



ΤΕΧΝΟΛΟΓΙΚΟ  
ΕΚΠΑΙΔΕΥΤΙΚΟ  
ΙΔΡΥΜΑ  
ΔΥΤΙΚΗΣ ΕΛΛΑΔΑΣ

**ΣΧΟΛΗ ΕΠΑΓΓΕΛΜΑΤΩΝ ΥΓΕΙΑΣ ΚΑΙ  
ΠΡΟΝΟΙΑΣ  
ΤΜΗΜΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ  
ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ  
«ΝΟΣΟΣ ΚΑΩΑΣΑΚΙ ΚΑΙ Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ  
ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ»**



**ΚΕΣΑΝΙΔΟΥ ΑΝΤΙΓΟΝΗ**  
**ΕΠΙΒΛΕΠΩΝ ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ: κ. ΔΕΛΗΓΑΚΗΣ ΑΠΟΣΤΟΛΟΣ**  
**ΠΑΤΡΑ 2019**



## **ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ**

Θα ήθελα να ευχαριστήσω τον καθηγητή κ. Δεληγάκη για την αμέριστη συμπαράστασή του. Επίσης θα ήθελα να ευχαριστήσω τους γονείς μου για την συνεχή στήριξη και συμπαράσταση.

## ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Η νόσος Kawasaki (KD) είναι μια οξεία, εμπύρετη, αυτοπεριοριζόμενη αγγειίτιδα των μεσαίων και μικρού μεγέθους αρτηριών άγνωστης αιτιολογίας. Πρόσφατα η επίπτωσή του αυξάνεται παγκοσμίως. Η ασθένεια επηρεάζει κυρίως τα βρέφη και προσχολικής ηλικίας παιδιά ( *Gedalia 2007*). Περιγράφηκε για πρώτη φορά στην Ιαπωνία, όπου η επίπτωση είναι υψηλότερη (*Senzaki H. 2008, Holman RC, 2003*) και αναφέρθηκαν περαιτέρω παγκοσμίως, με μεταβλητή συχνότητα εμφάνισης. Κλινικά και επιδημιολογικά πρότυπα υποδεικνύουν ότι η KD ακολουθεί την έκθεση σε μολυσματικούς παράγοντες (*Burns JC, 2004*).

Τα κλινικά κριτήρια για τη διάγνωση της NK είναι πυρετός διάρκειας >5 ημέρες και χαρακτηριστικά όπως πολύμορφο εξάνθημα, τραχηλική λεμφαδενοπάθεια, αλλαγές στους βλεννογόνους (χειλίτιδα, γλώσσα δίκην φράουλας) και ερυθρότητα ή και οίδημα στις παλάμες και τα πέλματα που συνήθως συνοδεύεται από απολέπιση.

Σε περίπτωση παιδιού με πυρετό ανεξήγητης προέλευσης, το οποίο δεν πληρεί τα κλασικά κριτήρια της KD και οποιωνδήποτε άλλες ασθένειες (με παρόμοια κλινικά χαρακτηριστικά) αποκλείστηκαν, τότε το παιδί μπορεί να διαγνωσθεί ως μη πλήρης KD. Αυτή η διάγνωση γίνεται συχνά με βάση τα ηχοκαρδιογραφικά ευρήματα της στεφανιαίας αρτηρίας ανωμαλίες.

Σκοπός της παρούσας εργασίας είναι η βιβλιογραφική έρευνα της νόσου που περιλαμβάνει τα συμπτώματα που παρουσιάζει, τα κλινικά χαρακτηριστικά της και τις εργαστηριακές εξετάσεις για το διάγνωση πλήρους και ελλιπούς KD στα παιδιά και το ρόλο του νοσηλευτή στη φροντίδα τους κατά τη διάρκεια της νοσηλείας τους.

**Λέξεις Κλειδιά :** Kawasaki, πυρετός, καρδιοπάθεια, νοσηλευτής , ερύθημα

## SUMMARY

Kawasaki disease (KD) is an acute, febrile, self-limiting vasculitis of the middle and small sized arteries of unknown etiology. Recently its impact is increasing worldwide. The disease affects mainly infants and preschool children (*Gedalia 2007*). It was first described in Japan, where the incidence is higher (*Senzaki H. 2008, Holman RC, 2003*) and was reported globally, with a variable incidence. Clinical and epidemiological standards suggest that KD follows exposure to infectious agents (*Burns JC, 2004*).

In the case of a child with a fever of unexplained origin who does not meet the KD's classic criteria and any other illnesses (with similar clinical features) were excluded, then the child may be diagnosed as incomplete KD. This diagnosis is often based on echocardiographic findings of coronary artery abnormalities.

The aim of the present study is the bibliographic research of the disease including its symptoms, clinical features and laboratory tests for the diagnosis of complete and deficient KD in children and the role of the nurse in their care during their hospitalization

Keywords : Kawasaki, fever, heart disease, nurse.

## **ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ**

ΠΕΡΙΛΗΨΗ	3
SUMMARY	4
ΕΙΣΑΓΩΓΗ	7
<b>ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1: ΑΝΑΤΟΜΙΑ ΚΑΙ ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ ΤΗΣ ΚΑΡΔΙΑΣ</b>	<b>8</b>
1.1. ΑΝΑΤΟΜΙΑ ΚΑΡΔΙΑΣ	8-9
1.2 ΤΑ ΑΙΜΟΦΟΡΑ ΑΓΓΕΙΑ	11-12
1.3. ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ ΤΗΣ ΚΑΡΔΙΑΣ	12-15
1.4 Η ΡΟΗ ΤΟΥ ΑΙΜΑΤΟΣ ΣΤΑ ΑΓΓΕΙΑ . ΟΜΑΛΗ ΚΑΙ ΣΤΡΟΒΙΛΩΔΗΣ ΡΟΗ.	16
1.5.Ο ΣΦΥΓΜΟΣ	16-17
1.6. Η ΑΡΤΗΡΙΑΚΗ ΠΙΕΣΗ ΤΟΥ ΑΙΜΑΤΟΣ	17-18
1.7 ΡΥΘΜΙΣΗ ΤΗΣ ΑΡΤΗΡΙΑΚΗΣ ΠΙΕΣΗΣ	18
1.8 ΜΟΝΑΔΕΣ ΑΡΤΗΡΙΑΚΗΣ ΠΙΕΣΗΣ	18
<b>ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2 :ΕΠΙΚΤΗΤΕΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΣ ΣΤΗ ΠΑΙΔΙΚΗ ΗΛΙΚΙΑ</b>	<b>19</b>
2.1. ΡΕΥΜΑΤΙΚΟΣ ΠΥΡΕΤΟΣ	19
2.1.1. ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ	19
2.1.2. ΔΙΑΓΝΩΣΗ	21
2.1.3. ΘΕΡΑΠΕΙΑ	22
2.2. ΕΝΔΟΚΑΡΔΙΤΙΔΑ	24
2.2.1. ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ	24
2.2.2. ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ	24
2.2.3. ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ	25
2.2.4. ΔΙΑΓΝΩΣΗ	25-26
2.2.5. ΘΕΡΑΠΕΙΑ	26
<b>ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3: ΝΟΣΟΣ ΚΑΥΑΣΑΚΙ</b>	<b>27</b>
3.1 ΙΣΤΟΡΙΚΗ ΑΝΑΔΡΟΜΗ- ΟΡΙΣΜΟΣ	27
3.2 ΚΛΙΝΙΚΑ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ.	27-28
3.3 ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ	28-31
3.4 ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ.	32
3.5 ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ	33-34
3.6 ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ-ΑΝΟΣΟΛΟΓΙΚΕΣ ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ.	34-35

3.7 ΑΤΕΛΕΣ Η ΑΤΥΠΟ ΚΑWASAKI	35-38
3.8 ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΗΣ ΝΟΣΟΥ.	39-40
3.9 ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΩΝ ΚΑΡΔΙΑΚΩΝ ΕΠΙΠΛΟΚΩΝ.	40-41
<b>ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4 : Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΠΑΙΔΙΑΤΡΙΚΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ</b>	42
4.1 ΟΡΙΣΜΟΣ.	42
4.2 Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ	42-43
4.3 ΠΡΟΣΟΝΤΑ ΤΟΥ ΠΑΙΔΙΑΤΡΙΚΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ	43-44
4.4 ΠΡΟΤΥΠΑ ΑΣΚΗΣΗΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ	44-45
4.5 Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΠΑΙΔΙΑΤΡΙΚΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ ΚΑΤΑ ΤΑ ΕΙΣΑΓΩΓΗ ΣΤΟ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ ΠΑΙΔΙΩΝ ΜΕ ΠΥΡΕΤΟ.	46-47
4.6 ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ ΣΤΗ ΝΟΣΟ ΚΑWASAKI	47-51
<b>ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5<sup>ο</sup></b>	52
ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΔΙΕΡΓΑΣΙΕΣ	52
ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟ 1 <sup>ο</sup>	52-55
ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟ 2 <sup>ο</sup>	56-59
<b>ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ</b>	60-62
<b>ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ</b>	63-68

## ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η νόσος Kawasaki (NK), είναι μία οξεία αυτοπεριοριζόμενη αγγειίτιδα αγνώστου αιτιολογίας που εμφανίζεται κυρίως σε μικρά παιδιά. .

Η νόσος περιγράφηκε το 1967 από τον Tomisaku Kawasaki. Πρόκειται για οξύ εμπύρετο νόσημα της παιδικής ηλικίας, αδιευκρίνιστης μέχρι σήμερα αιτιολογίας, παρόλο που τα επιδημιολογικά και κλινικά χαρακτηριστικά συνηγορούν υπέρ της λοιμώδους αιτιολογίας του. Η νόσος Kawasaki (NK) προσβάλλει μικρά και μέσου μεγέθους αγγεία και αποτελεί το δεύτερο σε συχνότητα σύνδρομο που προκαλεί συστηματική αγγειίτιδα στα παιδιά μετά την πορφύρα Henoch- Schonlein (*T Kawasaki και συν. Pediatrics 54:271,1974*).

Οι περισσότερες περιπτώσεις της NK εμφανίζονται σε παιδιά 1-8 ετών. Το 50% των περιπτώσεων αφορούν παιδιά <2 ετών και το 80% παιδιά <5 ετών. Τα αγόρια προσβάλλονται συχνότερα από ότι τα κορίτσια, σε αναλογία 1,5:1. Επίσης, η νόσος είναι συχνότερη σε άτομα ασιατικής καταγωγής. Επιδημίες γενικά εμφανίζονται κατά τη διάρκεια του χειμώνα και της άνοιξης. Δεν υπάρχει απόδειξη ότι η NK μεταδίδεται από άτομο σε άτομο, παρ' όλο που η επίπτωση είναι μεγαλύτερη σε αδέρφια παιδιών που νόσησαν. Ο χρόνος επώασης της NK είναι άγνωστος.

Η θεραπεία της νόσου Kawasaki στην οξεία φάση στοχεύει στην ελάττωση της φλεγμονής και την πρόληψη της θρόμβωσης των στεφανιαίων αγγείων, ενώ η μακρόχρονη θεραπεία σε άτομα που ανέπτυξαν ανευρύσματα, στοχεύει στην πρόληψη εμφάνισης ισχαιμίας και εμφράγματος



# ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1: ΑΝΑΤΟΜΙΑ ΚΑΙ ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ ΤΗΣ ΚΑΡΔΙΑΣ

## 1.1. ΑΝΑΤΟΜΙΑ ΚΑΡΔΙΑΣ

Η καρδιά είναι ο κοίλος μυς που βρίσκεται στο θωρακικό τοίχωμα ανάμεσα στους πνεύμονες. Το σχήμα της παρουσιάζεται με κώνο. Το χρώμα της είναι βαθύ κόκκινο και διακόπτεται από κίτρινες ραβδώσεις, που οφείλονται στη συσσώρευση λίπους. Διακρίνονται τρεις επιφάνειες: η πρόσθια, η κάτω και η οπίσθια επιφάνεια.

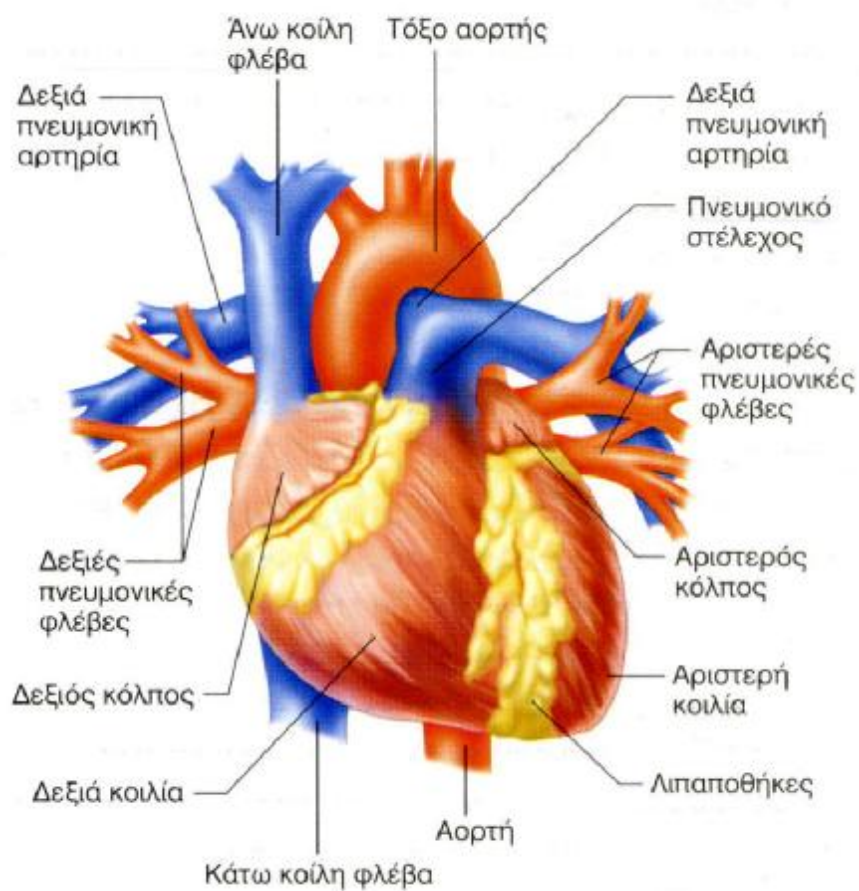
Στην πρόσθια επιφάνεια, η καρδιά καλύπτεται από το στέρνο και τους χόνδρους της 3<sup>ης</sup>, 4<sup>ης</sup> και 5<sup>ης</sup> πλευράς. Τα 2/3 της καρδιάς περίπου βρίσκονται αριστερά της μέσης γραμμής. Η κάτω επιφάνεια επικάθεται στο διάφραγμα. Η κορυφή της καρδιάς αντιστοιχεί στο 5<sup>ο</sup> μεσοπλεύριο διάστημα. Το μέγεθος της καρδιάς εξαρτάται από την ηλικία, το φύλο, την ποσότητα του επικάρδιου λίπους, καθώς επίσης από το έργο που αυτή έχει να επιτελέσει.

