



www.pediatric-rheumatology.printo.it

KAVASAKIJEVA BOLEST

Kavasakijeva (Kawasaki) bolest je prvi put opisana 1967.god. od strane japanskog pedijatra Tomisaku Kawasaki. On je izdvojio grupu dece sa temperaturom, ospom po koži, konjuktivitisom, enantemom (crvenilo grla i sluzokože u ustima), otokom ruku i stopala i uvećanim limfnim čvorovima na vratu, koja su ranije dobijala dijagnozu sindrom sa mukokutanim-promenama i limfnim žlezdama. Nekoliko godina kasnije, kod istih bolesnika dokazane su komplikacije na srcu, kao što su aneurizme (veliko proširenje krvnih sudova) na srčanim arterijama.

Kakva je to Kavasakijeva bolest?

Kavasakijeva bolest je akutni, sistemski vaskulitis, što znači da postoji zapaljenje u zidu krvnih sudova, koji može da dovede do pojave proširenja (aneurizmi), uglavnom koronarnih arterija (krvnih sudova koji ishranjuju srčani mišić). Ipak, samo manji broj obolele dece razvija akutne simptome i ovu vrstu komplikacija bolesti.

Koliko je bolest česta?

Ovo je relativno retka bolest, ali je ipak jedan od najčešćih vaskulitisa koji se javljaju kod dece, zajedno sa Henoh-Šenlajn purpurom (Purpura Henoch-Schönlein). To je skoro isključivo bolest dece i čak 80 od 100 obolele dece je mlađe od 5 godina. Nešto se češće javlja kod dečaka u odnosu na devojčice. Slučajevi Kavasakijeve bolesti mogu da se jave tokom cele godine, ali su ipak prisutne sezonske varijacije, sa najčešćom pojavom na kraju zime i u proleće. Bolest se javlja svuda u svetu, ali je mnogo češća među japanskom decom.

Koji su uzroci pojave bolesti?

Uzrok pojave Kavasakijeve bolesti do sada nije tačno poznat, ali se smatra da važnu ulogu igraju određene infekcije. Hipersenzitivnost ili poremećaj imunološkog odgovora, koje verovatno pokreće infekcija (bakterijama ili virusima), dovodi kod određene grupe bolesnika sa naslednom sklonošću za razvoj imunoloških poremećaja do aktiviranja zapaljenskog procesa, a kao rezultat toga nastaje oštećenje zida krvnih sudova.

Da li je bolest nasledna? Zašto se moje dete razbolelo?

Može li bolest da se spreči? Da li je bolest zarazna?

Kavasakijeva bolest nije nasledna, ali nasledna sklonost za njenu pojavu ipak postoji. Vrlo retko se od nje razboli više od jednog člana porodice ili srodnika. Bolest nije zarazna, niti postoji mogućnost sprečavanja pojave bolesti. Moguće je, mada vrlo retko, da se bolest ponovo javi kod istog bolesnika.

Koji su glavni znaci bolesti?

Bolest počinje neobjašnjivom pojavom visoke temperature koja traje 5 dana. Dete je obično vrlo uznemireno. Zajedno sa temperaturom ili neposredno nakon nje može da se javi konjuktivitis (upala sluznice oka), bez suzenja ili sekrecije iz oka.

Ospa na koži obolelog deteta može biti veoma različita. Može da liči na ospu kod boginja ili šarlaha, na koprivnjaču, osip sa papulama i dr. Ove promene se javljaju obično po trupu i ekstremitetima, kao i predelu koji pokrivaju pelene.

Promene u usnoj duplji podrazumevaju jarko crvenu prebojenost usana, naprsline na usnama, crvenilo jezika koji je jagodičastog izgleda kao i crvenilo celog ždrela.

Promene se mogu javiti i na šakama i stopalima u obliku otoka i crvenila. Ove promene prati pojava karakterističnog ljuštenja kože počev od vrhova prstiju (obično dve do tri nedelje nakon početka bolesti).

Više od polovine bolesnika ima uvećanje limfnih žlezdi na vratu ili bar jednu uvećanu žlezdu veličine do 1,5 cm.

