



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

Болест на Kawasaki

Версия на 2016

КАКВО Е KAWASAKI?

1.1. Какво е това?

Това заболяване е съобщено за първи път в английската медицинска литература през 1967 г. от японски педиатър име Tomisaku Kawasaki (болестта е кръстена на него); Той открива група от деца с висока температура, обрив по кожата, конюнктивит (зачервяване на очите), енантем (зачервяване на гърлото и устата), подуване на ръцете и краката и увеличени лимфни възли в областта на шията. Първоначално болестта се нарича " кожно-лигавичен лимфонодуларен синдром ". Няколко години по-късно, са докладвани сърдечни усложнения като аневризми на коронарните артерии (голяма дилатация на тези кръвоносни съдове).

Болест на Kawasaki (БК) е остър системен васкулит, което означава, че има възпаление на стената на кръвоносните съдове, което може да прогресира към дилатации (аневризми) на всяка една от средните артерии в тялото, главно на коронарните артерии. Въпреки това, по-голямата част от децата имат само остри симптоми без сърдечни усложнения.

1.2. Колко честа е ?

БК е рядко заболяване, но един от най-честите васкулити на детството, заедно с Henoch-Schoenlein пурпурата. Болестта на Kawasaki е описана по целия свят, въпреки че е много по-често в Япония. Това е почти изключително заболяване на малките деца. Приблизително 85% от децата с БК са на възраст под 5 години, с

пик на заболяването в интервала 18-24 месеца. Пациенти на възраст по-малко от 3 месеца или повече от 5 години се срещат по-рядко, но са изложени на повишен риск от коронарни артериална аневризми (КАА). Тя е по-често при момчетата, отколкото при момичетата. Въпреки че случаите на БК могат да бъдат диагностицирани по всяко време на годината, известно е че има сезонност, с увеличен заболявания брой в края на зимата и пролетта.

1.3. Какви са причините за заболяването?

Причината за БК остава неясно, въпреки че се подозира инфекциозен произход на отключващия момент.

Свръхчувствителност или нарушен имунен отговор, вероятно предизвикани от инфекциозен агент (някои вируси или бактерии), може да отключи възпалителен процес, който води до възпаление и увреждане на кръвоносните съдове при някои генетично предразположени индивиди.

1.4. Наследствено ли е? Защо едно дете може да се разболеет? Може ли да се предотврати? Инфекциозно ли е?

БК не е наследствено заболяване, въпреки че се предполага генетично предразположение. Много рядко се случва да има повече от един член на семейство с това заболяване. Не е заразна и не се разпространява от едно дете на друго. В момента не е известна превенция. Възможно е, но много рядко, да има втори епизод на това заболяване при един и същи пациент.

1.5. Какви са основните симптоми?

Заболяването се проявява с неясно температурно състояние. Детето обикновено е много раздразнително. Треската може да бъде придружена или последвана от конюнктивит (зачервяване на двете очи), без гной или секрети. Може да се появят различни видове кожен обрив, като например при морбили или скарлатина, уртикария (копривна треска), папули и др. Кожният обрив засяга главно на торса и крайниците, както и често в зоната на памперса което води до зачервяване и лющене на кожата.

Промени в устата могат да включват яркочервени напукани устни, червен език (обикновено се нарича "ягодов/малинов" език) и зачервяване на фаринкса. Ръцете и краката могат да се засегнат с подуване и зачервяване на дланите и стъпалата. Пръстите на ръцете и краката могат да изглеждат подпухнали и подути. Тези симптоми са последвани от лющене на кожата около върха на пръстите на ръцете и краката (около втората до третата седмица). Повече от половината от пациентите имат увеличени лимфни възли на шията; често е един лимфен възел с големина най-малко 1,5 см.

Понякога, може да се установят други симптоми като болки в ставите и / или подути стави, болки в корема, диария, раздразнителност или главоболие. В страните, където се прилага ваксината БЦЖ (защита от туберкулоза), по-малките деца могат да покажат зачервяване на белег района на БЦЖ.

Участието на сърцето е най-сериозната проява на БК, поради възможността за дългосрочни усложнения. Могат да бъдат открити сърдечни шумове, ритъмни нарушения, както и други аномалии установени с ултразвук. Всички слоеве на сърцето могат да показват известна степен на възпаление, което означава, че може да възникне перикардит (възпаление на мембраната около сърцето), миокардит (възпаление на сърдечния мускул), както и засягане на клапите. Въпреки това, основната характеристика на това заболяване е развитието на коронарните артериални аневризми (КАА).

1.6. Еднакво ли е заболяването при различните деца?

Тежестта на заболяването варира от дете на дете. Не всяко дете има всеки един симптом и повечето пациенти няма да се развият сърдечно засягане. Аневризми се виждат само при 2-6 на 100 деца, които получават лечение. Някои деца (особено тези на възраст до 1 година) често показват непълни форми на заболяването, което означава, че те не проявяват всички характерни клинични симптоми, което прави поставянето на диагноза по-трудно. Някои от тези малки деца могат да развият аневризми. Те се диагностицират като атипична БК.