Κατά μέσο όρο έχει μήκος 98 χιλιοστά, πλάτος 105 χιλιοστά, περιφέρεια 230 χιλιοστά και βάρος 275 γραμμάρια. Το τοίχωμα της καρδιάς αποτελείται από τρεις στοιβάδες: το περικάρδιο, το μυοκάρδιο και το ενδοκάρδιο.

Το περικάρδιο είναι μία μεμβράνη πολύ λεπτή και καλύπτει εξωτερικά το μυοκάρδιο. Το περικάρδιο σχηματίζει δύο πέταλα, το έξω ή περίτονο και το έσω ή περιπλάγχνιο. Ανάμεσα στα δύο πέταλα υπάρχει η περικαρδιακή κοιλότητα που περιέχει λίγο ορώδες υγρό. το περικαρδιακό, το οποίο διευκολύνει τις κινήσεις της καρδιάς.

Το μυοκάρδιο είναι το μέσο στρώμα της καρδιάς και αποτελεί το κύριο τοίχωμα της. Αποτελείται από γραμμωτές μυϊκές ίνες. Οι μυϊκές ίνες έρχονται σε επαφή μεταξύ τους με τους εμβόλιμους δίσκους οι οποίοι τις συνδέουν ισχυρά, με αποτέλεσμα να επιτυγχάνεται η μετάδοση της συστολής από τη μία ίνα στην άλλη. Οι μυοκαρδιακές ίνες διατηρούν την ανατομική τους ανεξαρτησία. Το μυοκάρδιο αποτελείται από δύο είδη μυοκαρδίου: το ερεθισματοαγωγό μυοκάρδιο ή σύστημα παραγωγής και αγωγής της διέγερσης που αποτελείται από τον φλεβόκομβο, τον κόλπο κοιλιακό κόμβο, το δεμάτιο του Hiss και τις ίνες Purkinje και από το συσταλτό μυοκάρδιο.

Το ενδοκάρδιο καλύπτει το μυοκάρδιο από το εσωτερικό της καρδιάς. Ο εσωτερικός μυς χωρίζεται σε τέσσερις κοιλότητες: οι επάνω κοιλότητες ονομάζονται κόλποι και χωρίζονται μεταξύ τους από το μεσοκολπικό διάφραγμα. Στον δεξιό κόλπο καταλήγουν η άνω και κάτω κοίλη φλέβα, που προέρχεται από την περιφέρεια. Στον αριστερό κόλπο καταλήγουν οι τέσσερις φλέβες που λέγονται πνευμονικές και επαναφέρουν στην καρδιά το αίμα που έχει οξυγονωθεί στους πνεύμονες. Οι δύο κάτω κοιλότητες είναι οι κοιλίες που χωρίζονται από το μέσο κοιλιακό διάφραγμα. Από τις κοιλίες εκφύονται δύο μεγάλα αγγεία, η αορτή από την αριστερή κοιλία και η πνευμονική αρτηρία από την δεξιά κοιλία. Στην έκφυση αυτών υπάρχουν δύο βαλβίδες που ρυθμίζουν τη διέλευση του αίματος από τις κοιλίες και ονομάζονται μηνοειδής ή αορτική βαλβίδα και πνευμονική βαλβίδα. Οι κόλποι και οι κοιλίες επικοινωνούν μεταξύ τους μέσω δύο στομίων, τα κολποκοιλιακά, στα οποία υπάρχουν δύο βαλβίδες, η μιτροειδής μεταξύ αριστερού κόλπου και αριστερής κοιλίας και η τριγλώχινα μεταξύ δεξιού κόλπου και δεξιάς κοιλίας. (Ellis 1995)



Εικόνα 1.1 Ανατομία Καρδιάς

## 1.2.ΤΑ ΑΙΜΟΦΟΡΑ ΑΓΓΕΙΑ

Η αιμάτωση της καρδιάς εξυπηρετείται σχεδόν αποκλειστικά από τα στεφανιαία αγγεία. Οι κύριες στεφανιαίες αρτηρίες βρίσκονται στην επιφάνεια της καρδιάς ενώ οι μικρές αρτηρίες διεισδύουν μέσα στη μάζα του μυοκαρδίου. Οι στεφανιαίες αρτηρίες είναι δύο, η αριστερή στεφανιαία και η δεξιά, οι οποίες βρίσκονται ακριβώς πίσω από το φύλλο της αορτικής βαλβίδας.

Η αριστερή στεφανιαία αρτηρία διαιρείται σε δύο κλάδους:

- Την αριστερή πρόσθια κατιούσα, η οποία αιματώνει το αριστερό μυοκάρδιο, το πρόσθιο κολποκοιλιακό διάφραγμα και τον πρόσθιο θηλοειδή μυ και
- Την περισπωμένη στεφανιαία αρτηρία, η οποία αιματώνει το πλάγιο και πίσω τμήμα της αριστερής καρδιάς και πολλούς μικρούς επιχείλιους κλάδους.

Η δεξιά στεφανιαία αρτηρία αιματώνει το δεξιό μυοκάρδιο, μέρος του διαφράγματος και τον φλεβόκομβο σε πάνω από τα μισά άτομα και τον κολποκοιλιακό κόμβο σε όλα τα άτομα. Όταν η δεξιά στεφανιαία αρτηρία παρέχει την κύρια αιματική προμήθεια στην οπίσθια αριστερή κοιλία, η κυκλοφορία θεωρείται «επικρατούσα δεξιά». Στην περίπτωση που η περισπωμένη στεφανιαία αιματώνει την οπίσθια αριστερή κοιλία και φτάνει μέχρι την διακοιλιακή αύλακα, τότε η κυκλοφορία θεωρείται «επικρατούσα αριστερή».

Οι στεφανιαίες αρτηρίες είναι πολύ στενές και δέχονται μεγάλες δυνάμεις όταν η καρδιά συστέλλεται. Η ροή μέσα στις στεφανιαίες αρτηρίες, σε αντίθεση με τις άλλες αρτηρίες, είναι μεγαλύτερη κατά τη χάλαση της καρδιάς ή τη διαστολική φάση του καρδιακού κύκλου.

Τα αιμοφόρα αγγεία μεταφέρουν αίμα σε όλα τα σημεία του σώματος και χωρίζονται σε:

✓ **Αρτηρίες:** Οι αρτηρίες διώχνουν το αίμα από την καρδιά προς την περιφέρεια του σώματος. Τα τοιχώματά τους είναι ισχυρά γιατί το αίμα ωθείται με μεγάλη πίεση.

Οι αρτηρίες αποτελούνται από 4 στρώματα:

- Εξωτερικό ινώδες περίβλημα

- Ισχυρό μυϊκό
- Ελαστικό ιστό
- Λεπτή μεμβρανώδη εσωτερική επένδυση

▼ Φλέβες: Μεταφέρουν το αίμα από τους ιστούς προς την καρδιά. Τα τοιχώματα τους είναι λιγότερο ισχυρά γιατί η πίεση του αίματος δεν είναι μεγάλη.

Αποτελούνται από 3 στρώματα:

- Ινώδες εξωτερικό
- Λεπτό μυϊκό
- Μεμβρανώδη εσωτερική επένδυση

Τριχοειδή: Μικροσκοπικές-λεπτοτοιχωματικές απολήξεις των μικρότερων αρτηριών, μεταφέρουν το αίμα σε κάθε κύτταρο του σώματος. *(Κακλαμάνης 1998)*

### 1.3. ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ ΤΗΣ ΚΑΡΔΙΑΣ

Το αίμα κυκλοφορεί διαρκώς μέσα στο κυκλοφορικό σύστημα. Με την κίνηση αυτή επιτυγχάνεται η μεταφορά οξυγόνου και θρεπτικών ουσιών στους ιστούς καθώς και η μεταφορά των προϊόντων του μεταβολισμού στα απεκκριτικά όργανα.

Η καρδιά και τα αγγεία κατέχουν τον πρωταγωνιστικό ρόλο στο κυκλοφορικό σύστημα. Η καρδιά εξωθεί το αίμα με πίεση στα αγγεία και δέχεται το επιστρεφόμενο σε αυτή αίμα.

Η κυκλοφορία του αίματος διαιρείται στην περιφερική, μεγάλη ή συστηματική κυκλοφορία και στην πνευμονική ή μικρή κυκλοφορία. Η πρώτη ξεκινά από την αριστερή κοιλία της καρδιάς απ' όπου το αίμα μέσω της αορτής και των αρτηριών εφοδιάζουν με οξυγόνο και θρεπτικές ουσίες τα κύτταρα του σώματος. Στη συνέχεια το αίμα μέσω των φλεβών φτάνει στην άνω και κάτω κοίλη φλέβα οι οποίες καταλήγουν στο δεξιό κόλπο. Από τη δεξιά κοιλία ξεκινά η πνευμονική κυκλοφορία, όπου μέσω της πνευμονικής αρτηρίας το αίμα μεταφέρεται στους

πνεύμονες. Εδώ γίνεται η ανταλλαγή οξυγόνου και διοξειδίου του άνθρακα μεταξύ των τριχοειδών αγγείων της πνευμονικής αρτηρίας και του αέρα των κυψελίδων. Το οξυγονωμένο αίμα επιστρέφει στον αριστερό κόλπο με τις πνευμονικές φλέβες.

Η ρυθμική λειτουργία της καρδιάς και η αποτελεσματική κυκλοφορία του αίματος στα αγγεία δεν εξαρτώνται από τη βούληση του ατόμου αλλά από την δραστηριότητα ενός εξειδικευμένου συστήματος που βρίσκεται στην καρδιά και ονομάζεται σύστημα παραγωγής και αγωγής της διέγερσης.

Το σύστημα παραγωγής και αγωγής της διέγερσης είναι ένα σύστημα που κατά κάποιον τρόπο «διατάζει» τις μυοκαρδιακές ίνες να συσταλούν. Το σύστημα αυτό αποτελείται από τα παρακάτω επιμέρους τμήματα:

- Ο φλεβόκομβος ο οποίος βρίσκεται στο τοίχωμα του δεξιού κόλπου προς τα δεξιά της άνω κοίλης φλέβας. Ο φλεβόκομβος μπορεί να χαρακτηριστεί και ως ο φυσικός βηματοδότης της καρδιάς διότι κάτω από φυσιολογικές συνθήκες ξεκινά από αυτόν το αρχικό ερέθισμα που θα αποτελέσει το έναυσμα για την έναρξη της συστολής.

- Διακομβικές οδοί ή συνδέσεις. Είναι ίνες του φλεβόκομβου οι οποίες σαν πρόσθια οδός, σαν οπίσθια οδός και σαν μέση οδός συνδέουν το φλεβόκομβο με τον κολποκοιλιακό κόμβο.

- Ο κολποκοιλιακός κόμβος που βρίσκεται στο δεξιό κόλπο πάνω από την τριγλώχινα βαλβίδα και δεξιά του μεσοκοιλιακού διαφράγματος. Φεύγοντας η διέγερση από τον φλεβόκομβο εξαπλώνεται στους κόλπους και φτάνει στον κολποκοιλιακό κόμβο όπου καθυστερεί μερικά δέκατα του δευτερολέπτου μέχρι να περάσει και να πάει στις κοιλίες. Όλα τα ερεθίσματα που παράγονται από τον φλεβόκομβο και εξαπλώνονται στους κόλπους περνούν στις κοιλίες μόνο μέσω του κολποκοιλιακού κόμβου. Είναι αυτονόητος ο ρόλος ύπαρξης αυτής της μοναδικής οδού. Αρκεί κανείς να φανταστεί τι θα γινόταν αν υπήρχαν πολλοί οδοί διέλευσης των ερεθισμάτων προς τις κοιλίες. Η σύσπαση των κοιλιών θα ήταν ανομοιόμορφη οπότε η καρδιά δεν θα μπορούσε να λειτουργήσει ως αντλία.

- Το δεμάτιο του Hiss ή κοινό κόλπο κοιλιακό δεμάτιο πορεύεται οριζόντια και προς τα αριστερά από τον κολποκοιλιακό κόμβο, διαπερνά το μεσοκοιλιακό διάφραγμα και χωρίζεται σε δύο τμήματα, το δεξιό σκέλος του δεματίου του Hiss και το αριστερό σκέλος. Το αριστερό σκέλος αφού περάσει από την αριστερή

πλευρά του μεσοκοιλιακού διαφράγματος διαιρείται σε δύο μεγάλα στελέχη, το πρόσθιο άνω στέλεχος που πορεύεται υπενδοκαρδιακά στο πρόσθιο και άνω τμήμα του διαφραγματικού χείλους του αριστερού κοιλιακού τοιχώματος και το οπίσθιο κάτω στέλεχος το οποίο πορεύεται υπενδοκαρδιακά στο οπίσθιο και κάτω τμήμα του διαφραγματικού χείλους του αριστερού κοιλιακού τοιχώματος. Από τα σκέλη του δεματίου του Hiss θα μεταφερθεί η διέγερση στις κοιλίες.

- Τις ίνες του Purkinje οι οποίες είναι οι τελικές απολήξεις των σκελών. Οι ίνες αυτές προχωρούν κάθετα προς την επιφάνεια της καρδιάς, από το ενδοκάρδιο προς το επικάρδιο.

- Τα τριτεύοντα κέντρα κοιλιών. Είναι εξειδικευμένες ίνες του μυοκαρδίου των κοιλιών που υπό ορισμένες συνθήκες μπορεί να γίνουν βηματοδοτικά κέντρα και ν' αναλάβουν την βηματοδότηση της καρδιάς.

Γνωρίζοντας το σύστημα παραγωγής και αγωγής διεγέρσεως διαπιστώνουμε για άλλη μια φορά την αυτονομία της καρδιάς, η οποία εξακολουθεί να λειτουργεί και χωρίς τις επιδράσεις από το νευρικό σύστημα. Ωστόσο η λειτουργία της επηρεάζεται από το αυτόνομο νευρικό σύστημα. Η καρδιά νευρώνεται από τα πνευμονογαστρικά νεύρα και τα αυχενικά νεύρα. Οι ίνες των πνευμονογαστρικών νεύρων βρίσκονται κυρίως στον φλεβόκομβο. στις κολπικές μυϊκές ίνες και στον κολποκοιλιακό κόμβο.

