



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

Choroba Kawasaki

Wersja 2016

1. CO TO JEST CHOROBA KAWASAKIEGO

1.1 Co to jest?

Chorobę po raz pierwszy opisał w 1967 roku w angielskiej literaturze medycznej japoński pediatra Tomisaku Kawasaki (stad nazwa choroby). Wyłonił on grupę dzieci z gorączką, wysypką skórą, zapaleniem spojówek (zaczerwienionymi oczami), zmianami na błonach śluzowych (zaczerwienieniem gardła i jamy ustnej), obrzękami rąk i stóp i powiększonymi węzłami chłonnyymi szyi. Początkowo choroba nazywana była, zespołem skórno-śluzówkowo- węzłowym". Kilka lat później doniesiono również o związanych z chorobą powikłaniach kardiologicznych, takich jak tętniaki tętnic wieńcowych (duże poszerzenie naczyń krwionośnych).

Choroba Kawasaki (ChK) to ostre układowe zapalenie naczyń, co oznacza stan zapalny ściany naczyń krwionośnych, który może spowodować poszerzenie (tętniaka) dowolnej średniej wielkości tętnicy w organizmie, głównie tętnic wieńcowych. Jednak u większości dzieci pojawiają się tylko objawy ostrego stanu zapalnego, bez powikłań natury kardiologicznej.

1.2 Jak często choroba występuje?

ChK jest rzadką chorobą, ale jednocześnie, obok plamicy Schönleina-Henocha, jest jednym z najczęstszych schorzeń związanych z zapaleniem naczyń krwionośnych wieku dziecięcego. Choroba Kawasaki jest opisywana na całym świecie, chociaż najczęściej występuje w Japonii. Dotyka niemal wyłącznie małych dzieci. Około 85% dzieci z ChK ma mniej niż 5 lat, a najwięcej przypadków zachorowania

występuje w wieku 18–24 miesięcy. Pacjenci poniżej 3 miesięcy i powyżej 5 lat zdarzają się znacznie rzadziej, ale narażeni są na większe ryzyko związane z powstawaniem tętniaków tętnic wieńcowych (TTW). Choroba częściej występuje u chłopców niż u dziewcząt. Mimo że przypadki ChK mogą zostać zdiagnozowane w ciągu całego roku, zdarzają się sezonowe szczyty zachorowania przypadające na późną zimą i wiosnę.

1.3 Jakie są przyczyny choroby?

Przyczyna ChK pozostaje niejasna, choć podejrzewa się, że to infekcja jest czynnikiem wyzwalającym. Nadwrażliwość lub zaburzona odpowiedź immunologiczna, prawdopodobnie wywołana przez czynnik zakaźny (pewne wirusy lub bakterie), może uruchomić proces zapalny prowadzący do zapalenia i uszkodzenia naczyń krwionośnych u niektórych predysponowanych genetycznie osób.

1.4 Czy choroba jest dziedziczna? Dlaczego moje dziecko choruje na tę chorobę? Czy można jej zapobiec? Czy choroba jest zakaźna?

ChK nie jest chorobą dziedziczną, ale podejrzewa się istnienie pewnych predyspozycji genetycznych. Niezwykle rzadko zdarza się, aby w danej rodzinie na ChK zachorowała więcej niż jedna osoba. Choroba Kawasaki nie jest zakaźna i nie przenosi się z jednego dziecka na drugie. Obecnie nie jest znana żadna metoda zapobiegania zachorowaniu. Możliwe jest, choć zdarza się niezwykle rzadko, że u jednego pacjenta choroba wystąpi dwukrotnie.

1.5 Jakie są główne objawy choroby?

Choroba objawia się wysoką gorączką o niewyjaśnionej przyczynie. Dziecko jest zazwyczaj bardzo drażliwe. W trakcie lub po ustąpieniu gorączki może się pojawić zapalenie spojówek (zaczerwienienie obu oczu), bez ropy czy wydzieliny. U dziecka mogą się pojawiać różne rodzaje wysypki skórnej, takie jak wysypka typowa dla odry czy szkarlatyny, pokrzywka, grudki itp. Wysypka skórna pojawia się głównie na tułowiu i kończynach, a także w miejscu noszenia pieluszki, co prowadzi do zaczerwienienia i łuszczenia się skóry.

Zmiany w obrębie ust mogą obejmować jasnoczerwone, spękane wargi, zaczerwieniony język (zwany powszechnie językiem „truskawkowym”) i zaczerwienienie gardła. Mogą również występować objawy ze strony dłoni i stóp, z obrzękiem i zaczerwienieniem wewnętrznej strony dłoni i podeszew stóp. Palce u rąk i nóg mogą być obrzękłe i spuchnięte. Po powyższych objawach pojawia się charakterystyczne łuszczenie się skóry wokół opuszek palców dłoni i stóp (około drugiego – trzeciego tygodnia). U więcej niż połowy pacjentów występują powiększone węzły chłonne szyi; zazwyczaj jest to pojedynczy węzeł chłonny mający co najmniej 1,5 cm.

Czasami mogą się pojawiać również inne symptomy, takie jak ból i/lub obrzęk stawów, bóle brzucha, biegunka, rozdrażnienie i bóle głowy. W krajach, gdzie podawana jest szczepionka przeciwko gruźlicy, u małych dzieci może się pojawić zaczerwienienie okolicy blizny powstałej po podaniu tej szczepionki.

