

Tytuł: Choroba Kawasaki / Kawasaki disease

Słowa kluczowe: ZAPALENIE NACZYŃ CHOROBA KAWASAKIEGO TĘTNIAKI NACZYŃ WIEŃCOWYCH

Keywords: VASCULITIS CORONARY ARTERY ANEURYSM KAWASAKI DISEASE

Autorzy:

Robert Sabiniewicz - <p>Klinika Kardiologii Dziecięcej i Wad Wrodzonych Serca Gdański Uniwersytet Medyczny</p>

Streszczenie:

Choroba Kawasaki (ang. Kawasaki disease, KD) jest samoograniczającą się chorobą gorączkową przebiegającą z zapaleniem naczyń, najczęściej wieńcowych. Występuje z częstością 8-112/100 tys. osób, głównie u dzieci poniżej 5 r.ż. Do jej objawów należą: wysoka gorączka trwająca powyżej 5 dni, wysypka, zmiany na błonkach jamy ustnej i języku, obustronne, nieropne zapalenie spojówek, powiększenie szyjnych węzłów chłonnych, zmiany na dystalnych częściach kończyn. Do rozpoznania poza gorączką konieczne jest wystąpienie 4 z 5 objawów głównych. Nawet u 25% pacjentów może występować tzw. niekompletna postać KD, kiedy pojawia się mniejsza liczba objawów głównych. Nie ma specyficznego testu diagnostycznego pozwalającego rozpoznać KD, jednak w badaniach laboratoryjnych stwierdza się podwyższenie parametrów stanu zapalnego (leukocytoza, OB, CRP), anemizację, znaczny wzrost liczby płytek krwi, a u niektórych pacjentów podwyższenie poziomu transaminaz. Czynniki etiologiczne ani leczenie przyczynowe nie są znane. Leczenie polega na zastosowaniu kwasu acetylosalicylowego w dawce 50-100 mg/kg m.c. oraz dożylniej podaży immunoglobulin (2 g/kg m.c.). Zajęcie naczyń wieńcowych z ich tętniakowatym poszerzeniem obserwuje się u 15-25% nieleczonych pacjentów i u 5%, u których stosowano leczenie. W przebiegu KD może dojść do zapalenia mięśnia sercowego i zapalenia osierdza. Część zmian w naczyniach wieńcowych ulega samoistnej angiograficznej regresji, jednak budowa naczyń pozostaje nieprawidłowa. Ewolucja zmienionych naczyń może prowadzić do wtórnych zwężeń lub zamknięcia naczyń. Rokowanie u pacjentów, u których nie doszło do zmian w naczyniach wieńcowych, jest dobre. Pacjenci ze zmianami w naczyniach wieńcowych ze względu na ryzyko późnych następstw wymagają odpowiednio zaplanowanej kontroli kardiologicznej, profilaktycznego leczenia przeciwplatekowego, a w wybranych przypadkach interwencji wieńcowych.

Abstract:

Kawasaki disease (KD) is an acute self-limited vasculitis characterized by fever and coronary artery abnormalities. The incidence of KD is 8-112/100000, especially in children under 5 years of age. The symptoms of KD: fever longer than 5 days, rash, erythema of the lips and oral mucosa, bilateral nonexudative conjunctivitis, cervical lymphadenopathy and changes in distal part of extremities. The diagnosis of KD is based on the presence of fever and 4 of the 5 principal clinical features. In patients with coronary artery abnormalities less than 4 of principal clinical features is enough for diagnosis. "Incomplete form" of KD when only 2 or 3 principal clinical features are present can be observed in 25% .There is no specific diagnostic test for KD. In laboratory findings: leukocytosis, elevation of acute phase reactants (erythrocyte sedimentation rate, C-reactive protein), thrombocytosis and elevation of serum transaminase are observed. The etiology of KD remains unknown. There is not causal treatment. During the acute phase of illness, Acetylsalicylic acid is administered at 50-100 mg/kg and intravenous immunoglobulin 2 g/kg. Coronary artery abnormalities – coronary aneurysm are observed in 15-25% of untreated and 5% of treated patients. Myocarditis and pericarditis are the possible cardiac complication. The angiographic resolution of coronary aneurysm is possible, but this segments show persistent histological and functional abnormalities. It may cause the coronary artery stenosis or occlusions. Prognosis in patients without coronary arteries abnormalities are good. Patients with coronary arteries abnormalities required cardiology evaluation, long-term antiplatelet therapy, or coronary intervention in some cases.