

JAKÁ JE VAŠE DIAGNÓZA? – ODPOVĚĎ

Kawasakiho choroba (KCH)

Komentář

Není záměrem autorů sdělení široce referovat o KCH, jejíž některé aspekty nejsou doposud zcela objasněny. Proto spíše jen strukturovanou formou uvádíme vybrané údaje. KCH je řazena mezi primární vaskulitidy s dominujícím postižením cév malého průsvitu. Epidemiologická data onemocnění jsou dobře zpracována především v Japonsku (138,8 dětí s KCH/100 000 dětí <5 roků/v r. 2001, resp. 151,2 dětí v r. 2002; i přesto, že sezonní výskyt KCH nebyl jednoznačně pozorován, menší počet nemocných byl zaznamenán v období říjen-prosinec; chlapci:dívky 1,4:1; frekvence recidiv 2–3%; mortalita 0,1%) a USA (32 dětí s KCH pocházejících z Asie, 17 dětí afroamerického původu a 9 dětí bílé rasy/100 000 dětí <5 roků/kalendářní rok; chlapci:dívky 1,6:1; mortalita 0,17%, vrchol úmrtí v průběhu

15.–45. dne od začátku horečky; maximum výskytu KCH v zimních měsících a počátkem jara). V industrializovaných zemích Evropy, vč. ČR podrobnější údaje chybí, frekvence výskytu KCH však bude asi podobná jako mezi americkou bělošskou populací (4). I v zemích, kde četnost výskytu dětí s KCH je vyšší než v jiných oblastech světa, je však na objektivních údajích dokládáno, že část z nemocných (až 30%) není diagnostikována včas a zvyšuje se tak riziko komplikovaného průběhu KCH (1). **Včasnou diagnostikou se přitom rozumí určení KCH v průběhu prvních 10 dnů jejího trvání.** V tomto časovém úseku má být léčba KCH zahájena, neboť je prokázáno, že při nedodržení tohoto doporučení může být průběh onemocnění komplikovaný. A to zejména v podobě postižení koronárních tepen (3).

Vzhledem k tomu, že KCH nemá žádný patognomonický klinický nálezní nebo zcela specifický laboratorní test je její diagnostika

založena na klinických kritériích (tabulka 1). Ta byla v posledním období poněkud modifikována, a to proto, že ne vždy jsou u nemocných přítomna všechna kritéria hlavní (z nich bývá nejméně často prokazatelná cervikální lymfadenopatie), a navíc je plně akceptováno, že existují formy KCH označované jako inkompletní/atypické. Podíl těchto forem ke všem pacientům s KCH bývá uváděn v rozmezí 10–36% (2, 5). I když hlavní kritéria jsou velmi důležitá pro diagnózu KCH, nejsou pro toto onemocnění specifická a vždy je třeba pomýšlet na některé jiné choroby, které mohou KCH značně připomínat. Jde především o některé exantémy provázené virové infekce (nejčastěji adenoviry, enteroviry, virus Epstein-Barrové), dále o spálu, bakteriální lymfadenitidu, idiopatickou juvenilní artritidu, leptospirozu, Stevensův-Johnsonův syndrom, hypersenzitivní polékovou reakci či syndrom toxického šoku (6, 7, 8, 9).

U našeho pacienta v době přijetí a hospitalizace na spádovém dětském oddělení bylo přítomno 5 hlavních kritérií KCH. Dominujícím příznakem u chlapce však byly bolesti břicha a artralgie pravého kyčelního kloubu. Tato symptomatologie ve spojitosti s laboratorními doklady zánětu tak zcela nepochybně svedla diferenciálně diagnostickou rozvahu směrem k apendicitidě a provedení laparotomie. I po operačním výkonu však všechny iniciální klinické příznaky a laboratorní abnormality u dítěte přetrvávaly, navíc došlo k rozvoji edémů na horních a dolních končetinách pacienta. Pomýšleno proto bylo na nejasný septický stav či některé autoimunitní onemocnění, vč. KCH. Tato úvaha vedla mimo jiné i k parenterálnímu podání γ -globulinu, jehož dávka však nekorespondovala s doporučeným dávkováním jako u KCH. Při přijetí na naši kliniku bylo u dítěte stále vyjádřeno 6 hlavních kritérií KCH. S přihlédnutím k dosavadnímu vývoji onemocnění a všem provedeným vyšetřením jsme proto 8. den od objevení se horečky pacientovi i.v. aplikovali vysoké dávky γ -globulinu (2 g/kg/den) a současně zahájili podávání kyseliny acetylsalicylové (KA; 100 mg/kg/den). V průběhu 18 hodin od zahájení této léčby došlo u chlapce k poklesu horečky a tělesná teplota se v dalších 3 dnech pohybovala pouze v subfebrilních hodnotách. V následujících dnech i subfebrilie zcela vymizely, došlo také k rychlému ústupu edémů na horních končetinách a objevilo se olupování kůže periungválně, dále na dlaních a ploskách nohou. U chlapce také zcela ustoupila iniciální podrážděnost a negativistické projevy chování, začal se více

Tabulka 1. Diagnostická kritéria KCH

HLAVNÍ PŘÍZNAKY

1. Horečka přetrvávající 5 dnů a více
2. Oboustranná konjunktivitida, nejčastěji bulbární (bez zánětlivého infiltrátu, jedná se o klinický projev vaskulitidy cév bulbu)
3. Změny na rtech a sliznici dutiny ústní: červené a rozpráskané rty, malinový jazyk, překrvená sliznice dutiny ústní a nosohltanu
4. Polymorfni exantém
5. Změny periferie končetin: zčervenání a edém dlaní a plosek nohou (iniciální stadium), periungvální deskvace (v rekonvalescenci)
6. Nehnisavá krční lymfadenopatie (často jednostranná, uzliny mají být větší než 1,5 cm)

