



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

Kawasaki-kór

Verzió 2016

2. DIAGNÓZIS ÉS TERÁPIA

2.1 Hogyan diagnosztizálható?

A KD klinikai vagy úgynevezett „betegágy melletti” diagnózis. Ez azt jelenti, hogy a diagnózist kizárólag orvos által végzett klinikai értékelés alapján állítják fel. Egyértelmű diagnózis akkor állítható fel, ha az ismeretlen eredetű magas láz legalább 5 napig fennáll a következő jellemzők közül 4 vagy 5 mellett: két oldali konjunktivitisz (a szemgolyót borító kötőhártya gyulladása), megnagyobbodott nyirokcsomók, bőrkiütés, a száj és a nyelv érintettsége, elváltozások a végtagokon. Az orvosnak ellenőriznie kell, hogy nem áll-e fenn bármilyen más betegség, amellyel esetleg ezek a tünetek magyarázhatók. Egyes gyermekeknél a betegség nem teljes formái jelentkeznek, ami azt jelenti, hogy kevesebb a klinikai tünet, és emiatt a diagnózis felállítása nehezebb. Ez az úgynevezett nem teljes KD.

2.2 Mennyi ideig tart a betegség?

A KD-nek három szakasza van: akut szakasz (az első 2 hét, amikor a láz és az egyéb tünetek megjelennek), szubakut szakasz (a másodiktól a negyedik hétig, amikor a vérlemezkek száma elkezd emelkedni, és aneurizmák alakulhatnak ki), valamint a felépülési szakasz, amikor minden megváltozott laborvizsgálati érték normalizálódik, és az érrendellenességek egy része (például a CAA) rendeződik, vagy a mértéke csökken.

Ha nem kezelik, a betegség kb. 2 hét alatt magától enyhülhet, de a koszorúér-károsodás ugyanúgy bekövetkezhet.

2.3 Mi a vizsgálatok jelentősége?

Jelenleg nincs olyan laboratóriumi vizsgálat, amelynek segítségével a betegség minden kétséget kizáróan diagnosztizálható lenne. A diagnózis felállításában segíthetnek bizonyos teszteredmények, így például az emelkedett véresejtsüllyedés (eritrocitaszedimentációs ráta, ESR), a magas CRP-szint, a leukocitózis (a fehérvérsejtek számának emelkedése), az anémia (vérszegénység, azaz a vörösvértestszám csökkenése), az alacsony szérum albumin szint és az emelkedett májenzimszintek. A vérlemezkék (a véralvadásban szerepet játszó sejtek) száma általában normális a betegség első hetében, de a második héten emelkedni kezd, majd nagyon magas értékeket ér el. A gyermekeknél ajánlatos rendszeres vizsgálatokat, köztük vérvizsgálatokat is végezni a vérlemezkék számának és a vérsüllyedésnek a normalizálódásáig.

Kezdetben célszerű elektrokardiogram (EKG) és echokardiogram felvételeket készíteni. A koszorúerek alakjának és méretének értékelése révén az echokardiogram kimutathatja az erek tágulását, azaz az aneurizmákat. Koszorúér-rendellenességekkel küzdő gyermek esetén utánkövető echokardiogramra, valamint egyéb vizsgálatokra és értékelésekre is szükség van.

2.4 Kezelhető-e, van-e rá gyógymód?

A KD-ben szenvedő gyermekek nagy része gyógyítható, bár sajnos néhány betegnél szívkomplikációk lépnek fel a megfelelő kezelés ellenére is. A betegség nem megelőzhető, de a koszorúér-szövődmények csökkentésének legjobb módja a korai diagnózis és a kezelés mielőbbi elkezdése.

2.5 Milyen kezelések léteznek?

KD diagnózisa vagy gyanúja esetén a gyermeket kórházba kell vinni, ahol megfigyelés alatt kell tartani és folyamatosan ellenőrizni kell az esetleges szívérintettség megállapítása érdekében.

A szívszövődmények gyakoriságának csökkentése érdekében a kezelést a lehető leghamarabb el kell kezdeni a diagnózis felállítása után.