Zajęcie serca jest najpoważniejszym z objawów ChK ze względu na możliwość wystąpienia długotrwałych powikłań. Mogą zostać wykryte szmery serca, zaburzenia rytmu i nieprawidłowości w obrazie ECHO serca. Wszystkie warstwy serca mogą być w pewnym stopniu objęte stanem zapalnym, co oznacza, że może dojść do zapalenia osierdzia (błony otaczającej serce), zapalenia mięśnia sercowego czy objawów ze strony zastawek serca. Jednak główną cechą omawianej choroby jest rozwój tętniaków tętnic wieńcowych (TTW).

1.6 Czy choroba przebiega tak samo u wszystkich dzieci?

Stopień nasilenia choroby jest indywidualny dla każdego dziecka. Nie u każdego dziecka pojawią się kliniczne objawy choroby, a u większości pacjentów nie wystąpią powikłania związane z sercem. Tętniaki wykrywane są tylko u 2–6 na 100 dzieci poddanych leczeniu. U niektórych dzieci (zwłaszcza tych, które nie ukończyły jeszcze 1. roku życia) często obserwowane są niepełne formy choroby – oznacza to, że nie pojawiają się u nich wszystkie charakterystyczne objawy kliniczne, co utrudnia postawienie diagnozy. U niektórych dzieci mogą się rozwinąć tętniaki. Są one diagnozowane jako przypadki nietypowej formy ChK.

1.7 Czy choroba przebiega inaczej u dzieci i u dorosłych?

Jest to choroba dziecięca, chociaż znane są nieliczne przypadki wystąpienia ChK u dorosłych.

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 Kawasaki 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 dożylne 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 skleją 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.

3. ŻYCIE CODZIENNE

3.1 Jak choroba może wpłynąć na codzienne życie dziecka i jego rodziny?

Jeśli choroba nie obejmuje serca, dziecko i jego rodzina zazwyczaj prowadzą normalny tryb życia. Chociaż większość dzieci z chorobą Kawasaki wraca do pełni zdrowia, może upłynąć trochę czasu zanim dziecko przestanie czuć się zmęczone i drażliwe.

3.2 Czy dziecko może chodzić do szkoły?

Gdy choroba jest dobrze kontrolowana, tak jak zwykle dzieje się, gdy pacjenci przyjmują aktualnie dostępne leki, i minie faza zaostrzenia, dziecko nie powinno mieć problemów z uczestniczeniem we wszystkich zajęciach, w jakich uczestniczą jego zdrowi rówieśnicy. Szkoła dla dzieci jest tym, czym praca dla dorosłych – miejscem, w którym uczą się, jak być niezależnymi i twórczymi osobami. Rodzice i nauczyciele powinni zrobić wszystko co w ich mocy, żeby umożliwić dziecku normalne uczestniczenie w zajęciach szkolnych, nie tylko po to, by z powodzeniem kontynuowało naukę, ale również po to, by czuło się akceptowane i doceniane przez rówieśników i dorosłych.

3.3 Czy dziecko może uprawiać sport?

Uprawianie sportu jest bardzo ważnym aspektem życia codziennego każdego dziecka. Jednym z celów leczenia jest umożliwienie dzieciom prowadzenia jak najbardziej normalnego życia i sprawienie, by nie czuły się inne od swoich rówieśników. Stąd też dzieci, u których nie pojawiły się objawy ze strony serca, nie podlegają żadnym ograniczeniom jeśli chodzi o uprawianie sportu czy wykonywanie normalnych codziennych czynności. Natomiast dzieci cierpiące na tętniaki naczyń wieńcowych powinny zasięgnąć konsultacji kardiologa dziecięcego w zakresie udziału w zawodach sportowych, zwłaszcza w okresie dojrzewania.

3.4 Czy dieta ma wpływ na przebieg choroby?

Nie ma dowodów na to, że dieta wpływa na tę chorobę. Ogólnie, żywienie dziecka powinno być zbilansowane i normalne dla jego wieku. Dorastającym dzieciom zaleca się zdrową, zbilansowaną dietę z odpowiednią ilością białka, wapnia i witamin. Pacjenci przyjmujący kortykosteroidy powinni unikać przejadania się – leki te powodują

zwiększenie apetytu.

3.5 Czy dziecko może być szczepione?

Po zastosowaniu terapii z użyciem IVIG przez jakiś czas powinno się zaniechać podawania żywych szczepionek atenuowanych.

Lekarz zdecyduje, jakie szczepionki można podać dziecku, w zależności od przypadku. Ogólnie szczepienia nie wydają się zwiększać aktywności choroby i nie powodują u pacjentów z ChK poważnych działań niepożądanych. Złożone szczepionki zabite wydają się bezpieczne dla pacjentów chorych na ChK, nawet tych leczonych lekami immunosupresyjnymi, choć większość badań nie jest w stanie w pełni ocenić rzadkich powikłań wywołanych tymi szczepionkami.

Pacjenci otrzymujący duże dawki leków immunosupresyjnych powinni poradzić się lekarza prowadzącego w kwestii pomiaru stężenia swoistych przeciwciał po szczepieniu.