



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

Kawasakijeva bolezen

Različica

1. KAJ JE KAWASAKI

1.1. Kaj je to?

To bolezen je leta 1967 v angleški medicinski literaturi prvič opisal japonski pediater Tomisaku Kawasaki (ime je bolezen dobila po njem); opisal je skupino otrok z vročino, kožnim izpuščajem, konjunktivitisom (rdeče oči), enantemom (rdečina žrela in ustne sluznice), oteklino rok in stopal ter povečanimi vratnimi bezgavkami. Sprva so to bolezen imenovali »limfonodularni mukokutani sindrom«. Nekaj let kasneje so poročali tudi o zapletih kot so anevrizme (razširitve) srčnih žil.

Kawasakijeva bolezen (KB) je akutni sistemski vaskulitis. To pomeni, da se lahko vnetje pojavi v steni katerikoli srednje velikih krvnih žil v telesu, ki se lahko tudi razširijo (anevrizme). Najpogosteje so prizadete koronarne žile. Anevrizme se ne pojavijo pri vseh otrocih s to boleznijo. Večina bo imela akutne simptome brez zapletov na srcu.

1.2. Kako pogosta je ta bolezen?

KB je redka bolezen, vendar je skupaj s Henoch-Schönleinovo purpuro ena najpogostejših oblik vaskulitisa pri otrocih. KB je bila opisana po celem svetu, najpogostejša pa je na Japonskem. Večinoma prizadene mlajše otroke. Približno 85% otrok s KB je mlajših od 5 let.

Najpogostejša starost, v kateri se bolezen pojavi, je 18-24 mesecev; bolniki stari manj kot 3 mesece ali več kot 5 let redkeje zbolijo, vendar je tveganje za pojav anevrizme koronarnih arterij pri njih večje. Bolezen je pogostejša pri dečkih kot pri deklicah. Čeprav se lahko primeri KB pojavijo v kateremkoli letnem času je znano, da se včasih več primerov pojavi skupaj v sezoni, s povečanim številom primerov v pozni zimi in

spomladi.

1.3. Kaj so vzroki bolezni?

Čeprav je vzrok za KB neznan domnevamo, da je posledica okužbe kot sprožilca bolezni. Preobčutljivostna reakcija ali motnja v imunskem odzivu, verjetno sprožena z okužbo (določeni virusi, ali bakterije), lahko povzroči aktivacijo vnetnega procesa in pripeljejo do vnetja in poškodbe krvnih žil pri posameznikih z določeno genetsko nagnjenostjo.

1.4. Ali je bolezen dedna? Zakaj je moj otrok dobil to bolezen? Ali jo lahko preprečimo? Ali je bolezen nalezljiva?

KB ni dedna, možna pa je genetska nagnjenost. Zelo redko se zgodi, da v eni družini zboli več kot en družinski član. Ni nalezljiva in se ne širi z enega otroka na drugega. Trenutno ni znane nobene metode preprečevanja bolezni. Zelo redko se bolezen lahko pojavi dvakrat pri istem bolniku.

1.5. Kakšni so glavni simptomi?

Bolezen se začne z nepojasnjeno visoko telesno temperaturo. Otroek je običajno zelo razdražljiv. Poleg vročine se lahko pojavi pordela očesna veznica brez gnoja ali izcedka. Otroek ima lahko različne vrste izpuščaja, ki lahko spominja na ošpice ali škrlatinko, koprivnico, bunčice, itd. Izpuščaj večinoma zajame trup in ude ter pogosto tudi predel kože pod plenico. Kasneje se lahko pojavi rdečina in luščenje kože.

Spremembe po ustih se kažejo kot svetlo rdeče, razpokane ustnice, rdeč jezik (imenovan tudi "jagodni" jezik) ter pordelo žrelo. Na rokah in nogah se lahko pojavi oteklina, na dlaneh in stopalih pa rdečina. Prsti na rokah in nogah lahko izgledajo nabrekli in otekli. Tem spremembam sledi drugi ali tretji teden bolezni značilno luščenje na konicah prstov. Več kot polovica otrok bo imela povečane vratne bezgavke; običajno je povečana samo ena vratna bezgavka, ki meri vsaj 1,5 cm.

Včasih se lahko pojavijo še drugi simptomi kot so bolečine in/ali otekline sklepov, bolečine v trebuhu, driska, razdražljivost in glavobol. V državah, kjer še cepijo otroke z BCG cepivom (cepljenje proti tuberkulozi) lahko pri mlajših otrocih opazimo pordelo področje BCG brazgotine na roki.

Prizadetost srca je najresnejši znak KB zaradi nevarnosti dolgotrajnih zapletov. Ugotovimo lahko srčni šum, motnje srčnega ritma in nepravilnosti na ultrazvočnem pregledu srca. Vsi sloji srca lahko kažejo določeno stopnjo vnetja, kar se kaže kot perikarditis (vnetje osrčnika), miokarditis (vnetje srčne mišice) ali vnetje srčnih zaklopk. Najpomembnejši zaplet pa je nastanek anevrizem srčnih žil.

1.6. Ali bolezen poteka enako pri vseh otrocih?

Bolezen poteka pri različnih otrocih različno. Vsi bolniki nimajo vseh kliničnih znakov in pri večini otrok srce ni prizadeto. Anevризme se pojavijo samo pri 2-6 izmed 100 otrok, ki so zdravljeni. Pri nekaterih otrocih (posebno pri otrocih mlajših od 1 leta) se bolezen ne razvije v polni klinični sliki, kar oteži postavitve diagnoze. Nekateri od teh majhnih otrok lahko razvijejo anevrizme. Pri njih postavimo diagnozo atipične KB.

1.7. Ali je bolezen pri otrocih različna kot pri odraslih?

To je bolezen otroške dobe čeprav so tudi redki opisi KB pri odraslih.