



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

Kawasakijeva bolest

Verzija

1. ŠTA JE KAWASAKI?

1.1. Šta je to?

Bolest prvi puta u medicinskoj literaturi na engleskom jeziku 1967.g. spominje japanski pedijatar Tomisaku Kawasaki (bolest je i nazvana prema njemu), koji je identificirao grupu djece sa povišenom temperaturom, kožnim osipom, konjuktivitisom (crvenilom očiju), enantemom (crvenilom grla i usta), otokom šaka i stopala i povećanim limfnim čvorovima na vratu, a bolest je nazvao „mukokutanim limfonodularni sindrom". Nekoliko godina kasnije opisane su komplikacije na srcu u smislu aneurizmi koronarnih arterija (veliko proširenje krvnog suda).

Kawasakijeva bolest (KB) je akutni sistemski vaskulitis što znači da postoji upala zida krvnog suda koja može dovesti do proširenja (aneurizme) bilo koje arterije srednje veličine u tijelu, prvenstveno koronarne. Međutim, većina djece će imati samo akutne simptome bez kardioloških komplikacija.

1.2. Koliko je česta?

KB je rijetka bolest, ali je uz Henoch-Schonleinovu purpuru, jedna od najčešćih vrsta vaskulitisa u dječjoj dobi. Opisana je svugdje u svijetu, najčešća je u Japanu. To je gotovo isključivo bolest male djece. Približno 85% djece s KB je mlađe od 5 godina, a najčešće se pojavljuje između 18-24 mjeseca života. Bolesnici mlađi od 3 mjeseca, odnosno stariji od 5 godina su rijetkost, ali je kod njih veći rizik razvoja komplikacija na srčanim arterijama. Iako slučajeva KB ima tijekom cijele godine, češće se pojavljuje u kasnu zimu i proljeće.

1.3. Koji su uzroci ove bolesti?

Uzroci nastanka KB su još uvijek nerazjašnjeni, ali se kao vjerovatni okidač najčešće spominje infekcija. Pojačana osjetljivost ili poremećen imuni odgovor vjerovatno potaknuti infekcijom (određenim virusima ili bakterijama) mogu podstaći upalni proces koji uzrokuje upalu i oštećenje krvnih sudova u genetski predisponirane djece.

1.4. Da li je nasljedna? Zašto moje dijete ima ovu bolest? Može li se prevenirati? Da li je infektivna?

KB nije nasljedna, ali sumnja se da postoji genetska predispozicija za nastanak. Rijetko više članova iste porodice oboli od KB. Nije zarazna i ne prenosi se s jednog djeteta na drugo. Trenutno nema saznanja o prevenciji. Moguće je, iako rijetko, da isti bolesnik ima dvije epizode KB.

1.5. Koji su glavni simptomi?

Bolest počinje nejasnom visokom temperaturom. Dijete je najčešće razdražljivo. Febrilnost često prati konjuktivitis (crvenilo oba oka), bez sekreta. Dijete ima osip koji može biti različitih vrsta, poput ospica ili šarlaha, urtikarijalni ("koprivnjača"), papulozni itd. Osip je najčešći na trupu i ekstremitetima, čak i u području pelena, a prati ga crvenilo i ljuštenje kože.

Promjene na ustima uključuju žarko crvene ispucale usnice, crveni jezik ("malinast") i crvenilo ždrijela. Također mogu biti zahvećene šake i stopala s otokom i crvenilom dlanova i tabana. Prsti na šakama i stopalima se mogu činiti zadebljani i otečeni. Ove promjene prati ljuštenje kože na vrhovima prstiju šaka i stopala (tokom druge i treće sedmice). Više od polovine bolesnika ima uvećane limfne čvorove na vratu; obično je jedan čvor veličine barem 1.5 cm.

Ponekad se javljaju i drugi simptomi poput bolova u zglobovima koje može pratiti otok, bolova u trbuhu, proljeva ili glavobolje. U zemljama koje vakcinišu protiv tuberkuloze (BCG), kod mlađe djece se može javiti crvenilo na mjestu BCG ožiljka.

Najozbiljnije promjene kod KB su one na srcu jer mogu dovesti do dugotrajnih komplikacija. Javljaju se šum na srcu, poremećaji ritma i promjene na ultrazvuku srca. Svi dijelovi srca mogu biti zahvaćeni od

perikarditisa (upala srčane ovojnice) preko miokarditisa (upale srčanog mišića) do promjena na srčanim zaliscima. Najteža komplikacija je razvoj aneurizmi koronarnih arterija (AKA)

1.6. da li je bolest ista kod svakog djeteta?

Težina bolesti varira od djeteta do djeteta. Nema svako dijete sve simptome bolesti niti će kod većine doći do zahvaćenosti srca. Aneurizme se javljaju u 2-6 od 100 djece koja zahtijevaju liječenje. Neka djeca (posebno ona mlađa od 1 godinu) razviju samo djelomičnu sliku bolesti, odonosno imaju samo neke simptome, što otežava postavljanje dijagnoze. Neka od ove mlađe djece mogu razviti aneurizme, Tada govorimo o atipičnoj KB.

