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

Kawasakiho Choroba

Verzia 2016

1. ČO JE KAWASAKIHO CHROBA

1.1.Čo je to?

Ochorenie prvýkrát roku 1967 v anglickej odbornej literatúre popísal japonský pediater Tomisaku Kawaski, po ktorom bolo ochorenie pomenované. Našiel skupinu detí, ktoré mali teplotu, kožnú vyrážku, konjunktivitídu ("červené oči"), enantém (začervenanie sliznice hrdla a dutiny ústnej), opuchy rúk a nôh a zväčšené lymfatické uzliny na krku. Pôvodne sa ochorenie nazývalo" mukokutánny uzlinový syndróm". O niekoľko rokov neskôr boli popísané komplikácie na srdci – aneuryzmy koronárnych artérií (rozšírenie vencových tepien srdca).
Kawasakiho choroba je akútna systémová vaskulitída, pri ktorej je prítomný zápal stien tepien stredného kalibru. Ten sa môže vyvinúť do ich rozšírenia (aneuryziem) a to najmä koronárnych tepien. Avšak u väčšiny detských pacientov sa ochorenie prejaví len akútnymi príznakmi bez komplikácií na srdci.

1.2 Ako často sa to vyskytuje?

Kawasakiho choroba je zriedkavé ochorenie, ale spolu s Henochovou-Schönleinovou purpurou je to najčastejšia vaskulitída detského veku. Kawasakiho choroba sa vyskytuje vo všetkých krajinách sveta, i keď najčastejšia je v Japonsku. Takmer výlučne sa jedná o ochorenie detí. Približne 85% detí s Kawasakiho chorobou má menej ako 5 rokov, najvyšší výskyt je medzi 18-24 mesiacom života. Pacienti mladší ako 3 mesiace a starší ako 5 rokov sa vyskytujú zriedkavejšie, ale majú vyššie riziko vývoja koronárnych aneuryziem. Ochorenie je častejšie u chlapcov ako u dievčat. Kawasakiho choroba sa môže prejaviť

kedykoľvek počas roka, i keď je známa určitá sezónnosť s vyšším výskytom koncom zimy a na jar.

1.3 Aké sú príčiny ochorenia?

Príčina Kawasakiho choroby nie je známa, predpokladá sa infekcia ako spúšťač ochorenia. Hypersenzitivita (precitlivenosť) alebo porucha imunitnej odpovede, ktorá je pravdepodobne spustená infekčným činiteľom (určitými vírusmi alebo baktériami), môže u osôb s genetickou dispozíciou spustiť zápalový proces. Ten vedie k zápalu a poškodeniu ciev.

1.4 Je ochorenie vrodené? Prečo má moje dieťa toto ochorenie? Dá sa mu predísť? Je to infekčné?

Kawasakiho choroba nie je dedičné ochorenie, i keď sa predpokladá istá genetická dispozícia. Len veľmi zriedkavo ochorenie postihuje viac ako jedného člena rodiny. Nie je infekčná a neprenáša sa z jedného dieťaťa na iné dieťa. Ochoreniu sa nedá predchádzať. I keď to je zriedkavé, môže sa objaviť aj druhý atak ochorenia u toho istého pacienta.

1.5 Aké sú hlavné príznaky?

Ochorenie sa prejaví ako nevysvetliteľná vysoká horúčka. Dieťa je zväčša výrazne predráždené. Horúčku môže sprevádzať alebo nasledovať konjunktivitída (zápal oboch očí) bez výtoku a hnisu. Na koži dieťaťa sa môžu objaviť rôzne typy vyrážok, charakteru ako pri osýpkach, alebo šarlachu či žihľavke a podobne. Kožná vyrážka sa objavuje najmä na trupe, končatinách a často aj v plienkovej oblasti, kde vedie k začervenaniu a ošupovaniu.
K zmenám v ústnej dutine patria predovšetkým sýtočervené popraskané pery, červený jazyk (často označovaný ako " jahodový") a začervenanie hltana. Ruky aj nohy môžu byť opuchnuté a dlane a plosky nôh môžu byť začervenané. Prsty na rukách a nohách sú opuchnuté. Tieto zmeny vystrieda charakteristické ošupovanie kože na končekoch prstov rúk a nôh (približne 2-3 týždne od začiatku ochorenia). Viac ako polovica pacientov má zväčšené lymfatické uzliny na krku, často je zväčšená len jedna lymfatická uzlina na minimálne 1,5 cm.

