



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

Kavasakijeva bolest

Verzija 2016

1. ŠTA JE KAVASAKI

1.1. Kakva je to bolest?

Ova bolest prvi put je opisana u engleskoj medicinskoj literaturi 1967. godine od strane japanskog pedijatra Tomisaku Kawasaki (bolest je po njemu dobila ime); on je izdvojio grupu dece sa temperaturom, ospom po koži, konjuktivitisom (crvene oči), enantemom (crvenilom grla i usta), otokom šaka i stopala i uvećanim limfnim čvorovima na vratu. U početku, bolest se zvala "mukokutano-limfonodularni sindrom". Nekoliko godina kasnije, opisane su komplikacije na srcu, kao što su aneurizme srčanih arterija (veliko proširenje ovih krvnih sudova). Kavasakijeva bolest (KB) je akutni, sistemski vaskulitis, što znači da postoji zapaljenje u zidu krvnih sudova, koje može da dovede do pojave proširenja (aneurizmi) bilo koje arterije srednje veličine u telu, pre svega srčanih arterija. Međutim, većina dece razvije samo akutne simptome, bez srčanih komplikacija.

1.2 Koliko je bolest česta?

KB je retka bolest, ali je jedan od najčešćih vaskulitisa koji se javljaju u detinjstvu, zajedno sa Henoh-Šenlajn purpustom. Kavasakijeva bolest se javlja svuda u svetu, ali je mnogo češća u Japanu. To je skoro isključivo bolest male dece. Oko 85% dece sa KB mlađe je od 5 godina, a najveća učestalost javljanja je od 18 - 24. meseca; ređe se javlja kod pacijenata mlađih od 3 meseca i starijih od 5 godina, ali je kod njih povećan rizik od pojave aneurizmi srčanih arterija (ASA). Češće se javlja kod dečaka nego kod devojčica. Iako slučajevi KB mogu da se jave tokom cele godine, ipak su prisutne sezonske varijacije, sa najčešćom pojavom na

kraju zime i u proleće.

1.3 Koji su uzroci pojave bolesti?

Uzrok pojave KB nije tačno poznat, ali se kao mogući pokretač bolesti navodi infekcija. Hipersenzitivnost ili poremećaj imunskog odgovora, koje verovatno pokreće infekcija (određeni virusi ili bakterije), dovodi kod određenih genetski predisponiranih osoba, do aktiviranja zapaljenskog procesa, a kao rezultat toga nastaje zapaljenje i oštećenje krvnih sudova.

1.4. Da li bolest nasledna? Zašto se moje dete razbolelo? Može li bolest da se spreči? Da li je bolest zarazna?

KB nije nasledna bolest, ali je moguća nasledna sklonost za njenu pojavu. Vrlo retko od nje oboli više od jednog člana porodice. Bolest nije zarazna i ne može se širiti sa jednog deteta na drugo. Za sada ne postoji mogućnost sprečavanja pojave bolesti. Moguće je, mada vrlo retko, da se bolest ponovo javi kod istog bolesnika.

1.5 Koji su glavni znaci bolesti?

Bolest počinje neobjašnjivom pojavom visoke temperature. Dete je obično vrlo uznemireno. Zajedno sa temperaturom ili neposredno nakon nje može da se javi konjuktivitis (crvenilo oba oka), bez pojave gnoja ili sekrecije iz oka. Ospa na koži deteta može biti različita, može da liči na ospu kod malih boginja ili šarlaha, na urtikariju (koprivnjaču), može se javiti ospa sa papulama (čvorićima) itd. Ospa se obično javlja na trupu i ekstremitetima, kao i predelu koji pokrivaju pelene i dovodi do pojave crvenila i ljuštenja kože.

Promene u usnoj duplji podrazumevaju jarko crvene ispucale usne, crvenilo jezika (obično se naziva "jagodičast" jezik) i crvenilo ždrela. Promene se mogu javiti i na šakama i stopalima u vidu otoka i crvenila. Prsti na rukama i nogama mogu biti otečeni. Ove promene prati pojava karakterističnog ljuštenja kože počev, od vrhova prstiju (obično u drugoj ili trećoj nedelji bolesti). Više od polovine bolesnika ima uvećanje limfnih čvorova na vratu ili bar jedan uvećan limfni čvor veličine od najmanje 1,5 cm.

