



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/CY/intro>

Νοσος Kawasaki

Έκδοση από 2016

2. ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΚΑΙ ΘΕΡΑΠΕΙΑ

2.1 Πως μπαίνει η διάγνωση;

Η διάγνωση της νόσου Kawasaki είναι κλινική. Αυτό σημαίνει ότι η διάγνωση γίνεται αποκλειστικά με βάση την κλινική εκτίμηση του ιατρού. Η οριστική διάγνωση τίθεται αν ο ανεξήγητα υψηλός πυρετός που διαρκεί για 5 ή παραπάνω ημέρες συνδυάζεται με 4 από τα 5 παρακάτω χαρακτηριστικά: αμφοτερόπλευρη επιπεφυκίτιδα (φλεγμονή της μεμβράνης που καλύπτει την επιφάνεια του ματιού), διογκωμένοι λεμφαδένες, δερματικό εξάνθημα, ερυθρότητα του στόματος και της γλώσσας και οι χαρακτηριστικές αλλοιώσεις που περιγράφηκαν στα άκρα. Ο ιατρός πρέπει να ελέγξει αν υπάρχει ένδειξη για κάποια άλλη νόσο που θα μπορούσε να δικαιολογήσει τα ίδια συμπτώματα. Μερικά παιδιά παρουσιάζουν ατελείς μορφές της νόσου, πράγμα που σημαίνει ότι πληρούν λιγότερα κλινικά κριτήρια, κάνοντας την διάγνωση πιο δύσκολη. Αυτές οι περιπτώσεις χαρακτηρίζονται ως ατελής νόσος Kawasaki.

2.2. Πόσο θα διαρκέσει η νόσος;

Η νόσος Kawasaki είναι μια νόσος με τρία στάδια: 1) οξύ, που περιλαμβάνει τις πρώτες 2 εβδομάδες, όταν είναι παρόντες ο πυρετός και τα άλλα συμπτώματα, 2) υποξύ, από τη δεύτερη έως την τέταρτη εβδομάδα, μια περίοδος κατά την οποία ο αριθμός των αιμοπεταλίων αρχίζει να αυξάνεται και μπορεί να εμφανιστούν ανευρύσματα, 3) ύφεσης, από τον πρώτο έως τον τρίτο μήνα, όταν όλα τα διαταραγμένα εργαστηριακά ευρήματα επιστρέφουν στα φυσιολογικά επίπεδα και μερικές από τις ανωμαλίες των αγγείων, όπως τα ανευρύσματα των

στεφανιαίων αρτηριών, υποχωρούν ή μειώνονται σε μέγεθος. Χωρίς θεραπεία, η νόσος μπορεί να παρουσιάσει μια αυτοπεριοριζόμενη πορεία για περίπου 2 εβδομάδες, χωρίς βελτίωση των προσβεβλημένων αγγείων.

2.3 Ποια είναι η σημασία των εξετάσεων;

Προς το παρόν, δεν υπάρχει μια εργαστηριακή εξέταση που μπορεί να βοηθήσει οριστικά στην διάγνωση της νόσου. Μια ομάδα εξετάσεων, όπως η αυξημένη ΤΚΕ (Ταχύτητα Καθιζήσεως Ερυθρών), τα αυξημένα επίπεδα CRP, η λευκοκυττάρωση (αυξημένος αριθμός λευκών αιμοσφαιρίων), η αναιμία (χαμηλός αριθμός ερυθρών αιμοσφαιρίων), τα χαμηλά επίπεδα αλβουμίνης και τα αυξημένα επίπεδα ηπατικών ενζύμων μπορεί να βοηθήσουν στην διάγνωση. Ο αριθμός των αιμοπεταλίων (τα κύτταρα με ρόλο στην πήξη του αίματος) είναι γενικά φυσιολογικός την πρώτη εβδομάδα αλλά αρχίζει να αυξάνεται στην δεύτερη εβδομάδα, φθάνοντας σε πολύ υψηλά επίπεδα. Τα παιδιά πρέπει να υποβάλλονται σε περιοδικές εξετάσεις αίματος και να γίνεται αξιολόγηση των αποτελεσμάτων μέχρι την στιγμή που ο αριθμός των αιμοπεταλίων και η ΤΚΕ επιστρέψουν στα φυσιολογικά επίπεδα.

