



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

Kawasakiho nemoc

Verze č 2016

1. CO JE KAWASAKIHO NEMOC

1.1 Co je to?

Toto onemocnění bylo poprvé popsáno v anglické odborné literatuře v roce 1967 japonským pediatrem Tomisaku Kawasakim (po kterém bylo pak toto onemocnění pojmenované); popsal skupinu dětí s horečkou, vyrážkou, konjunktivitidou (zarudnutí očí), enantemem (zarudnutím sliznic úst a hrdla), otoky rukou a nohou a zvětšením lymfatických uzlin na krku. Původně bylo toto onemocnění označováno jako mukokutánní lymfonodulární syndrom. Několik let poté byly popsány srdeční komplikace, jako aneurysmata koronárních tepen (výdutě krevních cév). Kawasakiho nemoc (KD) je akutní systemová vaskulitida, což znamená zánět stěny krevních cév, která může způsobit rozšíření (aneurysma) kterékoliv středně velké tepny v těle, zejména však postihuje věnčité (koronární) tepny. U většiny dětí se projeví zejména celkovými příznaky, bez postižení srdce. ovšem

1.2 O jak časté onemocnění se jedná?

KD je vzácná nemoc, přesto však spolu s Henoch-Schönleinovou pupurou patří k nejčastějším vaskulitidám dětského věku. Toto onemocnění se vyskytuje po celém světě, nejčastější je ale v Japonsku. Postihuje hlavně malé děti, přibližně 85% pacientů s tímto onemocněním je mladší 5 let s nejčastějším výskytem ve věku 18-24 měsíců; pacienti mladší 3 měsíců nebo starší 5 let jsou postiženi méně často, ale mají zvýšené riziko vzniku aneurysmat věnčitých tepen (CAA). Častěji jsou postiženi chlapci. Onemocnění se může objevit kdykoliv během roku, je však popisováno nahromadění výskytu koncem zimy a

na jaře.

1.3 Jaké jsou příčiny této nemoci?

Příčina KD stále zůstává neobjasněná, avšak předpokládá se, že spouštěčím faktorem by mohla být infekce. Hypersenzitivita nebo porucha imunitní odpovědi, vniklá patrně na základě bakteriální nebo virové infekce, může u geneticky predisponovaných jedinců spustit zánětlivý proces vedoucí k poškození cév.

1.4 Jedná se o dědičné či nakažlivé onemocnění? Proč mé dítě onemocnělo? Lze nemoci předejít?

Kawasakiho nemoc není dědičná, i když se předpokládá určitá predispozice (vrozená vnímavost). K postižení více členů rodiny dochází velmi vzácně. Není ani infekční a není ani nakažlivá pro ostatní děti. V současnosti však není známá prevence. Ve velmi vzácných případech může dítě onemocnět i dvakrát.

1.5 Jaké jsou hlavní příznaky

Nemoc je charakterizovaná horečkou bez zřejmé příčiny. Dítě je obvykle velmi dráždivé. Teplota může být doprovázena nebo následovaná zánětem spojivek (zarudnutí očí), bez hnisavé sekrece. Dítě může mít vyrážku charakteru spalniček, spály, kopřivky, papulek apod. Vyrážka nejčastěji postihuje trup, končetiny a často plenkovou oblast, a vede k zarudnutí a později olupování kůže.

Postižení dutiny ústní může zahrnovat jasně červené popraskané rty, červený (tzv. malinový) jazyk a zarudnutí hltanu. Ruce a nohy mohou být oteklé a zarudlé nejčastěji na dlaních a chodidlech. Prsty na ruce a nohou mohou otékat. Přidává se charakteristické olupování kůže okolo špiček prstů (většinou v průběhu 2.-3.týdne). Více než polovina dětí má zvětšené krční mízní uzliny; často se jedná o jedinou uzlinu vel. přes 1,5cm.

Někdy mohou být přítomny symptomy jako bolesti a/nebo otoky kloubů, bolesti břicha, průjem, dráždivost nebo bolesti hlavy. U menších dětí očkovaných BCG vakcínou proti tuberkulóze může zduřet a zarudnout jizva po očkování.

Postižení srdce je nejzávažnější komplikací KD, vzhledem k možnosti

rozvoje dlouhodobých komplikací. Mohou se objevit srdeční šelesty, poruchy rytmu a odchylky při vyšetření ultrazvukem. Všechny srdeční vrstvy mohou být postiženy určitým stupněm zánětu, může se tedy vyskytnout perikarditida (zánět blány obalující srdce), myokarditida (zánět srdečního svalu), nebo postižení chlopní. Nicméně hlavním rysem tohoto onemocnění je vznik aneurysmat věnčitých tepen (CAA).

1.6 Probíhá nemoc u všech dětí stejně?

Závažnost onemocnění je individuální. Některé děti nemají všechny zmíněné příznaky a většina pacientů nevyvine srdeční postižení. Aneurysmata vidáme u pouze 2-6 ze 100 léčených dětí. U některých dětí, zejména u kojenců mladších 1 roku, se vyvine nekompletní forma nemoci, což komplikuje stanovení diagnózy. Některé z těchto dětí mají aneurysmata. Označují se jako pacienti s tzv. atypickou KD.

1.7 Liší se nějak onemocnění dětí a dospělých?

Jedná se o onemocnění dětského věku. Jen výjimečně byly popsány případy KD u dospělých.