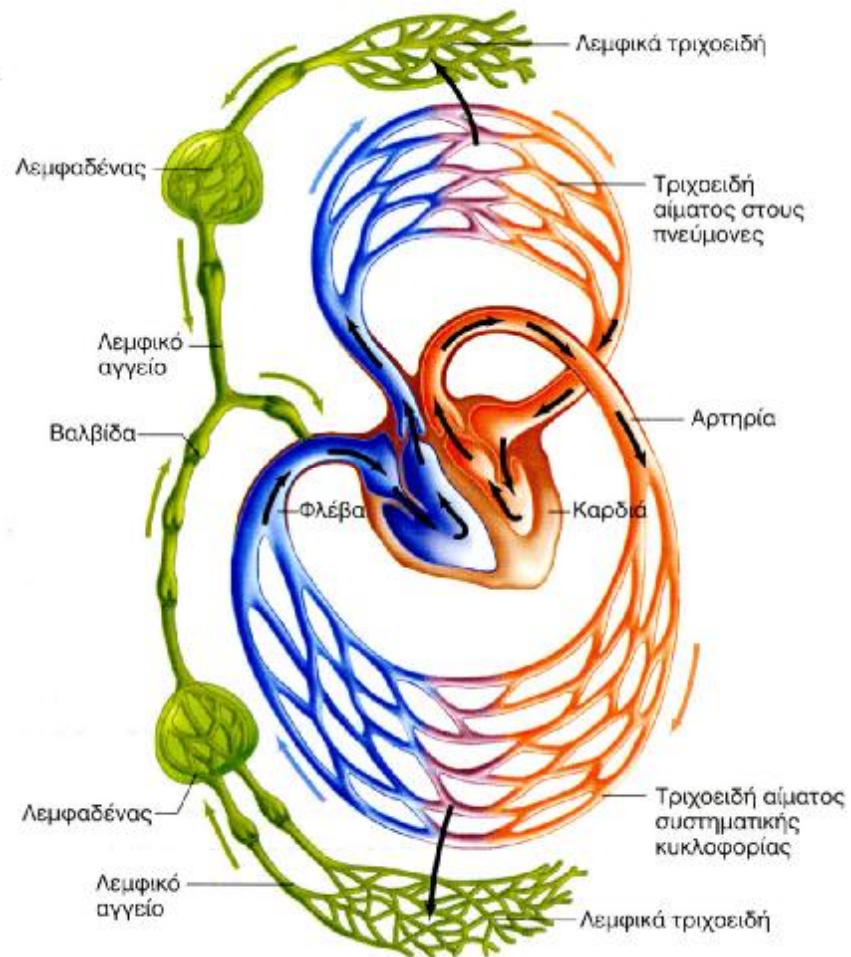
Επεκτείνονται βέβαια και στο κοιλιακό μυοκάρδιο, αλλά η πυκνότητά τους είναι μικρή. Οι ίνες των αυχενικών νεύρων νερώνουν όλες τις περιοχές των κόλπων και των κοιλιών. Το νευρικό σύστημα δρα στην καρδιά μέσω των νευροδιαβιβαστών, την ακετυλοχολίνη για το παρασυμπαθητικό και νοραδρεναλίνη για το συμπαθητικό.

Η διέγερση του παρασυμπαθητικού οδηγεί σε:

1. Μείωση της κολπικής και πιθανά της κοιλιακής συστολής.
2. Μείωση του ρυθμού πυροδότησης του φλεβόκομβου
3. Μείωση της ταχύτητας αγωγής των ερεθισμάτων μέσω του κολποκοιλιακού κόμβου.

Η διέγερση του συμπαθητικού προκαλεί τα ακριβώς αντίθετα αποτελέσματα:

1. Αύξηση της καρδιακής συστολής.
2. Αύξηση του ρυθμού πυροδότησης του φλεβοκόμβου
3. Αύξηση της ταχύτητας αγωγής των ερεθισμάτων μέσω του κόλπο κοιλιακού κόμβου. (Πλέσσας Σ., Κανέλλος 1997)



**Εικόνα 1.2** Κυκλοφορικό σύστημα



#### 1.4 Η ΡΟΗ ΤΟΥ ΑΙΜΑΤΟΣ ΣΤΑ ΑΓΓΕΙΑ . ΟΜΑΛΗ ΚΑΙ ΣΤΡΟΒΙΛΩΔΗΣ ΡΟΗ.

Είναι η κατάσταση κίνησης του αίματος. Η ροή καθορίζεται από τη διαφορά πίεσης ανάμεσα στα δύο άκρα του αγγείου και την αντίσταση που προβάλλεται στην κίνηση του αίματος. Η διαφορά πίεσης είναι συγκεκριμένα η διαφορά της υδροστατικής πίεσης μεταξύ δύο σημείων του αγγείου, χωρίς την οποία το αίμα δεν μπορεί να κινηθεί. Έτσι ενώ ξεκινά με πίεση πχ 120 mmHg στην αρχή της αορτής, καταλήγει με πολύ μικρή πίεση κατά την επάνοδό του στο δεξιό κόλπο. Η παρεμπόδιση της αιματικής ροής μέσα από το αγγείο λέγεται αγγειακή αντίσταση και εξαρτάται από τη γλοιότητα του αίματος και τις διαστάσεις του αγγείου. Συγκεκριμένα είναι ανάλογη του μήκους και αντιστρόφως ανάλογη της ακτίνας του αγγείου και μάλιστα υψωμένης στην τετάρτη δύναμη. Η ροή μέσα σ' ένα αγγείο υπολογίζεται από τον τύπο:  $Q = \Delta P / R$ , όπου Q είναι η αιματική ροή ΔP η διαφορά της πίεσης ανάμεσα στα δύο άκρα του αγγείου και R η αντίσταση, και εκφράζεται σε ml/λεπτό.

Όταν το αίμα κινείται με σταθερή ταχύτητα μέσα σ' ένα μακρύ ομαλό αγγείο ρέει γραμμικά, δηλαδή σε στιβάδες. Η στιβάδα που είναι σε επαφή με το τοίχωμα ρέει πολύ αργά και οι στιβάδες που πλησιάζουν προς το κέντρο του αγγείου κινούνται όλο και ταχύτερα χωρίς να επέρχεται ανάμιξη του υγρού. Όταν όμως η ταχύτητα ροής γίνει πολύ μεγάλη ή όταν το αίμα περνά πάνω από ανώμαλη επιφάνεια, από στένωμα του αγγείου ή από απότομη στροφή, η ροή μπορεί να γίνει στροβιλώδης, δηλαδή το αίμα κινείται τόσο σε ευθεία γραμμή όσο και διαγώνια σχηματίζοντας δίνες που ονομάζονται στροβιλοειδή ρεύματα και αυξάνουν πολύ την τριβή ροής μέσα στο αγγείο.

#### 1.5.Ο ΣΦΥΓΜΟΣ

Σε κάθε καρδιακό παλμό μια ποσότητα αίματος διοχετεύεται από την αριστερή κοιλία προς την αορτή. Ο όγκος αυτός του αίματος ονομάζεται **όγκος παλμού** και είναι σε συνθήκες ηρεμίας 70-90 ml. Η ποσότητα αίματος που παραμένει στην κοιλία μετά τη συστολή είναι σε φυσιολογικές συνθήκες περίπου 50 ml. Στη φάση της συστολής των κοιλιών το ελαστικό τοίχωμα της αορτής διατείνεται και αυξάνεται η διάμετρος της, για να χωρέσει τον εισερχόμενο όγκο

αίματος από την αριστερή κοιλία. Στη φάση διαστολής της καρδιάς που ακολουθεί η αορτή επανέρχεται στο αρχικό της μέγεθος καθώς η ποσότητα αίματος που είχε αποθηκεύσει διοχετεύεται προς το περιφερικό αρτηριακό δίκτυο. Με τον τρόπο αυτό διασφαλίζεται η συνεχής ροή αίματος στα αγγεία. Η διάταση του τοιχώματος της αορτής που προκαλείται από την αύξηση της πίεσης του αίματος, μεταδίδεται στο ελαστικό τοίχωμα των αρτηριών στην περιφέρεια σαν ένα κύμα που ονομάζεται **σφυγμικό κύμα**. Αυτό μπορεί εύκολα να γίνει αντιληπτό με την ψηλάφηση μιας περιφερικής επιφανειακής αρτηρίας όπως είναι η κερκιδική. Το σφυγμικό κύμα είναι κύμα πίεσης στο τοίχωμα της αρτηρίας και **δεν ταυτίζεται** με τη ροή του αίματος στο εσωτερικό της. Η ταχύτητα μετάδοσης του σφυγμικού κύματος είναι μεγαλύτερη από την ταχύτητα ροής του αίματος και είναι 6-9 m/sec, ενώ η ροή του αίματος στα αγγεία έχει ταχύτητα 0.1-0.5m/sec.

## 1.6. Η ΑΡΤΗΡΙΑΚΗ ΠΙΕΣΗ ΤΟΥ ΑΙΜΑΤΟΣ

Η πίεση ορίζεται ως μονόμετρο φυσικό μέγεθος, που εκφράζεται με το πηλίκο του μέτρου της δύναμης  $F$  που πιέζει κάθετα και ομοιόμορφα επιφάνεια εμβαδού  $A$  προς το εμβαδόν της επιφάνειας  $A$ . Σε μία αρτηρία ασκείται δύναμη από το αίμα στο τοίχωμά της. Με τον όρο Αρτηριακή Πίεση εννοούμε την πίεση που ασκεί το αίμα στο τοίχωμα της αρτηρίας. Κατ' αντιστοιχία με τον ορισμό της πίεσης η Αρτηριακή Πίεση προκύπτει ως το πηλίκο της δύναμης  $F$  (που ασκεί το αίμα στη μονάδα επιφανείας της αρτηρίας) προς τη μονάδα της επιφάνειας της αρτηρίας ( $P=F/A$ ).

Εάν τοποθετήσουμε ένα καθετήρα μέσα στον αυλό της αρτηρίας και καταγράψουμε την πίεση αυτή σε όλη τη διάρκεια του καρδιακού κύκλου, θα διαπιστώσουμε ότι κατά τη φάση της συστολής των κοιλιών η πίεση λαμβάνει μια μέγιστη τιμή (συστολική πίεση) και κατά τη διάρκεια της διαστολής μια ελάχιστη τιμή (διαστολική πίεση). Είναι προφανές ότι στη διάρκεια του καρδιακού κύκλου η πίεση λαμβάνει όλες τις ενδιάμεσες τιμές μεταξύ της συστολικής και της διαστολικής.

Το ύψος της συστολικής πίεσης εξαρτάται από το συστολικό όγκο αίματος, την πίεση και την ταχύτητα που διοχετεύεται το αίμα από την αριστερή κοιλία καθώς και τη διατασιμότητα του τοιχώματος της αορτής και των μεγάλων αρτηριών. Το ύψος της διαστολικής πίεσης εξαρτάται από τις περιφερικές αγγειακές αντιστάσεις, τη διάρκεια μεταξύ των συστολών (δηλαδή την καρδιακή συχνότητα), τη διατασιμότητα του τοιχώματος της αορτής και τη συστολική πίεση.

### **1.7 ΡΥΘΜΙΣΗ ΤΗΣ ΑΡΤΗΡΙΑΚΗΣ ΠΙΕΣΗΣ**

Η ρύθμιση της αρτηριακής πίεσης γίνεται αντανακλαστικά με κλασσικά κυκλώματα αρνητικής ανάδρασης. Οι υποδοχείς ονομάζονται τασεοϋποδοχείς και οι κυριότεροι από αυτούς βρίσκονται στο αρτηριακό τόξο και τον καρωτιδικό κόλπο, δηλαδή στο σημείο διχασμού της κοινής καρωτίδας. Η αύξηση της αρτηριακής πίεσης προκαλεί διάταση του τοιχώματος των αγγείων, διέγερση των τασεοϋποδοχέων και αποστολή νευρικών ώσεων στο κέντρο που βρίσκεται στον προμήκη μυελό. Το κέντρο θα μεταβάλει τη δραστηριότητα της καρδιάς ως προς την ένταση και τη συχνότητα συστολής καθώς και τον τόνο των αγγείων, θα προκληθεί δηλαδή μείωση της έντασης συστολής, βραδυκαρδία και αγγειοδιαστολή.

### **1.8 ΜΟΝΑΔΕΣ ΑΡΤΗΡΙΑΚΗΣ ΠΙΕΣΗΣ**

Η αρτηριακή πίεση υπολογίζεται έμμεσα, από το μήκος στο οποίο η άσκηση αυτής της πίεσης ανυψώνει στήλη υγρού. Η στήλη επιλέξαμε να περιέχει υδράργυρο (Hg) και ως μονάδες μέτρησης έχουν επιλεγεί τα mm στήλης Hg. Ο υδράργυρος επελέγη λόγω του ειδικού του βάρους που είναι 13.6 ενώ του νερού είναι 1. Έτσι αν η συστολική Α.Π. ενός ατόμου είναι τόση ώστε να μπορεί να ανυψώσει τη στήλη του υδραργύρου κατά 150 mm, η ίδια πίεση θα μπορούσε να ανυψώσει τη στήλη νερού κατά  $150 \times 13.6 = 2040$  mm, δηλαδή 2 μέτρα και 4 εκατοστά, γεγονός που θα καθιστούσε πρακτικά αδύνατη τη χρήση αυτής της μεθόδου.

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2

### ΕΠΙΚΤΗΤΕΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ ΣΤΗ ΠΑΙΔΙΚΗ ΗΛΙΚΙΑ

#### 2.1. ΡΕΥΜΑΤΙΚΟΣ ΠΥΡΕΤΟΣ

Ο ρευματικός πυρετός οφείλεται σε ανοσολογικού τύπου αντίδραση μετά από λοίμωξη από β-αιμολυτικό στρεπτόκοκκο της ομάδας A [Group A Streptococcus (GAS)]. Η πιθανότητα εμφάνισης ρευματικού πυρετού σε μη θεραπευθείσα λοίμωξη από GAS είναι περίπου 3%. Η νόσος συνήθως προσβάλλει παιδιά ηλικίας πέντε έως δεκαπέντε χρόνων ενώ σπάνια εκδηλώνεται σε παιδιά ηλικίας μικρότερης των δύο χρόνων.

##### 2.1.1. Κλινικές εκδηλώσεις

Οι κλινικές εκδηλώσεις του ρευματικού πυρετού (από το καρδιαγγειακό, τις αρθρώσεις και το δέρμα) παρατηρούνται δύο έως έξι εβδομάδες μετά τη λοίμωξη από GAS [κυρίως φαρυγγίτιδα (Εικόνα 2.1)], εκτός από τις εκδηλώσεις του ΚΝΣ, οι οποίες εκδηλώνονται αργότερα.

**Αρθρίτιδα.** Είναι η συχνότερη εκδήλωση (40-75% των ασθενών). Προσβάλλει αρχικά μεγάλες αρθρώσεις (γόνατα, αγκώνες) και είναι μεταναστευτική. Έχει γρήγορη ανταπόκριση στη χορήγηση ασπιρίνης (σε 48-72 ώρες), γι' αυτό, όταν δεν υποχωρούν τα συμπτώματα μέσα σε τρεις μέρες από την έναρξή της, θα πρέπει να τεθεί η υπόνοια άλλης αιτιολογίας. Η αρθρίτιδα υποχωρεί σε τρεις έως τέσσερις εβδομάδες συνήθως, χωρίς υπολειμματικές βλάβες, ακόμη και αν δεν θεραπευτεί. (Εικόνα 2.2)



Εικόνα 2.1 Στρεπτοκοκκική φαρυγγίτιδα. Εάν δεν θεραπευτεί έγκαιρα, η πιθανότητα εμφάνισης ρευματικού πυρετού μετά από 2 έως 6 εβδομάδες φθάνει το 3%.