1.7. Da li se ova bolest kod djece razlikue od bolesti kod odraslih?

Ovo je bolest dječje dobe, postoje samo rijetki slučajevi KB u odraslih.

2. DIJAGNOZA I TERAPIJA

2.1. Kako se dijagnosticira?

Dijagnoza se postavlja na temelju kliničke slike. Ljekar procjenjuje stanje i simptome bolesnika te tako donosi odluku o dijagnozi. Definitivna dijagnoza se postavlja ako postoji neobjašnjena febrilnost 5 ili duže dana uz 4 od slijedećih 5 simpotma: obostrani konjuktivitis (upala očne spojnice), povećani limfni čvorovi, osip po koži, promjene na jeziku i usnicama, rukama i nogama. Ljekar mora isključiti druge uzroke ovakvih simptoma. Neka djeca imaju nepotpuni oblik bolesti što znači da imaju manje od potrebnog broja simptoma što otežava dijagnozu. U tom slučaju govorimo o nepotpunom obliku KB.

2.2. Koliko će dugo boelst trajati?

KB ima tri faze: akutnu, koja traje prva 2 tjedna kada su prisutni febrilnost i drugi simptomi, subakutnu od 2-4 sedmice kada dolazi do porasta broja trombocita u krvnoj slici i kada može doći do nastajanja aneurizme te rekonvalescentna faza, od prvog do trećeg mjeseca kada

dolazi do normalizacije laboratorijskih nalaza i kada se na jednom dijelu krvnih sudova smanjuju ili nestaju promjena (npr. AKA) koje su se stvorile tokom prethodnih faza.

Ukoliko se ne liječi bolest se može sama smiriti kroz dvije sedmice, ali će promjene na krvnim sudovima srca ostati.

2.3. Koja je važnost testova?

Trenutno ne postoji laboratorijski test koji bi direktno potvrdio dijagnozu KB. Postoje laboratorijski testovi koji nam pomažu u postavljanju dijagnoze, a to su ubrzana sedimentacija eritrocita (SE), povišene vrijednosti C-reaktivnog proteina (CRP), leukocitoza (povišene vrijednosti leukocita) i povišeni jetreni enzimi. Broj trombocita (krvnih ćelija koje sudjeluju u zgrušavanju) je u prvih par sedmica bolesti normalan, počinje rasti u drugoj sedmici do vrlo visokih vrijednosti. Kontrolni pregledi i laboratorijski testovi bi se trebali raditi dok se vrijednosti trombocita i SE ne vrate na normalu.

Potrebno je učiniti inicijalni elektrokardiogram (EKG) i ehokardiogram. Na ehokardiogramu je moguće detektovati proširenja ili aneurizme koronarnih arterija analizom njihovog oblika i veličine. Ukoliko se takve promjene nađu, potrebni su kontrolni ehokardiogrami i dodatne pretrage za procjenu stanja na krvnim žilama srca.

2.4. Može li se liječiti/izliječiti?

Većinu djece s KB možemo izliječiti, međutim neki bolesnici razvijaju komplikacije na srcu uprkos pravovremenoj terapiji. Bolest se ne može spriječiti, ali je potrebno doći do dijagnoze dovoljno rano da se započne s liječenjem i tako izbjegnju komplikacije na srcu.

2.5. Kako se liječi?

Svako dijete kojem je postavljena sumnja na KB potrebno je primiti na bolničko liječenje zbog praćenja i monitoriranja u svrhu otkrivanja eventualnih komplikacija na srcu.

Da bi se smanjile komplikacije na srcu s liječenjem treba početi čim se postavi dijagnoza.

Liječenje se sastoji od jednokratne primjene intravenskih imunoglobulina (IVIG) i aspirina. Takva terapija će smanjiti upalu i

donijeti dramatično olakšanje od akutnih tegoba. Visoke doze IVIG-a su najvažnija terapija jer smanjuju komplikacije na srcu u velikog broja bolesnika. Iako su prilično skupi, za sada su najefikasnija terapijska opcija. Kod bolesnika sa dodatnim faktorima rizika mogu se istovremeno dati i kortikosteroidi. Bolesnici koji ne odgovore na jednu ili dvije doze IVIG imaju druge mogućnosti liječenja koje uključuju visoke doze intravenskih kortikosteroida i biološke lijekove.

2.6. Da li sva djeca odgovore na intravenske imunoglobuline?

Na sreću većina djece odgovori na jednu dozu. Ona koja ne odgovore, ponekad trebaju i drugu ili dodatno kortikosteroide. U rijetkim slučajevima potrebno je liječenje biološkim lijekovima

2.7. Koji su neželjeni efekti terapije?

IVIG su uglavnom sigurni i dobro se podnose. Rijetko je moguć nastanak aspetskog meningitisa (upale moždanih ovojnica). Nakon primjene IVIG-a treba odgoditi vakcinisanje živim atenuiranim vakcinama (svako vakcinisanje treba dogovoriti s nadležnim pedijatrom). Aspirin u visokim dozama može uzrokovati mučninu i povraćanje.

