

Kawasaki Disease

mukokutanes Lymphknotensyndrom =

MCLS

Kawasaki Disease

- Ätiologie
- Verlauf & Symptome
- Komplikationen
- Diagnostik
- Therapie
- Prognose

Kawasaki Disease

- Ätiologie
- Verlauf & Symptome
- Komplikationen
- Diagnostik
- Therapie
- Prognose

Ätiologie

- Weitgehend unbekannt
- Sowohl virale als auch autoimmune Ursachen vermutet
- Histokompatibilitätsantigen HLA-Bw22 doppelt so häufig wie Durchschnittsbevölkerung
- Meist Kinder unter 5 Jahren betroffen (80%)
- Etwa doppelt so viel Jungen wie Mädchen erkrankt
- Hohe Inzidenz in Japan → genetische Disposition vermutet

Kawasaki Disease

- Ätiologie
- Verlauf & Symptome
- Komplikationen
- Diagnostik
- Therapie
- Prognose

Verlauf

1. Akutphase

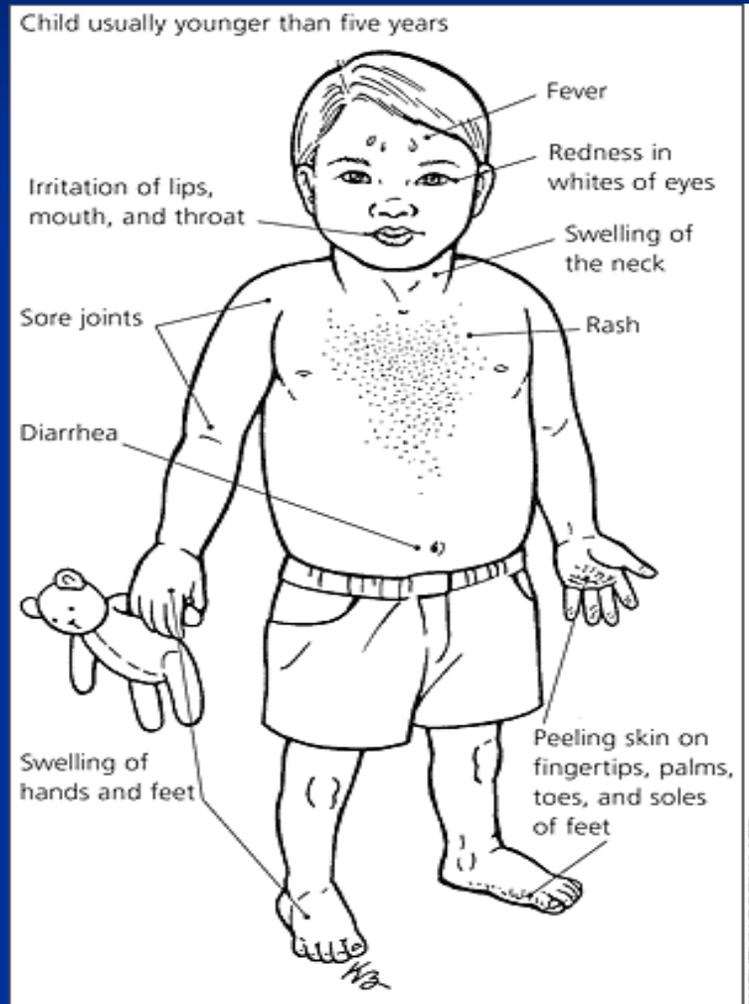
mit hohem Fieber., Lymphknoten-Schwellung, schwer kranker Zustand

2. Phase (ca. ab 4. Tag)

mit Erythem an Händen u. Fußsohlen, Hand-/ Fußschwellung, Gelenkschmerzen

3. Rekonvaleszenz

Symptome



Symptome

- Fieber (Temperatur > 39° C) länger als 4 Tage
- primäre Vaskulitis großer u. mittlerer Arterien (bevorzugt Koronargefäße)
- Zervikale Lymphadenopathien
- Haut- und Schleimhautveränderungen
- Ödeme an Händen und Füßen
- Bilaterale Conjunctivitis

Haut- und Schleimhautveränderungen

- Flächenhafte Exantheme im Gesicht, an Brust, Bauch und Rücken
- Palmarerythem z.T. mit Ödemen
- Plantarerythem z.T. mit Ödemen
- Rötung der Mundschleimhaut
sog. „strawbeery tongue“
- Rote, trockene, z.T. blutige Lippen
sog. „Lacklippen“

Exantheme



Conjunctivitis, Lippenödem und Erytheme bei einem 2jährigen Jungen am 6 Tag der Erkrankung



Exantheme



7 Monate altes Kind am 4.Tag der Erkrankung

Palmarerythem



Erytheme und Handödeme bei einem 11jährigen Mädchen am 6.Tag der Erkrankung



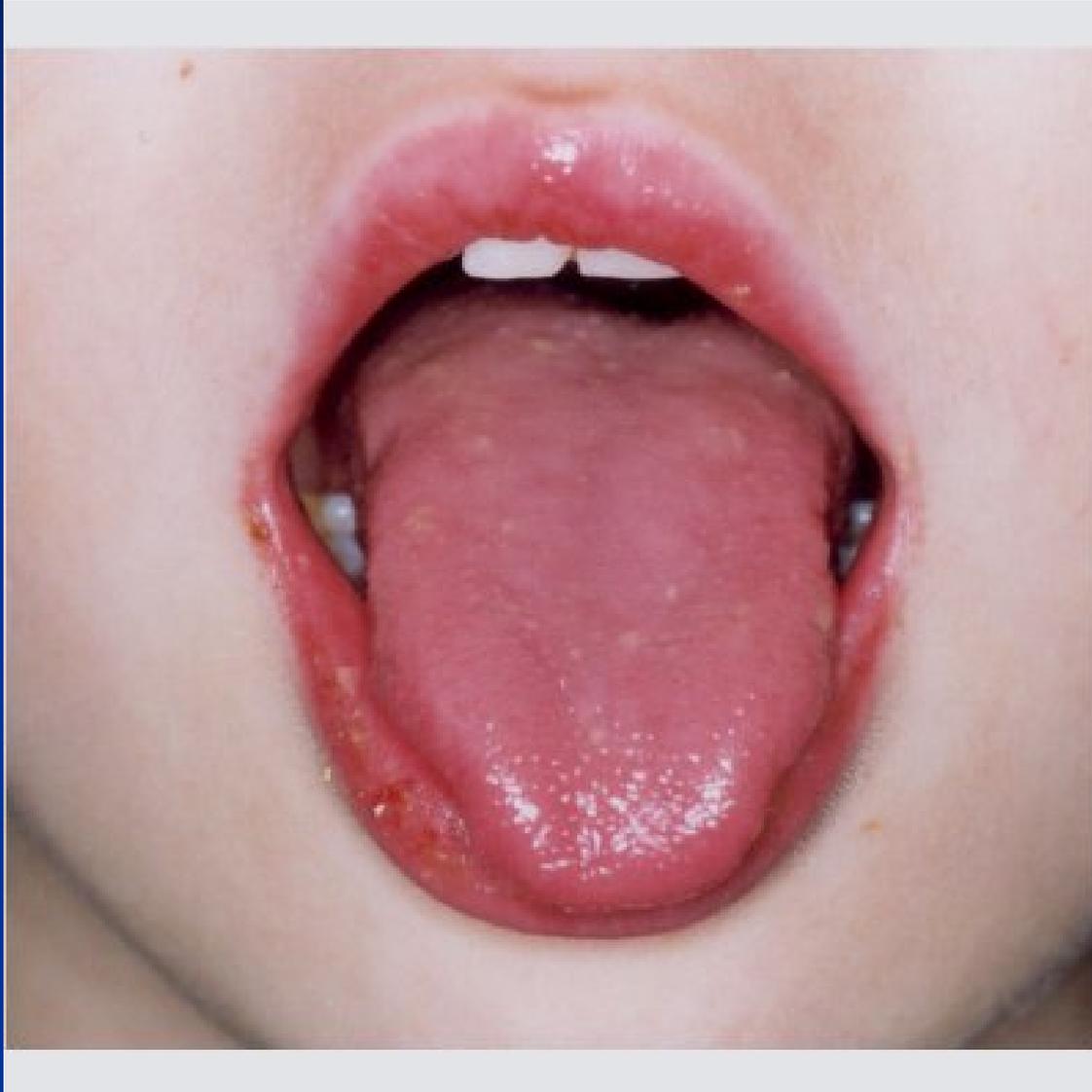
Periunguale Desquamation (Abschuppungen) bei einem 3-jährigen Jungen am 12. Tag der Erkrankung