DALŠÍ PŘÍZNAKY A NÁLEZY

Kardiovaskulární: srdeční šelest, poruchy rytmu, abnormální EKG, abnormální nálezní při ultrasonografii srdce (zejména postižení koronárních tepen), peri-/myokarditida, infarkt myokardu, srdeční selhání, Raynaudův příznak

GIT: zvracení, průjem, bolesti břicha, hydrops žlučníku, ikterus

Kůže: zarudnutí a indurace v místě BCG vakcinace, příčné rýhování nehtů (Beauvy linie; objevují se však obvykle s odstupem 1–2 měsíců po začátku horečky)

Dýchací trakt: rýma, kašel

Klouby: artralgie, otoky

CNS: podrážděnost, bolesti hlavy, poruchy vědomí, křeče, aseptická meningitida, ojediněle obrny periferních nervů (n. VII)

Oči: uveitida

Močový trakt: uretritida

Krev: leukocytóza s posunem doleva, trombocytóza (obvykle od 2. týdne trvání nemoci), zvýšená sedimentace, vzestup CRP, hypoalbuminémie, většinou mírný pokles Hb a erytrocytů, dyslipidémie, mírné zvýšení ALT/AST

Moč: proteinurie, leukocyturie - sterilní pyurie

• Diagnostika KCH je jasná při přítomnosti 5 hlavních kritérií (horečka musí být vždy přítomna!)

• KCH je třeba přijmout také v přítomnosti 4 hlavních kritérií a abnormálním ultrasonografickým nálezem na koronárních tepnách (opět musí být přítomna horečka)

• Inkompletní formu KCH je třeba zvážit u neobjasněné horečky trvající ≥ 5 dnů a v přítomnosti dalších 2-3 hlavních kritérií.

zajímat o své okolí a spokojeně si hrál s hračkou. Opakované kardiologické vyšetření (EKG, ultrasonografie) neprokázalo u dítěte žádné abnormální nálezy, zejména pak ve vztahu k postižení koronárních tepen. Pacient tak v rámci stratifikace rizika KCH zcela splňoval kritéria nejméně rizikové skupiny I. S ústupem horečky jsme dávkování KA snížili (5 mg/kg/den) a celková doba podávání byla 8 týdnů. V průběhu osmi dnů od aplikace vysoké dávky γ -globulinu došlo také k rychlému poklesu hodnoty CRP a počet leukocytů i diff. rozpočet se ustálily v normálním rozmezí. V období 5.–10. dne pobytu na klinice byla objektivizována trombocytóza (max. hodnota $712 \times 10^9/l$), která vcelku pravidelně KCH provází. Po 13denní hospitalizaci byl chlapec propuštěn domů v dobrém stavu. Následné kontroly jeho klinického stavu, ultrasonografické vyšetření srdce i vybrané laboratorní parametry byly zcela bez odchylek. Podle doporučení uvedené rizikové

stratifikace by chlapec měl být cíleně kardiologicky vyšetřován v 5letých intervalech a nevylučuje žádné omezení své fyzické aktivity.

Sdělením jsme chtěli upozornit na chorobu, která v našich podmínkách pravděpodob-

ně i nadále zůstane poměrně málo frekventní. Je však nezbytné diferenciatně diagnosticky na tuto vaskulitidu pomyslet, neboť především včasná diagnóza a odpovídající léčba jsou rozhodující pro její další průběh.

Literatura

1. Anderson MS, Todd JK, Glodé MP. Delayed diagnosis of Kawasaki syndrome: an analysis of the problem. *Pediatrics* 2005; 115: 428–433.
2. Ayusawa M, Sonobe T, Uemura S et al. Revision of diagnostic guidelines for Kawasaki disease (the 5th revised edition). *Pediatrics International* 2005; 47: 232–234.
3. Fong NC, Hui YW, Li CK, Chiu MC. Evaluation of the efficacy of treatment of Kawasaki disease before day 5 of illness. *Pediatr Cardiol* 2004; 25: 31–34.
4. Kopečná L, Bajer M, Burianová M, Doležel Z et al. Zkušenosti s diagnostikou a terapií Kawasakiho choroby u dětí. *Prakt Lék* 2000; 80: 198–200.
5. Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA, Gewitz MH et al. Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease. *Pediatrics* 2005; 114: 1708–1733.
6. Okada Y, Shinohara M, Kobayashi T et al. Effect of corticosteroids in addition to intravenous gamma globulin therapy on serum cytokine levels in the acute phase of Kawasaki disease in children. *J Pediatr* 2003; 143: 363–367.
7. Uziel Y, Hashkes PJ, Kassem E, Gottesman G, Wolach B. „Unresolving pneumonia” as the main manifestation of atypical Kawasaki disease. *Arch Dis Child* 2003; 88: 940–942.
8. Yun-Ching Fu, Betau Hwang, Ying-Tsung Cen et al. Too big became too small. *Int J Cardiol* 2004; 93: 75–76.
9. Zulian F, Falcini F, Zancan L et al. Acute surgical abdomen as presenting manifestation of Kawasaki disease. *J Pediatr* 2003; 142: 731–735.