



www.pediatric-rheumatology.printo.it

ΝΟΣΟΣ KAWASAKI

Αυτή η νόσος περιγράφηκε το 1967 από έναν Ιάπωνα παιδίατρο, τον Tomisaku Kawasaki. Αναγνώρισε μία ομάδα παιδιών με πυρετό, δερματικό εξάνθημα, επιπεφυκίτιδα, ενάνθημα, δηλαδή ερυθρότητα του στόματος και του φάρυγγα, διόγκωση των χεριών, των ποδιών και των τραχηλικών λεμφαδένων. Αρχικά η νόσος ονομάστηκε βλεννογονοδερματικό λεμφαδενικό σύνδρομο. Λίγα χρόνια αργότερα, αναφέρθηκαν καρδιακές επιπλοκές, όπως ανευρύσματα (μεγάλη διάταση των αγγείων) των στεφανιαίων αρτηριών.

Τι είναι;

Η νόσος Kawasaki είναι μία οξεία συστηματική αγγειίτιδα, πράγμα που σημαίνει ότι υπάρχει φλεγμονή του τοιχώματος των αγγείων, που μπορεί να εξελιχθεί σε διατάσεις (ανευρύσματα), κυρίως των στεφανιαίων αρτηριών (των αγγείων που τροφοδοτούν με αίμα την καρδιά). Ωστόσο, δεν αναπτύσσουν ανευρύσματα όλα τα παιδιά με αυτή τη νόσο. Η πλειοψηφία εμφανίζει οξέα συμπτώματα χωρίς επιπλοκές.

Πόσο συνηθισμένη είναι;

Η νόσος Kawasaki είναι μια σπάνια νόσος, αλλά μία από τις πιο συνηθεις αγγειίτιδες στην παιδική ηλικία μαζί με την πορφύρα Henoch-Schonlein. Είναι σχεδόν αποκλειστικά νόσος των μικρών παιδιών. Περίπου οι 80 από τους 100 ασθενείς είναι κάτω των 5 ετών. Είναι λίγο πιο συνηθισμένη στα αγόρια από ότι στα κορίτσια. Παρόλο που οι περιπτώσεις της νόσου Kawasaki μπορούν να διαγνωσθούν οποιαδήποτε στιγμή του χρόνου, μπορεί να εμφανιστεί κατά εποχές αυξημένος αριθμός περιπτώσεων, όπως στο τέλος του χειμώνα και την άνοιξη. Είναι πιο συνηθισμένη στα παιδιά των Γιαπωνέζων, αλλά έχουν περιγραφεί περιπτώσεις σε όλο τον κόσμο.

Ποια είναι τα αίτια της νόσου;

Η αιτία της νόσου Kawasaki παραμένει αδιευκρίνιστη, παρόλα αυτά υπάρχουν υποψίες ότι προκαλείται από λοιμογόνους παράγοντες (π.χ. ιούς ή μικρόβια). Οι παράγοντες αυτοί προκαλούν μία εκτροπή της φυσιολογικής ανοσιακής απάντησης με αποτέλεσμα να ξεκινήσει μια φλεγμονή και βλάβη των αγγείων σε ορισμένα άτομα που έχουν προδιάθεση.

Είναι κληρονομική; Γιατί το παιδί μου έχει αυτή τη νόσο; Μπορεί να προληφθεί; Είναι μεταδοτική;

Η νόσος Kawasaki δεν είναι κληρονομική, όμως υπάρχει υποψία για γενετική προδιάθεση. Είναι πολύ σπάνιο να πάσχουν από αυτή τη νόσο περισσότερα από ένα μέλη μιας οικογένειας. Εξάλλου δεν είναι μεταδοτική και δεν μπορεί να προληφθεί. Είναι πιθανό, αλλά πολύ σπάνιο, να εμφανισθεί δεύτερο επεισόδιο της νόσου.

Ποια είναι τα κύρια συμπτώματα;

Η νόσος ξεκινάει με ανεξήγητα υψηλό πυρετό για τουλάχιστον 5 μέρες. Το παιδί είναι συνήθως πολύ νευρικό. Ο πυρετός μπορεί να συνοδεύεται ή να ακολουθείται από επιπεφυκίτιδα (κοκκίνισμα του οφθαλμού) χωρίς πύον ή εκκρίσεις.

Το παιδί μπορεί να παρουσιάσει διάφορους τύπους δερματικού εξανθήματος, π.χ. σαν της ίλαράς ή της οστρακιάς, ή σαν αλλεργικό (κνίδωση), κ.α. Το δερματικό εξάνθημα εμφανίζεται κυρίως στον κορμό και στα άκρα και συχνά στην περιοχή των σπαργάνων (της πάνας).

