



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

Choroba Kawasakiego

Wersja 2016

2. DIAGNOZA I LECZENIE

2.1 Jak diagnozuje się tę chorobę?

ChK jest rozpoznawana klinicznie, na podstawie tzw. diagnozy przyłóżkowej. Oznacza to, że diagnoza jest stawiana wyłącznie na podstawie oceny klinicznej przeprowadzanej przez lekarza. Ostateczną diagnozę można postawić, jeśli niewyjaśniona wysoka gorączka, trwająca dłużej niż 5 dni, występuje jednocześnie z co najmniej 4 następującymi cechami: obustronnym zapaleniem spojówek (tj. zapaleniem błony pokrywającej gałkę oczną), powiększonymi węzłami chłonnościami, wysypką skórą, objawami ze strony ust i języka oraz zmianami w obrębie kończyn. Lekarz musi sprawdzić, czy nie występują żadne oznaki innej choroby, która wyjaśniałaby pojawienie się tych objawów. U niektórych dzieci występują niepełne formy choroby, co oznacza, że mają one mniej objawów klinicznych, a prawidłowe rozpoznanie staje się trudniejsze. Takie przypadki określa się jako niepełną ChK.

2.2 Jak długo choruje się na tę chorobę?

Choroba Kawasakiego przebiega w trzech fazach: ostrej, obejmującej dwa pierwsze tygodnie, kiedy występuje gorączka i pozostałe objawy; podostrej, trwającej od drugiego do czwartego tygodnia, czyli w okresie, w którym zaczyna rosnać liczba płytek krwi i mogą się pojawić tętniaki, i w fazie rekonwalescencji, przypadającej na okres od pierwszego do trzeciego miesiąca, kiedy to wszystkie laboratoryjnie badane parametry, które uległy zmianom, powracają do normalnego stanu, a niektóre zaburzenia naczyń krwionośnych (np. TTW) zanikają lub

zmniejszają się.

Nieleczona choroba może zanikać samoistnie po dwóch tygodniach, pozostawiając uszkodzone naczynia wieńcowe.

2.3 Jakie jest znaczenie badań?

Obecnie nie istnieje żadne badanie laboratoryjne, które pozwoliłoby jednoznacznie zdiagnozować chorobę. Przydatne w stawianiu diagnozy mogą się okazać badania: podwyższony wskaźnik sedymentacji erytrocytów (OB), wysoki wskaźnik białka C-reaktywnego (CRP), leukocytoza (zwiększenie liczby krwinek białych), niedokrwistość (mała liczba krwinek czerwonych), niskie stężenie albuminy w surowicy i podwyższone poziomy enzymów wątrobowych. W pierwszych tygodniach choroby liczba płytek krwi (komórek biorących udział w krzepnięciu krwi) utrzymuje się zazwyczaj na normalnym poziomie, ale zaczyna rosnąć w drugim tygodniu, osiągając bardzo wysokie stężenie. Dzieci należy poddawać okresowym badaniom i oceniać wyniki badań krwi, dopóki liczba płytek krwi i OB nie powrócą do prawidłowych wartości.

Należy wykonać początkowe badanie elektrokardiograficzne (EKG) i echokardiograficzne. Echokardiograf może wykryć dylatację (poszerzenie) lub tętniaki naczyń wieńcowych poprzez ocenę ich kształtu i wielkości. W przypadku dziecka z wykrytymi nieprawidłowościami naczyń wieńcowych konieczne będzie wykonanie badań echokardiograficznych i innych dodatkowych badań w okresie rekonwalescencji.

2.4 Czy chorobę można leczyć lub wyleczyć?

Większość dzieci z ChK można wyleczyć, jednak mimo zastosowanego leczenia, u niektórych pacjentów dochodzi do powikłań kardiologicznych. Chorobie nie można zapobiec, ale najlepszym sposobem na ograniczenie tych powikłań jest wczesna diagnoza i jak najszybsze rozpoczęcie leczenia.

2.5 Na czym polega leczenie?

Dziecko ze stwierdzoną bądź podejrzewaną ChK powinno zostać przyjęte do szpitala na obserwację i monitorowane w kierunku

wystąpienia objawów ze strony serca.

Aby ograniczyć częstość występowania powikłań kardiologicznych, leczenie należy rozpocząć zaraz po zdiagnozowaniu choroby.