Ponekad se pojavljuju i drugi simptomi kao što su: bolovi u zglobovima ili oticanje, bolovi u stomaku, proliv, razdražljivost, glavobolja i dr.

Zahvaćenost srca je najozbiljnija manifestacija ove bolesti obzirom na mogućnost nastanka dugotrajnih komplikacija. Sistolni šum, poremećaj srčanog ritma i poremećaji koji se dijagnostikuju ultrazvučnim pregledom dokaz su oboljenja srca. Svi delovi srca mogu biti zahvaćeni zapaljenskim procesom, što znači da se može javiti perikarditis (zapaljenje ovojnice srčanog mišića), miokarditis (zapaljenje srčanog mišića) ili upala srčanih zalistaka. Ipak, glavni poremećaj je pojava aneurizmi (proširenja) srčanih arterija.

Da li je bolest ista kod sve dece?

Težina bolesti varira od deteta do deteta. Nemaju svi bolesnici sve kliničke manifestacije bolesti. Najveći broj bolesnika neće razviti komplikacije na srcu. Aneurizme se viđaju kod samo dvoje od 100 dece obolele od Kavasakijeve bolesti.

Neka vrlo mala deca (mlađa od godinu dana) oboljevaju od nepotpunog oblika bolesti što značajno otežava postavljanje dijagnoze. Ipak, kod neke od njih se mogu razviti i aneurizme.

Da li se bolest razlikuje od bolesti kod odraslih?

Ovo je tipična bolest detinjstva. Slične vrste vaskulitisa mogu se javiti i kod odraslih, ali sa različitim kliničkim manifestacijama.

Kako se postavlja dijagnoza?

Definitivna dijagnoza može da se postavi ukoliko temperatura nejasnog porekla traje 5 ili više dana i ukoliko su prisutna 4 od 5 mogućih simptoma: obostrani konjunktivitis, uvećane limfne žlezde na vratu, ospa na koži, promene u ustima i jeziku i promene na ekstremitetima, ukoliko ne postoji neko drugo objašnjenje za ove tegobe.

Kada nije moguće postaviti definitivnu dijagnozu, smatra se da se radi o nepotpunoj formi bolesti.

Kakav je značaj laboratorijskih testova?

Laboratorijski rezultati nisu specifični za ovu bolest, ali mogu da ukažu na težinu i stepen zapaljenja. Na zapaljenski proces ukazuju: povišena sedimentacija (obično veće vrednosti nego u drugim bolestima), anemija (smanjen broj crvenih krvnih ćelija), broj trombocita (ćelija važnih za proces zgrušavanja krvi) je obično normalan u prvoj nedelji bolesti, ali počinje da raste u drugoj nedelji bolesti dostižući visoke vrednosti.

Elektrokardiogram (EKG) i ehokardiogram treba da se urade čim se postavi sumnja na ovu bolest. Ehokardiogram može da otkrije prisustvo aneurizmi ukoliko su prisutne promene u izgledu srčanih arterija. U slučaju deteta sa prisutnim anomalijama srčanih arterija neophodno je uraditi i dopunska ispitivanja.

Može li bolest da se leči / izleči?

Najveći broj dece sa Kavasakijevom bolešću može da se izleči, ali ipak neki bolesnici razvijaju komplikacije na srcu i pored primene odgovarajućeg lečenja. Ne postoje mere koje bi sprečile pojavu bolesti, ali najbolji način da se spreči pojava komplikacija na srcu je rano postavljanje dijagnoze i rano započinjanje odgovarajuće terapije.

Kako se bolest leči?

Dete sa definitivnom ili verovatnom Kavasakijevom bolešću mora da se leči u bolnici radi stalnog posmatranja i ranog uočavanja pojava komplikacija na srcu. Da bi se sprečilo oštećenje srca lečenje mora da se otpočne odmah po postavljanju dijagnoze.

