

PROBLEMY
KLINICZNERobert Sabiniewicz,
Lidia Woźniak,
Joanna KwiatkowskaKlinika Kardiologii Dziecięcej
i Wad Wrodzonych Serca,
Gdański Uniwersytet Medyczny, Gdańsk**Choroba Kawasaki**
— doświadczenia jednego ośrodka
Kawasaki disease — a single-centre experience**STRESZCZENIE**

Wstęp. Choroba Kawasaki to ostra choroba gorączkowa, która może przebiegać z zajęciem układu sercowo-naczyniowego. Najczęstszą manifestacją kardiologiczną są tętniaki naczyń wieńcowych.

Cel pracy. Celem badania była ocena epidemiologii, przebiegu klinicznego oraz wyników odległej obserwacji pacjentów z chorobą Kawasaki.

Materiał i metody. Badaniem objęto 47 dzieci z rozpoznaniem choroby Kawasaki, hospitalizowanych w Klinice Kardiologii Dziecięcej i Wad Wrodzonych Serca GUMed w latach 1997–2010. Analizie poddano dane demograficzne, wyniki badań laboratoryjnych, badania echokardiograficzne oraz koronarografii.

Wyniki. Manifestację kardiologiczną choroby Kawasaki odnotowano u 18 (38,3%) pacjentów: poszerzenie tętnic wieńcowych stwierdzono u 16 pacjentów (34%), zapalenie mięśnia sercowego z obniżeniem frakcji wyrzutowej lewej komory u trojga pacjentów (6,3%), u jednego pacjenta (2,1%) stwierdzono tętniak tętnicy obwodowej.

Wnioski. Niezbędna jest popularyzacja wiedzy na temat choroby Kawasaki w Polsce. Koincydencja zmian stwierdzanych w badaniach laboratoryjnych może być pomocna w rozpoznaniu choroby Kawasaki.

Forum Medycyny Rodzinnej 2015, tom 9, nr 3, 282–284

Słowa kluczowe: choroba Kawasaki, tętniaki naczyń wieńcowych

ABSTRACT

Introduction. Kawasaki disease is an acute febrile illness that can occur with involvement of cardio-vascular system. The most common cardiac manifestation are coronary aneurysms.

Aim of the study. The aim of the study was to analyze the epidemiology, clinical course and long-term follow up of patients with Kawasaki disease.

Material and methods. The study included 47 children with Kawasaki disease hospitalized in the Department of Pediatric Cardiology and Congenital Heart Diseases in Gdansk from 1997 to 2010. Demographic data, laboratory tests, echocardiography and coronary angiography were analyzed.

Results. Cardiac manifestation of Kawasaki disease was observed in 18 (38.3%) patients: coronary artery aneurysms were found in 16 patients (34%), myocarditis with decreased left ventricular ejection fraction in 3 patients (6.3%) and 1 patient (2.1%) had peripheral arterial aneurysm.

Conclusions. It is necessary to popularize knowledge of Kawasaki disease in Poland. Coincidence of changes in laboratory tests may be helpful in the diagnosis of Kawasaki disease.

Forum Medycyny Rodzinnej 2015, vol 9, no 3, 282–284

Key words: Kawasaki disease, coronary artery aneurysms

Adres do korespondencji:lek. Lidia Woźniak
Klinika Kardiologii Dziecięcej i Wad Wrodzonych
Serca, Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego
ul. Dębinki 7, 80–211 Gdańsk
e-mail: lidiawozniak@yahoo.com**WSTĘP**

Choroba Kawasaki (KD, *Kawasaki disease*) jest jedną z głównych przyczyn nabytych chorób serca u dzieci i młodych dorosłych. Jest to ostra choroba gorączkowa, która może przebiegać z zapaleniem naczyń. Rozpoznanie KD opiera się na stwierdzeniu co najmniej pięciu z sześciu objawów: gorączki trwającej co najmniej 5 dni, obustronnego nieropnego zapalenia spojówek, rozsianej wysypki plamisto-grudkowej, zmian w obrębie warg i śluzówek jamy ustnej, nieropnego powiększenia szyjnych węzłów chłonnych, zmian na dystalnych częściach kończyn (ryc. 1). U pacjentów ze stwierdzonym poszerzeniem tętnic wieńcowych do rozpoznania KD wystarczy spełnienie czterech kryteriów [1]. Nie ma jednego wskaźnika laboratoryjnego pozwalają-

cego na rozpoznanie KD, jednak u większości pacjentów występuje wzrost parametrów stanu zapalnego, trombocytoza i nieznaczna anemizacja [2]. Główną przyczyną śmiertelności i długoterminowej chorobowości pacjentów z KD są zmiany w układzie sercowo-naczyniowym. Wśród nich najczęstsze są tętniaki naczyń wieńcowych, zapalenie mięśnia sercowego, zapalenie osierdzia oraz tętniaki naczyń obwodowych [3] (ryc. 2).