Εικόνα 2.2 Η μεταναστευτική αρθρίτιδα των μεγάλων αρθρώσεων αποτελεί διαγνωστικό κριτήριο του ρευματικού πυρετού.

### **Καρδίτιδα.**

Η καρδιακή συμμετοχή παρατηρείται στο 30-70% των ασθενών και αποτελεί την κύρια αιτία νοσηρότητας και θνητότητας της νόσου.

Συνήθως εμφανίζεται την πρώτη και δεύτερη εβδομάδα της νόσου και πρόκειται για ενδοκαρδίτιδα, μυοκαρδίτιδα, περικαρδίτιδα ή ακόμη και πανκαρδίτιδα. Ορισμένοι ασθενείς εμφανίζουν επίσης διαταραχές αγωγιμότητας του μυοκαρδίου, που είναι ορατές στο ηλεκτροκαρδιογράφημα. Συχνότερη εκδήλωση είναι η ενδοκαρδίτιδα με προσβολή του ιστού των βαλβίδων και παρουσία ανεπάρκειας. Η μιτροειδής βαλβίδα προσβάλλεται μόνη ή σε συνδυασμό με άλλες βαλβίδες σε 95% των περιπτώσεων καρδίτιδας. Ακολουθεί η αορτική βαλβίδα ενώ η πνευμονική και η τριγλώχινα προσβάλλονται σε μικρότερα ποσοστά. περικαρδίτιδα συνυπάρχει πάντα με ανεπάρκεια μιτροειδούς ή αορτής. Η βαρύτητα της καρδίτιδας διαφέρει από ασθενή σε ασθενή. Συχνά, είναι τόσο ήπια που η διάγνωσή της γίνεται από το υπερηχοκαρδιογράφημα.

Σπάνια μπορεί να εκδηλωθεί σαν οξεία πανκαρδίτιδα με απειλητική για τη ζωή συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια. Η πρόγνωση της ρευματικής καρδίτιδας εξαρτάται από τη βαρύτητα της καρδιακής συμμετοχής, την ηλικία (παιδιά

μικρότερα των πέντε χρόνων έχουν χειρότερη πρόγνωση) και τις υποτροπές της νόσου.

**Γυροειδές ή δισκοειδές ερύθημα (marginatum).** Είναι πιο σπάνιο (εμφανίζεται στο 5% των ασθενών). Πρόκειται για ερυθρές βλατίδες στον κορμό και στα εγγύς τμήματα των άκρων, που εξελίσσονται σε μη κνησμώδες ερύθημα με οφιοειδές περίγραμμα και αποχρωματισμό στο κέντρο. Το εξάνθημα είναι παροδικό, εμφανίζεται με τοπική εφαρμογή θερμότητας και δεν επεκτείνεται στο πρόσωπο.

**Χορεία Sydenham.** Αποτελεί εκδήλωση της φλεγμονής των βασικών γαγγλίων του κεντρικού νευρικού συστήματος και συμβαίνει στο 10-30% των ασθενών. Η χορεία εκδηλώνεται αργότερα (μετά από δύο έως τέσσερις μήνες ή ακόμη και δώδεκα μήνες μετά την έναρξη της νόσου). Οι ασθενείς παρουσιάζουν νευρολογικές εκδηλώσεις (σπασμωδικές επαναλαμβανόμενες ακούσιες κινήσεις των μυών του προσώπου και των άκρων) και ψυχιατρικές διαταραχές (συναισθηματική αστάθεια και διαταραχές συμπεριφοράς). Τα συμπτώματα υποχωρούν σε δύο με τρεις εβδομάδες, αλλά μπορεί να επιμένουν ή να επανεμφανιστούν μετά από δύο-τρία χρόνια.

**Ρευματικά οζίδια.** Είναι ανώδυνες, σκληρές, κινητές υποδόριες βλάβες, διαμέτρου έως ένα εκατοστό.

Βρίσκονται στις εκτατικές επιφάνειες των αγκώνων, γονάτων, δακτύλων, αστραγάλων, στο κρανίο (ινιακή χώρα) και στη σπονδυλική στήλη. Εμφανίζονται συχνότερα σε ασθενείς με χρόνια ή υποτροπιάζουσα ρευματική καρδίτιδα.

### 2.1.2. Διάγνωση

Επειδή δεν υπάρχει κάποια παθογνωμονική εξέταση για τη νόσο, η διάγνωση βασίζεται σε κλινικά και εργαστηριακά ευρήματα με βάση τα αναθεωρημένα κριτήρια του Jones (Πίνακας 2.1). Η παρουσία δύο μείζονων κριτηρίων ή ενός μείζονος με δύο ελάσσονα κριτήρια, σε συνδυασμό με τεκμηριωμένη προηγηθείσα στρεπτοκοκκική λοίμωξη, επιβεβαιώνει τη διάγνωση. Η πρώτη εξέταση που πρέπει να γίνεται είναι η καλλιέργεια φαρυγγικού επιχρίσματος ενώ η αύξηση του τίτλου των αντιστρεπτοκοκκικών αντισωμάτων (τίτλος

αντιστρεπτολυσίνης Ο ή ASTO και αντι-δεοξυριβονουκλεάσης Β) παρατηρείται στο 80% των ασθενών. Επιπλέον, θα πρέπει να γίνεται σε όλους τους ασθενείς ηλεκτροκαρδιογράφημα για αναζήτηση πιθανού κολποκοιλιακού αποκλεισμού ή αρρυθμιών καθώς και υπερηχοκαρδιογράφημα για αναζήτηση της καρδιακής συμμετοχής.

**Πίνακας 2.1 Αναθεωρημένα κριτήρια Jones.**

Μείζονα κριτήρια	Ελάσσονα κριτήρια	Δείκτες προηγηθείσας στρεπτοκοκκικής λοίμωξης
Πολυαρθρίτιδα	Πυρετός	Θετική καλλιέργεια φάρυγγα
Καρδίτιδα	Αρθραλγία	Αυξημένα ή ταχεία αύξηση αντιστρεπτοκοκκικών αντισωμάτων (Αντι-DNAση, Αντιστρεπτολυσίνη ASTO)
Δισκοειδές ερύθημα	Αυξημένη ΤΚΕ, CRP	
Χορεία		
Παράταση PR στο ΗΚΓμα		
Υποδόρια οζίδια		

### 2.1.3. Θεραπεία

Η αντιμετώπιση του ρευματικού πυρετού περιλαμβάνει αντιμικροβιακή αγωγή για τη στρεπτοκοκκική λοίμωξη, αντιφλεγμονώδη θεραπεία με σαλικυλικά για την αντιμετώπιση της αρθρίτιδας, κλινοστατισμό και επιπρόσθετη θεραπεία για την καρδιακή ανεπάρκεια και τη χορεία (εάν συνυπάρχουν).

#### A. Θεραπεία της στρεπτοκοκκικής λοίμωξης

Στόχος της θεραπείας είναι η εκρίζωση του στρεπτοκόκκου που πυροδοτεί τη φλεγμονώδη διεργασία.

Αρχικά, θα πρέπει να γίνει δεκαήμερη αντιβιοτική θεραπεία από το στόμα (per os) με πενικιλίνη Εναλλακτικά, μπορεί να χορηγηθεί ενδομυϊκά (IM) εφάπαξ βενζαθινική πενικιλίνη Σε αλλεργία στην πενικιλίνη μπορεί να χορηγηθούν άλλα αντιβιοτικά per os για δέκα μέρες: κεφαλοσπορίνες δεύτερης γενιάς (σεφακλόρη, ακετυλοκεφουροξίμη, κεφπροζίλη), μακρολίδες (ερυθρομυκίνη, κλαριθρομυκίνη), ή κλινδαμυκίνη.

#### **B. Θεραπεία της αρθρίτιδας.**

Η αρθρίτιδα του ρευματικού πυρετού είναι συνήθως αυτοπεριοριζόμενη και σπάνια διαρκεί πάνω από 1 εβδομάδα σε κάθε άρθρωση. Είναι χαρακτηριστική η απάντησή της στα σαλικυλικά. Χορηγείται ασπιρίνη για δύο εβδομάδες και κατόπιν γίνεται σταδιακή διακοπή. Ως παυσίπονο χορηγείται η ακεταμινοφαίνη και όχι τα μη στεροειδή αντιφλεγμονώδη.

#### **Γ. Θεραπεία της καρδίτιδας**

Τα άτομα με καρδίτιδα χρειάζονται μεγαλύτερη περίοδο κλινοστατισμού. Οι ήπιες περιπτώσεις ανεπάρκειας της μιτροειδούς ή της αορτής συνήθως υποχωρούν πλήρως. Οι πιο σοβαρές περιπτώσεις χρειάζονται νοσηλεία στο νοσοκομείο και παρακολούθηση του καρδιακού ρυθμού (monitoring). Η θεραπεία εξαρτάται από τις συνυπάρχουσες κλινικές εκδηλώσεις: στους ασθενείς.

#### **Δ. Θεραπεία της χορείας**

Τα φάρμακα χορηγούνται από νευρολόγο και περιλαμβάνουν την αλοπεριδόλη, τη φαινοβαρβιτάλη και το βαλπροϊκό οξύ. (Ayoub, (2005), Bates Kathrine (2012), Current Diagnosis and treatment Pediatrics. (2011) Dajani, Adnan S (1993) Gerber (2009), Παπαδοπούλου-Λεγμπέλου (2012).



## **2.2. ΕΝΔΟΚΑΡΔΙΤΙΔΑ**

Η λοιμώδης ενδοκαρδίτιδα είναι φλεγμονή του ενδοκαρδίου και των βαλβίδων από διάφορους λοιμώδεις παράγοντες. Η νόσος είναι σχετικά σπάνια στην παιδική ηλικία αλλά εμφανίζει μεγάλη θνητότητα. Τα περισσότερα κρούσματα παρατηρούνται στη βρεφική ηλικία και σε νεαρούς ενήλικους ηλικίας 17-20 χρόνων.

Η ενδοκαρδίτιδα εκδηλώνεται σε άτομα με προδιαθεσικούς παράγοντες (ΣΚ με επικοινωνίες ή προσθετικά υλικά, πάσχοντες από ρευματικό πυρετό, άτομα με ενδοφλέβιους καθετήρες) Ωστόσο, τα τελευταία χρόνια έχουν αυξηθεί πολύ και οι περιπτώσεις χωρίς υποκείμενη καρδιακή νόσο (ενδονοσοκομειακές λοιμώξεις).

### **2.2.1. Αιτιολογία**

Τα κύρια παθογόνα στην οξεία ενδοκαρδίτιδα είναι βακτήρια: χρυσίζων σταφυλόκοκκος, α- και β-αιμολυτικός στρεπτόκοκκος, εντερόκοκκοι, στρεπτόκοκκος της πνευμονίας, gram αρνητικοί βάκιλλοι (ψευδομονάδα, HACEK, ναϊσσέρια), ρικέτσιες, χλαμύδια και μύκητες ενώ σε ποσοστό 5-10% δεν διαπιστώνεται ο αιτιολογικός παράγοντας. Ορισμένες κατηγορίες ασθενών είναι πιο ευαίσθητες σε κάποιους μικροοργανισμούς. Στη νεογνική ηλικία και σε ανοσοκατεσταλμένους ασθενείς η ενδοκαρδίτιδα συνήθως οφείλεται σε gram αρνητικούς βάκιλλους και μύκητες. Η υποξεία βακτηριακή ενδοκαρδίτιδα προκαλείται κυρίως από α-αιμολυτικό στρεπτόκοκκο, εντερόκοκκους και από σταφυλόκοκκους πηκτάση αρνητικούς.

### **2.2.2. Παθογένεια**

Η βλάβη του ενδοθηλίου στην καρδιά οδηγεί στη δημιουργία μιας μη βακτηριακής θρομβωτικής εκβλάστησης (εναπόθεση αιμοπεταλίων και ινικής). Στη συνέχεια, μέσω της βακτηριαιμίας ή μυκηταιμίας ακολουθεί η προσκόλληση των λοιμογόνων παραγόντων στην εκβλάστηση, η οποία σταδιακά αυξάνει σε μέγεθος

### 2.2.3. Κλινικές εκδηλώσεις

Η υποξεία βακτηριακή ενδοκαρδίτιδα εκδηλώνεται μετά από αρκετές εβδομάδες ή και μήνες με ασαφή συμπτώματα (χαμηλή πυρετική κίνηση, κεφαλαλγία, ανορεξία, κακουχία, μυαλγίες, αρθραλγίες). Αντιθέτως, η οξεία λοιμώδης ενδοκαρδίτιδα εκδηλώνεται με υψηλό πυρετό, ενώ συνυπάρχουν και άλλα μη ειδικά συμπτώματα (κακουχία, μυαλγίες, αρθραλγίες, κεφαλαλγία, νυκτερινή εφίδρωση, απώλεια βάρους), σπληνομεγαλία, πετέχειες, νευρολογικά συμπτώματα.

Στην αντικειμενική εξέταση από το καρδιαγγειακό σύστημα παρατηρείται νέο ή διαφοροποιημένο καρδιακό φύσημα, θωρακικά άλγη και σε ορισμένες περιπτώσεις συμπτώματα καρδιακής ανεπάρκειας. Πιο κλασικά σημεία, που εμφανίζονται σπάνια στα παιδιά, είναι τα οζίδια Osler (μικρές επώδυνες εξέρυθρες αλλοιώσεις στις ράγες των δακτύλων άνω και κάτω άκρων στις παλάμες και στα πέλματα), οι κηλίδες Roth (αιμορραγικές εστίες στον αμφιβληστροειδή με ωχρο κέντρο), γραμμοειδείς αιμορραγίες κάτω από τα νύχια, πετέχειες επιπεφυκότων, βλάβες Janeway (ανώδυνες ερυθματώδεις ή αιμορραγικές βλάβες στις παλάμες και στα πέλματα).

### 2.2.4. Διάγνωση

Η διάγνωση της ενδοκαρδίτιδας γίνεται με τα τροποποιημένα παθολογοανατομικά και κλινικά κριτήρια του Duke (μείζονα και ελάσσονα). Οι κύριες εξετάσεις που θέτουν τη βάση για τη διάγνωση είναι η θετική καλλιέργεια αίματος και η τεκμηρίωση της καρδιακής συμμετοχής. Άλλα ευρήματα είναι ο πυρετός > 38° C, η αύξηση των δεικτών φλεγμονής (ΤΚΕ και CRP), η λευκοκυττάρωση, η αναιμία, η μικροσκοπική αιματοουρία και η ανίχνευση του ρευματοειδούς παράγοντα στο 50% των ασθενών. Το υπερηχοκαρδιογράφημα αποτελεί μία πολύ σημαντική εξέταση για τη διάγνωση με ευαισθησία 80%, στο οποίο διαπιστώνεται η παρουσία εκβλαστήσεων (Εικόνα 7.6). Ωστόσο, το αρνητικό υπερηχοκαρδιογράφημα δεν αποκλείει τη νόσο, δεδομένου ότι οι εκβλαστήσεις μπορεί να μην είναι ορατές στα αρχικά στάδια της νόσου. Η διάγνωση της

ενδοκαρδίτιδας γίνεται με τα τροποποιημένα παθολογοανατομικά και κλινικά κριτήρια του Duke (μείζονα και ελάσσονα). Η βέβαιη διάγνωση της ενδοκαρδίτιδας, εάν δεν έχει γίνει ιστολογική εξέταση της εκβλάστησης, απαιτεί δύο μείζονα κλινικά κριτήρια (θετικές αιμοκαλλιέργειες και τεκμηριωμένη καρδιακή συμμετοχή) ή ένα μείζον και τρία ελάσσονα κριτήρια, ή πέντε ελάσσονα κριτήρια. Η ενδοκαρδίτιδα θεωρείται ως πιθανή, όταν υπάρχουν ένα μείζον και ένα έλασσον ή τρία ελάσσονα κριτήρια.