1.7. Различно ли е заболяването от това при възрастните?
Това е детско заболяване, въпреки че има единични съобщения при възрастни.

2. ДИАГНОЗА И ЛЕЧЕНИЕ

2.1. Как се диагностицира ?

БК е клинична диагноза. Това означава, че диагнозата е поставена само въз основа на клинична оценка от лекар. Сигурна диагноза може да се постави, ако необяснимо висока температура с продължителност 5 или повече дни е придружена от 4 от следните възможни 5 характеристики: двустранен конюнктивит (т.е. възпаление на мембраната, покриваща очната ябълка); увеличени лимфни възли; обрив по кожата; промени в устната кухина и езика; промени в крайниците. Лекарят трябва да се увери, че няма доказателства, за всяко друго заболяване, което би могло да се обясни със същите симптоми. Някои деца показват непълни форми на заболяването, което означава, че те представят с по-малко клинични критерии, и при тях поставянето на диагнозата е по-трудно. Такива случаи се наричат непълна БК.

2.2. Колко дълго продължава?

БК е заболяване с три фази: остра- която включва първите 2 седмици, когато треската и другите симптоми са налице; подостра- от втората до четвъртата седмица, период, в който броят на тромбоцитите започва да се покачва и могат да се появят аневризми; и фазата на възстановяване- от първия до третия месец, когато всички променени лабораторни тестове се връщат към нормалното, а някои от аномалиите на кръвоносните съдове (като КАА) се негативират или намаляват по размер. Ако не се лекува заболяването може да се самоограничи след около 2 седмици но с оставаща коронарна увреда.

2.3. Какво е значението на тестовете?

В момента, няма лабораторен тест, който може да помогне за убедително диагностициране на заболяването. Някои тестове,

като например повишена СУЕ (скорост на утаяване на еритроцитите), високо ниво на CRP, левкоцитоза (увеличен брой на белите кръвни клетки), анемия (нисък брой на червените кръвни клетки), нисък серумен албумин и повишени чернодробни ензими, може да помогне в поставяне на диагноза. Броят на тромбоцитите (клетките, участващи в съсирването на кръвта) обикновено е нормален в първите седмици на заболяването, но започва да се покачва през втората седмица, достигайки много висок брой. Децата трябва да преминават през периодични прегледи и оценка на кръвните изследвания, докато броят на тромбоцитите и СУЕ се нормализират.

Трябва да се извършат начална електрокардиограма (ЕКГ) и ехокардиография. В ехокардиограмата може да се открие дилатация (разширяване) или аневризми на коронарните артерии. В случай на коронарни нарушения, ще бъдат необходими по-нататъшни ехокардиограми и допълнителни проучвания и оценки на формата и размера на коронарните съдове..

2.4. Може ли да се лекува/излекува?

По-голямата част от децата с БК може да се излекуват; Въпреки това, някои пациенти развиват сърдечни усложнения, независимо от използването на подходящо лечение. Болестта не може да бъде предотвратена, но най-добрият начин за намаляване на коронарните усложнения е да се направи ранна диагностика и лечението да започне възможно най-рано.

2.5. Какво е лечението?

Едно дете с доказан БК или съмнение за такава трябва да бъде прието в болница за наблюдение и контрол и трябва да бъде изследвано за възможно засягане на сърцето.

За да се намали честотата на сърдечните усложнения лечението трябва да започне колкото може по-рано.

Лечението се състои от единична висока доза интравенозен имуноглобулин (IVIg) и аспирин. Това лечение намалява възпалението, драстично облекчава острите симптоми. Висока доза IVIg е съществена част от лечението, тъй като е в състояние да намали появата на коронарни аномалии в голяма част от

пациентите. Въпреки, че много скъпо, засега тя остава най-ефективната форма на лечение. При пациенти със специални рискови фактори, могат да се прилагат едновременно кортикостероиди. Пациентите, които не отговарят на една или две дози от IVIG имат други терапевтични алтернативи, включително високи дози кортикостероиди интравенозно и биологична лекарствена терапия.

2.6. Всички деца ли отговарят на лечението с венозен имуноглобулин?

За щастие, при повечето деца е необходима само една доза. При тези, които не отговарят може да се наложи втора такава или необходимост от кортикостероид. В редки случаи се налага биологично лечение.

2.7. Какви са страничните ефекти от лекарствената терапия?

IVIG терапията е обикновено безопасна и се понася добре. Рядко може да възникне възпаление на менингите (асептичен менингит) След IVIG имунизациите с живи ваксини се отлагат. (Обсъдете всяка ваксина с вашия педиатър). Аспиринът във високи дози може да предизвика гадене или болка в стомаха.

