

ZANIM USTALISZ ROZPOZNANIE ZINTERPRETUJ TO BADANIE

RADA NAUKOWA DZIAŁU



Dr n. med.
Anna Turska-Kmieć
(przewodnicząca)



Dr hab. n. med.
Teresa Jackowska



Dr hab. n. med.
Henryk Mazurek



Dr hab. n. med.
Magda Rutkowska



Dr hab. n. med.
Piotr Socha

Badanie echokardiograficzne u 5-letniego chłopca z gorączką, wysypką, powiększeniem szyjnych węzłów chłonnych i zaczerwienieniem spojówek

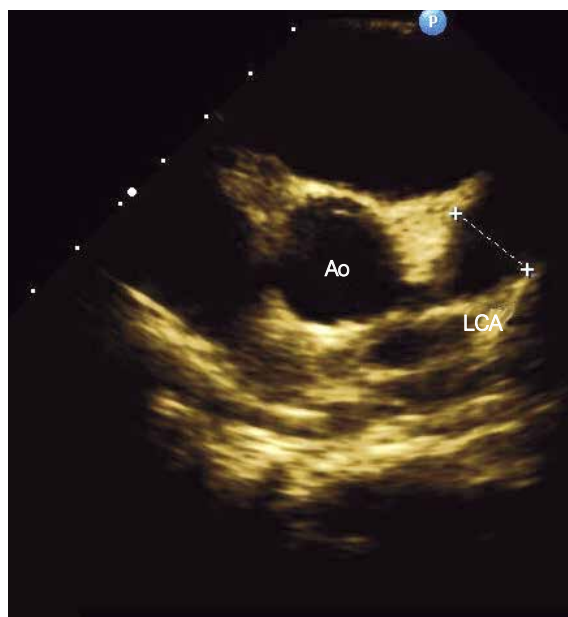
Dr n. med. Monika Kowalczyk,
Lek med. Małgorzata Raszek

Zinterpretuj przedstawiony poniżej obraz echokardiograficzny i wyniki badań laboratoryjnych wykonanych u 5-letniego chłopca z gorączką, wysypką, powiększeniem szyjnych węzłów chłonnych i zaczerwienieniem spojówek.

Badanie echokardiograficzne – projekcja w osi krótkiej naczyniowej (rycina).

Badania laboratoryjne

leukocytoza $21,1 \times 10^3/\mu\text{l}$
OB po 1 h 130 mm
Białko C reaktywne (CRP) 168 $\mu\text{g/dl}$
(norma $<0,5 \text{ mg/dl}$)
hemoglobina 6,9 g/dl
hematokryt 20,4%
krwinki czerwone $2,75 \times 10^5/\mu\text{l}$
trombocytoza $1191 \times 10^3/\mu\text{l}$



RYCINA. Badanie echokardiograficzne – projekcja w osi krótkiej naczyniowej.

Klinika Kardiologii Instytutu
„Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka”
w Warszawie

Interpretacja

Badanie echokardiograficzne. Projekcja w osi krótkiej naczyniowej, widoczny tętniak olbrzymi o szerokości 14,8 mm w lewej tętnicy wieńcowej (linia przerywana wskazuje maksymalną szerokość tętniaka). Ao – aorta, LCA (left coronary artery) – lewa tętnica wieńcowa.

Badania laboratoryjne. W morfologii krwi stwierdzono leukocytozę, niedokrwistość i trombocytozę oraz podwyższone OB i CRP, co wskazuje na istniejący nasilony stan zapalny.

Opis przypadku

Chłopiec 5-letni z powiększeniem węzłów chłonnych szyjnych, od 4 dni gorączkujący do 39°C został przyjęty do rejonowego szpitala. W badaniu przedmiotowym stan średni, blade powłoki skórne, drobnoplamista wysypka na skórze tułowia, temperatura ciała 38,2°C, zaczerwienione spojówki obu oczu, powiększone wątroba i śledziona. Czynność serca 120/min, szmer skurczowy 1-2/6 według Levina nad sercem, ciśnienie tętnicze 100/55 mm Hg.