Niekedy sa môžu vyskytovať aj iné príznaky ako bolesti a/alebo opuch kĺbov, bolesti brucha, hnačka, celková predráždenosť a bolesti hlavy. V krajinách , kde sú deti očkované BCG vakcínou (očkovacia látka proti tuberkulóze) môže dôjsť k začervenaniu v oblasti jazvy po tomto očkovaní.
Postihnutie srdca je najzávažnejším prejavom Kawasakiho choroby pre možnosť dlhodobých komplikácií. Môže sa zistiť šelest na srdci, poruchy srdcového rytmu a abnormality pri ultrasonografickom vyšetrení srdca. Zápalom môžu byť postihnuté všetky vrstvy srdca, to znamená, že môže byť prítomná perikarditída (zápal vonkajšieho obalu srdca), myokarditída (zápal srdcového svalu) a postihnutie srdcových chlopní. Avšak hlavnou komplikáciou ochorenia je rozvoj aneuryziem koronárnych tepien.

1.6. Prebieha ochorenie u všetkých detí rovnako?

Závažnosť ochorenia sa odlišuje od prípadu k prípadu. Nie každé dieťa má všetky klinické prejavy a väčšina pacientov prekoná ochorenie bez postihnutia srdca. Aneuryzmy vzniknú iba u 2-6 detí zo 100, ktoré dostali liečbu. U niektorých pacientov (najmä mladších ako 1 rok) sú typické neúplné formy ochorenia, to znamená, že sa u nich nevyskytujú všetky typické príznaky. To robí diagnostiku choroby u týchto pacientov náročnejšou. U niektorých z týchto malých detí sa vyvinú koronárne aneuryzmy. Takútu formu ochorenia označujeme ako atypickú Kawasakiho chorobu.

1.7. Je ochorenie odlišné v detskom veku a u dospelých?

Kawasakiho choroba je ochorenie detského veku, boli však popísané aj zriedkavé prípady výskytu ochorenia v dospelosti.

2. DIAGNÓZA A LIEČBA

2.1 Ako sa to diagnostikuje?

Diagnóza Kawasakiho choroby je klinická. To znamená, že je založená výlučne na klinickom zhodnotení stavu lekárom. Definitívnu diagnózu je možné stanoviť na základe prítomnosti nevysvetliteľnej horúčky trvajúcej viac ako 5 dní spolu so 4 z nasledujúcich 5 znakov:

obojstrannej konjunktivitídy (t.j. zápalu očných spojiviek), zväčšených lymfatických uzlín, kožnej vyrážky, zmien na slizniciach dutiny ústnej a jazyka a zmien na končatinách. Súčasne sa musí preveriť, či nie je prítomné iné ochorenie, ktoré by mohlo vyvolávať tie isté príznaky. U niektorých detí sú prítomné neúplné formy ochorenia, prejavujúce sa len niektorými príznakmi, čo robí stanovenie diagnózy náročnejším. Takéto formy sa označujú ako nekompletná Kawasakiho choroba.

2.2 Ako dlho ochorenie trvá?

Kawasakiho choroba má 3 fázy: akútnu, v trvaní prvých dvoch týždňov, kedy je prítomná horúčka a ostatné popísané príznaky; subakútnu - od 2. do 4. týždňov, kedy dochádza k vzostupu počtu krvných doštičiek a môžu sa objavovať aneuryzmy a fáza rekonvalescencie, v trvaní od konca 1. do 3. mesiaca, kedy dochádza k úprave všetkých zmenených laboratórnych parametrov a niektoré abnormality ciev (ako koronárne aneuryzmy) vymiznú alebo sa zmenšia.
Ak sa ochorenie nelieči, prebieha samolimitujúco v priebehu 2 týždňov a rovnako zanechá poškodenie koronárnych tepien.

