



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

Kawasakiho nemoc

Verze č 2016

2. DIAGNÓZA A TERAPIE

2.1 Jak se toto onemocnění diagnostikuje?

Diagnóza KD je stanovena na základě klinického vyšetření lékařem, obvykle během pobytu dítěte v nemocnici. Definitivní diagnóza může být stanovena na základě přítomnosti horečky bez zjevné příčiny trvající déle než 5 dní spolu s 4 z 5 následujících projevů: oboustranná konjunktivitida (zánět spojivek), zvětšení mízních uzlin, kožní vyrážka, postižení dutiny ústní a jazyka a změny na končetinách. Lékař musí vyloučit jinou příčinu, která by vysvětlila přítomné projevy. Některé děti mají tzv. nekompletní formu onemocnění, při níž některé z příznaků mohou chybět (inkompletní KD). V takových případech je stanovení diagnózy obtížnější.

2.2 Jak dlouho toto onemocnění probíhá?

KD probíhá ve 3 fázích: akutní, která zahrnuje první 2 týdny, kdy je nejčastěji přítomna teplota a další symptomy; subakutní, od druhého do čtvrtého týdne, období, kdy stoupá počet trombocytů (krevních destiček) a mohou vznikat aneuryzmata; a fáze rekonvalescence, od prvního do třetího měsíce, kdy se upraví laboratorní nálezy a některé cévní abnormality vymizí nebo se zmenší.

Neléčená KD zpravidla ustoupí samovolně zhruba za 2 týdny, jejím následkem však může být trvalé poškození věnčitých tepen.

2.3 Jaký je význam vyšetření?

V současné době neexistuje laboratorní vyšetření, které by přesvědčivě

pomohlo stanovit diagnózu KD. Vodítkem je soubor testů, jako zvýšená sedimentace, CRP, leukocytoza (zvýšený počet bílých krvinek), anemie (nízký počet červených krvinek), nízký sérový albumin a zvýšené jaterní enzymy. Počet destiček (buňky účastníci se srážení) je během prvních dnů onemocnění zpravidla normální, ale od 2. týdne stoupá k velmi vysokým hodnotám.

Krevní testy by měly být opakovány v pravidelných intervalech, dokud se počet destiček a rychlost sedimentace nevrátí k normálu.

Mělo by být provedeno vstupní elektrokardiografické (EKG) i echokardiografické (ECHO) vyšetření. ECHO může zhodnocením tvaru a velikosti věnčitých tepen detekovat rozšíření nebo výdutě tepen. V případě postižení věnčitých tepen jsou nezbytné následné echokardiografické kontroly a případně i další doplňující vyšetření.

2.4 Lze toto onemocnění léčit/vyléčit?

Většina dětí může být vyléčena; nicméně i navzdory správné léčbě se mohou u některých pacientů rozvinout srdeční komplikace. Onemocnění nelze předejít, avšak včasné stanovení diagnózy a zahájení léčby může účinně snížit riziko rozvoje koronárních komplikací.

2.5 Jaké jsou léčebné možnosti?

Dítě s podezřením na KD by mělo být odesláno do nemocnice k pozorování, monitoraci a hledání případného postižení srdce.

Abychom snížili riziko srdečních komplikací, terapie by měla být zahájena co nejdříve od stanovení diagnózy.

Terapie sestává z jedné dávky vysokodávkových, nitrožilně podaných imunoglobulinů (IVIG) a aspirinu. Tato protizánětlivá léčba dramaticky zmírňuje akutní symptomy. Vysoké dávky IVIG jsou nezbytnou součástí léčby, protože u velké části pacientů zabraňují postižení věnčitých tepen. Navzdory vysoké ceně je tato terapie nejefektivnější metodou léčby. U pacientů s dalšími rizikovými faktory mohou být současně podány kortikosteroidy. Pacientům, u kterých obtíže neustoupí po 1-2 dávkách IVIG, se podávají kortikosteroidy ve vysokých dávkách nebo tzv. biologická léčba.

2.6 Reagují všechny děti na intravenózní imunoglobuliny?

Naštěstí většina dětí potřebuje pouze jednu dávku. Pokud reakce není přesvědčivá, podává se opakovaná dávka nebo jsou přidány kortikosteroidy. Ve vzácných případech může být podána biologická terapie.

2.7 Jaké jsou vedlejší účinky léčby?

Terapie IVIG je obvykle bezpečná a dobře tolerovaná. Vzácně se může vyskytnout podráždění (zánět) mozkových blan (aseptická meningitida). Po podání IVIG by mělo být odloženo očkování živými vakcínami (Proberte každé očkování s dětským lékařem vašeho dítěte). Aspirin ve vysokých dávkách může způsobit nevolnost a břišní obtíže.

2.8 Jaká terapie je doporučována po imunoglobulinech a vysokodávkovaném aspirinu? Jak dlouho trvá léčba?

Jakmile poklesnou teploty (většinou do 24-48hodin), dávky aspirinu jsou postupně snižovány. Do normalizace hodnot destiček podáváme aspirin v nízké dávce, což brání jejich shlukování. Tato léčba je užitečná v prevenci vzniku trombů (krevních sraženin) uvnitř aneuryzmat nebo na vnitřní stěně zanícených cév. Pokud trombus vznikne, může tak ucpat cévu a tím přerušit dodávku krve do oblasti zásobované danou cévou (srdeční infarkt, nejzávažnější komplikace KD). Podávání nízké dávky aspirinu by mělo pokračovat do normalizace laboratorních nálezů i kontrolní echokardiografie. Děti s přetrvávajícími aneuryzmaty by měly dostávat aspirin nebo jinou antiagregační terapii při dlouhodobém sledování.

2.9 Mé náboženství mi nedovoluje přijmout krev nebo krevní produkty. Co třeba nekonvenční léčebné postupy?

Při tomto onemocnění není místo na nekonvenční terapii. Podání IVIG je prokázanou léčebnou metodou. Kortikosteroidy mohou mít efekt v případě, že IVIG nelze použít.

2.10 Kdo se podílí na zdravotní péči o dítě?

V průběhu akutní fáze a i následném sledování dětí s KD se o dítě stará pediatr, dětský kardiolog a dětský revmatolog. Pokud není dětský

revmatolog k dispozici, pacienti by měli být monitorováni pediatrem ve spolupráci s dětským kardiologem, a to zejména v případě postižení srdce.

2.11 Jaká je dlouhodobá prognóza tohoto onemocnění?

U většiny pacientů je prognóza výborná, mají normální život, s normálním růstem a vývojem.

Prognóza dětí s přetrvávajícími abnormalitami věnčitých tepen závisí hlavně na tom, zda vyvinou cévní zúžení (stenózu) a uzávěry. Mohou být náchylní ke vzniku srdečních příznaků v mladém věku a mohou vyžadovat péči kardiologa se zkušeností v dlouhodobé péči o pacienty s KD.