W badaniach laboratoryjnych podwyższone parametry stanu zapalnego (leukocytoza $21,1 \times 10^3/\mu\text{l}$, OB 130 mm po 1 h, CRP 168 mg/dl), niedokrwistość (hemoglobina 6,9 g/dl, hematokryt 20,4%, krwinki czerwone $2,75 \times 10^5/\mu\text{l}$ oraz trombocytoza $1191 \times 10^3/\mu\text{l}$). Badanie w kierunku toksoplazmozy, zakażenia cytomegalowirusem oraz chorób tkanki łącznej ujemne. Posiewy krwi, moczu i płynu mózgowo-rdzeniowego jałowe.

W badaniu USG szyi widoczny konglomerat węzłów chłonnych. W badaniu MR obustronne liczne węzły chłonne szyi. W badaniu radiologicznym klatki piersiowej obserwowano zmiany zapalne odoskrzelowe okołonękowe.

W zapisie EKG rytm zatokowy miarowy, normogram, bez zaburzeń okresu repolaryzacji. W badaniu echokardiograficznym poszerzenie lewej tętnicy wieńcowej do 14,8 mm oraz prawej tętnicy wieńcowej do 5,5 mm, wielkość i kurczliwość lewej komory prawidłowa.

W 14 dniu choroby na podstawie badania echokardiograficznego, badań laboratoryjnych, podmiotowego i przedmiotowego rozpoznano chorobę Kawasaki.

W leczeniu zastosowano w początkowej fazie, przed rozpoznaniem choroby Kawasaki, antybiotykoterapię, nie uzyskując poprawy klinicznej. Po rozpoznaniu choroby do leczenia włączono immunoglobuliny dożylnie w dawce 2 g/kg i kwas acetylosalicylowy doustnie w dawce 50 mg/kg masy ciała, uzyskując przejściowe ustąpienie gorączki. Pacjent wymagał podażi kolejnej dawki immunoglobuliny, po której uzyskano trwałe ustąpienie gorączki, obniżenie parametrów stanu zapalnego oraz normalizację liczby płytek krwi. Ze względu na tętniaki olbrzymie tętnic wieńcowych dziecko wymaga stałego leczenia kwasem acetylosalicylowym w dawce 3-5 mg/kg masy ciała oraz warfaryną pod kontrolą INR. Chłopiec pozostaje pod stałą opieką poradni kardiologicznej.

TABELA 1. Diagnostyka różnicowa w przypadku podejrzenia choroby Kawasaki

- Infekcje wirusowe (ospa wietrzna, adenowirusy, enterowirusy, wirus Epsteina-Barr, parwowirus)
- Zapalenie pęcherzowe i złuszczone skóry noworodków
- Płonica
- Zespół wstrząsu toksycznego
- Bakteryjne zapalenie szyjnych węzłów chłonnych szyjnych
- Nadwrażliwość na leki
- Zespół Stevensa-Johnsona
- Młodzieńcze idiopatyczne zapalenie stawów
- Toczeń rumieniowaty układowy
- Leptospiroza
- Jersinioza
- Gorączka plamista Gór Skalistych

Choroba Kawasaki – omówienie, diagnostyka, postępowanie

Choroba Kawasaki jest samoograniczającym, uogólnionym zapaleniem naczyń o nieznannej etiologii. Aktualnie stanowi główną przyczynę wad nabytych serca. Najczęściej chorują dzieci poniżej 5 roku życia. Czynnikiem etiologicznym nadal pozostaje nieznan, wszystkie badania wskazują, że może to być czynnik zakaźny.

