



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 vérerek 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 gyulladási 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 gyermektől 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 gyermekeken 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 élénkpiros, felrepedezett ajkak, piros nyelv (sokszor „eperyelvnek” 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 legtöbbjükénél 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 gyermekeknél 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.

2. DIAGNÓZIS ÉS TERÁPIA

2.1 Hogyan diagnosztizálható?

A KD klinikai vagy úgynevezett „betegágy melletti” diagnosztika. Ez azt jelenti, hogy a diagnózist kizárólag orvos által végzett klinikai értékelés

alapján állítják fel. Egyértelmű diagnózis akkor állítható fel, ha az ismeretlen eredetű magas láz legalább 5 napig fennáll a következő jellemzők közül 4 vagy 5 mellett: két oldali konjunktivitisz (a szemgolyót borító kötőhártya gyulladása), megnagyobbodott nyirokcsomók, bőrkiütés, a száj és a nyelv érintettsége, elváltozások a végtagokon. Az orvosnak ellenőriznie kell, hogy nem áll-e fenn bármilyen más betegség, amellyel esetleg ezek a tünetek magyarázhatók. Egyes gyermekeknél a betegség nem teljes formái jelentkeznek, ami azt jelenti, hogy kevesebb a klinikai tünet, és emiatt a diagnózis felállítása nehezebb. Ez az úgynevezett nem teljes KD.

2.2 Mennyi ideig tart a betegség?

A KD-nek három szakasza van: akut szakasz (az első 2 hét, amikor a láz és az egyéb tünetek megjelennek), szubakut szakasz (a másodiktól a negyedik hétig, amikor a vérlemezkek száma elkezd emelkedni, és aneurizmák alakulhatnak ki), valamint a felépülési szakasz, amikor minden megváltozott laborvizsgálati érték normalizálódik, és az érrendellenességek egy része (például a CAA) rendeződik, vagy a mértéke csökken.

Ha nem kezelik, a betegség kb. 2 hét alatt magától enyhülhet, de a koszorúér-károsodás ugyanúgy bekövetkezhet.

2.3 Mi a vizsgálatok jelentősége?

Jelenleg nincs olyan laboratóriumi vizsgálat, amelynek segítségével a betegség minden kétséget kizáróan diagnosztizálható lenne. A diagnózis felállításában segíthetnek bizonyos teszteredmények, így például az emelkedett vérsülyledés (eritocitaszedimentációs ráta, ESR), a magas CRP-szint, a leukocitózis (a fehérvérsejtek számának emelkedése), az anémia (vérszegénység, azaz a vörösvértestszám csökkenése), az alacsony szérum albumin szint és az emelkedett májenzimszintek. A vérlemezkek (a véralvadásban szerepet játszó sejtek) száma általában normális a betegség első hetében, de a második héten emelkedni kezd, majd nagyon magas értékeket ér el. A gyermekeknél ajánlatos rendszeres vizsgálatokat, köztük vérvizsgálatokat is végezni a vérlemezkek számának és a vérsülyledésnek a normalizálódásáig.

Kezdetben célszerű elektrokardiogram (EKG) és echokardiogram

felvételeket készíteni. A koszorúerek alakjának és méretének értékelése révén az echokardiogram kimutathatja az erek tágulását, azaz az aneurizmákat. Koszorúér-rendellenességekkel küzdő gyermek esetén utánkövető echokardiogramra, valamint egyéb vizsgálatokra és értékelésekre is szükség van.

2.4 Kezelhető-e, van-e rá gyógymód?

A KD-ben szenvedő gyermekek nagy része gyógyítható, bár sajnos néhány betegnél szívkomplikációk lépnek fel a megfelelő kezelés ellenére is. A betegség nem megelőzhető, de a koszorúér-szövődmények csökkentésének legjobb módja a korai diagnózis és a kezelés mielőbbi elkezdése.

2.5 Milyen kezelések léteznek?

KD diagnózisa vagy gyanúja esetén a gyermeket kórházba kell vinni, ahol megfigyelés alatt kell tartani és folyamatosan ellenőrizni kell az esetleges szívérintettség megállapítása érdekében.