2.3 Aký je význam vyšetrení?

V súčasnosti neexistuje laboratórne vyšetrenie, ktoré by jednoznačne dokazovalo toto ochorenie. Pri stanovení diagnózy sú nápomocné testy ako zvýšená sedimentácia erytrocytov, vysoká hodnota CRP, leukocytóza (zvýšený počet bielych krviniek), anémia (znížený počet červených krviniek), nízka hladina albumínu a zvýšené hodnoty pečeňových testov. Počet trombocytov (krvných doštičiek) je normálny v priebehu prvého týždňa ochorenia, ale začne sa zvyšovať v druhom týždni, kedy dosahuje veľmi vysoké hodnoty.
Pacienti by mali absolvovať pravidelné vyšetrenia vrátane krvných testov až do obdobia normalizácie počtu trombocytov a sedimentácie.
V úvode ochorenia je potrebné uskutočniť elektrokardiografické a echokardiografické vyšetrenie. Echokardiografia zhodnotí veľkosť a tvar koronárnych tepien a tak umožní detegovať ich rozšírenia alebo aneuryzmy. U detí s abnormitami na koronárnych tepnách sú potrebné kontrolné echokardiografické vyšetrenia aj ďalšie vyšetrenia.

2.4. Je ochorenie liečiteľné/ vyliečiteľné?

Väčšina detí s Kawasakiho chorobou sa vylieči. Ale u niektorých pacientov sa vyvinie postihnutie srdca a to napriek primeranej liečbe.. Samotnému ochoreniu sa nedá predchádzať, ale najlepším spôsobom ak znížiť riziko koronárnych komplikácií je včasné stanovenie diagnózy a začatie liečby v čo najskoršom termíne.

2.5. Ako sa ochorenie lieči?

Dieťa s podozrením alebo stanovenou diagnózou Kawasakiho choroby vyžaduje nemocničnú starostlivosť so sledovaním a monitorovaním vývoja stavu a malo by byť cielene vyšetrené na možnosť postihnutia srdca.
Aby sa znížilo riziko rozvoja srdcových komplikácií, by sa s liečbou mal začať čo najskôr po stanovení diagnózy.
Liečba pozostáva z podania jednej vysokej dávky intravenóznych imunoglobulínov (IVIG) a acylpyrínu. Oba lieky významne znížia zápal , čo vedie k ústupu akútnych príznakov. Vysoké dávky IVIG sú zásadnou časťou liečby, nakoľko ich podanie znižuje výskyt koronárnych abnormalít u veľkej časti pacientov. Hoci je táto liečba veľmi nákladná, ostáva najefektívnejším spôsobom liečby. U skupiny pacientov s rizikovými faktormi je možné súčasne podávať aj kortikosteroidy. Pacienti, ktorí nereagovali na jednu či dve dávky IVIG, majú ešte iné liečebné alternatívy vrátane vysokých dávok intravenóznych kortikoidov alebo biologickej liečby.

2.6. Je liečba IVIG účinná u všetkých detí?

Našťastie väčšina detí potrebuje len jednu dávku IVIG. Tí z pacientov, ktorí nereagujú na túto liečbu, môžu vyžadovať aj podanie druhej dávky alebo kortikosteroidy. V ojedinelých prípadoch je možné podať nové molekuly, ktoré nazývame biologická liečba.

2.7. Aké môžu byť nežiaduce účinky liečby?

Liečba IVIG je zvyčajne bezpečná a dobre tolerovaná. V ojedinelých prípadoch sa môže vyskytnúť zápalové postihnutie mozgových blán (aseptická meningitída).
Po podaní IVIG by sa mali odložiť očkovania živými očkovacími látkami.

(Konzultujte každé podanie vakcíny so svojím pediatrom) Acylpyrín môže vo vysokých dávkach spôsobiť nevoľnosť a bolesti žalúdka.

2.8 Aká liečba sa odporúča po podaní IVIG a vysokých dávkach acylpyrínu? Ako dlho má trvať liečba?

Po poklese teploty (zvyčajne do 24-48 hodín) sa postupne zníži dávka acylpyrínu. Nízke dávky acylpyrínu sa ponechávajú pre ich účinok na krvné doštičky, aby sa tieto nezrážali. Táto liečba je užitočná najmä ako prevencia tvorby trombov (krvných zrazenín) priamo v aneuryzmách alebo v priebehu vnútornej výstelky zápalom postihnutých ciev. Vytvorenie trombov v aneuryzme alebo zapálenej cieve vedie k zastaveniu cievneho zásobenia danej oblasti a to vedie ku komplikáciám ako infarktu myokardu - najnebezpečnejšej komplikácii Kawasakiho choroby. Nízke dávky acylpyrínu sa ponechávajú do normalizácie zápalových parametrov a normálneho kontrolného echokardiografického nálezu. Pacienti s pretrvávajúcimi aneuryzmami dostávajú acylpyrín alebo a iné lieky s protizrážanlivým účinkom pod lekárskym dozorom dlhodobo.