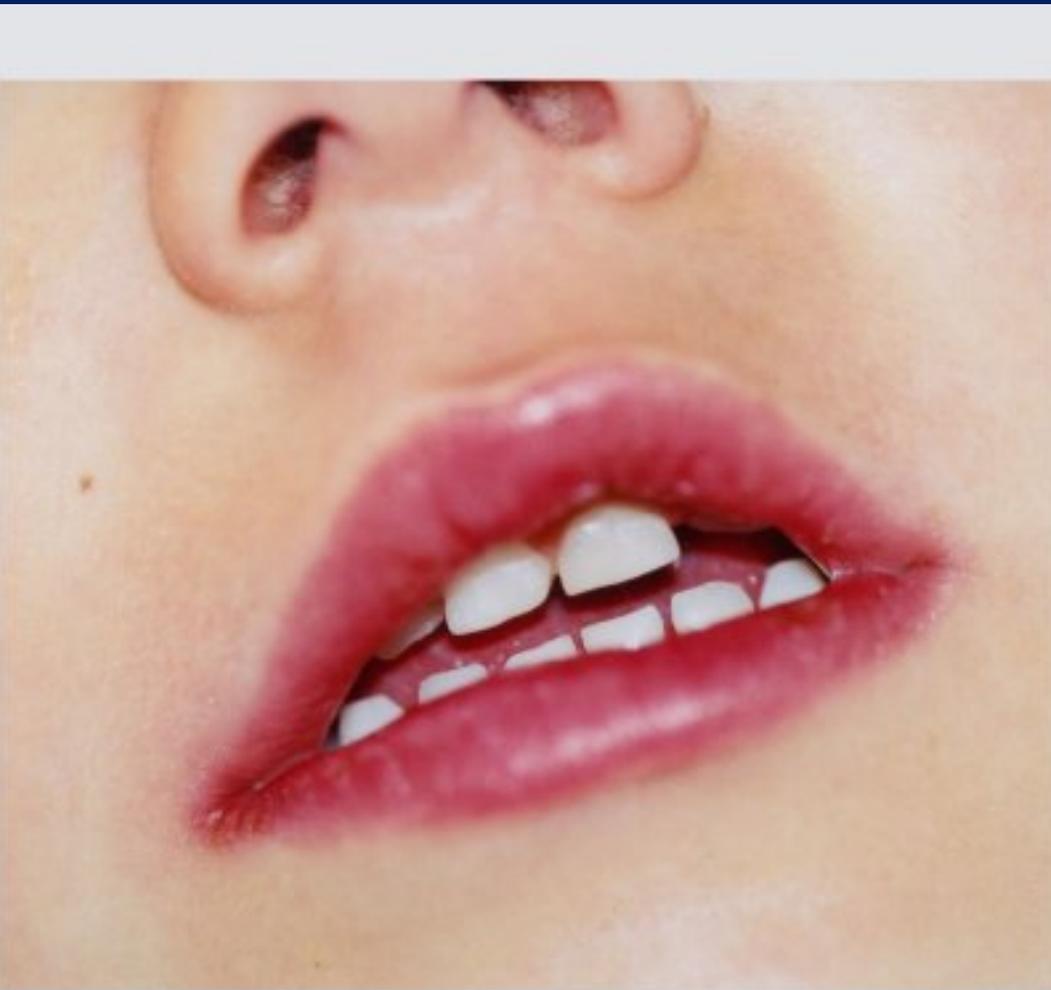
Plantaerythem



Strawbeery Tongue



Lacklippen



Copyright ©2006 by The McGraw-Hill Companies, Inc.
All rights reserved.

Conjunctivitis



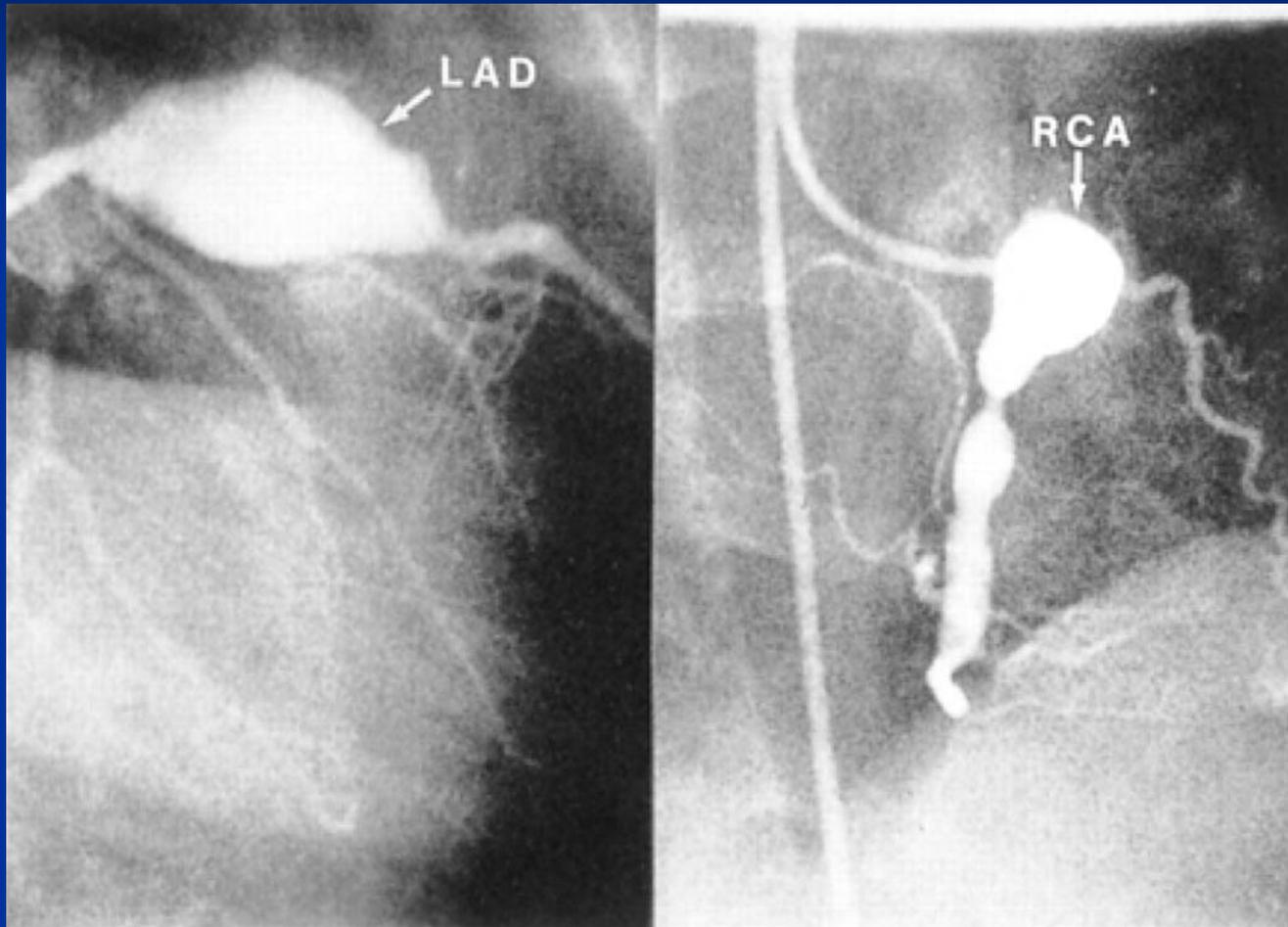
Kawasaki Disease

- Ätiologie
- Verlauf & Symptome
- Komplikationen
- Diagnostik
- Therapie
- Prognose