Οι στοματικές αλλοιώσεις μπορεί να περιλαμβάνουν έντονα κόκκινα, σκασμένα χείλη, κόκκινη γλώσσα που συνήθως αποκαλείται γλώσσα «φράουλα» και κοκκίνισμα του φάρυγγα.

Τα χέρια και τα πόδια μπορεί επίσης να προσβληθούν με διόγκωση και κοκκίνισμα των παλαμών και των πελμάτων. Αυτά τα χαρακτηριστικά συνοδεύονται (περίπου κατά τη δεύτερη με τρίτη εβδομάδα) από μια χαρακτηριστική απολέπιση (ξεφλούδισμα) γύρω από τις άκρες των δαχτύλων των χεριών και των ποδιών.

Οι περισσότεροι από τους μισούς ασθενείς θα παρουσιάσουν διόγκωση των τραχηλικών λεμφαδένων. Συχνά διογκώνεται ένας μόνο λεμφαδένας (τουλάχιστον 1,5 εκατοστό).

Μερικές φορές μπορεί να εμφανισθούν άλλα συμπτώματα, όπως μεταξύ άλλων, αρθρικός πόνος και/ή διογκωμένες αρθρώσεις, κοιλιακός πόνος, διάρροια, νευρικότητα, πονοκέφαλοι.

Η προσβολή της καρδιάς είναι η πιο σοβαρή εκδήλωση της νόσου Kawasaki, εξαιτίας της πιθανότητας μακροχρόνιων επιπλοκών. Μπορεί να εντοπιστούν καρδιακά φυσημάτα, αρρυθμίες και ανωμαλίες στην εξέταση με υπερήχους. Όλα τα διαφορετικά στρώματα της καρδιάς μπορούν να παρουσιάσουν κάποιο βαθμό φλεγμονής, με αποτέλεσμα να έχουμε περικαρδίτιδα (φλεγμονή του περιβλήματος της καρδιάς), μυοκαρδίτιδα (φλεγμονή του καρδιακού μυός) και επίσης προσβολή των βαλβίδων. Ωστόσο, το κύριο χαρακτηριστικό αυτής της νόσου είναι η ανάπτυξη ανευρυσμάτων στα στεφανιαία αγγεία.

Είναι η νόσος η ίδια σε κάθε παιδί;

Η βαρύτητα της νόσου ποικίλει από παιδί σε παιδί. Κάθε ασθενής δεν έχει όλες τις κλινικές εκδηλώσεις που περιγράψαμε και οι περισσότεροι ασθενείς δεν θα αναπτύξουν προσβολή της καρδιάς. Τα ανευρύσματα παρουσιάζονται μόνο σε 2 από τα 100 παιδιά στα οποία μπαίνει η διάγνωση και αρχίζει έγκαιρα η θεραπευτική αγωγή.

Μερικά πολύ μικρά παιδιά (κάτω του 1 έτους) παρουσιάζουν συχνά άτυπες μορφές της νόσου, που σημαίνει ότι δεν εμφανίζουν όλες τις χαρακτηριστικές κλινικές εκδηλώσεις, καθιστώντας έτσι πολύ δύσκολη τη διάγνωση, γιατί δεν πληρούνται τα διεθνή διαγνωστικά κριτήρια. Μερικά από αυτά τα μικρά παιδιά μπορεί να αναπτύξουν ανευρύσματα.

Η νόσος είναι διαφορετική σε παιδιά από ότι σε ενήλικες;

Αυτή είναι μία νόσος κατ' εξοχήν της παιδικής ηλικίας, και πολύ σπάνια μπορεί να εμφανιστεί σε ενήλικες, αλλά με διαφορετική κλινική εικόνα.

Πως μπαίνει η διάγνωση;

Η οριστική διάγνωση στηρίζεται στα εξής διεθνώς αποδεκτά κριτήρια: Αν ο ανεξήγητα υψηλός πυρετός διαρκεί για 5 ή παραπάνω ημέρες και συνδυάζεται με 4 από τα 5

παρακάτω χαρακτηριστικά: όταν εμφανίζεται αμφοτερόπλευρη επιπεφυκίτιδα, διογκωμένοι λεμφαδένες, δερματικό εξάνθημα, ερυθρότητα του στόματος και της γλώσσας και οι χαρακτηριστικές αλλοιώσεις που περιγράφηκαν στα άκρα, χωρίς να υπάρχει ένδειξη για κάποια άλλη νόσο που θα μπορούσε να δικαιολογήσει τα ίδια συμπτώματα.