Leczenie polega na dożylnym podaniu pojedynczej dużej dawki immunoglobuliny (IVIG) i aspiryny. Zmniejsza to stan zapalny i znacząco łagodzi ostre objawy. Duża dawka immunoglobulin podawanych dożylnie stanowi podstawową część leczenia, ponieważ u znacznego odsetka pacjentów zmniejsza ryzyko występowania nieprawidłowości w naczyniach wieńcowych. Mimo że immunoglobulina jest bardzo droga, pozostaje najskuteczniejszą formą leczenia. Pacjentom, u których występują szczególne czynniki ryzyka, jednocześnie można podać również kortykosteroidy. Pacjenci, którzy nie zareagują na podanie jednej lub dwóch dawek IVIG, mogą skorzystać z innych możliwości leczenia, w tym dużymi dawkami dożylnych kortykosteroidów i lekami biologicznymi.

2.6 Czy wszystkie dzieci reagują na dożylnie immunoglobuliny?

Na szczęście większości dzieciom wystarczy podanie tylko jednej dawki. Tym dzieciom, które nie zareagują na jedną dawkę, można podać drugą dawkę immunoglobulin lub dawki kortykosteroidów. W rzadkich przypadkach można podać nowe cząsteczki zwane lekami biologicznymi.

2.7 Jakie są działania niepożądane leczenia farmakologicznego?

Leczenie IVIG jest zazwyczaj bezpieczne i dobrze tolerowane.

Sporadycznie może wystąpić stan zapalny opon mózgowo-rdzeniowych (aseptyczne zapalenie opon mózgowych).

Po zastosowaniu leczenia IVIG przez jakiś czas powinno się zaniechać podawania żywych szczepionek atenuowanych. (Każde szczepienie należy omówić z prowadzącym lekarzem pediatrą.) Podana w dużej dawce aspiryna może powodować mdłości i dolegliwości żołądkowe.

2.8 Jakie leczenie zaleca się po immunoglobulinach i dużej dawce aspiryny? Jak długo powinno trwać leczenie?

Po spadku gorączki (zazwyczaj po 24-48 godzinach) dawka aspiryny

jest stopniowo zmniejszana. Kontynuuje się podawanie małych dawek kwasu acetylosalicylowego ze względu na jego wpływ na płytki krwi, które nie sklejają się ze sobą. Leczenie to okazuje się przydatne w celu zapobiegania tworzeniu się zakrzepów (skrzepów krwi) wewnątrz tętniaka lub wewnętrznej ściany naczyń krwionośnych objętych zapaleniem, gdyż powstawanie zakrzepów wewnątrz tętniaka lub naczyń krwionośnych może spowodować odcięcie dopływu krwi do obszarów, do których doprowadzają one krew (zawał serca jest najniebezpieczniejszym z powikłań ChK). Mała dawka aspiryny podawana jest do momentu unormowania się markerów stanu zapalnego i uzyskania prawidłowego wyniku badania echokardiograficznego. Dzieci z utrzymującymi się tętniakami powinny pod kontrolą lekarza przez dłuższy czas otrzymywać kwas acetylosalicylowy lub inne leki przeciwzakrzepowe.

2.9 Moja religia zabrania mi stosowania krwi i produktów krwiopochodnych. Czy można stosować leczenie niekonwencjonalne lub uzupełniające?

W tej chorobie nie ma miejsca na niekonwencjonalne metody leczenia. Podanie dożylnie immunoglobulin jest sprawdzoną metodą leczenia. Jeśli nie ma możliwości zastosowania IVIG, można podawać kortykosteroidy.

2.10 Kto jest zaangażowany w opiekę medyczną nad dzieckiem?

W ostrej fazie choroby i w okresie rekonwalescencji dziećmi z ChK mogą zająć się pediatra, kardiolog dziecięcy i reumatolog dziecięcy. Jeśli nie ma możliwości nadzoru ze strony reumatologa dziecięcego, stan zdrowia pacjentów, zwłaszcza tych, u których stwierdzono objawy ze strony serca, powinni monitorować wspólnie pediatra i kardiolog.

2.11 Jaki jest długofalowy rozwój (rokowanie) choroby?

Dla większości pacjentów rokowanie jest doskonałe, ponieważ będą oni mogli prowadzić normalne życie, normalnie się rozwijać i rosnąć. Rokowanie w przypadku chorych z utrzymującymi się nieprawidłowościami naczyń wieńcowych zależy głównie od zwężenia naczyń krwionośnych (stenozy) i zatorów (niedrożności). Dzieci te mogą

być podatne na dolegliwości sercowe we wczesnym okresie życia i być może będą musiały pozostawać pod opieką kardiologa doświadczonego w długoterminowej opiece nad dziećmi z ChK.