CEL PRACY

Celem pracy była analiza epidemiologii i przebiegu klinicznego, ze szczególnym uwzględnieniem zmian w układzie sercowo-naczyniowym oraz przedstawienie odległej obserwacji pacjentów z chorobą Kawasaki.

MATERIAŁ I METODY

Badaniem objęto 47 dzieci z rozpoznaniem KD, hospitalizowanych w Klinice Kardiologii Dziecięcej i Wad Wrodzonych Serca GUMed w latach 1997–2010. Analizie poddano dane demograficzne, wyniki badań laboratoryjnych, badania echokardiograficznego oraz koronarografii. Wszyscy pacjenci objęci byli standardowym leczeniem (immunoglobuliny oraz kwas acetylosalicylowy). Analizy statystycznej dokonano przy użyciu oprogramowania Statistica 10.0 z wykorzystaniem testu t dla prób niezależnych.

WYNIKI

W latach 1997–2010 hospitalizowano 47 dzieci, u których zgodnie z kryteriami diagnostycznymi rozpoznano KD. Wśród pacjentów było 13 dziewczynek (27,7%) i 34 chłopców (72,3%), stosunek chłopców do dziewcząt wyniósł 2,6 : 1. Średni wiek dzieci w momencie rozpoznania wynosił 3 lata (SD 2,5 roku), najmłodszy pacjent miał 4 miesiące, najstarszy 11 lat i 3 miesiące, szczyt zachorowań odnotowano między 2. a 4. rokiem życia. Czas od wystąpienia pierwszych objawów do rozpoznania wynosił od 2 do 37 dni, średnio 8 dni. W trakcie hospitalizacji oceniono wartości parametrów laboratoryjnych. Stężenie hemoglobiny (g/dl) wynosiło od 7,4 do 12,8, średnio 10,14. Liczba płytek krwi (*1000/ μ l) wynosiła od 307 do 1370, średnio 689,49; u czworga pacjentów (8,5%) stwierdzono liczbę płytek krwi poniżej 400, u 16 pacjentów (34%) powyżej 750, a u pięciorga pacjentów (10,6%) powyżej 1000. Liczba leukocytów (*1000/ μ l) wynosiła od 7,9 do 23,65, średnio 16,75; leukocytozę stwierdzono u 22 pacjentów (46,8%). Odczyn Biernackiego (OB) (mm/godz.) był podwyższony u wszystkich hospitalizowanych dzieci, odnotowano wartości od 25 do 150, średnio 88,64; u 19 pacjentów (40,4%) wartość OB wynosiła powyżej 100. Stężenie białka ostrej fazy (CRP, *C-reactive protein*) (mg/l) wahało się od 6 do 329, średnio 109,18. Poziomy aminotransferazy alaninowej (AlAT) (j.m./l) wynosiły od 7 do 664, średnio 101,27, a aminotransferazy asparaginianowej (AspAT) (j.m./l) od 14 do 886, średnio 83,9. Manifestację kardiologiczną KD odnotowano u 18 (38,3%) pacjentów. Oceny tętnic wieńcowych dokonano przy użyciu badania echokardiograficznego.