Αν δεν είναι δυνατή μια οριστική διάγνωση, μπαίνει η υποψία για άτυπη μορφή της νόσου.

Ποια είναι η σημασία των εξετάσεων;

Τα εργαστηριακά ευρήματα δεν είναι χαρακτηριστικά αυτής της νόσου, αλλά αντανακλούν το βαθμό της φλεγμονής. Οι δείκτες της φλεγμονής είναι: αυξημένη ΤΚΕ (συνήθως υψηλότερη από ότι σε άλλες παρόμοιες νόσους), λευκοκυττάρωση (αυξημένος αριθμός λευκών αιμοσφαιρίων), αναιμία (χαμηλός αριθμός ερυθρών αιμοσφαιρίων) και σταδιακή αύξηση του αριθμού των αιμοπεταλίων (κυττάρων που εμπλέκονται στην θρόμβωση του αίματος), που μπορεί να είναι φυσιολογικά την πρώτη εβδομάδα, αλλά αυξάνονται τη δεύτερη εβδομάδα, φθάνοντας σε πολύ υψηλά επίπεδα.

Οι ασθενείς πρέπει να υποβάλλονται σε περιοδικές εξετάσεις αίματος και να γίνεται αξιολόγηση των αποτελεσμάτων μέχρι να αποκατασταθούν στο φυσιολογικό.

Το ηλεκτροκαρδιογράφημα (ΗΚΓ) και το υπερηχοκαρδιογράφημα πρέπει να γίνονται στην αρχή της νόσου. Μπορεί να εντοπίσει ανεύρυσμα στις στεφανιαίες αρτηρίες. Στην περίπτωση κάποιου παιδιού με βλάβες των στεφανιαίων, θα χρειαστούν περαιτέρω μελέτες και καρδιολογικές εκτιμήσεις.

Μπορεί να θεραπευθεί/ιαθεί;

Η πλειοψηφία των παιδιών με νόσο Kawasaki μπορεί να ιαθεί, όμως, κάποιοι ασθενείς αναπτύσσουν καρδιακές επιπλοκές παρά την κατάλληλη θεραπεία. Η νόσος δεν μπορεί να προληφθεί, αλλά ο καλύτερος τρόπος για να μειώσουμε τις στεφανιαίες επιπλοκές είναι να γίνει έγκαιρη διάγνωση και να αρχίσει αμέσως η προτεινόμενη θεραπεία.

Ποιες είναι οι θεραπείες;

Ένα παιδί με επιβεβαιωμένη ή πιθανολογούμενη νόσο Kawasaki πρέπει να νοσηλευθεί για παρακολούθηση και έλεγχο για πιθανή προσβολή της καρδιάς.

Μόλις γίνει η διάγνωση, για να μειωθούν οι καρδιακές επιπλοκές, πρέπει να ξεκινήσει η θεραπεία.

Η θεραπευτική αγωγή περιλαμβάνει ασπιρίνη και ενδοφλέβια γάμμα σφαιρίνη σε υψηλές δόσεις. Και τα δύο φάρμακα θα μειώσουν τη συστηματική φλεγμονή, εξαλείφοντας σταδιακά τα οξεία συμπτώματα. Το απαραίτητο μέρος της θεραπείας είναι η υψηλή δόση γάμμα σφαιρίνης, επειδή μπορεί να αποτρέψει την εμφάνιση στεφανιαίων ανωμαλιών σε ένα μεγάλο ποσοστό ασθενών. Σπάνια μπορεί να ενδείκνυται η συνδυασμένη χορήγηση γάμμα σφαιρίνης και κορτικοστεροειδών.

Ποιες είναι οι ανεπιθύμητες ενέργειες της φαρμακευτικής αγωγής;

Η θεραπεία με γάμμα σφαιρίνη είναι συνήθως καλά ανεκτή. Η χορήγηση ασπιρίνης μπορεί να προκαλέσει γαστρική δυσανοχή (σπάνια στα παιδιά) όπως επίσης και προσωρινή αύξηση των τρανσαμινασών (ηπατικά ένζυμα).

Πόσο πρέπει να διαρκεί η θεραπεία;

Στην πλειοψηφία των ασθενών χορηγείται μία μόνο υψηλή δόση γάμμα σφαιρίνης, μερικές φορές μπορεί να χρειασθεί και δεύτερη δόση.

