



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

Choroba Kawasaki

Wersja 2016

1. CO TO JEST CHOROBA KAWASAKIEGO

1.1 Co to jest?

Chorobę po raz pierwszy opisał w 1967 roku w angielskiej literaturze medycznej japoński pediatra Tomisaku Kawasaki (stad nazwa choroby). Wyłonił on grupę dzieci z gorączką, wysypką skórą, zapaleniem spojówek (zaczerwienionymi oczami), zmianami na błonach śluzowych (zaczerwienieniem gardła i jamy ustnej), obrzękami rąk i stóp i powiększonymi węzłami chłonnyymi szyi. Początkowo choroba nazywana była, zespołem skórno-śluzówkowo- węzłowym". Kilka lat później doniesiono również o związanych z chorobą powikłaniach kardiologicznych, takich jak tętniaki tętnic wieńcowych (duże poszerzenie naczyń krwionośnych).

Choroba Kawasaki (ChK) to ostre układowe zapalenie naczyń, co oznacza stan zapalny ściany naczyń krwionośnych, który może spowodować poszerzenie (tętniaka) dowolnej średniej wielkości tętnicy w organizmie, głównie tętnic wieńcowych. Jednak u większości dzieci pojawiają się tylko objawy ostrego stanu zapalnego, bez powikłań natury kardiologicznej.

1.2 Jak często choroba występuje?

ChK jest rzadką chorobą, ale jednocześnie, obok plamicy Schönleina-Henocha, jest jednym z najczęstszych schorzeń związanych z zapaleniem naczyń krwionośnych wieku dziecięcego. Choroba Kawasaki jest opisywana na całym świecie, chociaż najczęściej występuje w Japonii. Dotyka niemal wyłącznie małych dzieci. Około 85% dzieci z ChK ma mniej niż 5 lat, a najwięcej przypadków zachorowania

występuje w wieku 18–24 miesięcy. Pacjenci poniżej 3 miesięcy i powyżej 5 lat zdarzają się znacznie rzadziej, ale narażeni są na większe ryzyko związane z powstawaniem tętniaków tętnic wieńcowych (TTW). Choroba częściej występuje u chłopców niż u dziewcząt. Mimo że przypadki ChK mogą zostać zdiagnozowane w ciągu całego roku, zdarzają się sezonowe szczyty zachorowania przypadające na późną zimą i wiosnę.

1.3 Jakie są przyczyny choroby?

Przyczyna ChK pozostaje niejasna, choć podejrzewa się, że to infekcja jest czynnikiem wyzwalającym. Nadwrażliwość lub zaburzona odpowiedź immunologiczna, prawdopodobnie wywołana przez czynnik zakaźny (pewne wirusy lub bakterie), może uruchomić proces zapalny prowadzący do zapalenia i uszkodzenia naczyń krwionośnych u niektórych predysponowanych genetycznie osób.

1.4 Czy choroba jest dziedziczna? Dlaczego moje dziecko choruje na tę chorobę? Czy można jej zapobiec? Czy choroba jest zakaźna?

ChK nie jest chorobą dziedziczną, ale podejrzewa się istnienie pewnych predyspozycji genetycznych. Niezwykle rzadko zdarza się, aby w danej rodzinie na ChK zachorowała więcej niż jedna osoba. Choroba Kawasaki nie jest zakaźna i nie przenosi się z jednego dziecka na drugie. Obecnie nie jest znana żadna metoda zapobiegania zachorowaniu. Możliwe jest, choć zdarza się niezwykle rzadko, że u jednego pacjenta choroba wystąpi dwukrotnie.

1.5 Jakie są główne objawy choroby?

Choroba objawia się wysoką gorączką o niewyjaśnionej przyczynie. Dziecko jest zazwyczaj bardzo drażliwe. W trakcie lub po ustąpieniu gorączki może się pojawić zapalenie spojówek (zaczerwienienie obu oczu), bez ropy czy wydzieliny. U dziecka mogą się pojawiać różne rodzaje wysypki skórnej, takie jak wysypka typowa dla odry czy szkarlatyny, pokrzywka, grudki itp. Wysypka skórna pojawia się głównie na tułowiu i kończynach, a także w miejscu noszenia pieluszki, co prowadzi do zaczerwienienia i łuszczenia się skóry.

Zmiany w obrębie ust mogą obejmować jasnoczerwone, spękane wargi, zaczerwieniony język (zwany powszechnie językiem „truskawkowym”) i zaczerwienienie gardła. Mogą również występować objawy ze strony dłoni i stóp, z obrzękiem i zaczerwienieniem wewnętrznej strony dłoni i podeszew stóp. Palce u rąk i nóg mogą być obrzękłe i spuchnięte. Po powyższych objawach pojawia się charakterystyczne łuszczenie się skóry wokół opuszek palców dłoni i stóp (około drugiego – trzeciego tygodnia). U więcej niż połowy pacjentów występują powiększone węzły chłonne szyi; zazwyczaj jest to pojedynczy węzeł chłonny mający co najmniej 1,5 cm.

Czasami mogą się pojawiać również inne symptomy, takie jak ból i/lub obrzęk stawów, bóle brzucha, biegunka, rozdrażnienie i bóle głowy. W krajach, gdzie podawana jest szczepionka przeciwko gruźlicy, u małych dzieci może się pojawić zaczerwienienie okolicy blizny powstałej po podaniu tej szczepionki.

Zajęcie serca jest najpoważniejszym z objawów ChK ze względu na możliwość wystąpienia długotrwałych powikłań. Mogą zostać wykryte szmery serca, zaburzenia rytmu i nieprawidłowości w obrazie ECHO serca. Wszystkie warstwy serca mogą być w pewnym stopniu objęte stanem zapalnym, co oznacza, że może dojść do zapalenia osierdzia (błony otaczającej serce), zapalenia mięśnia sercowego czy objawów ze strony zastawek serca. Jednak główną cechą omawianej choroby jest rozwój tętniaków tętnic wieńcowych (TTW).

1.6 Czy choroba przebiega tak samo u wszystkich dzieci?

Stopień nasilenia choroby jest indywidualny dla każdego dziecka. Nie u każdego dziecka pojawią się kliniczne objawy choroby, a u większości pacjentów nie wystąpią powikłania związane z sercem. Tętniaki wykrywane są tylko u 2–6 na 100 dzieci poddanych leczeniu. U niektórych dzieci (zwłaszcza tych, które nie ukończyły jeszcze 1. roku życia) często obserwowane są niepełne formy choroby – oznacza to, że nie pojawiają się u nich wszystkie charakterystyczne objawy kliniczne, co utrudnia postawienie diagnozy. U niektórych dzieci mogą się rozwinąć tętniaki. Są one diagnozowane jako przypadki nietypowej formy ChK.

1.7 Czy choroba przebiega inaczej u dzieci i u dorosłych?

Jest to choroba dziecięca, chociaż znane są nieliczne przypadki wystąpienia ChK u dorosłych.