Komplikationen

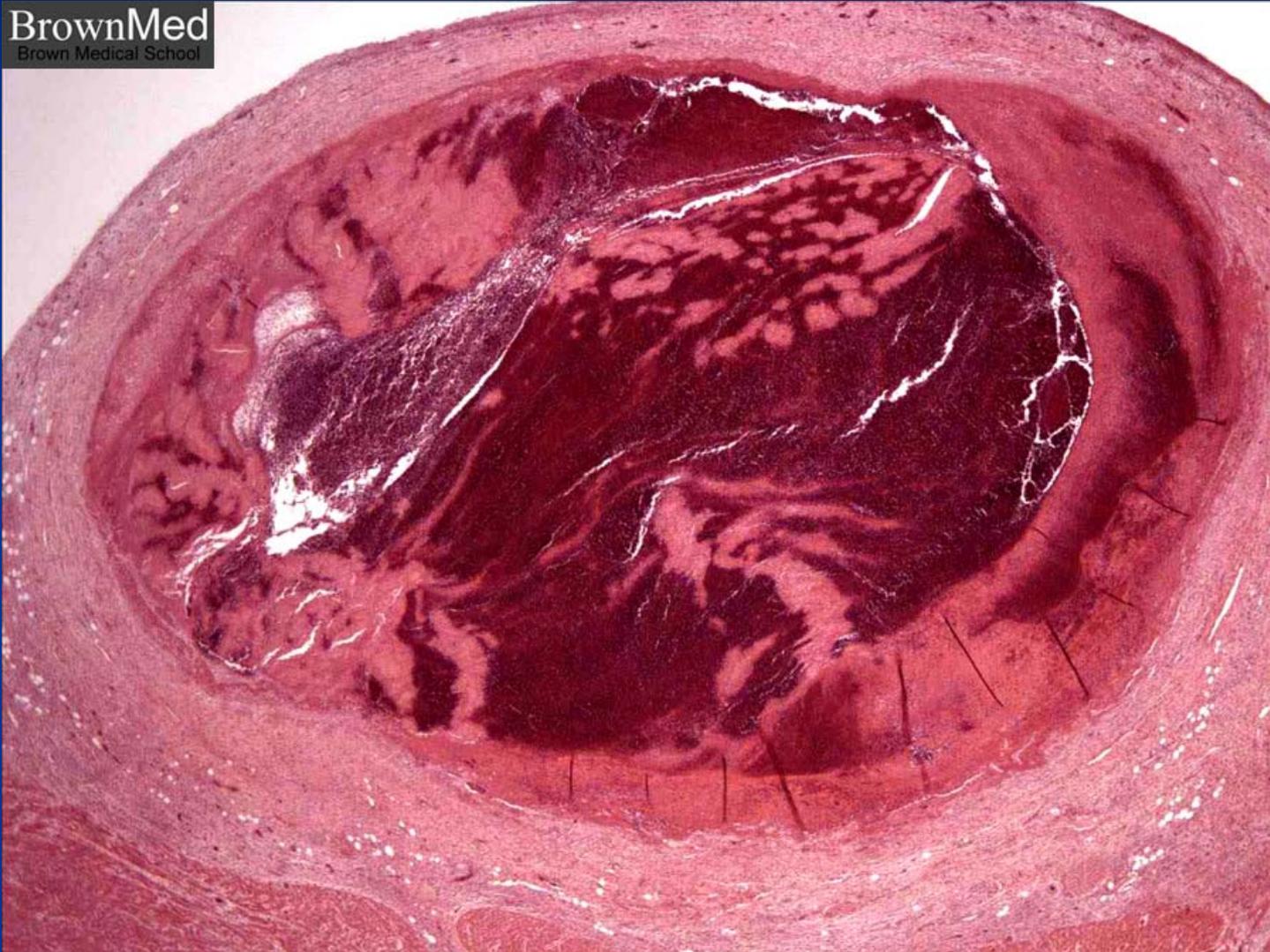
- **Koronararterienaneurysmen (15-25% unbehandelter Patienten, <5% behandelter Patienten)**
- akute Myokarditis mit kongestivem Herzversagen
- Arrhythmien
- Perikarditis → Perikarderguß (bildet sich meist von selbst zurück) → selten Herzbeuteltamponade
- Selten: Aorten- oder Mitralinsuffizienz

Coronarangiographie: Riesenaneurysma mit Obstruktion in der LAD (links) und Riesenaneurysma mit starker Stenose in der RCA (rechts) bei einem 6-jährigen Jungen.



Aneurysma in epicardialen Coronararterie mit Occlusion durch einen Thrombus (8 jähriges Kind Kawasaki)

BrownMed
Brown Medical School



Kawasaki Disease

- Ätiologie
- Verlauf & Symptome
- Komplikationen
- Diagnostik
- Therapie
- Prognose

Diagnosekriterien Kawasaki Disease

- **>4 Tage anhaltendes hohes Fieber ohne andere Ursache**
- **mindestens 4 der 5 folgenden Symptome:**
 - **bilaterale nicht exsudative konjunktivale Injektion**
 - **Veränderungen des Oropharynx:**
aufgesprungene, injizierte Lacklippen, diffuse Infektionen der Mund- und Rachenschleimhaut, Erdbeerzunge
 - **Zervikale Lymphadenopathie**
meist unilateral >1,5cm Durchmesser
 - **polymorphes Exanthem**
 - **Veränderungen an den Extremitäten:**
Erythem der Handflächen und/oder Fußsohlen, Ödem an Händen oder Füßen, periunguale Schuppung

Atypisches Kawasaki Syndrom

- > 4 Tage hohes Fieber ohne andere Ursache
- < 4 Kriterien erfüllt
- Koronararterienaneurysmen (echokardiographisch)

Diagnostik

- **Typische Laborwerte**
 - stark erhöhte BSG
 - Leukozytose (mit Linksverschiebung)
 - Thrombozytose
 - erhöhtes α_2 -Globulin
 - negatives ASL (Antistreptolysin)

Kawasaki Disease

- Ätiologie
- Verlauf & Symptome
- Komplikationen
- Diagnostik
- Therapie
- Prognose

Therapie Sofortmaßnahmen

- Stationär
- Gabe von hoch dosiertem Gamma-Globulin (2g/kg KG i.v. über 10 h)
- Zusätzliche Gabe von hoch dosierter Acetylsalicylsäure (ASS) (100mg/kg KG) in den ersten 14 Tagen
- Danach niedrig dosierte ASS 3-5mg/kg KG über einige Wochen

Langzeittherapie

- Richtet sich nach Schwere der Betroffenheit von Koronargefäßen
- Einteilung in Risk Level nach AHA (*American Heart Association*) Guidelines
- Risk Level I bis Risk Level V
- Risk Level können sich im Laufe der Zeit verändern durch Veränderung in den Koronargefäßen