2.9 Moje náboženstvo mi nedovoľuje podanie transfúzie alebo iných krvných derivátov. Existuje nekonvenčná, alternatívna/ doplnková liečba?

Neexistuje iná ako odporúčaná liečba Kawasakiho choroby. IVIG sú liekom voľby. Kortikosteroidy môžu byť účinné v prípade, ak nie je možné použiť IVIG.

2.10 Kto sa o pacientov s Kawasakiho ochorením stará?

Pediater, detský kardiológ a detský reumatológ sa môžu postarať o pacienta v akútnom štádiu Kawasakiho choroby aj o jeho ďalšie sledovanie. V prípade, ak nie je k dispozícii detský reumatológ, by pacientov mal sledovať pediater v spolupráci s detským kardiológom a to najmä tých, u ktorých bolo postihnuté srdce.

2.11 Aký je dlhodobý vývoj (prognóza) ochorenia?

Pre väčšinu pacientov je prognóza výborná, vrátia sa k bežnému životu a vyvíjajú sa a rastú normálne.
Prognóza pacientov s pretrvávajúcimi abnormalitami koronárnych

tepien závisí najmä od vývoja cievnych stenóz (zúžení) a uzáverov (oklúzií). Kardiálne príznaky sa môžu objaviť už veľmi včasne a títo pacienti by mali ostať v dlhodobej starostlivosti kardiológa so skúsenosťami s deťmi s Kawasakiho chorobou.

3. KAŽDODENNÝ ŽIVOT

3.1 Ako môže toto ochorenie ovplyvniť každodenný život pacienta a jeho rodiny?

Ak ochorenie nepostihne srdce, pacient aj jeho rodinu vedú normálny život. I keď sa väčšina detí s Kawasakiho chorobou zotaví úplne, môže byť potrebný nejaký čas kým dieťa prestane byť predráždené a unavené.

3.2 Školská dochádzka

Ak je už ochorenie pod kontrolou, čo je väčšina prípadov pri použití v súčasnosti dostupných liekov, a prejde akútna fáza, dieťa by malo byť schopné pokračovať vo všetkých aktivitách ako jeho rovesníci. Škola je pre deti tým, čo práca pre dospelých: miestom kde sa stávajú nezávislými a produktívnymi osobnosťami. Rodičia a učitelia by mali dovoliť deťom zúčastňovať sa na školských aktivitách v plnom rozsahu, a to nie len v záujme ich akademického úspechu, ale aj pre pocit uznania a ohodnotenia rovesníkmi a dospelými.

3.3 Športové aktivity

Športovanie patrí k zásadným stránkam každodenného života dieťaťa. Jedným z hlavných cieľov liečby je umožniť dieťaťu v najvyššej možnej miere viesť normálny život, ako aj pocit, že sa neodlišuje od svojich rovesníkov. Preto nebudú mať pacienti, u ktorých nedošlo k postihnutiu srdca, žiadne obmedzenia v športoch či iných bežných aktivitách. Avšak deti s koronárnymi aneuryzmami by mali konzultovať detského kardiológa ohľadne účasti na športových aktivitách najmä v období dospievania.

3.4. Diétne opatrenia

Nie sú žiadne dôkazy o tom, že by dietetické opatrenia ovplyvňovali ochorenie. Vo všeobecnosti sa odporúča, aby mali rastúce deti dobre vyváženú stravu s dostatkom bielkovín, vápnika a vitamínov. Najmä pacienti liečení kortikosteroidmi by sa mali vyhýbať prejedaniu lebo tieto lieky zvyšujú chuť do jedla.

3.5. Môže byť dieťa očkované?

Po liečbe IVIG by sa mali odložiť očkovania živými oslabenými očkovacími látkami.
Lekár by sa mal u každého pacienta individuálne rozhodnúť, ktoré z očkovacích látok mu môžu byť podané. Vo všeobecnosti očkovania nezvyšujú aktivitu ochorenia a nevedú u pacientov s Kawasakiho chorobou k nežiaducim účinkom. Neživé viaczložkové očkovacie látky sa zdajú byť bezpečné aj u pacientov, ktorí dostali imunosupresívnu liečbu, i keď väčšina štúdií nedokáže u týchto pacientov úplne zhodnotiť riziko zriedkavých nežiaducich účinkov navodených očkovacími látkami. U pacientov po podaní vysokých dávok imunosupresívnych liekov sa odporúča, aby u nich boli kontrolované hladiny protilátok po očkovaní.