A kezelés egyetlen nagy dózis intravénás immunglobulin (IVIG) és aszpirin adásából áll. Ez a kezelés csökkenti a gyulladást, és

nagymértékben enyhíti az akut tüneteket. A nagy dózisú IVIG a kezelés elengedhetetlen része, mivel megelőzhető vele a koszorúér-rendellenességek kialakulása a betegek nagy hányadánál. Noha igen költséges, egyelőre ez a leghatásosabb kezelési mód. A különleges kockázati tényezőknek kitett betegeknél ezzel egy időben kortikoszteroidokat is lehet alkalmazni. Az egy vagy két dózis IVIG-re nem reagáló betegek számára egyéb terápiás lehetőségek is vannak, például nagy dózisú intravénás kortikoszteroidok és biológiai gyógyszeres terápia.

2.6 Minden gyermek reagál az intravénás immunglobulin kezelésre?

Szerencsére a gyermekek többségénél csak egyetlen dózissal van szükség. Azoknál, akik nem reagálnak erre, még egy dózis IVIG-re vagy kortikoszteroidokra lehet szükség. Ritka esetben új molekulákat, úgynevezett biológiai szereket is lehet adni.

2.7 Melyek a gyógyszeres kezelés mellékhatásai?

A IVIG terápia általában biztonságos és jól tolerálható. Ritkán agyhártyagyulladás (akut meningitisz) előfordulhat. IVIG terápia után az élő attenuált (legyengített) vírusos védőoltásokat el kell halasztani. (Minden védőoltást egyeztetni kell a gyermekorvossal). A nagy dózisban adott aszpirin hányingert vagy gyomorémelygést okozhat.

2.8 Milyen kezelés javasolt az immunglobulin és a nagy dózisú aszpirin adása után? Mennyi ideig tartson a kezelés?

A láz csillapodása után (általában 24-48 óra elteltével) az aszpirin adagját fokozatosan csökkentik. Az aszpirin adását kis adagban folytatni kell a vérlemezkékre kifejtett hatása miatt, vagyis azért, hogy ne tapadjanak össze. Ez a kezelés segíthet annak megelőzésében, hogy trombusok (vérrögök) képződjenek az aneurizmákban vagy a gyulladt vérereket belülről borító hártyában, ugyanis a vérrögök gátolhatják az érintett területek vérellátását (szívinfarktus, a KD legveszélyesebb szövődménye alakulhat ki). Az alacsony dózisú aszpirin adását addig folytatják, amíg a gyulladásjelző anyagok (markerek) szintje nem

normalizálódik, és az utánkövető echokardiogram normális értékeket nem mutat. Tartós aneurizmák esetén aszpirint vagy más alvadásgátló gyógyszereket kell hosszabb ideig alkalmazni orvosi felügyelet mellett.

2.9 A vallásom tiltja, hogy vért vagy vérkészítményeket kapjak. Mi a helyzet a nem konvencionális (nem szokványos), illetve kiegészítő terápiákkal?

Ennek a betegségnek a kezelésében nincs helye a nem szokványos terápiás módoknak. Az IVIG az igazoltan megfelelő kezelés. Ha IVIG nem adható, kortikoszteroidok is hatásosak lehetnek.

2.10 Ki vesz részt a gyermek orvosi ellátásában?

A betegség akut stádiumában és az utánkövetésben a gyermekorvos, a gyermekkardiológus és a gyermekreumatológus vehet részt. Azokon a helyeken, ahol nincs gyermekreumatológus, a gyermekorvos és a kardiológus közös feladata a betegek figyelemmel kísérése, főleg azoké, akiknél a betegség a szívet is érinti.

2.11 Hogyan alakul hosszú távon a betegség (milyen a prognózisa)?

A betegek többségénél a prognózis kitűnő, mivel normális életet élhetnek egészséges fejlődés és növekedés mellett.

A koszorúér-rendellenességekkel küzdő betegeknél a prognózis főként az érszűkület (sztenózis) és az érelzáródások (okklúziók) kialakulásától függ. Életük korai szakaszában ezeknél a betegeknél kardiológiai tünetek alakulhatnak ki, ezért előfordulhat, hogy ellátásukról folyamatosan a KD-s gyermekek hosszú távú kezelésében jártas kardiológusnak kell gondoskodnia.