Risk Level I

- Normale Koronaranarterien
- ASS nur für 6-8 Wochen nach Erkrankung
- Keine Aktivitätseinschränkungen nach Ende der Behandlung
- Empfehlung
 - Beratung über kardiale Risikofaktoren wird alle 5 Jahre empfohlen, mögliche Langzeit Endothel- Dysfunktionen
 - Keine invasiven Test induziert

Risk Level II

- Koronarerarterienerweiterungen oder Dilatationen haben sich innerhalb von 8 Wochen nach Krankheitsbeginn zurückgebildet
- Keine Aktivitätseinschränkung nach Ende der Behandlung
- Empfehlung
 - Beratung über kardiale Risikofaktoren wird alle 3- 5 Jahre empfohlen, möglicher Langzeit Endothel-Dysfunktionen
 - Keine invasiven Test induziert

Risk Factor III

- Kleines bis mittelgroßes Aneurysma (3-6mm oder z-Score 3-7)
- Niedrig dosierte ASS-Therapie länger als 8 Wochen, mind. bis zur Rückbildung des Aneurysma
- Keine Einschränkungen der physischen Aktivität bis zum 10. Lj. nach Behandlungsende

Risk Factor III

➤ Empfehlung:

- Belastungs-EKG alle 2 Jahre und vor Teilnahme am Wettkampfsport ab 10. Lj.
- Kontakt-Sportarten sollten während der Antiagulationstherapie vermieden werden
- Jährliche Echokardiographie und EKG
- Angiographie bei ungewöhnlichen Ergebnissen des Belastungs-EKGs

Risk Level IV

- Große Aneurysmen (>6 mm) und Koronararterien mit multiplen komplexen Aneurysmen ohne Obstruktion
- Langzeitantithrombozytäre Therapie
- Zusätzlich bei Riesenaneurysmen
 - Niedermolekulares Heparin s.c. oder
 - Warfarin

Risk Level IV

➤ Empfehlung:

- Jährliches Belastungs-EKG mit Sportempfehlung
- EKG und Echokardiographie halbjährlich
- Herzkatheter 6-12 Monate nach akuter Erkrankung
- Wiederholung bei erhöhtem Ischämierisiko oder wenn andere bildgebende Verfahren ergebnislos
- Kontaktsportarten wegen Antikoagulationstherapie vermeiden
- Atheroskleroseberatung und für Frauen Schwangerschaftsberatung sollten angeboten werden

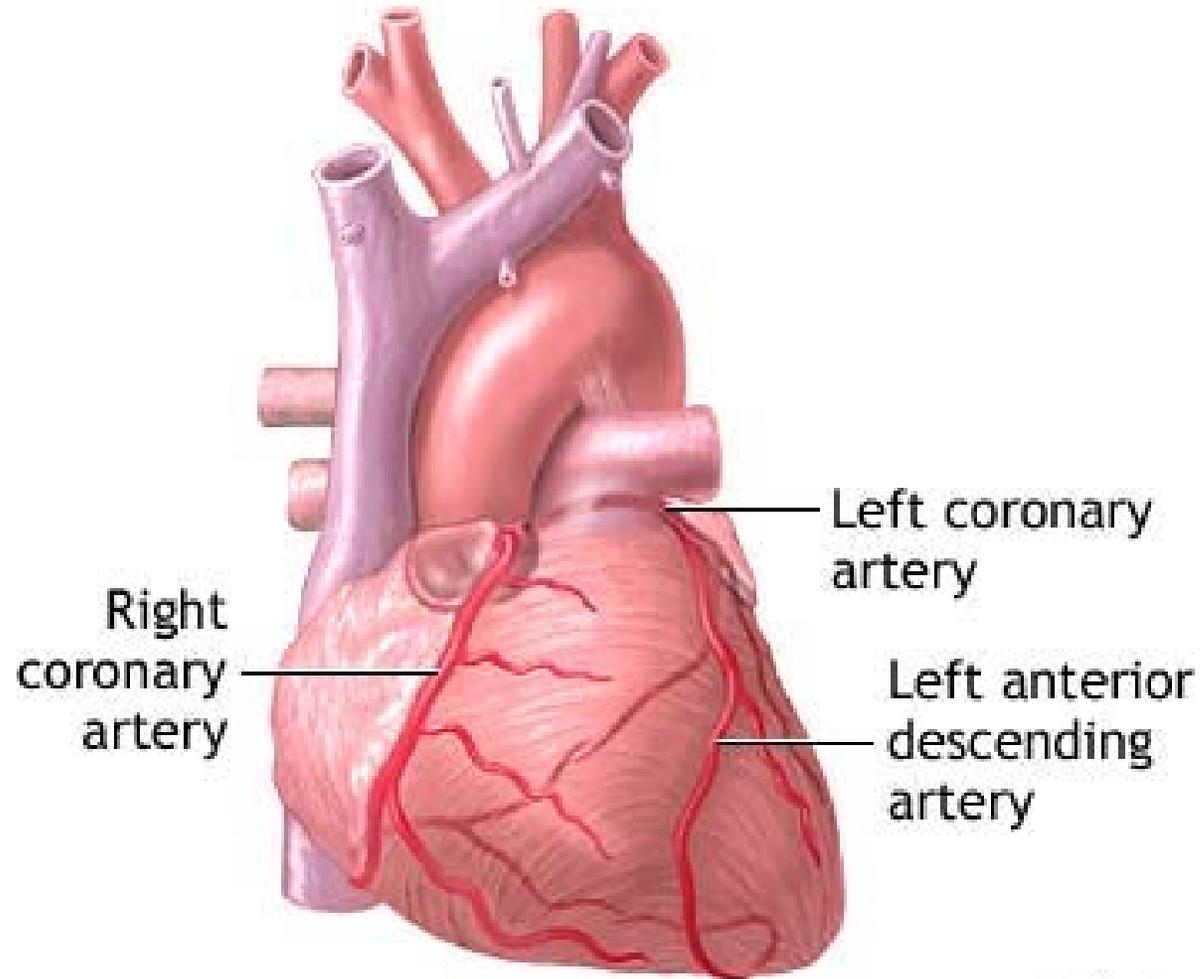
Risk Level V

- Koronararterienaneurysma mit Obstruktion
- Langzeittherapieempfehlung ähnlich wie bei Risk Level IV
 - Zusätzlich Beta-Rezeptoren-Blocker

Chirurgische Behandlung

- Bypass
- Herzkatheterismus
 - Stent
 - Ballon Angioplasty
 - Rotationsatherektomie
- Herztransplantation