Ponekad se javljaju i drugi simptomi kao što su bol i/ili otok zglobova,

bol u trbuhu, proliv, razdražljivost ili glavobolja. U zemljama gde se primenjuje BCG vakcina (zaštita od tuberkuloze), kod mlađe dece može se javiti crvenilo u predelu BCG ožiljka.

Zahvaćenost srca je najozbiljnija manifestacija KB zbog mogućnosti nastanka dugoročnih komplikacija. Mogu se otkriti šum na srcu, poremećaji srčanog ritma i poremećaji koji se dijagnostikuju ultrazvučnim pregledom. Sve delovi srca mogu biti zahvaćeni zapaljenskim procesom, što znači da se može javiti perikarditis (zapaljenje srčane ovojnice), miokarditis (zapaljenje srčanog mišića) ili upala srčanih zalistaka. Međutim, glavna karakteristika ove bolesti je razvoj aneurizmi srčanih arterija (ASA).

1.6. Da li je bolest ista kod svakog deteta?

Težina bolesti varira od deteta do deteta. Nemaju sva deca sve kliničke manifestacije i većina pacijenata neće razviti komplikacije na srcu. Aneurizme se viđaju samo kod 2 do 6 od 100 obolele dece koja primaju terapiju. Kod neke dece (posebno mlađe od godinu dana) često se javlja nepotpuna forma bolesti, što znači da nisu prisutne sve kliničke manifestacije, a što otežava postavljanje dijagnoze. Kod neke od ove mlađe dece mogu se razviti aneurizme. Kod njih se postavlja dijagnoza atipične KB.

1.7. Da li se bolest kod dece razlikuje od bolesti kod odraslih?

Ovo je tipična bolest detinjstva, mada su opisani retki slučajevi KB kod odraslih.

2. DIJAGNOZA I TERAPIJA

2.1. Kako se postavlja dijagnoza?

Dijagnoza KB je klinička. To znači da se dijagnoza postavlja samo na osnovu kliničke procene od strane lekara. Definitivna dijagnoza može da se postavi ukoliko temperatura nejasnog porekla traje 5 ili više dana i ukoliko su prisutna 4 od sledećih 5 simptoma: obostrani konjuktivitis (tj. upala membrane koja pokriva očne jabučice), uvećanje limfnih čvorova, ospa na koži, promene u ustima i jeziku i promene na ekstremitetima. Lekar mora da utvrdi da se ne radi o nekoj drugoj bolesti kod koje se

javljaju isti simptomi. Kod neke dece javljaju se nepotpune forme bolesti, što znači da je kod njih prisutno manje kliničkih kriterijuma, što značajno otežava postavljanje dijagnoze. Takvi slučajevi zovu se nepotpuna KB.

2.2 Koliko će dugo trajati bolest?

KB ima tri faze: akutnu, koja obuhvata prve 2 nedelje kada je prisutna povišena temperatura i drugi simptomi; subakutnu fazu, od druge do četvrte nedelje, period kada raste broj trombocita i mogu da se pojave aneurizme; i fazu oporavka, od kraja prvog do trećeg meseca, kada se normalizuju svi laboratorijski testovi i potpuno povlače ili smanjuju neke od promena na krvnim sudovima (kao što su ASA).

Ako se ne leči, bolest može imati samograničavajući tok nakon oko 2 nedelje, a ostaje oštećenje srčanih krvnih sudova.

2.3 Kakav je značaj testova?

Trenutno ne postoje laboratorijski testovi koji omogućavaju definitivno postavljanje dijagnoze. Testovi kao što su povišena SE (sedimentacija eritrocita), visok CRP, leukocitoza (povećan broj belih krvnih ćelija), anemija (smanjen broj crvenih krvnih ćelija), snižene vrednosti albumina u krvi i povećani jetreni enzimi, mogu samo da pomognu u postavljanju dijagnoze. Broj trombocita (ćelije važne u zgrušavanju krvi) je obično normalan u prvoj nedelji bolesti, ali počinje da raste u drugoj nedelji, dostižući vrlo visoke vrednosti.

