



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

Kawasakijeva bolezen

Različica

2. DIAGNOZA IN ZDRAVLJENJE

2.1. Kako postavimo diagnozo boleznj?

Diagnoza KB je klinična diagnoza. To pomeni, da jo lahko postavi zdravnik samo na osnovi klinične ocene. Končno diagnozo boleznj postavimo, če je prisotna nepojasnjena visoka temperatura 5 ali več dni skupaj z 4 izmed naslednjih 5 znakov: obojestranski konjunktivitis (vnetje membrane, ki pokriva očesno zrklo), povečane bezgavke, kožni izpuščaj, prizadetost ust in jezika ter spremembe na udih. Zdravnik mora potrditi, da ni dokazov za kakšno drugo bolezen, ki bi lahko potekala z enakimi simptomi. Nekateri otroci imajo lahko nepopolno sliko boleznj, kar pomeni, da imajo prisotnih manj kliničnih kriterijev kar oteži postavitev diagnoze. V takšnem primeru rečemo, da imajo nekompletno sliko KB.

2.2. Kako dolgo bolezen traja?

KB poteka v treh fazah: akutna faza traja prva dva tedna, ko je prisotna vročina in ostali simptomi; sub-akutna faza traja od drugega do četrtega tedna in zajema periodo v kateri prične rasti število trombocitov (krvne ploščice) in se lahko pojavijo anevrizme; in rekonvalescentna faza od prvega do tretjega meseca, ko se laboratorijski izvidi normalizirajo in lahko nekatere žilne spremembe (kot so anevrizme koronarnih arterij) izginejo ali pa se zmanjša njihova velikost.

Če bolezen ni zdravljena se lahko tudi sama v 2 tednih umiri, okvare koronarnih arterij pa ostanejo enake.

2.3. Kakšen je pomen preiskav?

Trenutno ni nobenega laboratorijskega testa, ki bi lahko pomagal pri dokončni diagnozi bolezni. Skupek preiskav, kot so povišana SR (sedimentacija eritrocitov), visoka vrednost CRP, levkocitoza (povišano število belih krvničk), anemija- slabokrvnost (znižano število rdečih krvničk), nizek serumski albumin in povišani jetrni encimi lahko pomagajo pri postavitvi diagnoze. Število trombocitov (krvne ploščice, ki so pomembne za strjevanje krvi) je prve tedne bolezni normalno, v drugem tednu pa začne postopno naraščati in lahko doseže zelo visoke vrednosti.

Bolnike moramo natančno spremljati, klinično in laboratorijsko, dokler se vrednosti trombocitov in SR ne vrnejo na normalo.

V začetku bolezni je potrebno opraviti elektrokardiogram (EKG) in ultrazvok (UZ) srca. Z UZ preiskavo srca lahko ugotovimo dilatacijo (razširitev) ali anevrizmo z oceno oblike in velikosti koronarne arterije. Pri otroku s prizadetostjo koronarnih žil je potreben kontrolni UZ srca in dodatne preiskave.

2.4. Ali znamo bolezen zdraviti/pozdraviti?

Večina otrok s to boleznijo ozdravi, pri nekaterih pa se kljub pravilnemu zdravljenju razvijejo zapleti s strani srca. Bolezni ne moremo preprečiti, vendar pa lahko zmanjšamo zaplete na srčnih žilah z zgodnjo postavitvijo diagnoze in čimprejšnjo uvedbo ustreznega zdravljenja.

2.5. Kako zdravimo to bolezen?

Otrok, pri katerem smo postavili končno diagnozo ali sum na KB, mora biti sprejet v bolnišnico za opazovanje in spremljanje ter zaradi ocene zapletov na srcu.

Da bi zmanjšali pogostnost zapletov s strani srca, moramo začeti z zdravljenjem takoj, ko postavimo diagnozo.