Rozpoznanie choroby Kawasaki opiera się na objawach klinicznych i laboratoryjnych i jest możliwe po wykluczeniu innych znanych chorób (tab. 1). Do podstawowych kryteriów klinicznych należą: gorączka trwająca powyżej 5 dni mimo stosowanego leczenia farmakologicznego, zmiany na dłoniach i stopach (zaczerwienienie i obrzęk oraz złuszczenie naskórka w fazie zdrowienia), polimorficzna wysypka, obustronne nastrzyknięcie spojówek, zmiany na wargach i błonach śluzowych jamy ustnej (zaczerwienienie, obrzęk i pęknięcia na wargach, malinowy język, zaczerwienienie błony śluzowej jamy ustnej), powiększenie węzłów chłonnych szyjnych powyżej 1,5 cm. Zgodnie z zaleceniami American Heart Association chorobę Kawasaki można rozpoznać, jeśli gorączce towarzyszą 4 lub 5 pozostałych podstawowych objawów klinicznych. Jest to pełnoobjawowa postać choroby występująca u około 90% dzieci. U chorych z gorączką, co najmniej 2 podstawowymi objawami klinicznymi, brakiem jakichkolwiek znanych przyczyn choroby oraz badaniami laboratoryjnymi wskazującymi na nasilony proces zapalny można rozpoznać niepełnoobjawową postać choroby Kawasaki.

W badaniach laboratoryjnych w ostrej fazie choroby obserwuje się istotne podwyższenie parametrów stanu zapalnego – prokalcytoniny, interleukiny-18, liczby białych krwinek, OB, CRP. Podwyższenie liczby płytek krwi obserwowane jest około 10 dnia choroby. Często występuje łagodna lub umiarkowana niedokrwistość. Można obserwować podwyższenie stężenia bilirubiny całkowitej i transaminaz, obniżenie stężenia sodu i albumin w surowicy. W badaniu ogólnym moczu stwierdza się jałowy ropomocz.

TABELA 2. Protokół postępowania diagnostycznego u pacjenta z podejrzeniem choroby Kawasaki

Wywiad	Gorączka utrzymująca się powyżej 5 dni mimo zastosowanego leczenia
Badania laboratoryjne	Morfologia, OB, CRP, jonogram, mocznik, kreatynina, transaminazy, bilirubina, układ krzepnięcia, badanie moczu
Badania mikrobiologiczne	Posiew krwi i moczu
Oznaczenie stężenia autoprzeciwciał	Przeciwciała przeciwjądrowe (ANA), przeciwciała skierowane przeciwko rozpuszczalnym antygenom jądra komórkowego (ENA), czynnik reumatoidalny (odczyn Waalera-Rosego), przeciwciała antyneutrofilowe cytoplazmatyczne (ANCA)
Badania serologiczne	<i>Mycoplasma pneumoniae</i> , enterowirusy, adenowirusy, wirus ospy wietrznej, parwowirus, wirus Epsteina-Barr, cytomegalowirus
Badanie radiologiczne klatki piersiowej	Zmiany śródmiąższowe
Zapis EKG	Tachykardia zatokowa, wydłużenie odstępu PR lub QT, obniżenie/uniesienie odcinka ST, obniżenie woltażu załamka R, płaskie lub ujemne załamki T
Badanie echokardiograficzne	Ocena tętnic wieńcowych, wielkości i czynności lewej komory, zastawek przedsionkowo-komorowych i komorowo-tętniczych
USG jamy brzusznej	Obrzęk pęcherzyka żółciowego