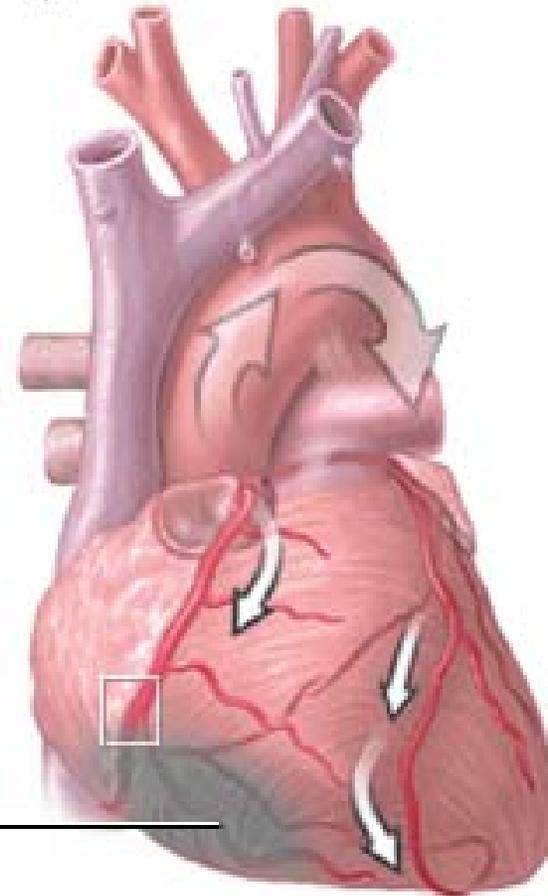
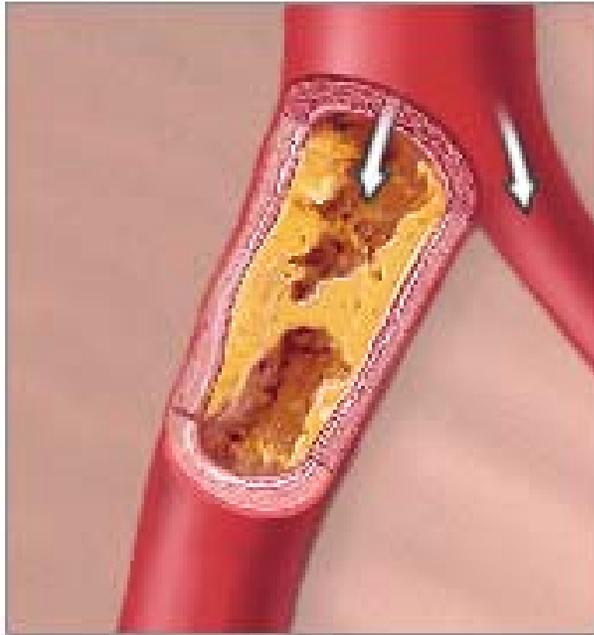
Bypass



ADAM.