2.8. Koje liječenje se preporučuje nakon imunoglobulina I visokih doza aspirina? Koliko dugo će tretman trajati?

Nakon što se smiri febrilnost (obično u prva 24-48 sati), postupno se smanjuje doza aspirina. Niska doza aspirina se daje zbog toga što sprečava sljepljivanje trombocita. Na taj način se sprečava stvaranje tromba (krvnog ugruška) unutar aneurizmi ili na unutrašnjoj strani zida upaljenog krvnog suda koji mogu dovesti do prekida dotoka krvi u područje koje taj krvni sud opskrbljuje (srčani udar najteža je komplikacija KB). S niskim dozama aspirina se nastavlja do normalizacije upalni laboratorijskih nalaza i kontrolnog ehokardiograma koji pokaže uredan nalaz. Djeca kod kojih su ostale aneurizme nastavljaju s niskim dozama aspirina ili drugim lijekovima protiv zgrušavanja uz ljekarski nadzor kroz neko duže vrijeme.

2.9. Moja vjera mi ne dozvoljava upotrebu krvi I krvnih produkata. Šta je sa nekonvencionalnim/alternativnim terapijama?

Nema nekonvencionalnih postupaka u liječenju ove bolesti. IVIG su dokazana terapija izbora. kortikosteroidi mogu biti uspješni ukoliko se ne mogu davati IVIG.

2.10. Ko je uključen u medicinsko liječenje djeteta?

Pedijatar, pedijatrijski kardiolog i pedijatrijski reumatolog su dio tima koji se brine za dijete u aktunoj fazi i kroz kontrolno praćenje. Ukoliko nema pedijatrijskog reumatologa pedijatar i pedijatrijski kardiolog mogu pratiti bolesnika, pogotovo u slučajevima kada je zahvaćeno srce.

2.11. Kakva je dugoročna evolucija (prognoza) bolesti?

Za većinu bolesnika prognoza u smislu normalnog života, rasta i razvoja je odlična.

Prognoza za bolesnike s perzistirajućim promjenama na srcu ovisi najviše o eventualnom razvoju suženja (stenoze) i opstrukcije (začepljenja) na zahvaćenim krvnim sudovima. Mogu se javiti simptomi od strane srca rano u životu i mogu zahtijevati dugoročno praćenje od strane kardiologa koji ima iskustva sa djecom koja boluju od KB.

3. SVAKODNEVNI ŽIVOT

3.1. Kako bolest može uticati na svakodnevni život djeteta i njegove porodice?

Ako nije došlo do zahvaćenosti srca djeteta i porodica se vraćaju normalnom životu. Iako se većina djece s KB potpuno oporavi može proći neko vrijeme dok dijete ne prestane osjećati umor i razdražljivost.

3.2. Šta je sa školom?

Jednom kad se postigne dobra kontrola bolesti, što je uglavnom slučaj uz trenutačno dostupnu terapiju i akutna faza završi, dijete ne bi trebalo imati problema u aktivnostima u odnosu na zdrave vršnjake. Škola je za djecu isto što i posao za odrasle; mjesto gdje uče postati samostalni i produktivni. Roditelji i učitelji trebaju učiniti sve što mogu da bi dijete normalno sudjelovalo u školskim aktivnostima, ne samo da bi postiglo

akademski uspjeh već da bi ga prihvatili i poštovali vršnjaci i odrasli.

3.3. Šta je sa sportom?

Sudjelovanje u sportskim aktivnostima obavezan je dio svakodnevnice djeteta. Jedan od ciljeva liječenja je da dopusti djetetu da vodi normalan život kolko god je to moguće i da se ne osjeća drugačijim od vršnjaka. Tako da se djeca koja nisu razvila komplikacije na srcu mogu bez ograničenja baviti sportskim i svim ostalim aktivnostima. Međutim, djeci sa srčanim komplikacijama pedijatrijski kardiolog će dati upute o sudjelovanju u takmičarskim sportovima pogotovo tokom adolescencije.

3.4. Šta je sa ishranom?

Nema dokaza da prehrana može utjecati na bolest. U pravilu, dijete se treba hraniti raznoliko i uravnoteženo za svoju dob. Preporučuje se zdrava, uravnotežena prehrana s dovoljno bjelančevina, kalcija i vitamina koja osigurava normalan rast i razvoj. Treba izbjegavati prejedanje u bolesnika koji su na terapiji kortikosteroidima jer oni pojačavaju apetit.

3.5. Može li dijete biti vakcinisano?

Nakon IVIG terapije, žive atenuirane vaccine trebaju biti odgođene. Ljekar treba odlučiti koju vakcinu dijete može primiti i kada i odluku donosi individualno za svakog pojedinačnog bolesnika. Sve u svemu, vaccine ne utiču na aktivnost bolesti niti dovode do neželjenih komplikacija u bolesnika sa KB. Nežive vaccine su prema dostupnim podacima sigurna u bolesnika sa KB, čak i kod onih koji primaju imunosupresivne lijekove međutim većina studija nisu mogle procijeniti njihove rijetka nuspojave

Bolesnicima koji primaju visoke doze imunosupresiva preporučuje se određivanje patogen-specifičnih antitijela nakon primljene vaccine.