



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

Kawasakiho nemoc

Verze č 2016

1. CO JE KAWASAKIHO NEMOC

1.1 Co je to?

Toto onemocnění bylo poprvé popsáno v anglické odborné literatuře v roce 1967 japonským pediatrem Tomisaku Kawasakim (po kterém bylo pak toto onemocnění pojmenované); popsal skupinu dětí s horečkou, vyrážkou, konjunktivitidou (zarudnutí očí), enanтемem (zarudnutím sliznic úst a hrdla), otoky rukou a nohou a zvětšením lymfatických uzlin na krku. Původně bylo toto onemocnění označováno jako mukokutánní lymfonodulární syndrom. Několik let poté byly popsány srdeční komplikace, jako aneurysmata koronárních tepen (výdutě krevních cév). Kawasakiho nemoc (KD) je akutní systemová vaskulitida, což znamená zánět stěny krevních cév, která může způsobit rozšíření (aneurysma) kterékoliv středně velké tepny v těle, zejména však postihuje věnčité (koronární) tepny. U většiny dětí se projeví zejména celkovými příznaky, bez postižení srdce. ovšem

1.2 O jak časté onemocnění se jedná?

KD je vzácná nemoc, přesto však spolu s Henoch-Schönleinovou pupurou patří k nejčastějším vaskulitidám dětského věku. Toto onemocnění se vyskytuje po celém světě, nejčastější je ale v Japonsku. Postihuje hlavně malé děti, přibližně 85% pacientů s tímto onemocněním je mladší 5 let s nejčastějším výskytem ve věku 18-24 měsíců; pacienti mladší 3 měsíců nebo starší 5 let jsou postiženi méně často, ale mají zvýšené riziko vzniku aneurysmat věnčitých tepen (CAA). Častěji jsou postiženi chlapci. Onemocnění se může objevit kdykoliv během roku, je však popisováno nahromadění výskytu koncem zimy a

na jaře.

1.3 Jaké jsou příčiny této nemoci?

Příčina KD stále zůstává neobjasněná, avšak předpokládá se, že spouštěčím faktorem by mohla být infekce. Hypersenzitivita nebo porucha imunitní odpovědi, vniklá patrně na základě bakteriální nebo virové infekce, může u geneticky predisponovaných jedinců spustit zánětlivý proces vedoucí k poškození cév.

1.4 Jedná se o dědičné či nakažlivé onemocnění? Proč mé dítě onemocnělo? Lze nemoci předejít?

Kawasakiho nemoc není dědičná, i když se předpokládá určitá predispozice (vrozená vnímavost). K postižení více členů rodiny dochází velmi vzácně. Není ani infekční a není ani nakažlivá pro ostatní děti. V současnosti však není známá prevence. Ve velmi vzácných případech může dítě onemocnět i dvakrát.

1.5 Jaké jsou hlavní příznaky

Nemoc je charakterizovaná horečkou bez zřejmé příčiny. Dítě je obvykle velmi dráždivé. Teplota může být doprovázena nebo následovaná zánětem spojivek (zarudnutí očí), bez hnisavé sekrece. Dítě může mít vyrážku charakteru spalniček, spály, kopřivky, papulek apod. Vyrážka nejčastěji postihuje trup, končetiny a často plenkovou oblast, a vede k zarudnutí a později olupování kůže.

Postižení dutiny ústní může zahrnovat jasně červené popraskané rty, červený (tzv. malinový) jazyk a zarudnutí hltanu. Ruce a nohy mohou být oteklé a zarudlé nejčastěji na dlaních a chodidlech. Prsty na rukou a nohou mohou otékat. Přidává se charakteristické olupování kůže okolo špiček prstů (většinou v průběhu 2.-3.týdne). Více než polovina dětí má zvětšené krční mízní uzliny; často se jedná o jedinou uzlinu vel. přes 1,5cm.

Někdy mohou být přítomny symptomy jako bolesti a/nebo otoky kloubů, bolesti břicha, průjem, dráždivost nebo bolesti hlavy. U menších dětí očkovaných BCG vakcínou proti tuberkulóze může zduřet a zarudnout jizva po očkování.

