennek meg szívszövődmények nélkül.

### 1.2 Milyen gyakori?

A Kawasaki-kór ritka betegség, de az egyik leggyakrabban előforduló gyermekkori vaszkulitisz (érgyulladás) a Henoch-Schönlein purpurával egyetemben. Kawasaki-kórról az egész világon beszámoltak, de Japánban a leggyakoribb. Majdnem kizárólagosan csak a nagyon fiatal gyermekek betegsége. A KD-ben szenvedő gyermekek kb. 85%-a 5 évesnél fiatalabb, és a betegség előfordulási gyakorisága 18–24 hónapos korban a legmagasabb; 3 hónaposnál fiatalabb és 5 évesnél

idősebb gyermekeknél kevésbé gyakori, de ők a szívkoszorúér-aneurizma (CAA) fokozott kockázatának vannak kitéve. A betegség gyakoribb a fiúknál, mint a lányoknál. Bár a KD az év bármelyik szakában diagnosztizálható, megfigyeltek némi szezonális halmozódást, különösen a tél végén és tavasszal.

### 1.3 Mi a betegség oka?

A KD oka továbbra sem egyértelmű, noha a gyanú szerint a kiváltó esemény fertőzéses eredetű. A hiperszenzitivitás (túlérzékenység) vagy egy téves immunreakció, amit valószínűleg egy fertőző ágens (vírus vagy baktérium) idézett elő, fellobbanthat egy gyulladásos folyamatot, ami az erre genetikailag hajlamos egyének némelyikénél az erek gyulladásához és károsodásához vezethet.

### 1.4 Örökletes ez a betegség? Miért van a gyermekemnek ez a betegsége? Megelőzhető? Fertőző-e?

A KD nem örökletes betegség, bár a feltételezések szerint genetikai hajlam is szerepet játszik a kialakulásában. Nagyon ritka, hogy egy családon belül egynél többen is ebben a betegségben szenvednek. Nem fertőző, és nem terjed át egyik gyermekről a másikra. A jelenlegi ismeretek szerint nem megelőzhető. Előfordulhat, bár nagyon ritkán, hogy a betegség másodszor is megjelenik ugyanannál a betegnél.

### 1.5 Mik a fő tünetei?

A betegség ismeretlen eredetű magas lázzal kezdődik. A gyermek általában ekkor igen ingerlékeny. A lázzal társulhat, vagy azt követheti kötőhártya-gyulladás (mindkét szem kivörösödése), gennyedzés vagy váladékozás nélkül. A gyermeken különféle bőrkiütések jelenhetnek meg, például a kanyaróra vagy skarlátra jellemző kiütések, csalánkiütések, papulák (bőrgöbök) stb. A bőrkiütés főleg a törzsön és a végtagokon, gyakran a pelenka helye körül jelennek meg, és a bőr kivörösödéséhez, hámlásához vezetnek.
A száj elváltozásai közé tartozhatnak az élénkvörös, felrepedezett ajkak, piros nyelv (sokszor „epernyelvnek" hívják) és a kivörösödött garat. A betegség a kéz- és lábfejet is érintheti: a tenyér és a talp megduzzadhat és kivörösödhet. A kéz- és lábujjak puffadtnak, duzzadtnak tűnhetnek.

Ezeket a tüneteket a bőr jellegzetes hámlása követi a kéz- és lábujjak végén (a második-harmadik hét körül). A betegek több mint felénél megnagyobbodnak a nyaki nyirokcsomók; ez sokszor csak egyetlen, legalább 1,5 cm-es nyirokcsomót jelent.
Néha más tünetek is észlelhetők, többek között ízületi fájdalom és/vagy duzzanat, hasi fájdalom, hasmenés, ingerlékenység, fejfájás. Azokban az országokban, ahol BCG védőoltást adnak (tuberkulózis ellen), fiatalabb gyermekeknél a BCG-oltás hege körül a bőr kivörösödhet.
A szív érintettsége a KD legsúlyosabb tünete a lehetséges hosszú távú szövődmények lehetősége miatt. Szívzörejre, ritmuszavarra és kóros ultrahangleletre derülhet fény. A szív különböző rétegeinek mindegyikében jelentkezhet bizonyos fokú gyulladás, ami azt jelenti, hogy szívburokgyulladás (perikarditisz), szívizomgyulladás (miokarditisz) alakulhat ki, illetve a szívbillentyűt is érintett lehet. A betegség legfőbb jellemzője azonban a koszorúér tágulata, azaz aneurizmája (CAA).

## 1.6 Minden gyermeknél azonos a betegség?

A betegség súlyossága minden gyermeknél más és más. Nem minden gyermeknél jelentkezik az összes klinikai tünet, és legtöbbjüknél a szív érintettsége sem alakul ki. Aneurizmák 100 kezelt gyermekből 2-6 esetében figyelhetők meg. Egyes gyermekeknél (főleg 1 év alattiaknál) a betegség nem teljesen kifejlődött formái alakulnak ki, ami azt jelenti, hogy a jellegzetes klinikai tüneteknek csak egy része jelentkezik, és ez megnehezíti a diagnosztizálást is. Ezen fiatal gyermekekl egy részénél aneurizma alakulhat ki. Őket atípusos KD-vel diagnosztizálják.

## 1.7 Különbözik-e a gyermekek és a felnőttek betegsége?

Ez gyermekkori betegség, noha ritkán beszámoltak már felnőttkori KD-ről is.