

ΑΑ128: ΝΟΣΟΣ KAWASAKI ΣΕ ΒΡΕΦΟΣ 6 ΜΗΝΩΝ ΜΕ ΑΝΕΥΡΥΣΜΑΤΑ ΣΤΕΦΑΝΙΑΙΩΝ ΑΓΓΕΙΩΝ ΚΑΙ ΑΔΙΕΥΚΡΙΝΙΣΤΗ ΕΝΕΡΓΟΤΗΤΑ ΕΝΖΥΜΟΥ G6PD



ΓΕΝΙΚΟ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ
BENIZELEIO

Παναγιώτα Σπυρομήτρου-Ξιούφη¹, Σοφία Στεφανάκη¹, Κοντογιάννη Παναγιώτα¹, Αγγελική Τζαγκαράκη¹,
Ευαγγελία Λιαδάκη¹, Ευαγγελία Στεφανάκη¹, Γεωργία Βλαχάκη¹

1. Παιδιατρική Κλινική, Γενικό Νοσοκομείο Ηρακλείου "Βενιζέλειο", Ηράκλειο Κρήτης

Σκοπός

- Μελέτη σπάνιας περίπτωσης ασθενούς με νόσο Kawasaki-ανευρυσματικές βλάβες στεφανιαίων αγγείων-αδιευκρίνιστη ενεργότητα ενζύμου G6PD.

Εισαγωγή

- Νόσος Kawasaki:** οξεία συστηματική αγγειίτιδα της παιδικής ηλικίας που μπορεί οδηγήσει σε ανευρύσματα των στεφανιαίων αγγείων ιδίως αν παραμείνει χωρίς θεραπεία τις πρώτες 10 ημέρες νόσου(ιδανικά 7).
- Στα **κριτήρια** της νόσου περιλαμβάνονται: πυρετός(≥5ημέρες), δερματικό εξάνθημα, επιπεφυκίτιδα, κόκκινη γλώσσα ή ενάνθημα, χειλίτιδα, οιδήματα άκρων και τραχηλική λεμφαδενίτιδα.
- Στα παιδιά αυτά πρέπει να διενεργείται υπερηχοκαρδιογραφικός έλεγχος στη διάγνωση και ανά χρονικά διαστήματα ανάλογα με τα ευρήματα από τα στεφανιαία αγγεία στην οξεία φάση.
- Η **θεραπεία** περιλαμβάνει γ σφαιρίνη και ασπιρίνη



Υλικό-Μέθοδος

- Βρέφος 6 μηνών
- Εμπύρετο από 6ημέρου έως 38,6°C
- Συνοδά: διαρροϊκές κενώσεις-έμετοι από 4ημέρου-μειωμένη σίτιση

ΑΑ128: ΝΟΣΟΣ KAWASAKI ΣΕ ΒΡΕΦΟΣ 6 ΜΗΝΩΝ ΜΕ ΑΝΕΥΡΥΣΜΑΤΑ ΣΤΕΦΑΝΙΑΙΩΝ ΑΓΓΕΙΩΝ ΚΑΙ ΑΔΙΕΥΚΡΙΝΙΣΤΗ ΕΝΕΡΓΟΤΗΤΑ ΕΝΖΥΜΟΥ G6PD

Παναγιώτα Σπυρομήτρου-Ξιούφη¹, Σοφία Στεφανάκη¹, Κοντογιάννη Παναγιώτα¹, Αγγελική Τζαγκαράκη¹, Ευαγγελία Λιαδάκη¹, Ευαγγελία Στεφανάκη¹, Γεωργία Βλαχάκη¹

1. Παιδιατρική Κλινική, Γενικό Νοσοκομείο Ηρακλείου "Βενιζέλειο", Ηράκλειο Κρήτης



Αποτελέσματα

- Με την εισαγωγή του βρέφους διαπιστώθηκαν: ανησυχία, επιπεφυκίτιδα, χειλίτιδα, τραχηλική λεμφαδενίτιδα.
- Από τον εργαστηριακό έλεγχο: WBC: 17.800/μl, ΤΚΕ: 120mm/h, CRP: 9,3mg/dl, Hb: 8,2gr/dl.
- Με την υποψία νόσου Kawasaki διενεργήθηκε **υπερηχοκαρδιογραφικός έλεγχος**: ανευρυσματική προβολή δεξιάς στεφανιαίας αρτηρίας και εκτασία αριστερής.
- **Στεφανιογραφία** που διενεργήθηκε σε Παιδοκαρδιολογικό Κέντρο των Αθηνών επιβεβαίωσε τα ευρήματα
- Εστάλη **ιολογικός-ανοσολογικός έλεγχος** και έγινε **υπερηχογράφημα κοιλίας** (χωρίς παθολογικά ευρήματα).
- Τέθηκε άμεσα ενδοφλέβια **αγωγή** με κεφοταξίμη, γ-σφαιρίνη, μεθυλπρεδνιζολόνη(που διεκόπη σταδιακά) και κλοπιδογρέλη λόγω αδιευκρίνιστης ενεργότητας ενζύμου G6PD εν αναμονή αποτελεσμάτων.
- Συνεχίζει αγωγή με ασενοκουμαρόλη, ενώ παρακολουθείται τακτικά στο Παιδοκαρδιολογικό ιατρείο της κλινικής μας.

Συμπέρασμα

- Η νόσος Kawasaki είναι μία όχι τόσο σπάνια κλινική οντότητα της παιδικής ηλικίας.
- ΗΠΑ:≈5000 παιδιά/έτος, 1 στα 5 με ανευρύσματα
- Οι παιδίατροι πρέπει να διατηρούν υψηλό δείκτη υποψίας για τη νόσο.
- Κρίσιμη για την ποιότητα ζωής των ασθενών η έγκαιρη διάγνωση, προκειμένου να προλαμβάνονται οι ανευρυσματικές βλάβες των στεφανιαίων αγγείων και οι επιπλοκές τους.