Rycina 1. Zruszczenie skóry okolicy przypaznokciowej palców dłoni (materiał własny)



Rycina 2. Obraz koronarograficzny, widoczne tętniaki ołbrzymie lewej tętnicy wieńcowej (materiał własny)

Nieprawidłowości stwierdzono u 16 pacjentów (34%), przy czym u ośmiorga (17%) pacjentów zmiany dotyczyły tylko lewej tętnicy wieńcowej, u jednego pacjenta (2,1%) tylko prawej, a u siedmiorga pacjentów (14,9%) obie tętnice wieńcowe były zajęte. Do koronarografii zakwalifikowano 12 pacjentów, u trojga stwierdzono zmiany w lewej tętnicy wieńcowej, u trojga zmiany w obu tętnicach wieńcowych, a u sześciorga nie stwierdzono nieprawidłowości. U trojga pacjentów (6,3%)



Rycina 3. Obraz angiografii subtrakcyjnej, widoczny tętniak tętnicy pachowej lewej (materiał własny)

wystąpiło zapalenie mięśnia sercowego z obniżeniem LVEF (*left ventricular ejection fraction*), u jednego z tych pacjentów obecna była komponenta zapalenia osierdzia z płynem w worku osierdziowym, u innego wtórna niedomykalność zastawki mitralnej. U jednej pacjentki (2,1%) stwierdzono tętniaka tętnicy pachowej lewej (ryc. 3). W grupie pacjentów ze zmianami w tętnicach wieńcowych stwierdzono istotną statystycznie większą liczbę płytek krwi (*1000/ μ l): 798,1 (SD 256,4) v. 635,2 (SD 224,7), $p = 0,034$, wyższe stężenie CRP (mg/l): 156,2 (101,3) v. 86,5 (SD 62,9), $p = 0,008$, niższe wartości Hgb (g/dl): 9,6 (SD 1,5) v. 10,5 (SD 1,1), $p = 0,033$. Obserwowano również tendencję do wyższej liczby leukocytów (WBC, *white blood cells*) i wartości OB, które nie osiągnęły jednak znamienności statystycznej: WBC (*1000/ μ l): 18,4 (SD 8,2) v. 15,9 (SD 4,0), $p = 0,176$; OB (mm/h): 99,1 (SD 43,8) v. 82,2 (SD 34,3), $p = 0,228$. Nie stwierdzono istotnej korelacji pomiędzy płcią a częstością wystąpienia zmian w tętnicach wieńcowych ($p = 0,831$). Najdłuższy okres obserwacji wyniósł 17 lat i 8 miesięcy, średnio było to 8 lat i 3 miesiące. Nie odnotowano żadnego zgonu, wszyscy pacjenci pozostają w dobrym stanie

ogólnym, z prawidłową LVEF. Kontrolną koronarografię przeprowadzono u dwojga pacjentów, u obojga stwierdzono regresję zmian w tętnicach wieńcowych.

WNIOSKI

Na podstawie uzyskanych wyników i danych z rocznika statystycznego oceniono wskaźnik zapadalności w naszym regionie na 2,3 przypadków KD na 100 000 dzieci poniżej 5. roku życia. Porównując ten wynik z danymi europejskimi i amerykańskimi, KD w Polsce wciąż jeszcze rozpoznawana jest zbyt rzadko, a zatem niezbędna jest popularyzacja wiedzy na temat tej choroby w Polsce. Ze względu na mało specyficzne objawy, rozpoznanie KD jest trudne, pomocna w postawieniu diagnozy może być ocena parametrów laboratoryjnych, a zwłaszcza ich szczególna koincydencja. W badaniu stwierdzono istotną zależność pomiędzy wysokością płytek krwi, stężeniem CRP i hemoglobiny a częstością występowania zmian w tętnicach wieńcowych. Najistotniejszym czynnikiem wpływającym na poprawę rokowania jest wczesne rozpoznanie choroby i szybkie wdrożenie prawidłowego leczenia. Pacjenci po przebytej chorobie Kawasaki wymagają długoterminowej obserwacji kardiologicznej, ze względu na ryzyko późnych zmian w naczyniach wieńcowych [4].

PIŚMIENNICTWO

1. Newburger J.W., Takahashi M., Gerber M.A. i wsp. Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: a statement for health professionals from the committee on rheumatic fever, endocarditis, and Kawasaki disease, council on cardiovascular disease in the young, American Heart Association. *Pediatrics* 2004; 114: 1708–1733.
2. Jamieson N., Singh-Grewal D. Kawasaki disease: a clinician's update. *International journal of pediatrics* 2013.
3. Kato H., Sugimura T., Akagi T. i wsp. Long-term consequences of Kawasaki disease: a 10- to 21-year follow-up study of 594 patients. *Circulation* 1996; 94: 1379–1385.
4. Kwiatkowska J., Sabiniewicz R. The young man with a stenocardial acute chest pain. *Cardiology in the Young* 2011; 21: 223–224.