Ένα ηλεκτροκαρδιογράφημα (ΗΚΓ) και ένα υπερηχοκαρδιογράφημα πρέπει να γίνονται στην αρχή της νόσου. Το υπερηχοκαρδιογράφημα μπορεί να εντοπίσει διάταση (διαπλάτυνση) ή ανευρύσματα με την αξιολόγηση του σχήματος και του μεγέθους των στεφανιαίων αρτηριών. Στην περίπτωση κάποιου παιδιού με βλάβες των στεφανιαίων, θα χρειαστούν υπερηχοκαρδιογραφήματα για παρακολούθηση και περαιτέρω μελέτες και εκτιμήσεις.

2.4 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 θεραπεία.

2.5 Ποιές είναι οι θεραπείες;

Ένα παιδί με οριστική διάγνωση ή με υποψία νόσου Kawasaki πρέπει να νοσηλευθεί για παρακολούθηση και διερεύνηση για πιθανή προσβολή της καρδιάς.

Για να μειωθούν οι καρδιακές επιπλοκές, η θεραπεία πρέπει να ξεκινήσει μόλις τεθεί η διάγνωση.

Η θεραπευτική αγωγή περιλαμβάνει μία υψηλή ενδοφλέβια δόση γάμμα σφαιρίνης και ασπιρίνη. Ο συνδυασμός αυτός θα μειώσει τη φλεγμονή, εξαλείφοντας εντυπωσιακά τα οξεία συμπτώματα. Η υψηλή δόση γάμμα σφαιρίνης αποτελεί το βασικό κομμάτι της θεραπείας, καθώς μπορεί να αποτρέψει την εμφάνιση στεφανιαίων ανωμαλιών σε ένα μεγάλο ποσοστό ασθενών. Αν και πολύ ακριβή, για την ώρα παραμένει η πιο αποτελεσματική μορφή θεραπείας. Σε ασθενείς με ειδικούς παράγοντες κινδύνου, μπορεί να δοθούν ταυτόχρονα κορτικοστεροειδή. Οι ασθενείς οι οποίοι δεν ανταποκρίνονται σε μία ή δύο δόσεις ενδοφλέβιας γάμμα σφαιρίνης έχουν και άλλες θεραπευτικές εναλλακτικές λύσεις, συμπεριλαμβανομένων των υψηλών δόσεων κορτικοστεροειδών ενδοφλέβια και θεραπείας με βιολογικούς παράγοντες.

2.6 Ανταποκρίνονται όλα τα παιδιά στην χορήγηση ενδοφλέβιας γάμμα σφαιρίνης;

Ευτυχώς η πλειοψηφία των ασθενών χρειάζονται μία και μόνο δόση. Εκείνοι που δεν ανταποκρίνονται μπορεί να χρειαστούν μια δεύτερη δόση, ή δόσεις κορτικοστεροειδών. Σε σπάνιες περιπτώσεις, μπορεί να χορηγηθούν νέα μόρια τα οποία ονομάζονται βιολογικοί παράγοντες.

2.7 Ποιες είναι οι ανεπιθύμητες ενέργειες της φαρμακευτικής αγωγής;

Η θεραπεία με ενδοφλέβια γάμμα σφαιρίνη είναι συνήθως ασφαλής και καλά ανεκτή. Σπάνια, μπορεί να εμφανιστεί φλεγμονή των μηνίγγων (άσηπτη μηνιγγίτιδα).

