



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

Kawasakiho Choroba

Verzia 2016

1. ČO JE KAWASAKIHO CHROBA

1.1. Čo je to?

Ochorenie prvýkrát roku 1967 v anglickej odbornej literatúre popísal japonský pediater Tomisaku Kawaski, po ktorom bolo ochorenie pomenované. Našiel skupinu detí, ktoré mali teplotu, kožnú vyrážku, konjunktivitídu ("červené oči"), enantém (začervenanie sliznice hrdla a dutiny ústnej), opuchy rúk a nôh a zväčšené lymfatické uzliny na krku. Pôvodne sa ochorenie nazývalo "mukokutánný uzlinový syndróm". O niekoľko rokov neskôr boli popísané komplikácie na srdci - aneurizmy koronárnych artérií (rozšírenie vencových tepien srdca). Kawasakiho choroba je akútna systémová vaskulitída, pri ktorej je prítomný zápal stien tepien stredného kalibru. Ten sa môže vyvinúť do ich rozšírenia (aneuryziem) a to najmä koronárnych tepien. Avšak u väčšiny detských pacientov sa ochorenie prejaví len akútnymi príznakmi bez komplikácií na srdci.

1.2 Ako často sa to vyskytuje?

Kawasakiho choroba je zriedkavé ochorenie, ale spolu s Henochovou-Schönleinovou purpurou je to najčastejšia vaskulitída detského veku. Kawasakiho choroba sa vyskytuje vo všetkých krajinách sveta, i keď najčastejšia je v Japonsku. Takmer výlučne sa jedná o ochorenie detí. Približne 85% detí s Kawasakiho chorobou má menej ako 5 rokov, najvyšší výskyt je medzi 18-24 mesiacom života. Pacienti mladší ako 3 mesiace a starší ako 5 rokov sa vyskytujú zriedkavejšie, ale majú vyššie riziko vývoja koronárnych aneuryzmiem. Ochorenie je častejšie u chlapcov ako u dievčat. Kawasakiho choroba sa môže prejavíť

kedykoľvek počas roka, i keď je známa určitá sezónnosť s vyšším výskytom koncom zimy a na jar.

1.3 Aké sú príčiny ochorenia?

Príčina Kawasakiho choroby nie je známa, predpokladá sa infekcia ako spúšťač ochorenia. Hypersenzitivita (precitlivenosť) alebo porucha imunitnej odpovede, ktorá je pravdepodobne spustená infekčným činiteľom (určitými vírusmi alebo baktériami), môže u osôb s genetickou dispozíciou spustiť zápalový proces. Ten vedie k zápalu a poškodeniu ciev.

1.4 Je ochorenie vrodené? Prečo má moje dieťa toto ochorenie? Dá sa mu predísť? Je to infekčné?

Kawasakiho choroba nie je dedičné ochorenie, i keď sa predpokladá istá genetická dispozícia. Len veľmi zriedkavo ochorenie postihuje viac ako jedného člena rodiny. Nie je infekčná a neprenáša sa z jedného dieťaťa na iné dieťa. Ochoreniu sa nedá predchádzať. I keď to je zriedkavé, môže sa objaviť aj druhý atak ochorenia u toho istého pacienta.

1.5 Aké sú hlavné príznaky?

Ochorenie sa prejaví ako nevysvetliteľná vysoká horúčka. Dieťa je zväčša výrazne predráždené. Horúčku môže sprevádzať alebo nasledovať konjunktivitída (zápal oboch očí) bez výtoky a hnisu. Na koži dieťaťa sa môžu objaviť rôzne typy vyrážok, charakteru ako pri osýpkach, alebo šarlachu či žihľavke a podobne. Kožná vyrážka sa objavuje najmä na trupe, končatinách a často aj v plienkovej oblasti, kde vedie k začervneniu a ošupovaniu.

K zmenám v ústnej dutine patria predovšetkým sýtočervené popraskané pery, červený jazyk (často označovaný ako "jahodový") a začervnenie hltana. Ruky aj nohy môžu byť opuchnuté a dlane a plosky nôh môžu byť začervenané. Prsty na rukách a nohách sú opuchnuté. Tieto zmeny vystrieda charakteristické ošupovanie kože na končekoch prstov rúk a nôh (približne 2-3 týždne od začiatku ochorenia). Viac ako polovica pacientov má zväčšené lymfatické uzliny na krku, často je zväčšená len jedna lymfatická uzlina na minimálne 1,5 cm.

Niekedy sa môžu vyskytovať aj iné príznaky ako bolesti a/alebo opuch kĺbov, bolesti brucha, hnačka, celková predráždenosť a bolesti hlavy. V krajinách, kde sú deti očkované BCG vakcínou (očkovacia látka proti tuberkulóze) môže dôjsť k začervneniu v oblasti jazvy po tomto očkovaní.

Postihnutie srdca je najzávažnejším prejavom Kawasakiho choroby pre možnosť dlhodobých komplikácií. Môže sa zistiť šelest na srdci, poruchy srdcového rytmu a abnormality pri ultrasonografickom vyšetrení srdca. Zápalom môžu byť postihnuté všetky vrstvy srdca, to znamená, že môže byť prítomná perikarditída (zápal vonkajšieho obalu srdca), myokarditída (zápal srdcového svalu) a postihnutie srdcových chlopní. Avšak hlavnou komplikáciou ochorenia je rozvoj aneuryziem koronárnych tepien.

1.6. Prebieha ochorenie u všetkých detí rovnako?

Závažnosť ochorenia sa odlišuje od prípadu k prípadu. Nie každé dieťa má všetky klinické prejavy a väčšina pacientov prekoná ochorenie bez postihnutia srdca. Aneuryzmy vzniknú iba u 2-6 detí zo 100, ktoré dostali liečbu. U niektorých pacientov (najmä mladších ako 1 rok) sú typické neúplné formy ochorenia, to znamená, že sa u nich nevyskytujú všetky typické príznaky. To robí diagnostiku choroby u týchto pacientov náročnejšou. U niektorých z týchto malých detí sa vyvinú koronárne aneuryzmy. Takúto formu ochorenia označujeme ako atypickú Kawasakiho chorobu.

1.7. Je ochorenie odlišné v detskom veku a u dospelých?

Kawasakiho choroba je ochorenie detského veku, boli však popísané aj zriedkavé prípady výskytu ochorenia v dospelosti.