### 2.2.5. Θεραπεία

Η θεραπεία της ενδοκαρδίτιδας γίνεται με βακτηριοκτόνα αντιβιοτικά σε υψηλές δόσεις ενδοφλεβίως (IV). Η αρχική εμπειρική θεραπεία περιλαμβάνει διπλή αγωγή με βανκομυκίνη και αμινογλυκοσίδη (γενταμυκίνη).

Μετά το αποτέλεσμα της αιμοκαλλιέργειας μπορεί να τροποποιηθεί η θεραπεία με βάση τον υπεύθυνο παράγοντα. Η διάρκεια της θεραπείας πρέπει να είναι μακρά (δύο εβδομάδες για τις αμινογλυκοσίδες και τουλάχιστον τέσσερις εβδομάδες για άλλα αντιβιοτικά).

Εάν συνυπάρχουν συμπτώματα καρδιακής ανεπάρκειας λόγω προσβολής βαλβίδας, χορηγούνται επιπλέον διουρητικά φάρμακα που ελαττώνουν το μεταφορτίο (αναστολείς μετατρεπτικού ενζύμου) και σε ορισμένες περιπτώσεις δακτυλίτιδα σε χαμηλές δόσεις.

Στις περιπτώσεις που δεν παρατηρείται βελτίωση με τη φαρμακευτική θεραπεία, οι εκβλαστήσεις είναι πολύ μεγάλες και κινητές (κίνδυνος εμβολής) καθώς επίσης σε παρουσία καρδιακής ανεπάρκειας συνιστάται χειρουργική αντιμετώπιση (αφαίρεση των εκβλαστήσεων και επιδιόρθωση των προσβεβλημένων βαλβίδων).

*(Baddour, Larry M., (2005), Day, Michael D., (2009) ,Ferrieri, Patricia, (2002) , Habib, Gilbert, (new version 2009 Harrison, James L., (2009), Li, Jennifer S (2000) )*

## **.ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3: ΝΟΣΟΣ KAWASAKI**

### **3.1 Ιστορική αναδρομή- Ορισμός**

Η νόσος περιγράφηκε το 1967 από τον Tomisaku Kawasaki. Πρόκειται για οξύ εμπύρετο νόσημα της παιδικής ηλικίας, αδιευκρίνιστης μέχρι σήμερα αιτιολογίας, παρόλο που τα επιδημιολογικά και κλινικά χαρακτηριστικά συνηγορούν υπέρ της λοιμώδους αιτιολογίας του. Η νόσος Kawasaki (NK) προσβάλλει μικρά και μέσου μεγέθους αγγεία και αποτελεί το δεύτερο σε συχνότητα σύνδρομο που προκαλεί συστηματική αγγειίτιδα στα παιδιά μετά την πορφύρα *Henoch-Schonlein* (T Kawasaki 1974).

Οι περισσότερες περιπτώσεις της NK εμφανίζονται σε παιδιά 1-8 ετών. Το 50% των περιπτώσεων αφορούν παιδιά <2 ετών και το 80% παιδιά <5 ετών. Τα αγόρια προσβάλλονται συχνότερα από ότι τα κορίτσια, σε αναλογία 1,5:1. Επίσης, η νόσος είναι συχνότερη σε άτομα ασιατικής καταγωγής. Επιδημίες γενικά εμφανίζονται κατά τη διάρκεια του χειμώνα και της άνοιξης. Δεν υπάρχει απόδειξη ότι η NK μεταδίδεται από άτομο σε άτομο, παρ' όλο που η επίπτωση είναι μεγαλύτερη σε αδέρφια παιδιών που νόσησαν. Ο χρόνος επώασης της N K είναι άγνωστος.

### **3.2 Κλινικά χαρακτηριστικά.**

Τα κλινικά κριτήρια για τη διάγνωση της NK είναι πυρετός διάρκειας >5 ημέρες και τέσσερα από τα ακόλουθα πέντε χαρακτηριστικά δηλαδή

- 1) πολύμορφο εξάνθημα,
- 2) αμφοτερόπλευρη μη πυώδης επιπεφυκίτιδα,
- 3) τραχηλική λεμφαδενοπάθεια η οποία μπορεί να είναι μονόπλευρη ή να αφορά μονήρη λεμφαδένα,
- 4) αλλαγές στους βλεννογόνους (χειλίτιδα, γλώσσα δίκην φράουλας) και

5) ερυθρότητα ή και οίδημα στις παλάμες και τα πέλματα που συνήθως συνοδεύεται από απολέπιση.

Επίσης πολλά παιδιά με NK εμφανίζουν ευερεθιστότητα, διάρροια, εμέτους, ουρηθρίτιδα με άσηπτη πυουρία (70% των περιπτώσεων), ηπατική δυσλειτουργία (40%) αρθρίτιδα και αρθραλγίες(35%), άσηπτη μηνιγγίτιδα (25%), ραγοειδίτιδα, πνευμονίτιδα, ύδρωμα της χοληδόχου, εγκεφαλοπάθεια, και μυοκαρδίτιδα με συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια.

### 3.3 Επιδημιολογία

Τα επιδημιολογικά δεδομένα για την KD υποδηλώνουν ότι η συχνότητα εμφάνισης αυξάνεται παγκοσμίως. (Fischer TK(2007) ).

Η συχνότητα εμφάνισης KD είναι μεγαλύτερη σε παιδιά που ζουν στην Ανατολική Ασία ή είναι από ασιατικές καταβολές που ζουν σε άλλα μέρη του κόσμου (*Holman RC, 2003; Kao AS, 2008; 2009; 2017*)

Η επίπτωση στις υποανάπτυκτες χώρες είναι σε μεγάλο βαθμό άγνωστη και η διαπίστωση μπορεί να είναι ατελής. Η KD είναι ιδιαίτερα δύσκολη στη διάγνωση σε περιοχές όπου η ιλαρά εξακολουθεί να είναι επικρατέστερη, καθώς η παρουσίαση είναι παρόμοια ( *Davaalkham D, 2011; 21:293. Badoe EV, 2011*). Πολλά έθνη σε όλο τον κόσμο έχουν δείξει αύξηση του αριθμού των παιδιών που διαγνώστηκαν με KD από τις αρχές έως τα μέσα της δεκαετίας του 2000. Ωστόσο, δεν είναι σαφές εάν αυτό αντιπροσωπεύει μια πραγματική αύξηση της συχνότητας εμφάνισης της νόσου, αυξημένη συνειδητοποίηση της κατάστασης ή μεγαλύτερη τάση ταξινόμησης των παιδιών με ελλιπή κλινικά χαρακτηριστικά που έχουν KD.

Η επίπτωση της ελλιπούς KD είναι άγνωστη (*Fukushige J, 1994;Yeom JS, 2013*). Σε μια αναδρομική έκθεση 242 παιδιών στη ν Ιαπωνία με KD που έλαβαν θεραπεία σε ένα μόνο κέντρο σε διάστημα εννέα ετών, το 10% των ασθενών είχαν διαγνωστεί με ατελή KD άγνωστη (*Fukushige J, 1994*). Η επίπτωση φαίνεται να είναι μεγαλύτερη σε βρέφη μικρότερα των έξι μηνών . (*Yeom JS, 2013, Rosenfeld EA, 1995; )* . Αυτό απεικονίστηκε σε αναδρομική ανασκόπηση 44 παιδιών με KD. Πέντε από τα 11 βρέφη (45%) είχαν ελλιπή ασθένεια σε σύγκριση με 4 από τα 33 (12%)

μεγαλύτερα παιδιά. Το KD εμφανίζεται σπάνια στους ενήλικες και παρουσιάζεται σε ατελή μορφή πιο συχνά από ότι στα παιδιά (*Gomard-Mennesson 2010, Sbidian E, 2009, Seeberg KA, 2010, 2011; 32:17., Everett ED. 1979, Wolff AE, 2007. Cunha BA, 2010*)

### **KD στην Ασία**

Η Ιαπωνία (*Makino 2011-2012*), η Νότια Κορέα (*Kim GB, 2017*) και η Ταϊβάν (*Wu MH2017*) είναι οι τρεις ασιατικές χώρες με αξιόπιστα στοιχεία εμφάνισης KD σε εθνικό επίπεδο λόγω της ευρέως διαδεδομένης γνώσης για την KD μεταξύ των ιατρών σε αυτές τις χώρες,. Τα ποσοστά της KD στις ασιατικές χώρες, ειδικά στη βορειοανατολική Ασία, είναι σημαντικά υψηλότερα από αυτά των ΗΠΑ και της Ευρώπης (*Lynch M 2003, Singh S, 2015*)

### **Ιαπωνία**

Στην Ιαπωνία επιδημιολογικές έρευνες διεξάγονται κάθε δύο χρόνια από το 1970. Τα ποσοστά εμφάνισης KD αυξήθηκαν από τα μέσα της δεκαετίας του '90. Μια πρόσφατη δημοσιευμένη μελέτη που διεξήχθη το 2013, ανέφερε διπλασιασμό των KD ασθενών (26.691 το 2013 έναντι 12.774 το 2011 και 13.917 το 2012). Τα ετήσια ποσοστά εμφάνισης ήταν 0,2% σε παιδιά ηλικίας κάτω των 5 ετών το 2011 και το 2012 αντίστοιχα. Το 2013 ήταν η πρώτη φορά στην Ιαπωνία που η ετήσια συχνότητα εμφάνισης KD ξεπέρασε το ποσοστό που παρατηρήθηκε το 1986, όταν εμφανίστηκε εθνική επιδημία. Το ποσοστό των ασθενών με ένα ή περισσότερα αδέρφια που επηρεάστηκαν από KD ήταν 1,5% και 0,89% των ασθενών είχαν τουλάχιστον έναν γονέα με ιστορικό KD.

### **Νότια Κορέα**

Η επίπτωση της KD στην Κορέα είναι η δεύτερη υψηλότερη σε παγκόσμιο επίπεδο σε ποσοστό 0,14% για παιδιά κάτω των 5 ετών (Wu MH2017)

Η Νότια Κορέα πραγματοποίησε έρευνες σε εθνικό επίπεδο όμοιες με τις ιαπωνικές έρευνες,

### **KD σε άλλες ασιατικές χώρες**

Οι περισσότερες χώρες της Ασίας (Ινδία, Αυστραλία, Χονγκ Κονγκ, Νέα Ζηλανδία) έχουν σταδιακά αυξανόμενη συχνότητα εμφάνισης KD. Οι λόγοι για τέτοιες αυξήσεις είναι ασαφείς και μπορεί να συνδέονται με μια πραγματική αύξηση ή αύξηση της διαπίστωσης λόγω της αυξημένης ευαισθητοποίησης των παρόχων υγειονομικής περίθαλψης και της αυξημένης πρόσβασης σε εξειδικευμένη φροντίδα μετά την οικονομική ανάπτυξη και την εκβιομηχάνιση.

### **KD στη Μέση Ανατολή**

Περιορισμένες σειρές ασθενών έχουν αναφερθεί από χώρες της Μέσης Ανατολής, με την πλειοψηφία των παιδιατρικών αναφορών που προέρχονται από την Τουρκία και το Ιράν (*Ozdemir H, 2010, Sadeghi E2001*). Δυστυχώς, δεν υπάρχουν διαθέσιμα δεδομένα από την περιοχή αυτή, ίσως λόγω της έλλειψης δεδομένων απογραφής για παιδιά κάτω των 5 ετών. Ενδιαφέρον παρουσιάζει μια έκθεση από την Αίγυπτο που έλειψε KD σε έναν ενήλικα πληθυσμό που παρουσίαζε έμφραγμα του μυοκαρδίου ή οξεία στεφανιαία σύνδρομα, γεγονός που υποδηλώνει ότι το χαμένο KD που δεν έχει διαγνωστεί ή αντιμετωπιστεί μπορεί να κυριαρχεί στη χώρα αυτή<sup>28</sup>.

Σε μελέτη για την εμφάνιση KD στα παιδιά του Μπαγκλαντές μελετήθηκαν 20 παιδιά που νοσηλεύονται με KD, και η ατελής νόσος KD διαγνώστηκε σε 40% των περιπτώσεων, (*Gorczyca et al2014*).. Ωστόσο, το ποσοστό αυτό είναι υψηλότερο σε σχέση με το ποσοστό (20%) που ανέφεραν πολλές άλλες μελέτες. (*Manlhiot(2012)*). Δημοσιεύσεις κατευθυντήριων γραμμών AHA, συμπεριλαμβανομένων των συμπληρωματικά εργαστηριακά κριτήρια καθώς και τη χρήση του ηχοκαρδιογραφία, οδηγούν σε καλύτερη αναγνώριση του KD. (*Ghelani (2012)*)

### **KD στη Βόρεια Αμερική**

Η συχνότητα εμφάνισης KD στις ΗΠΑ εκτιμάται ότι είναι μεταξύ 17,5 και 20,8 ανά 100,000 παιδιά <5 ετών (*Uehara R, 2012*) και έδειξαν εξέχουσα εθνοτική διακύμανση στο ποσοστό επίπτωσης του KD, με ένα σημαντικά υψηλότερο ποσοστό μεταξύ των νησιωτών του Ειρηνικού και των Ιαπωνών Αμερικανών.

Οι επιδημιολογικές έρευνες των περιπτώσεων US KD βασίστηκαν αναφορές στα Κέντρα Ελέγχου και Πρόληψης Νοσημάτων, σε ιδιωτικές βάσεις δεδομένων ασφάλισης ή σε βάσεις δεδομένων διοικητικής φύσης, όπως η Υπηρεσία Πληροφοριών Παιδιατρικών Νοσοκομείων..

### **KD στη Λατινική Αμερική**

Οι γνώσεις σχετικά με την επιδημιολογία του KD στη Λατινική Αμερική αναμένεται να βελτιωθούν με τη δημιουργία του Λατινικής Αμερικής Δικτύου Kawasaki Disease Network (*REKAMLATINA*), μιας πολυεθνικής βάσης δεδομένων από 20 χώρες της Λατινικής Αμερικής που διοργανώθηκε το 2013 (*Ulloa-Gutierrez R2014, González-Mata A 2013, Magalhães CM 2009*). Η Χιλή βρισκόταν στην πρώτη γραμμή των επιδημιολογικών μελετών στη Λατινική Αμερική<sup>18</sup>. Η τάση ενός αυξανόμενου αριθμού διαγνώσεων και hospitalizations KD βρέθηκε επίσης στη Χιλή και πιστεύεται ότι οφείλεται στη βελτίωση της συνειδητοποίησης της νόσου.