Zdravljenje vključuje en visok odmerek intravenskih imunoglobulinov (IVIG) in aspirin. Takšno zdravljenje bo zmanjšalo sistemsko vnetje in dramatično ublažilo akutne znake bolezni. Zdravljenje z visokim odmerkom IVIG je bistven del zdravljenja ker lahko zmanjša pojav koronarnih sprememb pri velikem deležu bolnikov. Čeprav je takšno zdravljenje zelo drago zaenkrat ostaja najučinkovitejša oblika zdravljenja. Pri bolnikih s posebnimi dejavniki tveganja lahko simultano

uporabimo kortikosteroide. Bolniki, ki ne odgovorijo na enega ali dva odmerka IVIG so lahko zdravljeni tudi z drugimi zdravili, vključno z visokimi odmerki kortikosteroidov in z biološko terapijo.

2.6. Ali je uspeh zdravljenja z intravenskimi imunoglobulini enak pri vseh otrocih?

Na srečo večina otrok potrebuje le en odmerek . Tisti, ki na terapijo ne odgovorijo, potrebujejo še en odmerek ali pa zdravljenje s kortikosteroidi. V redkih primerih je potrebno zdravljenje z novimi molekulami, ki jih imenujemo biološka zdravila.

2.7. Kakšni so stranski učinki zdravljenja?

Zdravljenje z IVIG je običajno varno in ga otroci dobro prenašajo. Redko lahko pride do vnetja mening (aseptični meningitis).

Po terapiji z IVIG je potrebno cepljenje z živimi oslABLjenimi cepivi odložiti. (Pogovorite se o vsakem cepljenju z vašim pediatrom). Aspirin v visokih odmerkih lahko povzroči slabost ali želodčne težave.

2.8. Kakšno zdravljenje je priporočljivo po imunoglobulinih in visokem odmerku aspirina? Kako dolgo naj zdravljenje traja?

Ko se vročina umiri (običajno v 24-48 urah), odmerek aspirina znižamo. Zaradi učinka na krvne ploščice, trombocite, bolnik prejema nato nizek odmerek aspirina dalj časa. Aspirin preprečuje zlepljanje trombocitov in je učinkovit pri preprečevanju nastanka trombov (krvnih strdkov) v anevrizmi ali v vneti žilni steni. Zaradi nastanka strdka v anevrizmi ali krvni žili bi lahko prišlo do prekinitve krvnega pretoka v področje, ki ga prizadeta krvna žila prehranjuje (srčni infarkt, najnevarnejši zaplet KB). Nizek odmerek aspirina vzdržujemo do normalizacije vnetnih kazalcev in normalnega izvida UZ srca. Otroci, pri katerih anevrizme vztrajajo, morajo prejemati aspirin ali drugo zdravilo za preprečevanje strdkov pod zdravniškim nadzorom dalj časa.

2.9. Vera mi prepoveduje uporabo krvi in krvnih produktov. Kaj pa alternativno/komplementarno zdravljenje?

Pri tej bolezni nekonvencionalne oblike zdravljenje niso primerne. IVIG

so dokazano uspešna terapija izbire. V primeru, da IVIG ne moremo uporabiti, je lahko učinkovita tudi terapija s kortikosteroidi.

2.10. Kdo vse sodeluje v medicinski oskrbi otroka?

V akutni fazi bolezni in pri sledenju otroka s KB sodelujejo pediater, pediatrični kardiolog in pediatrični revmatolog. Če pediatrični revmatolog ni dosegljiv mora otroka spremljati pediater skupaj s kardiologom, še posebno tiste bolnike, pri katerih je prišlo do zapleta na srcu.

2.11. Kakšna je dolgoročna prognoza bolezni?

Za večino bolnikov je prognoza odlična z normalnim življenjem, rastjo in razvojem.

Prognoza za otroke s trajno okvaro srčnih žil je odvisna zlasti od tega ali se bo pri njih razvila zožitev (stenoza) in zapora (okluzija) krvne žile. V tem primeru lahko pride do težav s strani srca že zgodaj v življenju in bo potrebno dolgotrajno spremljanje s strani kardiologa, ki ima izkušnje z zdravljenjem in dolgoročnim spremljanjem otrok s KB.