2.8. Какво лечение се препоръчва след имуноглобулина и високата доза аспирин? Колко дълго трае лечението?

След овладяване на треската (обикновено за 24-48 часа), дозата на аспирин се намалява постепенно. Ниската доза аспирин се поддържа известно време поради нейния ефект върху тромбоцитите; да не групират заедно и да не залепват. Това лечение е полезно за предотвратяване на образуването на тромби (кръвни съсиреци) във вътрешността на аневризмите или вътрешните повърхности на възпалените кръвоносни съдове, тъй като образуването на тромби вътре аневризма или кръвоносен съд може да доведе до прекъсване на кръвоснабдяването на зоните, снабдявани от съответните съдове (сърдечен инфаркт, най-опасното усложнение на БК). Ниската доза аспирин продължава

до нормализиране на възпалителните маркери и нормална ехоКГ, проследена в динамика. Деца с трайни аневризми трябва да получават аспирин или други лекарства против съсирване под наблюдение на лекар за по-дълги периоди.

2.9. Моята религия не позволява използване на кръв и кръвни продукти. Какво е мнението за неконвенционална/ допълнителна терапия?

Няма място за неконвенционални лечения на това заболяване. IVIG е доказана терапия на избор. Кортикостероиди могат да бъдат ефективни в случаи, когато IVIG не могат да се използват.

2.10. Какви специалисти са включени в медицинските грижи за детето?

Педиатърът, детски кардиолог и детски ревматолог може да се грижат за острата фаза и проследяване на деца с БК. В местата, където детски ревматолог не е в наличност, педиатър заедно с кардиолог трябва да следят пациентите, особено тези, които са имали сърдечно засягане.

2.11. Каква е дългосрочната еволюция (прогноза) на заболяването?

За много болни прогнозата е отлична, тъй като те имат нормален живот, растеж и развитие.

Прогнозата на пациенти с трайни увреждания в коронарните артерии зависи главно от развитието на съдовата стеснение (стеноза) и обструкции (запушвания). Те могат да бъдат предразположени към сърдечни симптоми в началото на живота и може да се наложи да останат под грижите на кардиолог с опит в дългосрочна грижа за деца с БК.

3. ЕЖЕДНЕВИЕ

3.1. Как може заболяването да засегне живота на детето и неговото семейство?

Ако заболяването не засяга сърцето, детето и семейството обикновено водят нормален живот. Въпреки, че повечето деца с

БК се възстановяват напълно, може да е нужно малко време, преди детето да спре да чувства умора и да е раздразнително.

3.2. Какво е мнението за училището?

След като заболяването е добре контролирано, както обикновено се случва с помощта на наличните в момента лекарства, и острата фаза е приключила, детето трябва да няма никакъв проблем да участва във всички дейности като здрави негови връстници. Училището за децата е това, което е работата за възрастните: място, където те се учат как да станат независими и продуктивни индивиди. Родителите и учителите трябва да направят всичко възможно, за да се даде възможност на детето да участва в училищни дейности по нормален начин, с цел не само за успешна академична реализация, но и детето да бъде прието и оценено от връстниците му и възрастните.

3.3. Какво е мнението за спортуването?

Спортуването е съществен аспект от ежедневието на всяко дете. Една от целите на лечението е да се позволи на децата да водят нормален живот, доколкото е възможно и да считат себе си за не по-различни от връстниците си. Поради това децата, които не развиват сърдечно увреждане не трябва да имат ограничение в спорта или всяка друга ежедневието дейност. Децата с коронарни аневризми, обаче, трябва да се консултират с детски кардиолог по отношение на участието в състезателна дейност, особено по време на юношеството.

3.4. Какво е мнението относно диетата?

Няма доказателства, че диетата може да повлияе на заболяването. Като цяло, детето трябва да спазва балансирана, нормална диета за неговата / нейната възраст. Една здрава, добре балансирана диета с достатъчно протеини, калций и витамини се препоръчва за отглеждането на детето. Преяждането трябва да се избягва при пациенти, приемащи кортикостероиди, тъй като тези лекарства могат да увеличат апетита.

3.5. Могат ли да бъдат ваксинирани?

След IVIG живи атенюирани ваксини трябва да се избягват. Лекарят трябва да реши за всеки отделен случай кои ваксини може да получи детето. Като цяло, ваксинациите не изглеждат да увеличават активността на заболяването и не причиняват тежки нежелани реакции при пациенти с БК. Неживи композитни ваксини се считат за безопасни при пациенти БК, дори и при тези на имunosупресивни лекарства, въпреки че повечето проучвания не са в състояние да оценят напълно редки увреждания причинени ваксинация .

При болните на високи дози имunosупресивно лечение трябва да се даде съвет за измерване на концентрациите на патоген-специфичните антитела след имунизация.