Η ασπιρίνη πρέπει να χορηγείται αρχικά, όσο επιμένει ο πυρετός, σε θεραπευτικές δόσεις και στη συνέχεια θα μειώνεται σταδιακά. Η χαμηλή δόση ασπιρίνης διατηρείται εξ' αιτίας του αντιθρομβωτικού της αποτελέσματος στα αιμοπετάλια, τα οποία δεν θα συγκολληθούν και επομένως δεν θα προκαλέσουν θρόμβους (πήγματα αίματος) στα ανευρύσματα. Έτσι θα αποφευχθεί καρδιακό έμφραγμα, που είναι η πιο επικίνδυνη επιπλοκή της νόσου Kawasaki.

Ένα παιδί χωρίς στεφανιαίες ανωμαλίες θα πάρει ασπιρίνη για μερικές εβδομάδες, αλλά τα παιδιά με ανευρύσματα θα πρέπει να την πάρουν για μεγαλύτερο χρονικό διάστημα.

Τι γίνεται με τις μη συμβατικές/συμπληρωματικές θεραπείες;

Δεν υπάρχουν μη συμβατικές θεραπείες για αυτή τη νόσο.

Τι είδους περιοδικοί έλεγχοι απαιτούνται;

Σε ασθενείς με νόσο Kawasaki πρέπει να γίνεται περιοδική εκτίμηση των δεικτών της φλεγμονής και της ΤΚΕ μέχρι να επανέλθουν στα φυσιολογικά επίπεδα.

Απαιτούνται διαδοχικά υπερηχοκαρδιογραφήματα για να εκτιμηθεί η παρουσία στεφανιαίων ανευρυσμάτων και να παρακολουθήσουμε την πορεία τους. Η συχνότητα, με την οποία πρέπει να διενεργούνται εξαρτάται από την ύπαρξη και το μέγεθος των ανευρυσμάτων. Τα περισσότερα ανευρύσματα μπορεί να υποχωρήσουν.

Ο παιδίατρος, ο παιδοκαρδιολόγος και ο παιδορευματολόγος αναλαμβάνουν την παρακολούθηση αυτών των παιδιών. Σε μέρη όπου δεν υπάρχει παιδορευματολόγος, ο παιδίατρος μαζί με τον καρδιολόγο πρέπει να παρακολουθούν αυτούς τους ασθενείς.

Πόσο θα διαρκέσει η νόσος;

Η νόσος Kawasaki είναι μία νόσος με τρεις φάσεις: 1) οξεία, που περιλαμβάνει τις δύο πρώτες εβδομάδες, όπου ο πυρετός και τα άλλα συμπτώματα είναι παρόντα, 2) υποξεία, από την δεύτερη ως την τέταρτη εβδομάδα, κατά την οποία ο αριθμός των αιμοπεταλίων αρχίζει να αυξάνεται και γίνονται ορατά τα ανευρύσματα, 3) η φάση ανάρρωσης, από τον πρώτο μήνα ως τον τρίτο, όπου όλες οι παθολογικές εργαστηριακές εξετάσεις επιστρέφουν στα φυσιολογικά επίπεδα και κάποιες από τις ανωμαλίες των αγγείων (ανευρύσματα των στεφανιαίων αρτηριών) έχουν υποχωρήσει ή μειωθεί σε μέγεθος.

Ποια είναι η μακροχρόνια εξέλιξη (πρόγνωση) της νόσου;

Για την πλειοψηφία των ασθενών η πρόγνωση είναι εξαιρετική, καθώς θα έχουν μία φυσιολογική ζωή, με φυσιολογική αύξηση και ανάπτυξη.

Η πρόγνωση για τους ασθενείς με επίμονες ανωμαλίες των στεφανιαίων αρτηριών εξαρτάται κυρίως από την ανάπτυξη στένωσης και αποφράξεων (μείωση του μεγέθους των αγγείων εξαιτίας του σχηματισμού θρομβώσεων μέσα στα αγγεία).

Κάποιες συστάσεις για την καθημερινή ζωή-Τι γίνεται με τα αθλήματα; Μπορεί το παιδί να εμβολιασθεί;

Συνιστάται να μην εμβολιάζονται αυτοί οι ασθενείς για τουλάχιστον 3 με 6 μήνες, καθώς η νόσος και η θεραπεία με γάμμα σφαιρίνη επηρεάζει το ανοσιακό σύστημα και αυτό μπορεί να διαρκέσει για 6 μήνες.

Τα παιδιά που δεν παρουσίασαν προσβολή της καρδιάς δεν έχουν περιορισμούς στην αθλητική ή σε κάποια άλλη καθημερινή δραστηριότητα. Ωστόσο, τα παιδιά με στεφανιαία ανευρύσματα θα πρέπει να συμβουλευθούν έναν καρδιολόγο σχετικά με τη συμμετοχή τους σε ανταγωνιστικές δραστηριότητες κατά την εφηβεία.