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

Boala Kawasaki

Versiunea 2016

2. DIAGNOSTIC ȘI TRATAMENT

2.1 Cum este diagnosticată boala?

Boala este diagnosticată clinic. Acest lucru înseamnă că diagnosticul se face numai pe baza unei evaluări clinice de către un medic. Un diagnostic clar poate fi făcut în prezența febrei inexplicabile și cu valori mari, care durează mai mult de 5 zile, împreună cu 4 dintre 5 următoarele caracteristici: conjunctivită bilaterală (inflamație a membranei care acoperă globul ocular), noduli limfatici măriți, erupții cutanate, afectarea gurii și a limbii și modificări la nivelul extremităților. Medicul trebuie să excludă orice altă boală care ar putea avea aceleași simptome. Există copii care prezintă forme incomplete ale bolii, ceea ce înseamnă că aceștia manifestă mai puține criterii clinice, făcând diagnosticul mai dificil. Astfel de cazuri sunt numite boli Kawasaki incomplete.

2.2 Cât timp va dura boala?

Boala Kawasaki este o boală cu trei faze: acută, care include primele 2 săptămâni când sunt prezente febra și alte simptome; sub-acută, de la a doua la a patra săptămână, perioadă în care numărul de trombocite începe să crească și pot apărea anevrisme; faza de recuperare, de la prima la a treia lună, când toate testele de laborator modificate revin la normal, iar unele dintre anomaliile vaselor sanguine (cum ar fi AC) dispar sau regresează parțial.
Dacă nu este tratată, boala poate evolua auto-limitat timp de aproximativ 2 săptămâni, dar cu posibilă afectare a arterelor coronariene.

2.3 Care este importanța analizelor?

În prezent, nu există niciun test de laborator, care poate ajuta la diagnosticarea exactă a bolii. Un set de teste ce include: creşterea VSH-ului (viteza de sedimentare a hematiilor), nivel mare al PCR (proteina C reactivă), leucocitoză (creşterea numărului de celule albe din sânge), anemie (scăderea numărului de celule roşii din sânge), albumină serică scăzută și enzime hepatice crescute, poate ajuta la stabilirea diagnosticului. Numărul trombocitelor (celulele implicate în coagularea sângelui) este în general normal în primele săptămâni de boală, dar începe să crească în săptămâna a doua, atingând nivele foarte înalte. Copiii trebuie să efectueze examenele clinice periodice, în paralel cu testele de sânge până când numărul trombocitelor și valoarea VSH se normalizează.

Electrocardiograma (EKG) şi ecocardiografia trebuie efectuate la evaluarea iniţială. Ecocardiografia poate detecta dilatarea (lărgirea) sau anevrismele, prin evaluarea formei şi mărimii arterelor coronare. În cazul unui copil cu modificări ale arterelor coronare, vor fi necesare ecocardiografii de control, împreună cu investigații și evaluări suplimentare.

2.4 Boala poate fi tratată/vindecată?

Majoritatea copiilor cu boală Kawasaki pot fi vindecaţi, însă unii pacienţi dezvoltă complicaţii cardiace în ciuda unui tratament adecvat. Boala nu poate fi prevenită, dar cea mai bună modalitate de a reduce complicaţiile coronariene este stabilirea precoce a diagnosticului şi iniţierea promptă a terapiei.

2.5 În ce constă tratamentul ?

Un copil cu diagnostic cert sau probabil de boală Kawasaki trebuie să fie internat în spital pentru supraveghere şi monitorizare în scopul detectării afectării cardiace.

Pentru a reduce complicaţiile cardiace, tratamentul trebuie iniţiat imediat după stabilirea diagnosticului.

Tratamentul constă într-o singură doză mare de imunoglobuline intravenoase (IGIV) și aspirină. Acest tratament va diminua inflamația,

reducând astfel decisiv simptomele acute. IGIV în doze mari reprezintă o componentă esențială a planului de tratament, deoarece, la un procent mare de pacienţi previne apariţia anomaliilor coronariene,.Deși foarte scumpă, pentru moment rămâne cea mai eficientă formă de tratament. La pacienții cu factori de risc special, se pot administra simultan și corticosteroizi. Pacienții care nu răspund la una sau două doze de IGIV au alte alternative terapeutice, inclusiv corticosteroizii în doze mari pe cale intravenoasă și tratamentul cu agenți biologici.

2.6 Răspund toți copiii la tratamentul cu imunoglobuline intravenoase?

Din fericire, majoritatea copiilor vor avea nevoie doar de o singură doză. Cei care nu răspund vor avea nevoie de o doua doză sau de doze de corticosteroizi. În cazuri rare, pot fi administrate noi molecule numite medicamente biologice.

2.7 Care sunt efectele secundare ale tratamentului medicamentos?

Terapia cu IGIV este de obicei sigură și bine tolerată. Rareori, poate apărea o inflamație a meningelui (meningita aseptică).
După terapia cu IGIV, vaccinările cu micro-organisme vii atenuate trebuie amânate. (Discutați fiecare vaccinare cu medicul pediatru.)
Tratamentul cu aspirină în doze mari poate provoca greață sau dureri de stomac.

2.8 Ce tratament este recomandat după administrarea de imunoglobulină și doze mari de aspirină? Cât timp ar trebui să dureze tratamentul?

După scăderea febrei (de obicei în 24-48 ore), doza de aspirină va fi redusă în mod progresiv. O doză mică de aspirină este de obicei menţinută datorită efectului său asupra trombocitelor (împiedică aderarea trombocitelor unele de altele). Acest tratament este util pentru a preveni formarea trombilor (cheagurilor de sânge) în interiorul anevrismelor sau a învelișurilor interioare ale vaselor de sânge inflamate; formarea trombilor în interiorul unui anevrism sau vas de sânge poate duce la întreruperea alimentării cu sânge a zonelor irigate

de vasele sanguine (infarct miocardic, cea mai periculoasă complicație a BK). Administrarea dozei mici de aspirină este continuată până la normalizarea markerilor inflamatori și ecografie de control normală. Copiilor cu anevrisme persistente trebuie să li se administreze aspirină sau alte medicamente anti-coagulante sub supravegherea unui medic pentru perioade mai lungi.

2.9 Religia nu-mi permite să folosesc sânge și produse din sânge. Care sunt terapiile neconvenționale/complementare?

Nu există nicio posibilitate pentru aplicarea de tratamente neconvenționale pentru aceasta boală. IGIV este tratamentul ce trebuie ales. Corticosteroizii pot fi eficienți în cazul în care terapia cu IGIV nu poate fi utilizată.

2.10 Cine este implicat în îngrijirea medicală a copilului?

Pediatrul, cardiologul pediatru și reumatologul pediatru pot avea grijă de faza acută și de controalele copiilor cu BK. Acolo unde nu este disponibil un reumatolog pediatru, pacienții trebuie să fie monitorizați de pediatru împreună cu cardiolog, în special la acei pacienți care au avut o afectare cardiacă.

2.11 Care este prognosticul (evoluţia previzibilă) pe termen lung al bolii?

Pentru majoritatea pacienţilor, prognosticul este excelent, vor avea o viaţă normală, cu creştere şi dezvoltare normală.
Prognosticul pacienţilor cu anomalii persistente ale arterelor coronare depinde în principal de apariţia îngustării vasculare (stenoze) şi obstrucții vasculare (ocluzii). Ele pot predispune la simptome cardiace în copilărie și pacientul ar putea avea nevoie să rămână sub supravegherea unui cardiolog experimentat în îngrijirea pe termen lung a copiilor cu BK.