



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

Kawasakiho Choroba

Verzia 2016

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 aneurizmy 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 aneurizmy) 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 pečenevých 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 intravenózných 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 intravenózných 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 aneurizmách 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 aneurizmami dostávajú acylpyrín alebo a iné lieky s protizrážanlivým účinkom pod lekárske 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.