### **KD στην Ευρώπη**

Η ετήσια συχνότητα εμφάνισης KD στην Ευρώπη είναι περίπου 5-10 / 100.000 παιδιά ηλικίας κάτω των 5 ετών (*Heuclin T, 2009, Jakob A, 2016; Salo E, 2012; 54, Tacke CE 2014*) (*Dolezalová P, 2004, Lynch M, 2003*). Η υψηλότερη συχνότητα εμφάνισης KD στην Ευρώπη βρίσκεται στην Ιρλανδία. Μεταξύ του 1996 και του 2000, το ποσοστό επίπτωσης αυξήθηκε σε 15,2 ανά 100.000 παιδιά ηλικίας κάτω των 5 ετών<sup>20</sup>. Τα χαμηλότερα ποσοστά αναφέρονται από τρεις χώρες της Βόρειας Ευρώπης με τα ακόλουθα ποσοστά ανά 100.000 <5 έτη: Φινλανδία, 11.4; Νορβηγία, 5.4. και Σουηδία, 7.414.

Η επιδημιολογία KD στην Ευρώπη έδειξε ότι σε πολλές ευρωπαϊκές χώρες η ετήσια επίπτωση αυξήθηκε κατά τη διάρκεια της δεκαετίας του 1990 και στη συνέχεια σταθεροποιήθηκε (*Eeva Salo . 2017*).

Όσον αφορά την ηλικία και το φύλο των ασθενών, φαίνεται να εμπαίζονται σε ίδιο ποσοστό η νόσος όσο και στην άτυπη της μορφή *Gorczyca et al. (2014)*.

Ωστόσο, αυτό το συμπέρασμα δεν είναι συνεπές με άλλα προηγούμενα δεδομένα που δείχνουν ότι η ατελής KD είναι πιο συχνή στα παιδιά ηλικίας μικρότερης του ενός έτους και άνω των 8 ετών. (*Song D(2009) Yeo Y(2009)*)



### 3.4 Αιτιολογία.

Το αίτιο της ΝΚ παραμένει άγνωστο παρά τις ερευνητικές προσπάθειες. Πολλά από τα κλινικά χαρακτηριστικά της νόσου συνηγορούν υπέρ της λοιμώδους αιτιολογίας της, όπως ο πυρετός, το εξάνθημα, η επιπεφυκίτιδα, η λεμφαδενοπάθεια, η εποχιακή κατανομή των περιστατικών, χειμώνα και άνοιξη και η αυτόματη ίαση της νόσου. Επιπλέον η εμφάνιση της νόσου στα παιδιά και όχι στους ενήλικες ενισχύει την άποψη ότι η νόσος οφείλεται σε μικροοργανισμό, ο οποίος, στα περισσότερα άτομα, φαίνεται να προκαλεί ασυμπτωματική λοίμωξη και ανοσία κατά την παιδική ηλικία, με αποτέλεσμα να μην νοσούν οι ενήλικες. Επίσης η σπανιότητα της ΝΚ σε βρέφη μικρότερα των τριών μηνών, μπορεί να συνεπάγεται παθητική ανοσοποίηση των παιδιών αυτών από αντισώματα της μητέρας. Η αναπνευστική ή η πεπτική οδός μόλυνσης με τον άγνωστο αυτό παράγοντα θεωρούνται πιθανές, αφού τα περισσότερα λοιμώδη αίτια μεταδίδονται με τον τρόπο αυτό. Τα κλινικά ευρήματα της ΝΚ αποτελούν συμπτώματα που περιγράφονται σε μικροβιακές λοιμώξεις ή ρικετσιώσεις, όπως το τοξικό σύνδρομο καταπληξίας, η οστρακιά, ο ρευματικός πυρετός και ο πυρετός των βραχυδών ορέων, δεν έχει όμως αποδειχθεί, μέχρι σήμερα, συσχέτιση τους με τη ΝΚ. (ME Melish 1989).

Το 1999 σε μία μόνο μελέτη η ΝΚ συσχετίσθηκε με τα κορυνοβακτηρίδια της φυσιολογικής χλωρίδας. Σε 3 από 20 παιδιά που συσχετίστηκε με τα κορυνοβακτηρίδια της φυσιολογικής χλωρίδας. Σε 20 από 20 παιδιά που έπασχαν από Ν Κ ανιχνεύτηκε DNA των κορυνοβακτηριδίων, με την αλυσιδωτή αντίδραση πολυμεράσης (PCR) στα λεμφοκύτταρα του περιφερικού αίματος (*M Shibata και συν. Pediatrics 41:467,1999*).

Επίσης, έχουν ενοχοποιηθεί πολλοί ιοί, ως αιτιολογικοί παράγοντες της ΝΚ, όπως ο ιός της ιλαράς, Epstein-Barr, αδενοϊοί, παράινφλουέντζας, γρίπης, έρπητα απλού και ο παροϊός. Πολλοί πιστεύουν ότι η ΝΚ σχετίζεται με μικρόβια που παράγουν τοξίνη, η οποία δρα ως υπεραντιγόνο και διεγείρει μεγάλο πληθυσμό Τ-λεμφοκυττάρων με αποτέλεσμα ελευθέρωση μεγάλης ποσότητας κυτταροκινών, που ευθύνονται για τις κλινικές εκδηλώσεις της νόσου, όπως συμβαίνει και με το τοξικό σύνδρομο καταπληξίας στρεπτοκοκκικής ή σταφυλοκοκκικής αιτιολογίας.

### 3.5 Κλινική εικόνα

Η κλινική πορεία της ΝΚ περιλαμβάνει τρεις φάσεις:

1) Η πρώτη φάση χαρακτηρίζεται από υψηλό παρατεινόμενο πυρετό που διαρκεί περίπου δέκα ημέρες, εξάνθημα, επιπεφυκίτιδα, κόκκινη γλώσσα και χείλη, αδενίτιδα και καρδίτιδα. Οι ασθενείς είναι ευερέθιστοι και παραπονούνται για μυαλγίες και αρθραλγίες. Ανευρύσματα των στεφανιαίων αγγείων συνήθως δημιουργούνται κατά την περίοδο αυτή. Θρομβοκυττάρωση μπορεί να εμφανιστεί στη φάση αυτή, συνήθως όμως συμβαίνει κατά τη δεύτερη εβδομάδα της νόσου.

2) Η δεύτερη υποξεία φάση, διαρκεί 2-4 εβδομάδες και χαρακτηρίζεται από αρθρίτιδα, απολέπιση στο περίνεο και τα άκρα και σχηματισμό ανευρυσμάτων στις στεφανιαίες αρτηρίες.

3) Η τρίτη φάση, της ανάρρωσης, μπορεί να διαρκέσει για μήνες και να εμφανιστεί αρθρίτιδα στις μεγάλες αρθρώσεις αλλαγές στα νύχια και σχηματισμός ανευρυσμάτων.

Σε παιδιά μικρότερα του έτους η ΝΚ εκδηλώνεται με άτυπα συμπτώματα και η διάγνωση μπορεί να διαφύγει. Επειδή ο κίνδυνος ανάπτυξης στεφανιαίων ανευρυσμάτων στα παιδιά αυτά είναι μεγαλύτερος, συνιστάται χορήγηση υπεράνοσης γ-σφαιρίνης και ασπιρίνης, εντός 10 ημερών από την έναρξη του πυρετού, ακόμα και επί υποψίας της ΝΚ. Χωρίς θεραπευτική αντιμετώπιση της ΝΚ ο πυρετός διαρκεί 2 εβδομάδες ή περισσότερο. Υποτροπή της νόσου συμβαίνει σπάνια, σε ποσοστό <2%.

Το υπερηχογράφημα καρδιάς, δύο διαστάσεων, ή η αγγειογραφία, δείχνουν ανευρύσματα των στεφανιαίων αρτηριών σε ποσοστό περίπου 20-25% των ασθενών που δεν παίρνουν θεραπεία.

Ασθενείς με αυξημένο κίνδυνο για ανάπτυξη ανευρυσμάτων των στεφανιαίων είναι τα αγόρια, τα βρέφη μικρότερα των 12 μηνών, τα παιδιά >8 ετών, τα παιδιά στα οποία ο πυρετός επιμένει πάνω από 10 ημέρες, τα άτομα με αυξημένα πολυμορφοπύρρηνα και κυρίως ραβδοπύρρηνα ή χαμηλή αιμοσφαιρίνη (<10 g/dL), τα άτομα με θρομβοκυττάρωση και εκείνα με επιμονή του πυρετού μετά τη χορήγηση γ-σφαιρίνης. Τα ανευρύσματα των στεφανιαίων συνήθως

εμφανίζονται μεταξύ της 1ης και 4ης εβδομάδας από την έναρξη της νόσου και σπάνια πέραν των 6 εβδομάδων. Η ανεύρεση γιγαντιαίων ανευρυσμάτων των στεφανιαίων (διαμέτρου >8 mm) συχνά συσχετίζεται με την εμφάνιση χρονίων επιπλοκών. Άλλα αρτηριακά ανευρύσματα, σπάνια μπορούν να παρατηρηθούν, στα λαγόνια, μηριαία, νεφρικά, και μασχαλιαία αγγεία σε συνδυασμό όμως πάντοτε με τα ανευρύσματα των στεφανιαίων αγγείων.

Εκτός από τα στεφανιαία, μπορεί να προσβάλει το περικάρδιο, το μυοκάρδιο η το ενδοκάρδιο και μπορεί να αναπτυχθεί μιτροειδική ή αορτική ανεπάρκεια. Η καρδίτιδα συνήθως υποχωρεί μετά την ύφεση του πυρετού, ενώ η μέτριου βαθμού διάταση των στεφανιαίων αρτηριών εντός 6-8 εβδομάδων από την έναρξη της νόσου. Υπολογίζεται ότι το 50% των μετρίου μεγέθους ανευρυσμάτων επανέρχεται στο φυσιολογικό εντός 1-2 ετών και μπορεί να συνοδεύεται από στένωση των στεφανιαίων. Το ποσοστό θνησιμότητας στις ΗΠΑ υπολογίζεται σε μικρότερο από 0,01%. Ο θάνατος οφείλεται σε έμφραγμα του μυοκαρδίου και παρατηρείται εντός 6 εβδομάδων από την έναρξη των συμπτωμάτων. Η αγγειίτιδα από τη ΝΚ μπορεί να αποτελεί παράγοντα κινδύνου για πρόωρη εμφάνιση αθηρωματικής νόσου.

### **3.6 Εργαστηριακά ευρήματα-ανοσολογικές διαταραχές.**

Τα εργαστηριακά ευρήματα στη ΝΚ αντικατοπτρίζουν το βαθμό της συστηματικής φλεγμονώδους αντίδρασης. Στην αρχή της νόσου παρατηρείται λευκοκυττάρωση με αριστερά στροφή, επικράτηση των Β-κυττάρων και αύξηση των δεικτών λοίμωξης. Συνήθως αυξάνουν η ταχύτητα καθίζησης ερυθρών αιμοσφαιρίων, η συγκέντρωση της C-αντιδρώσας πρωτεΐνης και ο αριθμός των αιμοπεταλίων (πάνω από 450.000/mm<sup>3</sup>), μετά τη 10η ημέρα της νόσου. Εκτός από την ενεργοποίηση των Β-λεμφοκυττάρων επίσης παρατηρείται ενεργοποίηση των Τ-λεμφοκυττάρων και αύξηση των κυκλοφορούντων CD4<sup>+</sup> και CD8<sup>+</sup> καθώς και των κυτταροκινών, όπως του παράγοντα νέκρωσης των όγκων (TNF)-α, ιντερφερόνης-γ, IL-1, IL-6, IL-8. Κατά την οξεία φάση της ΝΚ δεν ανιχνεύονται αντισώματα που απαντούν σε κολλαγόνωσεις, όπως ο ρευματοειδής παράγων, αντιπυρηνικά αντισώματα, αντι-DNA ή ANCA κυτταροπλασματικά αντισώματα, αλλά παρατηρούνται έντονες ανοσολογικές διαταραχές, αντίδραση

υπερευαισθησίας τύπου II, που δείχνουν δυσλειτουργία των κυκλοφορούντων Τ-λεμφοκυττάρων.

Επίσης, κατά την οξεία φάση της ΝΚ κυκλοφορούν ανψώματα κυτταροτοξικά έναντι των αγγειακών και ενδοθηλιακών κυττάρων. Η θεραπεία με ενδοφλέβια υπεράνοση γ-σφαιρίνη και ασπιρίνη ελαττώνει την παραγωγή κυτταροκινών και την ενεργοποίηση των ενδοθηλιακών κυττάρων, σε αντίθεση με τους ασθενείς που θεραπεύονται μόνο με ασπιρίνη, οι οποίοι συνεχίζουν να έχουν μακρά διέγερση των Τ και Β-λεμφοκυττάρων. Παρατηρείται επίσης προσκολλητικότητα των λευκοκυττάρων στα ενδοθηλιακά κύτταρα με αποτέλεσμα φλεγμονώδη αντίδραση. Παθολογοανατομικές αλλοιώσεις. Η ΝΚ χαρακτηρίζεται από συστηματική αγγειίτιδα των μικρών και μεσαίου μεγέθους αρτηριών και κυρίως από ενδοθηλιακό οίδημα, νέκρωση και κυτταρική διήθηση του αρτηριακού τοιχώματος. Στην αρχή της φλεγμονώδους επεξεργασίας παρατηρείται αύξηση των πολυμορφοπυρήνων στις αγγειακές βλάβες και στη συνέχεια των μονοπυρήνων. Συνήθως παρατηρείται διήθηση από μακροφάγα και ενεργοποιημένα Τ-λεμφοκύτταρα. Η φλεγμονώδης επεξεργασία συχνά επεκτείνεται σε όλο το αγγειακό τοίχωμα. Το οίδημα και η νέκρωση προκαλούν καταστροφή του τοιχώματος των αγγείων και σχηματισμό ανευρυσμάτων. Ένα με δύο μήνες μετά την οξεία φάση της νόσου τα φλεγμονώδη στοιχεία υποχωρούν και αναπτύσσεται συνδετικός ιστός στο τοίχωμα των αγγείων. Ο έσω χιτών των αρτηριών παχύνεται και ο αυλός στενεύει ή μπορεί να αποφραχθεί από τη μεγάλη στένωση ή από θρόμβωση.

### **3.7 Ατελής ή Άτυπο Kawasaki;**

Ο όρος άτυπο σύνδρομο Kawasaki χρησιμοποιήθηκε αρχικά για να περιγράψει τους ασθενείς με επιπλοκές από τα στεφανιαία αγγεία που δεν πληρούσαν τα κλασικά διαγνωστικά κριτήρια. Πρόσφατα, στη διεθνή βιβλιογραφία εισήχθη ο όρος ατελής Kawasaki, που αφορά τους ασθενείς που δεν πληρούν τα διαγνωστικά κριτήρια, ανεξαρτήτως της εμφάνισης καρδιαγγειακών επιπλοκών.