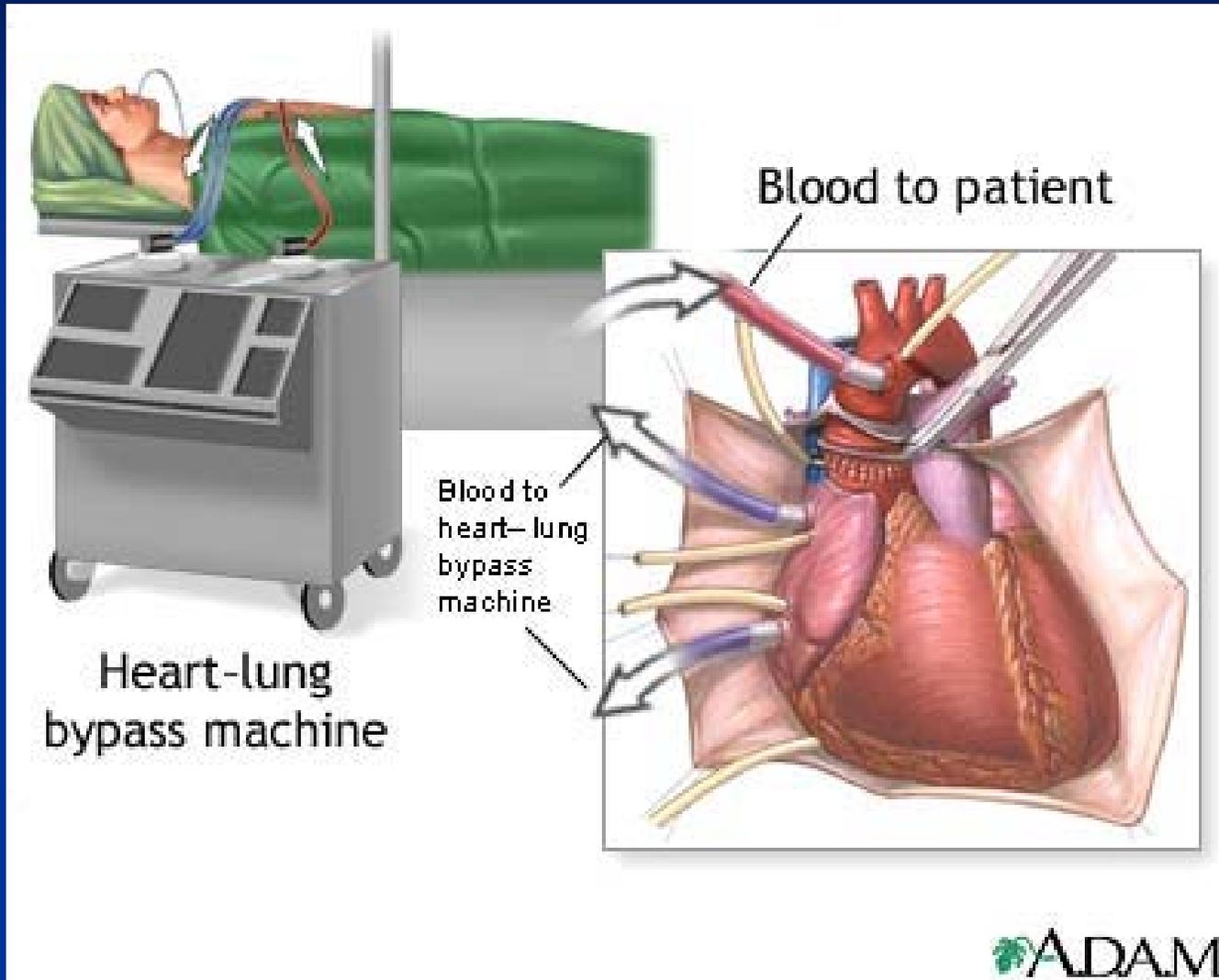
Bypass

Blockage in right coronary artery

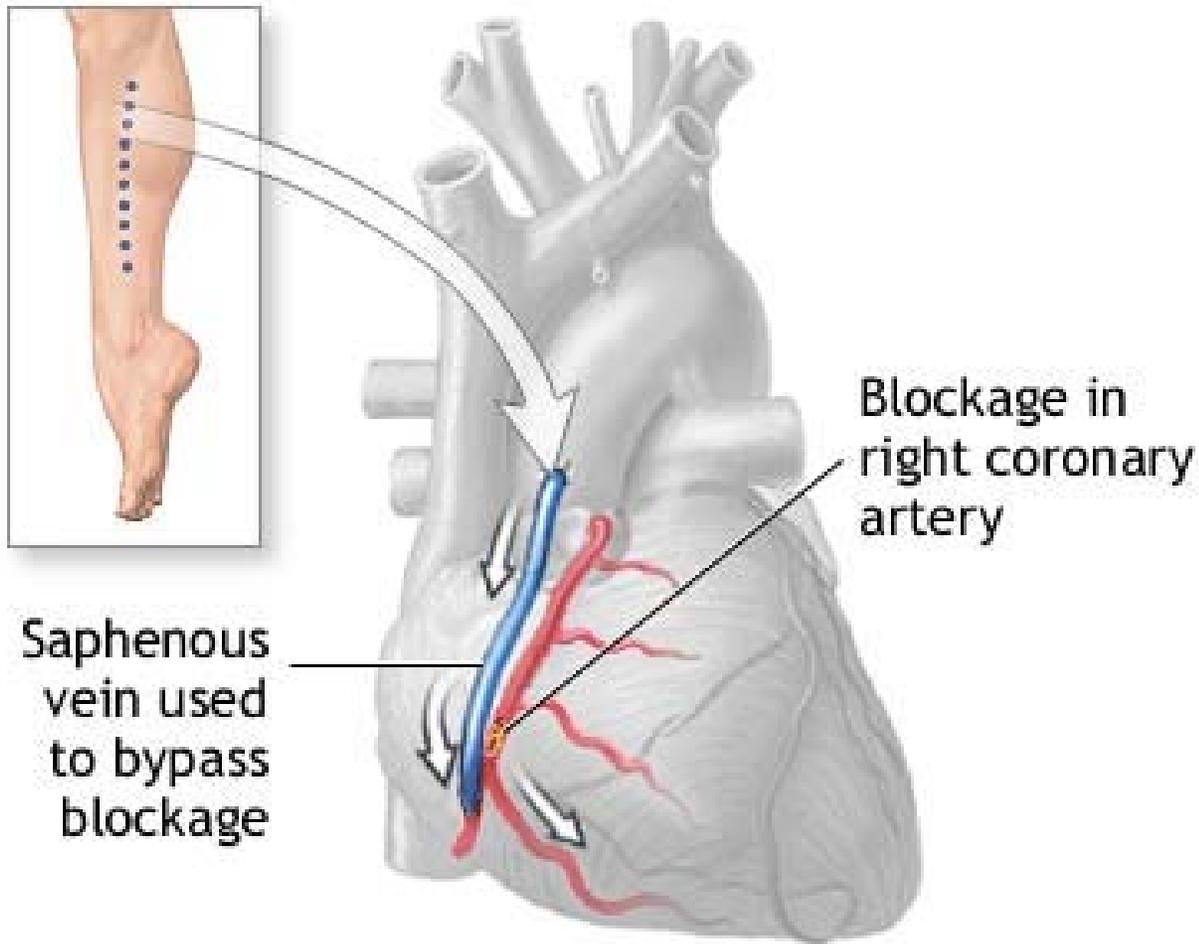


Blood deprived
region of heart

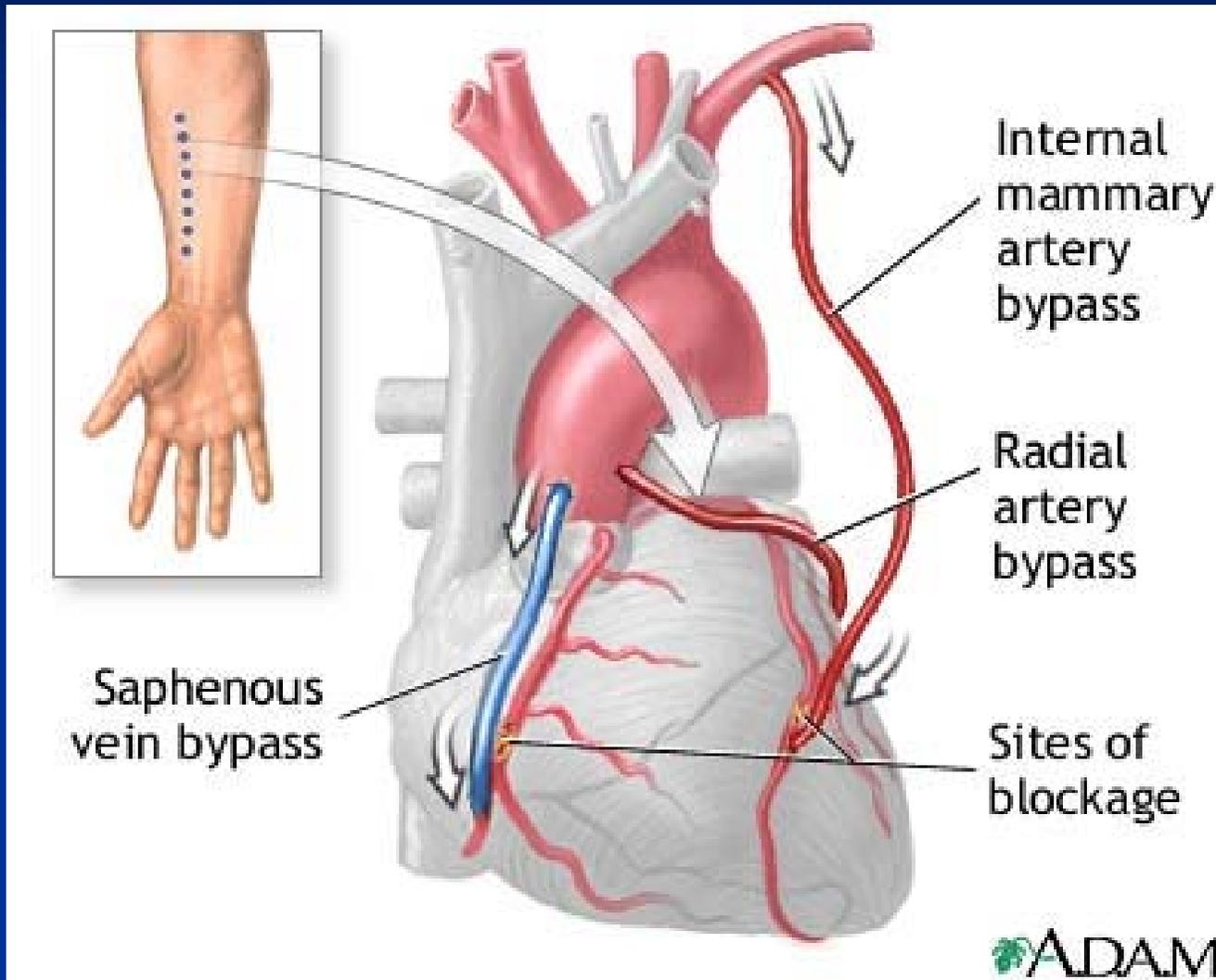
Bypass



Bypass

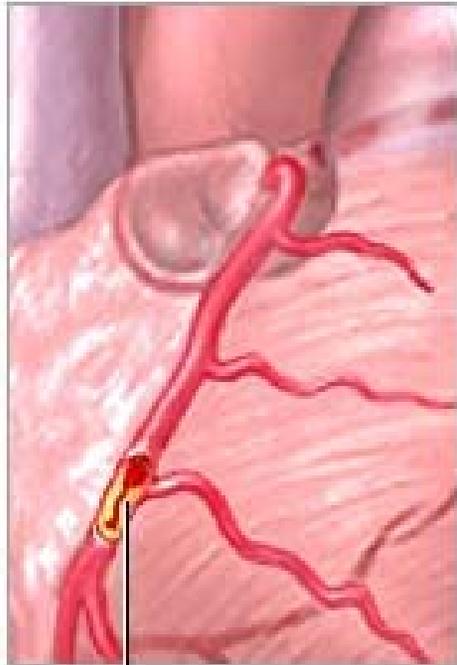


Bypass



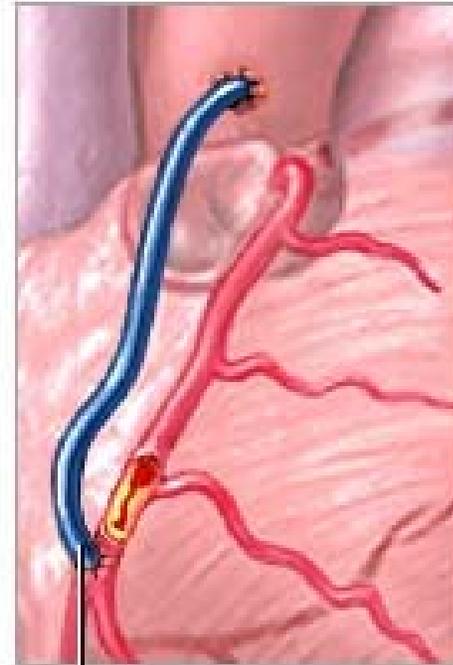