Kod dece bi trebalo da se sprovode periodični pregledi i analize krvi dok se broj trombocita i SE ne normalizuju.

U početku bolesti treba uraditi elektrokardiogram (EKG) i ehokardiogram. Ehokardiogram može da otkrije dilataciju (proširenje) ili aneurizme na osnovu oblika i veličine srčanih arterija. Kod deteta sa prisutnim anomalijama srčanih arterija potrebno je sprovoditi ehokardiografske kontrole i uraditi dopunska ispitivanja.

2.4. Može li bolest da se leči/izleči?

Većina deca sa KB može da se izleči; međutim, neki pacijenti razvijaju komplikacije na srcu i pored primene odgovarajućeg lečenja. Ne postoje mere koje bi sprečile pojavu bolesti, ali najbolji način da se spreči

pojava komplikacija na srcu je rano postavljanje dijagnoze i rano započinjanje terapije.

2.5. Kako se bolest leči?

Dete sa definitivnom ili verovatnom KB mora da se leči u bolnici radi stalnog posmatranja i praćenja i uočavanja pojave mogućih komplikacija na srcu.

Da bi se smanjila učestalost srčanih komplikacija, lečenje mora da se otpočne odmah po postavljanju dijagnoze.

Lečenje se sastoji od primene jedne visoke doze intravenskih imunoglobulina (IVIG) i aspirina. Ova terapija smanjuje zapaljenjski proces i otklanja akutne simptome bolesti. Visoka doza IVIG je od najveće važnosti jer može da spreči pojavu srčanih komplikacija kod velikog broja bolesnika. Iako je lek vrlo skup, za sada je najefikasnija terapijska opcija. Kod pacijenata sa posebnim faktorima rizika, mogu se istovremeno primeniti kortikosteroidi. Kod pacijenata kod kojih nije došlo do odgovarajućeg odgovora na jednu ili dve doze IVIG primenjuju se drugi lekovi, kao što su visoke doze intravenskih kortikosteroida i biološki lekovi.

2.6. Da li sva deca reaguju na terapiju intravenskim imunoglobulinima?

Kod većine dece dovoljna je jedna doza. Ukoliko ne reaguju, može se primeniti druga doza IVIG ili uvesti kortikosteroidi. U retkim slučajevima mogu se primeniti novi lekovi koji se nazivaju biološki lekovi.

2.7. Koji su neželjeni efekti lekova?

Terapija IVIG obično je bezbedna i dobro se podnosi. Retko se može javiti zapaljenje moždanih ovojnica (aseptični meningitis).

Nakon terapije IVIG, treba odložiti primenu živih vakcina (razgovarati o svakoj vakcini sa svojim pedijatrom). Visoke doze aspirina mogu da izazovu mučninu i stomachne tegobe.

2.8. Koja se terapija preporučuje posle imunoglobulina i visokih doza aspirina? Koliko dugo treba da traje lečenje?

Nakon što padne temperatura (obično u 24-48h) doza aspirina treba da se smanji. Niske doze aspirina primenjuju se zbog uticaja na trombocite; neće doći do međusobnog slepljivanja trombocita. Ova terapija primenjuje se u cilju sprečavanja formiranja tromba (zgrušavanja krvi) unutar aneurizmi ili na unutrašnjem zidu krvnih sudova koji su u zapaljenju, jer tromba unutar aneurizme ili krvnog suda dovodi do prestanka snabdevanja krvlju određenih delova tela (infarkt srca, najopasnija komplikacija KB). Male doze aspirina primenjuju se dok se ne normalizuju pokazatelji zapaljenja i dok ehokardiogram ne bude uredan. Deca sa aneurizmama koje se održavaju treba da dobijaju aspirin ili druge lekove protiv zgrušavanja krvi, pod nadzorom lekara u dužem vremenskom periodu.

