



KAWASAKIHO CHOROBA

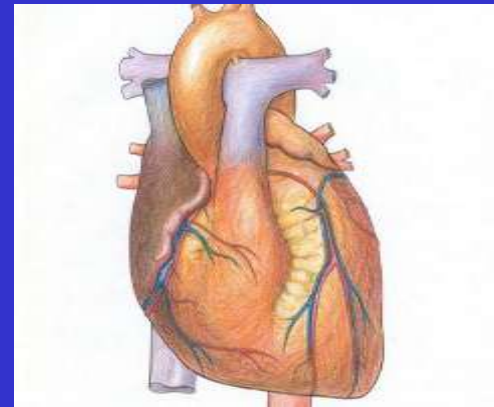
Zdeněk Doležel, Lenka Dostalová Kopečná,
Dana Dostálková, Jiří Štarha
Pediatrická klinika LF MU a FN Brno



Kawasakiho choroba (Kch) –

akutní febrilní vaskulitida artérií se
středně velkým průsvitem
(medium-sized arteries)

predilekce: koronární tepny



**KCh – první popis pochází od
prof. Tomisaku Kawasakiho, 1967**

**jasný etiopatogenetický podklad není
doposud znám. Pro značně variabilní
klinický obraz je Kch označována jako
„chameleon“ mezi vaskulitidami**

KCh – první popis pochází od prof. Tomisaku Kawasakiho, 1967

Etiopatogenetické poznámky

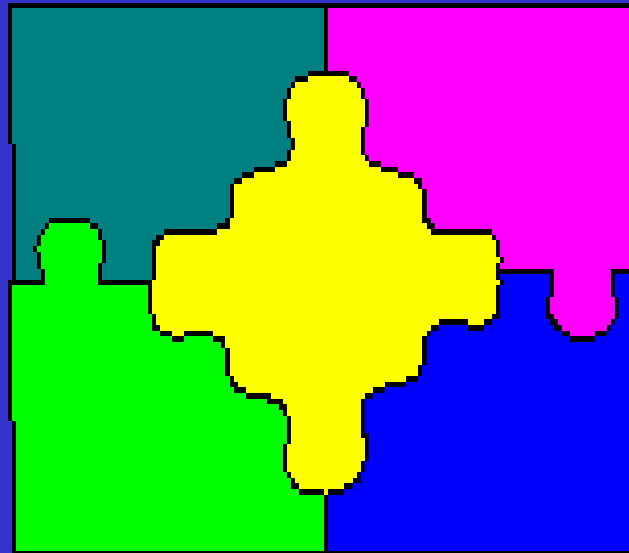
- doposud se nepodařilo jasně určit etiopatogenezu
- předpokládá se, že iniciálním spouštěcím faktorem je nejspíše některý virus, který „udeří“ do imunokompetentních struktur u geneticky predisponovaných jedinců
- predispozice se týká abnormální produkce cytokinů a cytotoxických protilátek proti endotelu cév

KCh

dobře vedené epidemiologické údaje jsou zejména z Japonska a USA (převažuje postižení žluté rasy). V Evropě takové údaje chybí a nabízí se tak otázka, zda je v rámci diferenciální diagnostiky na Kch dostatečně pamatováno.

KCh – diagnostická kritéria

(viz příložený soubor)



KCh – diagnostická kritéria

Následující obrázky z archivu pracoviště autorů demonstrují některé z projevů

Kch



















KCh – Léčba

- **IVIG 2 g/kg, maximum 70 g**
(podání \leq 10. den trvání horečky !!!)
- +**
- **ACP 80 – 100 mg/kg/den, 3-5 dnů**
poté 3 – 5 mg/kg/den (nejméně 6 týdnů)
- **pokud horečka neustoupí po 24hod od aplikace IVIG, pak druhá stejně velká dávka IVIG**

KCh – Léčba

1. 1-2 dávky IVIG
2. pokud nedojde ke zlepšení po IVIG, pak se aplikuje Metylprednisolon 30 mg/kg/den, i.v. (max. 1 g), 3 dny po sobě; poté se podává Prednison 2 mg/kg/den (celkem 7dnů)

Nemocní, u nichž nedojde ke zlepšení po podání IVIG jsou označováni jako rezistentní

KCh – Léčba

- Lze včasné detekovat nemocné rezistentní k IVIG? Podle omezených literárních údajů mívají obvykle tyto nemocní:

CRP ≥ 70 mg/l

Bi celkový $\geq 15,4$ $\mu\text{mol/l}$

AST $\geq 3,3$ $\mu\text{kat/l}$

KCh – Co je nové ?

Literárně byli v USA v r. 2009/10 uváděni nemocní s iniciálním závažným průběhem označeným „Kawasaki disease shock syndrome“

Typickými nálezy těchto nemocných byly:

- výrazná hypotenze
- EF < 54%, mitrální regurgitace
- prodloužená dysfunkce srdce
- rychlejší rozvoj koronárních aneurysmat
- rezistence k IVIG
- predilekce ženského pohlaví

Uvidíme je i v ČR ??