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

Boala Kawasaki

Versiunea 2016

1. CE ÎNSEAMNĂ BOALA KAWASAKI

1.1 Ce este această boală?

Această boală a fost descrisă în literatura medicală engleză în anul 1967 de către un pediatru japonez, doctorul Tomisaku Kawasaki (boala poartă numele acestuia). Acesta a identificat un grup de copii cu febră, erupţii cutanate, conjunctivită (ochi roșii), enantem (roşeaţa gâtului şi a mucoasei bucale), tumefierea mâinilor şi a picioarelor şi ganglioni limfatici măriţi în zona gâtului. Această grupare de simptome a fost iniţial denumită „sindromul mucocutanat al ganglionului limfatic".
Câţiva ani mai târziu, au fost raportate şi complicaţii cardiace, precum anevrisme (dilataţii mari ale vaselor de sânge) la nivelul arterelor coronare.
Boala Kawasaki (BK) este o vasculită sistemică acută, ceea ce înseamnă că apare o inflamaţie a pereţilor vaselor de sânge, care conduce la formarea de dilatații (anevrisme) ale oricărei artere de dimensiuni medii din organism, mai ales ale arterelor coronare. Cu toate acestea, majoritatea copiilor manifestă doar simptome acute fără complicații cardiace.

1.2 Cât este de frecventă?

Boala Kawasaki este rară, dar este în acelaşi timp una dintre cele mai frecvente vasculite ale copilului, alături de purpura Henoch-Schoenlein. Boala Kawasaki este prezentă peste tot în lume, deși este mult mai frecventă în Japonia. Este aproape exclusiv o boală a copilului mic. Aproximativ 85% dintre copiii cu BK sunt mai mici de 5 ani, cu incidența maximă de la 18 la 24 luni; pacienții cu vârsta mai mică de 3 luni sau

mai mare de 5 ani sunt afectați mai rar, dar au un risc crescut de anevrisme coronariene (AC). Este ceva mai frecventă la băieţi decât la fete. Deşi cazurile de boală sunt diagnosticate pe tot parcursul anului, există anumite variaţii sezoniere, cu o creştere a numărului de îmbolnăviri spre sfârşitul iernii şi primăvara.

1.3 Care sunt cauzele bolii?

Cauza bolii Kawasaki rămâne neclară, deși se suspicionează o origine infecţioasă ca element declanșator al bolii. O reacţie de hipersensibilitate sau un răspuns imunitar dereglat, probabil declanşate de un agent infecţios (anumite virusuri sau bacterii), ar putea iniţia un proces inflamator, care, la anumiţi indivizi cu predispoziţie genetică, să conducă la leziuni ale vaselor de sânge.

1.4 Este o boală moştenită? De ce are copilul meu are această boală? Boala poate fi prevenită? Este contagioasă?

Boala Kawasaki nu este ereditară, dar se suspicionează existenţa unei predispoziţii genetice. Este foarte rară situaţia în care mai mulţi membri ai familiei să facă boala. Nu este infecțioasă și nu se poate răspândi de la un copil la altul. În prezent, nu există nicio metodă de prevenire cunoscută. Este posibil, dar foarte rar, ca o persoană să sufere şi un al doilea episod de boală.

1.5 Care sunt principalele simptome?

Boala prezintă febră mare inexplicabilă (fără o cauză evidentă clinic). Copilul este, de obicei, foarte iritabil. Febra poate fi însoțită sau urmată de infecție conjunctivală (înroșirea ambilor ochi), fără puroi sau secreții. Copilul poate prezenta diferite tipuri de erupții cutanate, asemănătoare rujeolei, scarlatinei, urticariei (macule) sau papule etc. Erupția cutanată afectează, în principal, trunchiul și extremitățile și de multe ori zona acoperită de scutec, ceea ce duce la roșeață și exfoliere a tegumentelor.
La nivelul gurii pot apare următoarele modificări: buze de un roşu-aprins, crăpate, limbă roşie, denumită şi "limbă zmeurie"; roşeaţă a faringelui. Mâinile şi picioarele pot fi de asemenea afectate, cu tumefierea (umflarea) şi roşeaţa palmelor şi a tălpilor. Degetele de la