Powikłania kardiologiczne są główną przyczyną zgonów w przebiegu choroby Kawasaki. Najczęściej występującym objawem kardiologicznym jest tachykardia z rytmem cwałowym. U około 20% dzieci występują objawy niewydolności serca. Płyn w worku osierdziowym stwierdzany jest u 30% chorych w ostrej fazie choroby. Tętniaki w obrębie tętnic wieńcowych stanowią najistotniejsze powikłanie tej choroby zarówno w fazie ostrej, jak i w okresie obserwacji ze względu na ryzyko zawału mięśnia sercowego. U chorych leczonych immunoglobulinami przed 10 dniem choroby ryzyko powstania zmian w tętnicach wieńcowych wynosi około 5%, bez tego leczenia 20-25%. Do innych powikłań kardiologicznych należy zapalenie mięśnia sercowego i wsierdza. W badaniu echokardiograficznym u 30% dzieci stwierdza się niedomykalność zastawki trójdzielnej, a u 25% niedomykalność zastawki dwudzielnej. Wczesne rozpoznanie – przed 10 dniem choroby – zmniejsza ryzyko rozwoju zmian w tętnicach wieńcowych i innych poważnych powikłań kardiologicznych.

U prezentowanego pacjenta było możliwe rozpoznanie choroby Kawasaki niepełnoobjawowej już we wczesnej fazie choroby na podstawie występowania gorączki utrzymującej się powyżej 5 dni (mimo zastosowanego leczenia), 3 dodatkowych podstawowych objawów klinicznych (powiększenie szyjnych węzłów chłonnych, wysypka, obustronne zaczerwienienie spojówek) oraz wyników badań laboratoryjnych sugerujących znacznie nasilony stan zapalny. Niestety, rozpoznanie choroby Kawasaki zostało ustalone późno, dopiero w 14 dniu choroby, co istotnie zwiększyło prawdopodobieństwo powstania zmian w tętnicach wieńcowych oraz poważnych powikłań kardiologicznych.

Leczenie standardowe polega na podaniu immunoglobulin dożylnie w dawce 2 g/kg w ciągłym wlewie przed 10 dniem choroby oraz kwasu acetylosalicylowego w dawce 30-50 mg/kg masy ciała do 72 h od momentu ustąpienia

gorączki, a następnie w dawce 3-5 mg/kg masy ciała do 8 tygodnia choroby lub do chwili ustąpienia zmian w tętnicach wieńcowych. U chorych, u których powyższe leczenie nie jest skuteczne, protokół postępowania leczniczego dobierany jest indywidualnie. Nie ma dostatecznych dowodów na skuteczność immunoglobulin podawanych po 10 dniu choroby, ale uważa się, że to leczenie powinno być zastosowane w celu ograniczenia nasilonego stanu zapalnego.

W tabeli 2 przedstawiono protokół postępowania diagnostycznego u chorego z podejrzeniem choroby Kawasaki.

Podsumowanie

- Choroba Kawasaki jest uogólnionym zapaleniem naczyń o nieznaną etiologię. Aktualnie stanowi główny czynnik etiologiczny nabytych wad serca.
- Badanie przedmiotowe oraz znacznie podwyższone laboratoryjne wskaźniki stanu zapalnego umożliwiają rozpoznanie choroby Kawasaki przed 10 dniem choroby.
- Powikłania kardiologiczne stanowią główną przyczynę zgonów w przebiegu choroby Kawasaki.
- Leczenie z zastosowaniem immunoglobulin i kwasu acetylosalicylowego zmniejsza ryzyko zmian w tętnicach wieńcowych. Leczenie pacjentów opornych na standardowe leczenie jest indywidualne.

Zalecane piśmiennictwo

- Burns JC, Glode MP. Kawasaki syndrome. *Lancet*. 2004;364:533-544.
- Fimbres AM, Hulman ST. Kawasaki disease. *Pediatrics in Review*. 2008; 29:308-315.
- Pinna GS, Kafetzis DA, Tselkas OI, Skevaki CL. Kawasaki disease: an overview. *Current Opinion in Infectious Disease*. 2008;21:263-270.
- Rozpoznanie, leczenie i długofalowe postępowanie w chorobie Kawasaki: stanowisko Komitetu ds. Gorączki Reumatycznej, Zapalenia Wsierdza i Choroby Kawasaki, Rady ds. Chorób Układu Sercowo-Naczyniowego u Młodych American Heart Association. *Pediatrics po Dyplomie*. 2005;9 (3):10-48.