A szívszövődmények gyakoriságának csökkentése érdekében a kezelést a lehető leghamarabb el kell kezdeni a diagnózis felállítása után.

A kezelés egyetlen nagy dózis intravénás immunglobulin (IVIG) és aspirin adásából áll. Ez a kezelés csökkenti a gyulladást, és nagymértékben enyhíti az akut tüneteket. A nagy dózisú IVIG a kezelés elengedhetetlen része, mivel megelőzhető vele a koszorúér-rendellenességek kialakulása a betegek nagy hányadánál. Noha igen költséges, egyelőre ez a leghatásosabb kezelési mód. A különleges kockázati tényezőknek kitett betegeknél ezzel egy időben kortikoszteroidokat is lehet alkalmazni. Az egy vagy két dózis IVIG-re nem reagáló betegek számára egyéb terápiás lehetőségek is vannak, például nagy dózisú intravénás kortikoszteroidok és biológiai gyógyszeres terápia.

2.6 Minden gyermek reagál az intravénás immunglobulin kezelésre?

Szerencsére a gyermekek többségénél csak egyetlen dózissal van szükség. Azoknál, akik nem reagálnak erre, még egy dózis IVIG-re vagy kortikoszteroidokra lehet szükség. Ritka esetben új molekulákat,

úgynevezett biológiai szereket is lehet adni.

2.7 Melyek a gyógyszeres kezelés mellékhatásai?

A IVIG terápia általában biztonságos és jól tolerálható. Ritkán agyhártyagyulladás (akut meningitisz) előfordulhat.

IVIG terápia után az élő attenuált (legyengített) vírusos védőoltásokat el kell halasztani. (Minden védőoltást egyeztetni kell a gyermekorvossal).

A nagy dózisban adott aszpirin hányingert vagy gyomorémelygést okozhat.

2.8 Milyen kezelés javasolt az immunglobulin és a nagy dózisú aszpirin adása után? Mennyi ideig tartson a kezelés?

A láz csillapodása után (általában 24-48 óra elteltével) az aszpirin adagját fokozatosan csökkentik. Az aszpirin adását kis adagban folytatni kell a vérlemezkékre kifejtett hatása miatt, vagyis azért, hogy ne tapadjanak össze. Ez a kezelés segíthet annak megelőzésében, hogy trombusok (vérrögök) képződjenek az aneurizmákban vagy a gyulladt vérereket belülről borító hártyában, ugyanis a vérrögök gátolhatják az érintett területek vérellátását (szívinfarktus, a KD legveszélyesebb szövődménye alakulhat ki). Az alacsony dózisú aszpirin adását addig folytatják, amíg a gyulladásjelző anyagok (markerek) szintje nem normalizálódik, és az utánkövető echokardiogram normális értékeket nem mutat. Tartós aneurizmák esetén aszpirint vagy más alvadásgátló gyógyszereket kell hosszabb ideig alkalmazni orvosi felügyelet mellett.

2.9 A vallásom tiltja, hogy vért vagy vérkészítményeket kapjak. Mi a helyzet a nem konvencionális (nem szokványos), illetve kiegészítő terápiákkal?

Ennek a betegségnek a kezelésében nincs helye a nem szokványos terápiás módoknak. Az IVIG az igazoltan megfelelő kezelés. Ha IVIG nem adható, kortikoszteroidok is hatásosak lehetnek.

2.10 Ki vesz részt a gyermek orvosi ellátásában?

A betegség akut stádiumában és az utánkövetésben a gyermekorvos, a gyermekkardiológus és a gyermekreumatológus vehet részt. Azokon a

helyeken, ahol nincs gyermekreumatológus, a gyermekorvos és a kardiológus közös feladata a betegek figyelemmel kísérése, főleg azoké, akiknél a betegség a szívet is érinti.

2.11 Hogyan alakul hosszú távon a betegség (milyen a prognózisa)?

A betegek többségénél a prognózis kitűnő, mivel normális életet élhetnek egészséges fejlődés és növekedés mellett.

