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

Kawasakijeva bolest

Verzija 2016

1. ŠTO JE KAWASAKIJEVA BOLEST?

1.1 Što je Kawasakijeva bolest?

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 vrućicom, kožnim osipom, konjuktivitisom (crvenilom očiju), enantemom (crvenilom grla i ustiju), oteklinama šaka i stopala i povećanim limfnim čvorovima na vratu, a bolest je nazvao „mukokutanim limfonodalnim sindromom". Nekoliko godina kasnije opisane su komplikacije na srcu u smislu aneurizmi koronarnih arterija (veliko proširenje krvne žile). Kawasakijeva bolest (KB) je akutni sistemski vaskulitis što znači da postoji upala stijenke krvne žile koja može dovesti do proširenja (aneurizme) bilo koje arterije srednje veličine u tijelu, prvenstveno koronarne. Međutim, većina djece će imati samo akutne simptome bez kradioloških komplikacija.

1.2 Koliko je učestala?

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 Što uzrokuje bolest?

Uzroci nastanka KB su još uvijek nerazjašnjeni, ali se kao vjerojatan okidač najčešće spominje infekcija. Pojačana osjetljivost ili poremećen imunosni odgovor vjerojatno potaknuti infekcijom (određenim virusima ili bakterijama) mogu potaknuti upalni process koji uzrokuje upalu i oštećenje krvnih žila u genetski predisponirane djece.

1.4 Da li je KB nasljedna? Zašto se moje dijete razboljelo? Može li se bolest spriječiti? Da li je zarazna?

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

1.5 Koji su najvažniji simptomi?

Bolest počinje nejasnom visokom temperaturom. Dijete je najčešće razdražljivo. Vrućicu često prati konjuktivitis (crvenilo oba oka), bez iscjetka. 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 doimati zadebljani i otečeni. Ove promjene prati ljuštenje kože na vrhovima prstiju šaka i stopala (tijekom drugog i trećeg tjedna). Više od polovine bolesnika ima uvećane limfne čvorove na vrata; obično je jedan čvor veličine barem 1.5 cm.

Ponekad se javljaju i drugi simtpomi poput bolova u zglobovima koje može pratiti otok, bolova u trbuhu, proljeva ili glavobolje. U zemljama koje cijepe 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 anuerizmi koronarnih arterija.

1.6 Da li 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 simtpome, što otežava postavljanje dijagnoze. Neka od ove mlađe djece mogu razviti aneurizme, Tada govorimo o atipičnoj KB.

1.7. Da li se bolest kod djece razliku od one kod odraslih?

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

2. DIJAGNOZA I LIJEČENJE

2.1 Kako se postavlja dijagnoza?

Dijagnoza se postavlja na temelju kliničke slike. Liječnik procjenjuje stanje i stimpome bolesnika te tako donosi odluku o dijagnozi. Definitivna dijagnoza se postavlja ako postoji neobjašnjena vrućica 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. Liječnik 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 dugo traje bolest?

KB ima tri faze: akutnu, koja traje prva 2 tjedna kada su prisutni vrućica i drugi simtpomi, subakutnu od 2-4 tjedna kada dolazi do porasta broja trombocita u krvnoj slici i kada može doći do nastajanja anuerizama te rekonvalescentna faza, od prvog do trećeg mjeseca kada dolazi do normalizacije laboratorijskih nalaza i kada se na jednom dijelu krvnih žila smanjuju ili nestaju promjena (npr. aneurizme koronarnih arterija)

koje su se stvorile tijekom prethodnih faza.
Ukoliko se ne liječi bolest se može sama smiriti kroz dva tjedna, ali će promjene na krvnim žilama srca ostati.

2.3 Koliko su važni laboratorijski nalazi?

Trenutačno ne postoji laboratorijski test koji bi izravno potvrdio dijagnozu KB. Postoje laboratorijski testovi koji nam pomažu u postavljanju dijagnoze, a to su ubrzana sedimentacija eritrocita (SE), povišene vrijednosti C-rekativnog proteina (CRP), leukocitoza (povišene vrijednosti leukocita) i povišeni jetreni enzimi. Broj trombocita (krvnih stanica koje sudjeluju u zgrušavanju) je u prvih par tjedana bolesti normalan , počinje rasti u drugom tjednu do vrlo visokih vrijednosti. Kontrolni pregledi i laboratorijski tesovi 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 zamijetit 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 krvnih žilama srca.