Postižení srdce je nejzávažnější komplikací KD, vzhledem k možnosti

rozvoje dlouhodobých komplikací. Mohou se objevit srdeční šelesty, poruchy rytmu a odchylky při vyšetření ultrazvukem. Všechny srdeční vrstvy mohou být postiženy určitým stupněm zánětu, může se tedy vyskytnout perikarditida (zánět blány obalující srdce), myokarditida (zánět srdečního svalu), nebo postižení chlopní. Nicméně hlavním rysem tohoto onemocnění je vznik aneurysmat věnčitých tepen (CAA).

1.6 Probíhá nemoc u všech dětí stejně?

Závažnost onemocnění je individuální. Některé děti nemají všechny zmíněné příznaky a většina pacientů nevyvine srdeční postižení. Aneurysmata vídáme u pouze 2-6 ze 100 léčených dětí. U některých dětí, zejména u kojenců mladších 1 roku, se vyvine nekompletní forma nemoci, což komplikuje stanovení diagnózy. Některé z těchto dětí mají aneurysmata. Označují se jako pacienti s tzv. atypickou KD.

1.7 Liší se nějak onemocnění dětí a dospělých?

Jedná se o onemocnění dětského věku. Jen výjimečně byly popsány případy KD u dospělých.

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 vysokodávkovaných, 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.

3. KAŽDODENNÍ ŽIVOT

3.1 Jak může toto onemocnění ovlivnit běžný život dítěte a jeho rodiny?

Pokud nemoc nepostihne srdce, dítě a rodina obvykle vedou normální život. I když se většina dětí plně uzdraví, přeci jen může chvíli trvat, než odezní pocit únavy a podrážděnost.

3.2 A co škola?

Jakmile je nemoc po použití současně doporučené léčby pod kontrolou a dojde k ústupu akutní fáze onemocnění, dítě by nemělo mít problémy zapojit se do věku přiměřených aktivit stejně jako jeho zdraví vrstevníci. Škola je pro děti je to samé jako pro dospělé práce: místo, kde se učí, jak se stát nezávislými a produktivními jedinci. Rodiče a

učitelé by měli všmi možnými způsoby umožnit, aby se dítě účastnilo školních aktivit normálním způsobem. Cílem by mělo být nejen vlastní vzdělávání, ale i přijetí dítěte zpět do kolektivu vnímané vrstevníky i dospělými.

3.3 A co sportování?

Sportovní aktivita je nedílnou součástí každodenního života každého dítěte. Jedním z cílů léčby je snaha umožnit dětem vést pokud možno normální život ve srovnání s ostatními vrstevníky. Proto děti, které nevyvinou srdeční postižení, nemají žádná sportovní omezení nebo omezení denních aktivit. Nicméně u dětí s koronárními aneuryzmaty by měla být účast na sportovních, zejména závodních aktivitách konzultována s dětským kardiologem, a to zejména v období dospívání.

3.4 Je nutné držet dietu?

Nejsou žádné důkazy, že by dieta ovlivnila toto onemocnění. Obecně platí, že by děti měly mít normální vyváženou stravu s ohledem na věk. Doporučuje se zdravá vyvážená strava s dostatkem bílkovin, vápníku a vitaminů pro růst a vývoj dítěte. Přejídání by se měly vyvarovat hlavně děti na terapii kortikosteroidy, u kterých může být chuť k jídlu vlivem těchto léků zvýšena.

3.5 Může být dítě očkováno?

Po terapii IVIG by mělo být odloženo očkování živými oslabenými vakcínami.

Rozhodnutí o očkování by měl udělat dětský lékař podle individuálního zhodnocení situace dítěte. Obecně platí, že očkování nepůsobí nijak významně na aktivitu onemocnění a nemá závažné nežádoucí účinky u dětí s KD. Neživé vakcíny jsou pro děti s KD bezpečné, včetně těch na imunosupresivní léčbě, i když většina studií není schopna posoudit vzácné nežádoucí účinky.

U pacientů na vysokodávkovaných imunosupresivech by měla být po očkování kontrolována hladina vytvořených protilátek.