Bypass

Before

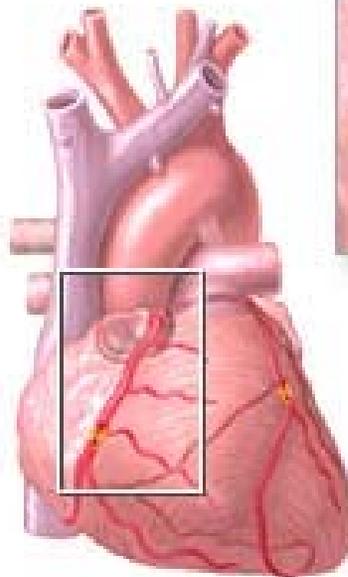


Blocked coronary artery

After

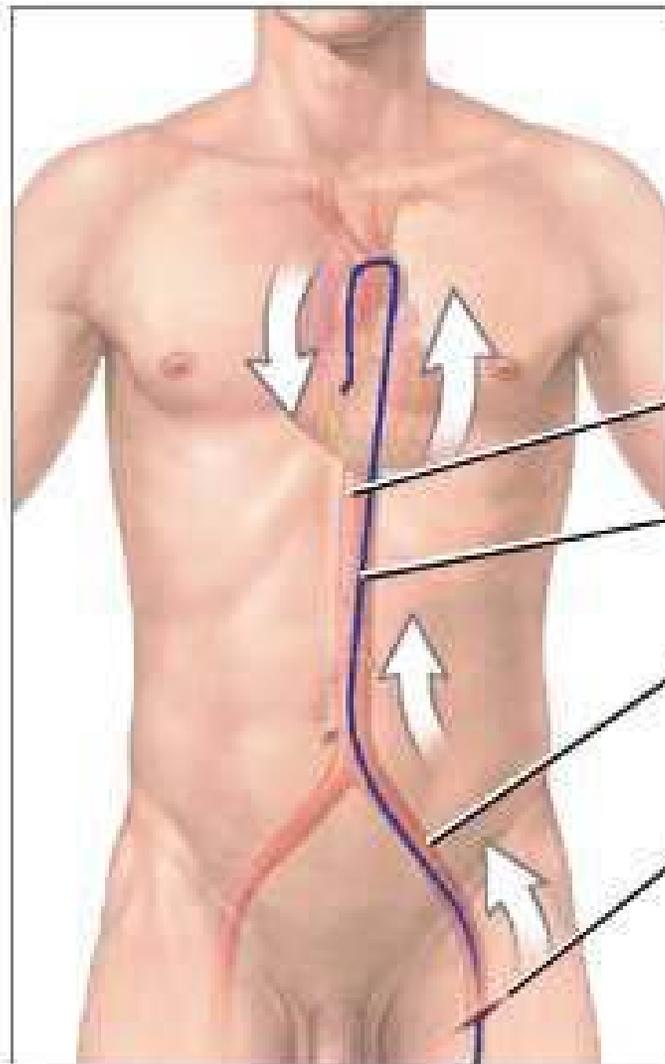


Vein graft sewn in to bypass blockage



ADAM.

Herzkatheterismus



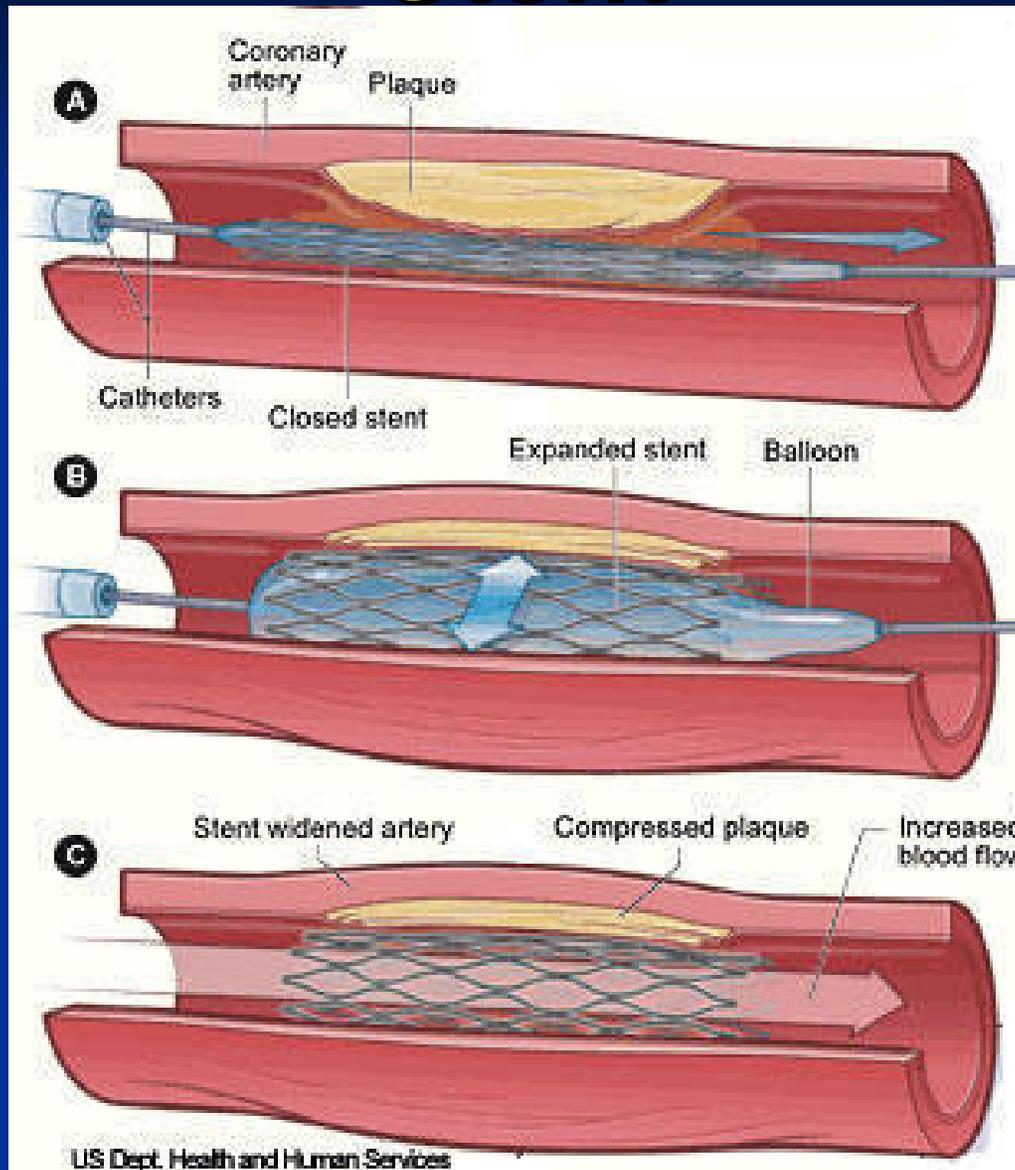
Aorta (red)

Catheter (blue)