2.9. Moja religija mi ne dozvoljava da dobijam krv ili produkte krvi. Da li postoje nezvanične/dopunske metode lečenja?

U ovoj bolesti ne mogu se primenjivati nikakve nezvanične metode lečenja. Kortikosteroidi mogu biti efikasni u slučaju kada se IVIG ne može primeniti.

2.10 Ko je uključen u medicinsko praćenje deteta?

Pedijatar, pedijatar – kardiolog i pedijatar – reumatolog učestvuju u lečenju akutne faze bolesti i praćenju dece sa KB. Ukoliko pedijatar – reumatolog nije dostupan, pedijatar zajedno sa kardiologom treba da prati pacijente, posebno one sa srčanim komplikacijama.

2.11 Kakav je dugoročni tok (prognoza) bolesti?

Kod većine pacijenata prognoza je odlična i oni mogu da vode normalan život, da normalno rastu i razvijaju se.

Prognoza pacijenata sa trajnim promenama na srčanim arterijama uglavnom zavisi od razvoja suženja krvnog suda (stenoza) i začepljenja krvnog suda (okluzija). Ovi pacijenti mogu da imaju tegobe od strane srca ranije u životu i trebalo bi da budu pod nadzorom kardiologa koji ima iskustva u dugoročnom praćenju dece sa KB.

3. SVAKODNEVNI ŽIVOT

3.1. Kako bolest utiče na dete i svakodnevni život porodice?

Ako nije došlo do zahvatanja srca, dete i porodica obično vode normalan život. Iako se većina dece sa Kavasakijevom bolešću oporavi u potpunosti, još kratko se mogu osećati umorno i biti razdražljiva.

3.2 Da li može da ide u školu?

Kada je bolest dobro kontrolisana, što je obično slučaj kada se primeni terapija, a akutna faza bolesti je završena, dete ne bi trebalo da ima problem da učestvuje u svim aktivnostima kao njegovi zdravi vršnjaci. Škola je za decu isto kao posao za odrasle: mesto gde uče kako da postanu nezavisni i produktivni pojedinci. Roditelji i nastavnici treba da dozvole detetu da normalno učestvuje u školskim aktivnostima, kako bi dete bilo ne samo uspešno u školi, već i da bude prihvaćeno od strane vršnjaka i odraslih.

3.3 Da li može da se bavi sportom?

Bavljenje sportom je suštinski aspekt svakodnevnog života svakog deteta. Jedan od ciljeva terapije je da omogući deci da, što je više moguće, vode normalan život i da se ne razlikuju od vršnjaka. Deca bez oštećenja srca nemaju ograničenja u bavljenju sportom ili u bilo kojoj svakodnevnoj aktivnosti. Međutim, za decu koja su razvila aneurizme srčanih arterija mora da se konsultuje pedijatar – kardiolog da li mogu i u kojoj meri da se bave fizičkim aktivnostima, posebno u periodu adolescencije.

3.4 Da li treba da drže dijetu?

Nema dokaza da ishrana može da utiče na bolest. Generalno, dete treba da se hrani normalno u skladu sa uzrastom. Za dete koje raste preporučuje se zdrava, dobro izbalansirana ishrana sa dovoljnom količinom proteina, kalcijuma i vitamina. Treba izbegavati preterano uzimanje hrane kod pacijenata koji dobijaju kortikosteroide jer ovi lekovi povećavaju apetit.

3.5. Da li dete može da se vakciniše?

Nakon terapije IVIG treba odložiti primenu živih vakcina. Lekar za svako dete posebno odlučuje koje vakcine može da primi.

Generalno, vakcinacija ne povećava aktivnost bolesti i ne dovodi do teških neželjenih reakcija kod pacijenata sa KB. Mrtve, kombinovane vakcine trebalo bi da budu bezbedne kod pacijenata sa KB, čak iako primaju imunosupresivne lekove, mada većina istraživanja ne može sigurno da proceni rizik za retku pojavu vakcinama uzrokovanih komplikacija.

U dogovoru sa svojim lekarom, pacijenti koji primaju visoke doze imunosupresivnih lekova treba da provere koncentraciju specifičnih antitela posle vakcinacije.