Επομένως, ο όρος άτυπο Kawasaki πρέπει να χρησιμοποιείται μόνο στους ασθενείς με επιπλοκές της νόσου.

### **Το Ατελές Kawasaki ως τμήμα του πλήρους φάσματος του Συνδρόμου**

Σε επιδημιολογικές μελέτες, υπολογίζεται η επίπτωση του ατελούς Kawasaki σε ποσοστό 15-36% του συνόλου των περιπτώσεων. Τα παιδιά με ατελή συμπτωματολογία βρίσκονται συνήθως στα ηλικιακά άκρα του συνόλου των ασθενών (<1 έτους ή >5-9 ετών) και είναι συχνότερα μικρής ηλικίας. Κανένα άλλο δημογραφικό στοιχείο (συμπεριλαμβανομένου του φύλου) δεν φαίνεται να είναι διαφορετικό στους ασθενείς με ατελές έναντι του τυπικού συνδρόμου. Τα ευρήματα που σπανιότερα συναντώνται στις ατελείς περιπτώσεις είναι η τραχηλική λεμφαδενίτιδα και η προσβολή των άκρων. Όσον αφορά τις εργαστηριακές εξετάσεις, τα σπανιότερα ευρήματα στις ατελείς περιπτώσεις είναι η υπερτρανσαμινασαιμία, η υπονατρία και η άσηπτη πυουρία.

Τα παιδιά με ατελές Kawasaki φαίνεται ότι εμφανίζουν συχνότερα καρδιαγγειακές επιπλοκές καθώς η διάγνυσή τους καθυστερεί με επακόλουθο την καθυστέρηση και στη χορήγηση της γ-σφαιρίνης. Σε μελέτες φάνηκε ότι στις ατελείς περιπτώσεις το χρονικό διάστημα από την έναρξη των συμπτωμάτων ως τη διάγνωση ήταν μεγαλύτερο απ' ό,τι στις τυπικές μορφές.

Επίσης, οι ασθενείς αυτοί είχαν μεγαλύτερη πιθανότητα να μη λάβουν γ-σφαιρίνη. Η καθυστερημένη χορήγηση γ-σφαιρίνης (>7 μέρες από την έναρξη της νόσου) είναι σημαντικός παράγοντας κινδύνου εμφάνισης επιπλοκών των στεφανιαίων αγγείων και στις δύο ομάδες.

### **Διαγνωστική Προσέγγιση Ατελούς Kawasaki**

Η νόσος Kawasaki πρέπει να συμπεριλαμβάνεται στη διαφοροδιάγνωση κάθε περίπτωσης παιδιού με πυρετό αρκετών ημερών, που συνοδεύεται από εξάνθημα και άσηπτη επιπεφυκίτιδα, ειδικά εάν πρόκειται για ασθενή < 1 έτους ή έφηβο.

- Διαγνωστικές παγίδες αποτελούν οι παρερμηνείες:
- Εξανθήματος με προσβολή βλεννογόνων για αλλεργικού τύπου αντίδραση

- Η άσηπτη πυουρία για ατελώς θεραπευθείσα ουρολοίμωξη
- Η πλειοκυττάρωση του ENY για ιογενή μηνιγγίτιδα.

Η διάγνωση υποβοηθείται από:

- Τον αριθμό των μειζόνων διαγνωστικών κριτηρίων
- Την ηλικία του ασθενούς ( τα βρέφη <6 μηνών με επίμονο πυρετό για 7 ημέρες και στοιχεία φλεγμονής πρέπει να υποβάλλονται σε υπερηχογράφημα καρδιάς ακόμη και αν δεν παρουσιάζουν άλλα μείζονα κριτήρια)
- Την απουσία στοιχείων ενδεικτικών άλλης διάγνωσης
- Τις εργαστηριακές τιμές της ΤΚΕ και CRP. Στους ασθενείς με CRP>30mg/l και/ή ΤΚΕ>40mm/h, τα αποτελέσματα αρκετών άλλων εξετάσεων (γενική αίματος, αλβουμίνη ορού, τρανσαμινάσες, γενική ούρων και υπερηχογράφημα καρδιάς) θα καθορίσουν την απόφαση για χορήγηση ή όχι γ-σφαιρίνης.

Υπάρχει η επιλογή της παρακολούθησης του εμπύρετου ασθενούς με λιγότερο υψηλές τιμές ΤΚΕ και CRP, καθώς και των ασθενών με αρνητικό υπερηχογράφημα. Οι ασθενείς αυτοί εκτιμώνται και πάλι μετά από 2 ημέρες, τόσο κλινικά όσο και με επανάληψη των δεικτών λοίμωξης. Υπάρχουν συγκεκριμένα υπερηχογραφικά κριτήρια για θεραπεία.

Παιδιά, πάντως, με πυρετό >10 ημερών και θετικό υπερηχογράφημα καρδιάς θεραπεύονται με γ-σφαιρίνη αν εμφανίζουν εμμένοντα κλινικά και εργαστηριακά σημεία φλεγμονής, ενώ στις εξαιρετικά ατελείς περιπτώσεις πρέπει να αναζητείται η συμβουλή κάποιου ειδικού.

#### **Κριτήρια Διάγνωσης Ατελούς Kawasaki**

1. Πυρετός >5 μέρες
2. Παρουσία τουλάχιστον 2/5 κλινικών διαγνωστικών κριτηρίων
3. Αύξηση ΤΚΕ (>40/mm<sup>3</sup>) ή CRP (>30mg/l)
4. Παρουσία 3/6 ελασσόνων εργαστηριακών ευρημάτων (λευκά↑, Hb↓, αιμοπετάλια ↑, αλβουμίνη ↓, SGOT ↑, πυουρία), ή παθολογικό υπερηχογράφημα καρδιάς.

Πρέπει να πληρούνται και τα 4 κριτήρια

### **Βρέφη <6 μηνών**

Πυρετός >6 μέρες και αύξηση ΤΚΕ ή/και CRP χωρίς κανένα άλλο διαγνωστικό κριτήριο με αποκλεισμό άλλων αιτιών (κυρίως λοιμώξεις) : υποχρεωτικό το υπερηχογράφημα καρδιάς.

Όσο πιο μικρή η ηλικία του βρέφους, τόσο πιο ατελής η κλινική έκφραση της νόσου και τόσο πιο υψηλός ο κίνδυνος των ανευρυσμάτων.

### **Ατελές Kawasaki χωρίς πυρετό**

Αν και η ΑΑΠ εξακολουθεί να θεωρεί τον πυρετό απαραίτητο για τη διάγνωση, υπάρχουν αυξανόμενες βιβλιογραφικές αναφορές απύρετων περιπτώσεων. Στην Ιαπωνία ο πυρετός θεωρείται άλλο ένα από τα μείζονα διαγνωστικά κριτήρια αλλά η διάγνωση στηρίζεται και εν τη απουσία του. Το απύρετο Kawasaki είναι πιο συχνό στα νήπια, ενώ το ατελές στα βρέφη. Εφόσον πληρούνται τα υπόλοιπα κριτήρια, η θεραπεία πρέπει να δίνεται γιατί αλλιώς αυξάνεται ο κίνδυνος των επιπλοκών.

Το περινεϊκό ερύθημα και αργότερα η απολέπιση είναι πιο συχνό στις απύρετες περιπτώσεις, γεγονός που επίσης συναντάται στον β αιμολυτικό στρεπτόκοκκο, λόγω αντίδρασης σε κάποιο υπεραντιγόνο.

Στη βιβλιογραφία αναφέρονται 11 απύρετες περιπτώσεις. Όλοι οι ασθενείς ήταν <5 ετών, από διάφορα σημεία του κόσμου. 6/11 εμφάνισαν στεφανιαίες αλλοιώσεις.

Κατά τη διάγνωση πληρούσαν τουλάχιστον 3 μείζονα κριτήρια (8/11 επιπεφυκίτιδα, 9/11 χειλίτιδα, 9/11 εξάνθημα, 9/11 απολέπιση περινέου, 5/11 οίδημα άκρων, 5/11 λεμφαδενίτιδα, 1/11 ερύθημα BCG).

Θρομβοκυττάρωση, λευκοκυττάρωση, αύξηση CRP ή ΤΚΕ υπήρχε μόνο στις μισές περιπτώσεις. 9/11 έλαβαν γ-σφαιρίνη. 1/11 εμφάνισε γιγαντιαία ανευρύσματα και δεν έλαβε γ-σφαιρίνη.

Η απουσία του πυρετού μπορεί να σημαίνει μια ηπιότερη ανοσολογική αντίδραση και να οδηγεί σε ηπιότερη αγγειίτιδα. Ωστόσο, η θεραπεία πρέπει να δίνεται για να αμβλύνεται ο κίνδυνος των επιπλοκών.

### 3.8 Θεραπεία της νόσου.

Η θεραπεία στη ΝΚ αποσκοπεί στον περιορισμό της συστηματικής φλεγμονώδους αντίδρασης και στην πρόληψη της θνησιμότητας και θνητότητας με την ελάττωση του σχηματισμού ανευρυσμάτων, περιφερικής γάγγραινας και εμφράγματος του μυοκαρδίου. Η σύγχρονη αντιμετώπιση της ΝΚ περιλαμβάνει ασπιρίνη και ενδοφλέβια υπεράνοσο γ-σφαιρίνη, κορτικοειδή σε ορισμένες περιπτώσεις και σπάνια άλλη αντιμετώπιση όπως πλασμαφαίρεση ή κυκλοφωσφαμίδη.

**Ασπιρίνη.** Συνιστάται στην οξεία φάση της νόσου, ως ανπφλεγμονώδες και αντιπυρετικό, σε δόση 80-100 mg/kg/24ωρο, σε 4 δόσεις, μέχρι ο ασθενής να παραμείνει απύρετος για 4-5 ημέρες. Ακολούθως η ασπιρίνη χορηγείται, ως αντιθρομβωτικό, σε δόση 3-5 mg/kg για 6-8 εβδομάδες ή μέχρις ότου ο αριθμός των αιμοπεταλίων και η ταχύτητα καθίζησης επιστρέψουν στο φυσιολογικό.

Η ασπιρίνη σε χαμηλή δόση συνεχίζεται επ' αόριστον στα άτομα με ανωμαλίες στα στεφανιαία αγγεία. Εάν η ασπιρίνη χορηγηθεί μόνη, μέχρι και 30% των περιπτώσεων, έχει αναφερθεί σχηματισμός ανευρύσματος στα στεφανιαία στην οξεία φάση της νόσου και μέχρι 15% αργότερα. Με τη προσθήκη γ-σφαιρίνης ο σχηματισμός ανευρύσματος περιορίζεται στο 4% αν χορηγηθεί πριν τη 10η ημέρα από την έναρξη της νόσου.

**Ενδοφλέβια υπεράνοση γ-σφαιρίνη (Immune Globulin Intravenous - IGIV).** Η χορήγηση υψηλών δόσεων IGIV, 2 gr/kg, εφάπαξ σε 10 έως 12 ώρες ενδοφλέβια έγχυση, συνιστάται τις πρώτες 10 ημέρες από την έναρξη του πυρετού, σε συνδυασμό με ασπιρίνη, γιατί ελαττώνει την επίπτωση της διάτασης των στεφανιαίων και την δημιουργία ανευρυσμάτων. Παρόλο που δεν είναι γνωστός ο τρόπος δράσης της IGIV στη ΝΚ έχει αποδειχθεί ότι προκαλεί ταχεία υποχώρηση του πυρετού και των άλλων δεικτών της οξείας φλεγμονής. Πολλοί υποστηρίζουν ότι αδρανοποιεί τα κυτταροτοξικά αντισώματα έναντι των αγγειακών ενδοθηλιακών κυττάρων και βοηθά στην κάθαρση των κυτταροκινών. Η θεραπεία με IGIV πρέπει



να αρχίζει όσο το δυνατόν νωρίτερα γιατί εκτός από την υποχώρηση των συμπτωμάτων κατά την οξεία φάση της νόσου προλαμβάνει και τις υποτροπές (PPSundel J Pediatr 1998).

**Επανάληψη της Θεραπείας.** Συνιστάται στο 5-10% περίπου των ασθενών που δεν απαντούν στην αρχική δόση της IGIV και εμφανίζουν συνεχή ή υποτροπιάζοντα πυρετό, μετά από 24 - 48ώρες απυρεξία, ή άλλες κλινικές εκδηλώσεις, όπως η επιπεφυκίτιδα και το εξάνθημα. Στις περιπτώσεις αυτές θεωρείται απαραίτητη η επανάληψη της θεραπείας με χορήγηση δεύτερης έγχυσης IGIV, 2 gr/kg/εφάπαξ, ενδοφλέβια, σε 10 έως 12 ώρες και συνέχιση της ασπιρίνης.

**Κορτικοστεροειδή.** Οι γνώμες δίστανται ως προς τη χορήγηση κορτικοστεροειδών για την αντιμετώπιση της NK. Ορισμένοι ερευνητές αναφέρουν υψηλότερο ποσοστό στεφανιαίας νόσου σε άτομα που πήραν κορτικοειδή σε σχέση με αυτά που πήραν ασπιρίνη, ενώ άλλοι επισημαίνουν επιδείνωση των ασθενών (*H Kato 2004*). Σύμφωνα με νεότερα δεδομένα τα κορτικοστεροειδή πρέπει να χορηγούνται σε περιπτώσεις που δεν ανταποκρίνονται στην θεραπεία με IGIV και ασπιρίνη, αφού είναι αποτελεσματικά σε άλλες αγγειίτιδες όπως η πολυαρθρίτιδα nodosa που μοιάζει με τη NK.

### **3.9 Αντιμετώπιση των καρδιακών επιπλοκών.**

Καρδιολογική εξέταση και υπερηχογράφημα καρδιάς πρέπει να γίνεται, ενωρίς, κατά την οξεία φάση της νόσου, καθώς επίσης και μετά από 3 και εβδομάδες. Η φροντίδα των ασθενών με καρδίτιδα πρέπει να γίνεται από καρδιολόγο με εμπειρία στην αντιμετώπιση ασθενών με NK και στην ηχοκαρδιογραφική μελέτη των στεφανιαίων στα παιδιά. Η παρακολούθηση των ασθενών με NK εξαρτάται από το βαθμό συμμετοχής των στεφανιαίων. Στενή παρακολούθηση συνιστάται τους δύο πρώτους μήνες για τη διάγνωση αρρυθμιών, συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας, βαλβιδικής ανεπάρκειας και μυοκαρδίτιδας. Σε ασθενείς με ανωμαλίες των στεφανιαίων αγγείων εκτός από την παρατεταμένη

θεραπεία με χαμηλή δόση ασπιρίνης, για την αναστολή της συγκόλλησης των αιμοπεταλίων, ορισμένοι ειδικοί συνιστούν τη χορήγηση διπυριδαμόλης (persantin) 4 mg/kg/24u)po, σε 3 δόσεις, ως ισχυρότερο αντιαιμοπεταλιακό παράγοντα. Η ανάπτυξη γιγαντιαίων ανευρυσμάτων των στεφανιαίων μπορεί να απαιτεί την προσθήκη αντιπηκτικής θεραπείας με νατριούχο βαλφαρίνη για την πρόληψη των θρομβώσεων.