Femoral
artery

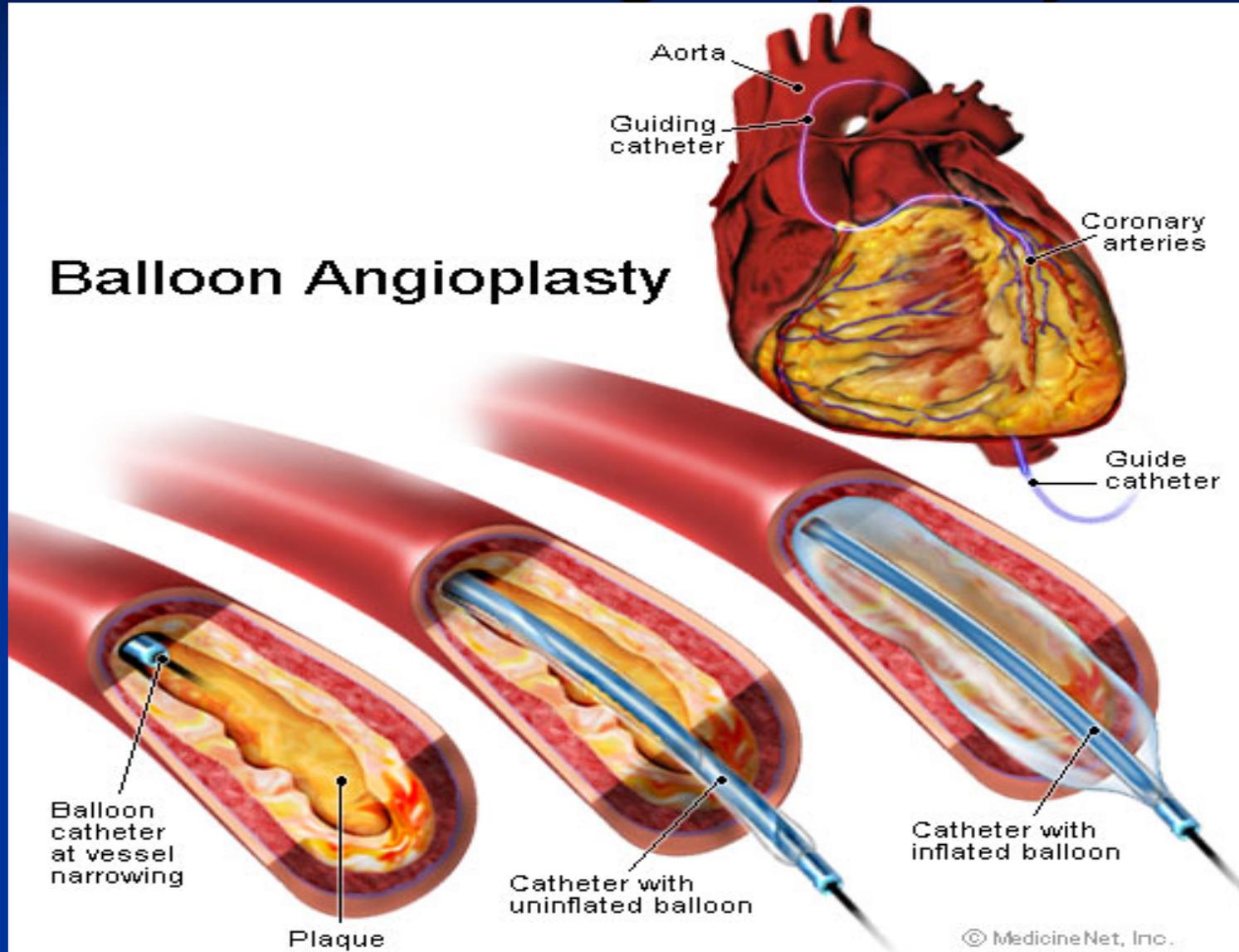
Incision

Stent

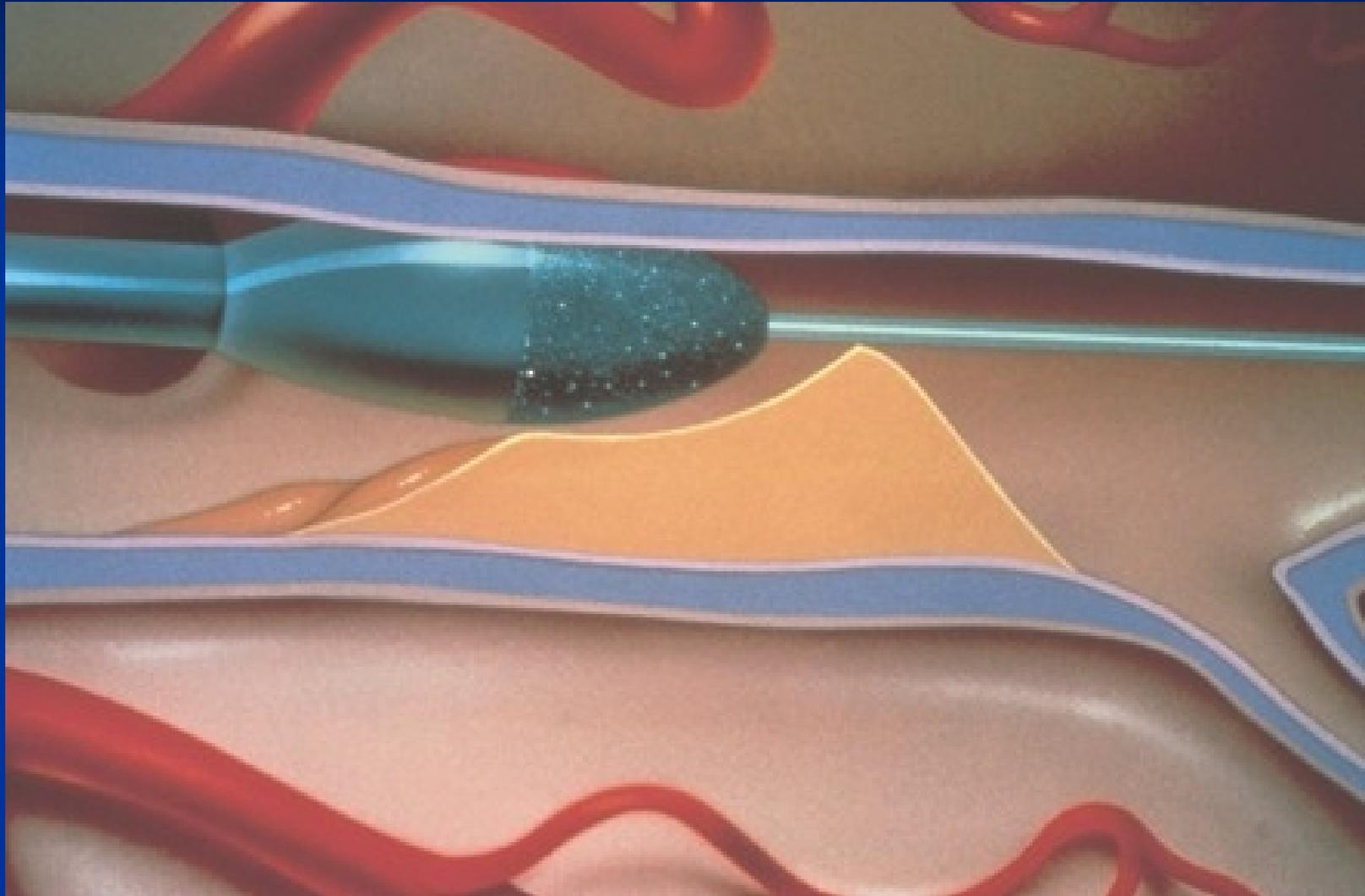


Ballon Angionplasty

Balloon Angioplasty



Rotationsatherektomie



Kawasaki Disease

- Ätiologie
- Verlauf & Symptome
- Komplikationen
- Diagnostik
- Therapie
- Prognose

Prognose

- Nach rechtzeitiger Diagnose und Behandlung ist eine vollständige Heilung zu erwarten
- Überlebensrate 99,5 %

Literaturliste

- *T.R. Harrison, Harrisons Principles Internal Medicine 16. Auflage 2004*
- *Bühling et al. , Intensivkurs Allgemeine und spezielle Pathologie 3. Auflage 2004*
- *W. Formanek , „Kawasaki-Syndrom“, Antibiotika Monitor 15. Jahrgang Heft 5/1999*
- *Wolf Baenkler, „Duale Reihe Innere Medizin“ 2001*
- *Alexandra F. Freeman, Sanford T. Shulmann “ Kawasaki Disease: Summary of the American Heart Association Guidelines“ American Academy of Family Physicians 2006 Oct 1;74(7):1141-8.*

Vielen Dank für die Aufmerksamkeit !!!!