mâini și picioare pot apărea pufoase și umflate. Aceste caracteristici sunt urmate de o descuamare caracteristică a pielii din jurul vârfului degetelor de la mâini și picioare (în jurul celei de-a doua sau a treia săptămâni de evoluție). Mai mult de jumătate dintre pacienţi vor prezenta mărirea ganglionilor limfatici de la nivelul gâtului; frecvent este vorba de un singur ganglion cu diametrul de cel puțin 1,5 cm. Uneori pot apare şi alte simptome, cum ar fi: durere și/sau tumefiere articulară, dureri abdominale, diaree, iritabilitate şi cefalee (dureri de cap). În țările în care se administrează vaccinul BCG (protecție împotriva tuberculozei), copiii mai mici pot prezenta înroșirea zonei cicatriciale BCG.
Afectarea inimii este cea mai gravă manifestare a bolii Kawasaki, datorită posibilităţii apariţiei complicaţiilor pe termen lung. Pot fi detectate sufluri cardiace, tulburări ale ritmului cardiac şi anomalii ale ecografiei cardiace. Diferitele straturi ale inimii pot prezenta un anumit grad de inflamaţie, ceea ce înseamnă că se pot produce: pericardită (inflamaţia foiţei care căptuşeşte inima), miocardită (inflamaţia muşchiului inimii) şi leziuni ale valvelor cardiace. Cu toate acestea, principala caracteristică a acestei boli este dezvoltarea de anevrisme coronariene (AC).

1.6 Boala evoluează la fel la toţi copiii?

Severitatea bolii variază de la un copil la altul. Nu toți copiii prezintă toate manifestările clinice și majoritatea pacienților nu vor dezvolta afectare cardiacă. Anevrismele sunt observate la doar 2 - 6% dintre copiii care primesc tratament. Unii copii (în special cei sub vârsta de 1 an) manifestă, de multe ori, forme incomplete ale bolii, ceea ce înseamnă că aceștia nu prezintă toate manifestările clinice caracteristice, ceea ce face diagnosticul mai dificil. Aceste cazuri sunt diagnosticate ca boală Kawasaki atipică.Unii dintre acești copii mici pot dezvolta anevrisme.

1.7 Este boala la copii diferită de boala în cazul adulţilor?

Aceasta este o boală a copilăriei, deși există și raportări rare ale bolii la vârsta adultă.

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 obstrucţii 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.

3. VIAȚA DE ZI CU ZI

3.1 Cum poate afecta boala viața de zi cu zi a copilului și a familiei?

Dacă boala nu implică o afectare cardiacă, copilul și familia vor duce, de obicei, o viață normală. Deși cei mai mulți copii cu boala Kawasaki își revin complet, ar putea trece ceva timp înainte ca unui copil afectat să îi dispară senzația de oboseală și iritabilitate.

3.2 Va afecta boala participarea copilului la activitățile școlare?

După ce boala este bine controlată, așa cum se întâmplă de regulă folosind medicamente disponibile în prezent, copilul nu ar trebui să aibă probleme în a participa la toate activitățile ca și colegii săi sănătoși.

Pentru copii, școala este echivalentă cu locul de muncă pentru adulți: un loc unde învață cum să devină persoane independente și productive. Părinții și profesorii trebuie să facă tot posibilul pentru a permite copilului să participe la activitățile școlare într-un mod normal, și acest lucru nu numai pentru a permite copilului să aibă rezultate școlare bune, dar și pentru a fi acceptat și apreciat atât de colegi cât și de adulți.

3.3 Va afecta boala participarea copilului la activitățile sportive?

Practicarea sporturilor este un aspect esenţial al vieţii de zi cu zi a unui copil sănătos. Unul dintre principalele obiective ale tratamentului este de a permite copiilor să desfăşoare o viaţă normală şi să nu se considere diferiţi de colegii lor. Prin urmare, copiii care nu au dezvoltat o afectare cardiacă nu vor avea nicio restricție în privința participării la activitățile sportive sau orice altă activitate din viața de zi cu zi. Cu toate acestea, copiii cu anevrisme coronariene trebuie să consulte un cardiolog pediatru cu privire la participarea la activități sportive, în special în timpul adolescenței.

3.4 Copilul va trebui să urmeze un regim alimentar special?

Nu există dovezi care să demonstreze că dieta poate influența boala. În general, copilul trebuie să respecte un regim alimentar echilibrat, normal pentru vârsta acestuia. Pentru un copil în creștere se recomandă o dietă sănătoasă, bine echilibrată cu proteine, calciu și vitamine suficiente. Supraalimentarea trebuie evitată la pacienții care iau corticosteroizi, deoarece aceste medicamente pot crește pofta de mâncare.

3.5 Sunt permise vaccinările?

După terapia cu IGIV, vaccinările cu micro-organisme vii atenuate trebuie amânate.
Medicul va decide care sunt vaccinurile pe care copilul le poate face, luând în considerare fiecare caz în parte. În general, vaccinarea nu pare a crește activitatea bolii și nu provoacă reacții adverse severe la pacienții cu BK. Vaccinurile compozite non-vii par a fi sigure pentru

pacienții cu BK, chiar și pentru cei cărora li se administrează medicamente imunosupresive, deși cele mai multe studii sunt în imposibilitatea de a evalua pe deplin prejudiciul rar indus de vaccinare. Pacienții cărora li se administrează medicamente imunosupresive în doze mari ar trebui să fie sfătuiți de către medic să își măsoare concentrațiile de anticorpi specifici pentru patogeni după vaccinare.