A koszorúér-rendellenességekkel küzdő betegeknél a prognózis főként az érszűkület (sztenózis) és az érelzáródások (okklúziók) kialakulásától függ. Életük korai szakaszában ezeknél a betegeknél kardiológiai tünetek alakulhatnak ki, ezért előfordulhat, hogy ellátásukról folyamatosan a KD-s gyermekek hosszú távú kezelésében jártas kardiológusnak kell gondoskodnia.

3. MINDENNAPI ÉLETVITEL

3.1 Hogyan befolyásolhatja a betegség a gyermek és családja mindennapi életét?

Ha a betegség nem érinti a szívet, akkor a gyermek és családja normális életet élhet. Jóllehet a Kawasaki-kóros gyermekek többsége teljesen felépül, eltelhet egy kis idő, mire a fáradtságérzésük és az ingerlékenységük megszűnik.

3.2 Mi a helyzet az iskolával?

A betegség megfelelő kontrollálása – ami a jelenlegi gyógyszerekkel általában megoldható – és az akut szakasz befejeződése után a gyermeknek semmilyen problémát nem okozhat, hogy részt vegyen az összes olyan tevékenységben, amelyben egészséges társai is. Az iskola a gyermeknek olyan, mint a munka a felnőtteknek: az a hely, ahol megtanulhatja, hogyan legyen önálló, tette kész egyén. A szülőknek és a pedagógusoknak minden tőlük telhetőt meg kell tenniük annak érdekében, hogy a gyermek számára lehetővé tegyék az akadálytalan részvételt az iskolai tevékenységekben, nem csupán azért, hogy sikeres legyen a tanulásban, hanem azért is, hogy a társai és a felnőttek egyaránt elfogadják és becsüeljék.

3.3 Mi a helyzet a sportolással?

A sport nélkülözhetetlen eleme a gyermek mindennapi életének. A terápia egyik célja, hogy a gyermekek – amennyire csak lehetséges – normális életet éljenek, és ne érezzék úgy, hogy különböznek társaiktól. Ezért azoknál a gyermekeknél, akiknél a betegség nem érinti a szívet, semmilyen korlátozást nem kell bevezetni a sportolást vagy a mindennapi élet más tevékenységeit illetően. Azoknál a gyermekeknél azonban, akiknél koszorúér-aneurizma alakul ki, gyermekkardiológussal kell egyeztetni a versenyszerű tevékenységekben való részvételről, főleg serdülőkorukban.

3.4 Milyen étrendet kell követni?

Nincs bizonyíték arra vonatkozóan, hogy az étrend befolyásolná a kór lefolyását. A gyermeknek azonban általánosságban a korának megfelelő, kiegyensúlyozott étrendet kell követnie. A kellő mennyiségű fehérjében, kalciumban és vitaminokban gazdag, egészséges, kiegyensúlyozott étrend minden, növésben lévő gyermek számára ajánlott. A túlevést kerülnie kell azoknak a betegeknek, akik kortikoszteroidokat szednek, mivel ezek a gyógyszerek fokozhatják az étvágyat.

3.5 Kaphat-e védőoltást a gyermek?

Az IVIG terápia után el kell halasztani az élő attenuált vírust tartalmazó védőoltásokat.

Az orvosnak kell minden egyes esetben eldöntenie, hogy a gyermek milyen védőoltásokat kaphat. Összességében a védőoltások a jelek szerint nem fokozzák a betegség aktivitását, és nem idéznek elő súlyos nemkívánatos hatásokat a KD-s betegeknek. A nem élő vírusokat tartalmazó összetett védőoltások biztonságosnak tűnnek a KD-s betegeknek, még az immunszuppresszív szerekekkel kezeltéknél is, noha a klinikai vizsgálatok többségében nem tudják teljes körűen felmérni a védőoltások által okozott ritka nemkívánatos hatásokat.

A nagy dózisban immunszuppresszív szereket kapó betegeknek a kezelőorvosnak javasolnia kell az egyes kórokozók elleni antitestek koncentrációjának mérését a védőoltás után.