Μετά την θεραπεία με ενδοφλέβια γάμμα σφαιρίνη, ο εμβολιασμός με με ζωντανούς εξασθενημένους ιούς πρέπει να αναβληθεί. (Να συζητηθεί κάθε εμβόλιο με τον παιδίατρο σας). Η ασπιρίνη σε υψηλές δόσεις μπορεί να προκαλέσει ναυτία ή γαστρικές διαταραχές.

2.8 Τι θεραπεία συνιστάται μετά την ενδοφλέβια γάμμα

σφαιρίνη και την υψηλή δόση ασπιρίνης; Πόσο πρέπει να διαρκέσει η θεραπεία;

Μετά τη υποχώρηση του πυρετού (συνήθως σε 24-48 ώρες), η δόση της ασπιρίνης μειώνεται. Η χορήγηση της χαμηλής δόση ασπιρίνης συνεχίζεται λόγω της επίδρασης της στα αιμοπετάλια, τα οποία με τον τρόπο αυτό εμποδίζονται να συγκολληθούν. Αυτή η θεραπεία είναι χρήσιμη για την πρόληψη του σχηματισμού θρόμβων (πήγματα αίματος) μέσα στα ανευρύσματα ή στην φλεγμένους εσωτερική επένδυση των αιμοφόρων αγγείων, επειδή ο σχηματισμός θρόμβου εντός ενός ανευρύσματος ή αιμοφόρου αγγείου μπορεί να οδηγήσει στην διακοπή παροχής αίματος προς τις περιοχές που τροφοδοτούνται από τα αιμοφόρα αγγεία (καρδιακό έμφραγμα, η πιο επικίνδυνη επιπλοκή της νόσου Kawasaki). Η χαμηλή δόση ασπιρίνης συνεχίζεται μέχρι την ομαλοποίηση των δεικτών φλεγμονής και ένα φυσιολογικό υπερηχοκαρδιογράφημα. Τα παιδιά με επίμονα ανευρύσματα θα πρέπει να λαμβάνουν ασπιρίνη ή άλλα αντιπηκτικά φάρμακα για μεγαλύτερο χρονικό διάστημα, υπό την επίβλεψη γιατρού.

2.9 Η θρησκεία μου δεν μου επιτρέπει να χρησιμοποιήσω αίμα και προϊόντα αίματος. Τι γίνεται με τις μη συμβατικές / συμπληρωματικές θεραπείες;

Δεν υπάρχει χώρος για τις μη συμβατικές θεραπείες για την νόσο αυτή. Η ενδοφλέβια γάμμα σφαιρίνη είναι η αποδεδειγμένη θεραπεία επιλογής. Τα κορτικοστεροειδή μπορεί να είναι αποτελεσματικά στην περίπτωση που η ενδοφλέβια γάμμα σφαιρίνη δεν μπορεί να χρησιμοποιηθεί.

2.10 Ποιός ασχολείται με την ιατρική φροντίδα του παιδιού;

Ο παιδίατρος, ο παιδοκαρδιολόγος και ο παιδορευματολόγος μπορούν να αναλαμβάνουν το οξύ στάδιο και την παρακολούθηση των παιδιών με την νόσο Kawasaki. Στην περίπτωση που δεν είναι διαθέσιμος ένας παιδορευματολόγος, ο παιδίατρος μαζί με τον καρδιολόγο θα πρέπει να παρακολουθήσουν αυτούς τους ασθενείς, ειδικά εκείνους που είχαν προσβολή της καρδιάς.

2.11 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 των ασθενών με επίμονες ανωμαλίες στεφανιαίων αρτηριών εξαρτάται κυρίως από την εμφάνιση μείωσης του εύρους του αγγειακού αυλού (στένωσης) και κωλύματος (απόφραξης). Μπορεί να παρουσιάσουν καρδιακά συμπτώματα νωρίς στη ζωή και μπορεί να χρειαστεί να μείνουν υπό την παρακολούθηση ενός καρδιολόγου με εμπειρία στη μακροχρόνια φροντίδα των παιδιών με νόσο Kawasaki.