Lečenje se sprovodi primenom aspirina i visokih doza intravenskih imunoglobulina. Oba ova leka smanjiće zapaljenski proces i otkloniti akutne simptome bolesti. Primena visokih doza intravenskih imunoglobulina je od najveće važnosti, može da spreči pojavu koronarnih komplikacija kod velikog brojabolesnika. Kortikosteroidi se takođe primenjuju, ali znatno ređe.

Koji su neželjeni efekti lečenja?

Terapija intravenskim imunoglobulinima obično se odlično podnosi. Kao što je dobro poznato, primena aspirina može da dovede do želudačnih tegoba kao i prolaznog povećanja enzima jetre u krvi.

Koliko dugo treba da traje lečenje?

Visoke doze imunoglobulina kod velike većine bolesnika, daju se samo jedanput, ali ponekad je neophodno dati i drugu dozu.

Visoka doza aspirina se daje u početku, dok traje visoka temperatura, a zatim se doza postepeno smanjuje. Niske doze aspirina daju se duže vreme da smanje mogućnost slepljivanjakrvnih pločica, čime se onemogućava zgrušavanje krvi. Iz tog razloga ovo je korisna terapija jer sprečava nastanak krvnog ugruška (tromba) u aneurizmama. Tromb može da dovede do infarkta srca – najopasnije komplikacije Kavasakijeve bolesti.

Dete koje u toku ove bolesti nije imalo komplikacije na srcu treba da dobija aspirin nekoliko nedelja. Deca koja su imala srčane komplikacije aspirin moraju da uzimaju znatno duže.

Da li postoje dopunske/nezvanične metode lečenja?

U ovoj bolesti ne mogu se primenjivati nikakve nezvanične metode lečenja.

Koja vrsta redovnih kontrolnih pregleda je neophodna?

Bolesnici sa Kavasakijevom bolešću moraju imati periodične preglede krvne slike i sedimentacije sve dok se vrednosti ovih analiza u potpunosti ne normalizuju.

Neophodna je povremena provera ehokardiograma da bi se proverilo postojanje aneurizmi i da bi se pratio njihov tok. Koliko često treba raditi ove preglede zavisi od vrste prisutnih promena na srcu. Najveći broj aneurizmi potpuno nestane tokom vremena.

Pedijatar, pedijatrijski kardiolog i pedijatrijski reumatolog moraju redovno kontrolisati decu koja su bolovala od ove bolesti. Kada u gradu ne postoji pedijatar reumatolog, pedijatar i kardiolog nastavljaju stalnu kontrolubolesnika, posebno onih koji su imali oštećenje srca.

Koliko će dugo bolest da traje?

Kavasakijeva bolest ima tri faze: 1) akutna faza, u toku prve dve nedelje bolesti, kada je prisutna povišena temperatura i drugi akutni simptomi bolesti; 2) subakutna faza bolesti, od druge do četvrte nedelje, period kada raste broj trombocita i mogu da se pojave aneurizme srčanih arterija; 3) faza oporavka, od kraja prvog do kraja trećeg meseca, kada se normalizuju svi laboratorijski testovi i povlače ili potpuno gube promene na krvnim sudovima srca.

Kakav je dugoročni tok i prognoza bolesti?

Kod velike većine bolesnika prognoza je odlična i oni mogu da vode normalan život, da normalno rastu i da se razvijaju.

Prognoza bolesnika sa trajnim promenama na srčanim arterijama uglavnom zavisi od razvoja sekundarnih suženja i prestanka protoka krvi zbog tromboza.

Kakve su preporuke za svakodnevni život?

Da li dete može da se bavi sportom? Može li se dete da se vakciniše?

Preporučuje se da deca koja su bolovala od Kavasakijeve bolesti ne primaju vakcine 3 – 6 meseci posle bolesti, obzirom da bolest i lečenje intravenskim imunoglobulinima značajno menjaju imunitet narednih šest meseci.

Deca bez oštećenja srca, nemaju nikakva ograničenja u bavljenju sportom ili u bilo kojoj svakodnevnoj aktivnosti. Ipak za decu koja su razvila koronarne aneurizme mora da se konsultuje pedijatrijski kardiolog, da li mogu i kojoj meri da se bave različitim fizičkim aktivnostima tokom adolescencije.