2.4 Da li se KB može liječiti/izliječiti?

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

2.5 Koje su mogućnosti liječenja?

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 glukokortikoidi. Bolesnici koji ne odgovore na jednu ili dvije doze IVIG imaju druge mogućnosti liječenja koje uključuju visoke doze intravenskih glukokortikoida 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 glukokortikoide. U rijetkim slučajevima potrebno je liječenje biološkim lijekovima.

2.7 Koje su nuspojave lijekova?

IVIG su ugalavnom sigurni i dobro se toleriraju. Rijetko je moguć nastanak aspetičkog meningitisa (upale moždanih ovojnica).
Nakon primjene IVIG-a treba odgoditi cijepljenje živim ateniurianim cjepivima (svako cijepljenje treba dogovoriti s nadležnim pedijatrom).
Aspirin u visokim dozama može uzrokovati mučninu i povraćanje.

2.8 Što se preporuča nakon imunoglobulina i visokih doza aspirina? Koliko dugo traje liječenje?

Nakon što se smiri vrućica (obično u prav 24-48 sati), postupno se smanjuje doza aspirina. Niska doza apsirina se daje zbog toga što sprečava sljepljivanje trombocita. Na taj način se sprečava stvaranje tromba (krvnog ugruška) unutar aneurizmi ili na unutarnjoj stijenci upaljene krvne žile koji mogu dovesti do prekida dotoka krvi u područje koje ta krvna žila opsrkrbljuje (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 liječnički nadzor kroz neko duže vrijeme.

2.9 Moja vjera mi zabranjuje liječenje krvlju ili krvnim pripravcima. Koje nekonvencionalne/kmplementarne terapije postoje?

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

2.10 Tko sve sudjeluje u liječenju i njezi 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 reumatolog pedijatar i pedijatrijski karidolog mogu pratiti bolesnika, pogotovo u slučajevima kada je zahvaćeno srce.

2.11 Koja je dugoročna prognoza ove boelsti?

Za većinu bolesnika prognoza u smislu normlanog života, rasta i razvoja je izvrsna.
Prognoza za bolesnike s perzistirajućim promjenama na srcu ovisi najviše o eventualnom razvoju suženja (stenoze) i opstrukcije (začepljenja) na zahvaćenim krvnim žilama. Mogu se javiti simtpomi od strane srce rano u životu i mogu zahtjevati dugoročno praćenje od strane kardiologa koji ima iskustva sa djecom koja boluju od KB.

3. SVAKODNEVNI ŽIVOT

3.1 Kako bolest utječe na dijete i svakodnevni obiteljski život?

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

3.2 Što 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 Što je sa sportskim aktivnostima?

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 natjecateljskom sportu pogotovo tijekom adolescencije.

3.4 Što je s prehranom?

Nema dokaza da prehrana može utjecati na bolest. U pravilu, dijete se treba hraniti raznoliko i uravnoteženo za svoju dob. Preporuča 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 glukokortikoidima jer oni pojačavaju apetit.

3.5 Može li se dijete cijepiti?

Ako su u liječenju korišteni IVIG, treba odgoditi liječenje.
Liječnik treba odlučiti koje cjepivo dijete može primiti i kada i odluku donosi individulano za pojedinog bolesnika. Sve u svemu, cjepiva ne utječu na aktivnost bolesti niti dovode do neželjenih komplikacija u bolesnika sa KB. Neživa cjepiva su pema dostupnim podacima sigurna u bolesnika sa KB, čak i kod onih koji primaju imunosupresivne lijekovem međutim većina studija nisu mogle procijeniti njihove rijetka nuspojave Bolesnicima koji primaju visoke doze imunosupresiva preprouča se određivanje pathogen-specifičnih antitijela nakon primljenog cijepiva.