#### **Εμβολιασμοί.**

Στα παιδιά με ΝΚ που χορηγείται μεγάλη δόση IGIV τα εμβόλια της ιλαράς και της ανεμευλογιάς πρέπει να αναβάλλονται τουλάχιστον 11 μήνες μετά από τη χορήγηση της γ-σφαιρίνης, για να μην επηρεάζεται η αντισωματική απάντηση. Εάν ο κίνδυνος έκθεσης του παιδιού στην ιλαρά είναι μεγάλος, τότε το παιδί μπορεί να εμβολιαστεί ενωρίτερα και να επανεμβολιασθεί 11 μήνες μετά τη χορήγηση της IGIV. Το πρόγραμμα χορήγησης των υπολοίπων συνήθων εμβολίων συνεχίζεται κανονικά. Ετήσιος εμβολιασμός έναντι της γρίπης συνιστάται για ασθενείς ηλικίας 6 μηνών έως 18 ετών που χρειάζονται παρατεταμένη θεραπεία με ασπιρίνη, λόγω του πιθανού κινδύνου για ανάπτυξη συνδρόμου Reye.

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4

### Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΠΑΙΔΙΑΤΡΙΚΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ

#### 4.1 ΟΡΙΣΜΟΣ.

Παιδιατρικός νοσηλευτής είναι ο νοσηλευτής ο οποίος έχει με επιτυχία ολοκληρώσει αναγνωρισμένες σπουδές και έχει επίσης κλινική εμπειρία στη νοσηλευτική φροντίδα των βρεφών, των παιδιών και των εφήβων.

Νοσηλευτής είναι το άτομο το οποίο έχει ολοκληρώσει ένα νοσηλευτικό εκπαιδευτικό πρόγραμμα και είναι πιστοποιημένος και εξουσιοδοτημένος στη χώρα του να εργάζεται ως νοσηλευτής ο οποίος έχει επιτυχώς ολοκληρώσει ένα προσυμφωνημένο επίπεδο:

- Πρακτικών ικανοτήτων
- Θεωρητικών γνώσεων
- Ανάπτυξη κατάλληλων αξιών και συμπεριφορών

Στη νοσηλευτική φροντίδα των βρεφών, παιδιών και εφήβων καθορίζονται κύρια καθήκοντα όπως:

- Κατοχυρωμένα δικαιώματα για ολιστική φροντίδα επικεντρωμένη στο παιδί και στην οικογένεια.
- Προαγωγή της σωματικής, πνευματικής υγείας και της ευημερίας
- Πρόληψη ατυχημάτων και ασθενειών
- Φροντίδα των βρεφών, των παιδιών και των εφήβων με: τραυματισμούς, οξείες και χρόνιες καταστάσεις, καταστάσεις με περιορισμένο χρόνο ζωής και προβλήματα πνευματικής υγείας. (*PNAE (2005)*)

#### 4.2 Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ

Το παιδί είναι μια ξεχωριστή προσωπικότητα, που έχει άπειρες απαιτήσεις, ελέγχει και δυσπιστεί. Η μοναδικότητα της ανθρώπινης ύπαρξης και φύσης ιδιαίτερα στα παιδιά γίνεται αιτία συμπεριφοράς στο καθένα με ιδιαίτερο τρόπο, ώστε να επιτευχθεί η συνεργασία τους, να αποκτηθεί η απόλυτη εμπιστοσύνη τους,

να αποφευχθούν οι παράλογες απαιτήσεις τους, η εχθρότητα, η ανησυχία και η επιθετικότητα.

Ο νοσηλευτής μπορεί να προσφέρει στήριξη με την ακρόαση, το άγγιγμα και με τη φυσική του παρουσία, όπου βοηθάει περισσότερο το παιδί γιατί διευκολύνει τη μη λεκτική επικοινωνία. Η παροχή συμβουλών δε βοηθά μόνο στην αντιμετώπιση του πυρετού καθώς και των λοιπών συμπτωμάτων μιας νόσου που προκαλούν πυρετό, αλλά καθιστά επίσης την οικογένεια ικανή, να πετύχει ένα υψηλότερο επίπεδο λειτουργίας, μεγαλύτερη αυτοεκτίμηση, στενότερες σχέσεις, να αναπτύσσει τεχνικές για καλλιέργεια της έκφρασης των συναισθημάτων και των σκέψεων και προσεγγίσεις που βοηθούν την οικογένεια να αντιμετωπίσει το στρες. (Ραγιά, 1998)

#### **4.3 ΠΡΟΣΟΝΤΑ ΤΟΥ ΠΑΙΔΙΑΤΡΙΚΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ**

Τα παιδιά και οι έφηβοι (νέοι) έχουν το δικαίωμα να φροντιστούν από το κατάλληλα καταρτισμένο και μορφωμένο νοσηλευτικό προσωπικό. Τα παιδιά και οι οικογένειες/ φύλακές τους έχουν το δικαίωμα να ξέρουν ότι ο νοσηλευτής που φροντίζει το παιδί τους είναι ειδικά εκπαιδευμένος και ικανός δηλ. έχει ολοκληρώσει επιτυχώς μια αναγνωρισμένη εκπαίδευση και έχει πρακτική εμπειρία στην παροχή φροντίδας στα βρέφη, παιδιά και εφήβους/ νέους. (PNAE (2005)) Αυτό εξασφαλίζει ότι τα δικαιώματα του παιδιού (άρθρο 3, Συνθήκη Ηνωμένων Εθνών σχετικά με τα δικαιώματα του παιδιού, 1989) προστατεύονται και υποστηρίζονται.

Το Royal College of Nursing στο Ηνωμένο Βασίλειο έχει καθορίσει την φροντίδα ως: «Η χρήση της κλινικής κρίσης στην παροχή φροντίδας που επιτρέπει οι άνθρωποι να βελτιώσουν, να διατηρήσουν, ή να ανακτήσουν την υγεία, να αντιμετωπίσουν τα προβλήματα υγείας, και να επιτύχουν την καλύτερη δυνατή ποιότητα ζωής, έχοντας οποιοσδήποτε ασθένεια ή ανικανότητα, μέχρι το θάνατο» (Royal College of Nursing (2003)

Το PNAE σαφώς έχει προσδιορίσει ότι τα παιδιά και οι νέοι έχουν το δικαίωμα να φροντιστούν από το κατάλληλα καταρτισμένο και μορφωμένο νοσηλευτικό προσωπικό. (PNAE (2005)) και ότι οι παιδιατρικοί νοσηλευτές (PNAE

(2005)) έχουν επιτύχει τη συγκεκριμένες γνώση, τις δεξιότητες και τις ικανότητες που διευκρινίζονται στην Δήλωση Θέσης του PNAE για την Παιδιατρική Νοσηλευτική Εκπαίδευση στην Ευρώπη (PNAE position statement Paediatric Nurse Education in Europe competency framework). (PNAE (2007))

Τα στοιχεία σαφώς τονίζουν ότι ένας υψηλότερος αριθμός και ποσοστό διπλωματούχων νοσηλευτών έχουν μια θετική επίδραση στην θνησιμότητα των ασθενών και στην επίπτωση λοιμώξεων του αναπνευστικού, ουροποιητικού, χειρουργικών λοιμώξεων, κατακλίσεων και λαθών στην χορήγηση φαρμάκων.

Ο παιδιατρικός νοσηλευτής θα πρέπει να διαθέτει τα παρακάτω προσόντα:

- Ουσιαστικό γνώση των ανατομικών, φυσιολογικών και αναπτυξιακών διαφορών μεταξύ νεογνών, βρεφών, νηπίων, παιδιών και εφήβων
- Ουσιαστικό γνώση των ειδικών αναπτυξιακών αναγκών παιδιών με χρόνιες παθήσεις και των οικογενειών τους
- Δεξιότητες επικοινωνίας με τα παιδιά, την οικογένεια και τους άλλους επαγγελματίες υγείας
- Ικανότητα προαγωγός της ασφάλειας και της πρόληψης ατυχημάτων
- Ικανότητα κάλυψης των ειδικών αναγκών των παιδιών που έχουν υποστεί ατυχήματα ή υποφέρουν από ασθένειες
- Ουσιαστικό γνώση των παραγόντων που επιδρούν στην ομαλό ανάπτυξη του παιδιού και του εφήβου
- Ουσιαστικό γνώση των ηθικών κανόνων, της δεοντολογίας και του νομικού πλαισίου που διέπουν το επάγγελμα

Η προσέγγιση του παιδιού θα πρέπει να είναι ολιστική και δεν θα πρέπει να περιορίζεται μόνο στην αντιμετώπιση των οργανικών προβλημάτων αλλά και στη διερεύνηση των συνθηκών που συνέβαλαν στην εμφάνιση τους

#### **4.4 ΠΡΟΤΥΠΑ ΑΣΚΗΣΗΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ**

##### **Ϊ Ποιότητα Φροντίδας**

Συστηματική εκτίμηση ποιότητας & αποτελεσματικότητας παρεχόμενης παιδιατρικής νοσηλευτικής φροντίδας

### **Ϊ Αξιολόγηση απόδοσης**

Αξιολόγηση νοσηλευτικών πράξεων σύμφωνα με τα πρότυπα άσκησης της νοσηλευτικής

### **Ϊ Εκπαίδευση**

Αναθεώρηση γνώσεων συστηματική και παρακολούθηση επιμορφωτικών προγραμμάτων

### **Ϊ Συλλογικότητα**

Διεπιστημονικό συνεργασία και επαγγελματικό ανάπτυξη

### **Ϊ Ηθικό**

Ηθική επαγγελματική πλαίσια

### **Ϊ Συνεργασία**

Επαγγελματικό - Διεπιστημονικό

Παιδί & οικογένεια

### **Ϊ Έρευνα**

Ερευνητικά δεδομένα στην κλινικό πράξη – Εφαρμογή

### **Ϊ Αξιοποίηση διαθέσιμων πόρων**

Ασφάλεια, αποτελεσματικότητα & κόστος

## **4.5 Ο ρόλος του παιδιατρικού νοσηλευτή κατά τα εισαγωγή στο νοσοκομείο παιδιών με πυρετό.**

Οι νοσηλευτές είναι , οι πρώτοι επαγγελματίες υγείας με τον οποίο θα έρθει σε επαφή το παιδί με πυρετό όταν εισέρχεται στο νοσοκομείο. Προκειμένου να γίνει μια καλή αρχή με μια ακόμη πιο πολλά υποσχόμενη συνέχεια, βοηθάει να έχει ο νοσηλευτής άριστη επαγγελματική ικανότητα, καλή επικοινωνία, αυτογνωσία, ισχυρή προσωπικότητα, συναισθηματική ωριμότητα, πρωτοβουλία και να είναι ικανός να αναγνωρίζει και να ερμηνεύει τη στάση και τη συμπεριφορά των παιδιών. Ο βασικός και πρωταρχικός στόχος του, εστιάζεται στην εξάλειψη του άγχους του παιδιού, με βοηθό τα μοναδικά εργαλεία που διαθέτει ο καθένας όπως είναι η σωστή συμπεριφορά και η πολύπλευρη γνώση. το χαμόγελο, η ευγένεια, η στοργή,

η καλοσύνη, Απώτερος στόχος είναι να δοθεί η ευκαιρία στο παιδί να νιώσει άνετα, ώστε ο νοσηλευτής να κατανοήσει καλύτερα και βαθύτερα τους φόβους και τα προβλήματά του. Συνεργάζεται με το παιδί και συγχρόνως του εξηγεί τις διάφορες διαγνωστικές εξετάσεις που πρέπει να κάνει, του δίνει τις πληροφορίες που απαιτούνται σχετικά με τη νοσηλεία του, έτσι ώστε το παιδί να αποδεχτεί σε ικανοποιητικό βαθμό όλες τις νοσηλευτικές διαδικασίες και να προσαρμοσθεί στο νοσοκομείο. Προσπαθεί να δώσει την ικανοποίηση και τη χαρά στο παιδί ώστε να νιώσει ασφάλεια στο νοσοκομείο και ακόμα να το διδάξει παίζοντας μαζί του εκπαιδευτικά παιχνίδια στον λιγοστό ελεύθερο χρόνο του. Στα πλαίσια της διδασκαλίας συμπεριλαμβάνεται η μύηση του παιδιού στις απλές και βασικές αρχές υγιεινής και στις υποτυπώδεις πρώτες βοήθειες του πυρετού, οι οποίες θα του χρησιμεύσουν και αργότερα στη ζωή του. Σε πολλές περιπτώσεις οι επαγγελματίες υγείας καλούνται να αντικαταστήσουν τη μητέρα του παιδιού, ρόλος δύσκολος και απαιτητικός. (Bindler, Ball,2009)

#### **4.6 ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ ΣΤΗ ΝΟΣΟ KAWASAKI**

Η διάγνωση της νόσου Kawasaki θέτει πολλές προκλήσεις για τους παιδιατρικούς θεραπευτές όπως είναι με βάση ένα σύνολο κριτηρίων που είναι εντελώς κλινικά. Επιπλέον, πολλά παιδιά που παρουσιάζουν ελλειπίες και άτυπες μορφές της ασθένειας. Είναι γνωστό ότι τα παιδιά με ημιτελές και άτυπο Kawasaki η νόσος δεν έχει πιο ήπια μορφή της νόσου, μάλλον το ποσοστό των στεφανιαίων και μη στεφανιαίων επιπλοκών μπορεί να είναι ακόμη υψηλότερη σε αυτές τις υποομάδες καθώς η διάγνωση συχνά καθυστερεί. Ενώ η ενδοφλέβια ανοσοσφαιρίνη παραμένει ο ακρογωνιαίος λίθος της διαχείρισης, πολλά τα παιδιά χρειάζονται πρόσθετη μορφή θεραπείας αμφισβητώντας περαιτέρω τις κλινικές δεξιότητες και την κρίση του παιδίατροι.

Η θεραπεία ξεκινά με την έγκαιρη διάγνωση (5η-10η μέρα νόσου) όποτε και έχουμε άμεση αντιμετώπιση. Σε περίπτωση πρώιμης διάγνωσης (<5η μέρα νόσου): αποκλεισμός άλλων αιτιών και αντιμετώπιση από την 4η μέρα. Καθυστέρηση στη διάγνωση (>10η μέρα νόσου): αν επιμένει ο πυρετός, ή/και οι τιμές TKE-CRP ή/και

υπάρχουν βλάβες στεφανιαίων, τότε άμεση αντιμετώπιση με γ-σφαιρίνη και ασπιρίνη. Αν είναι σε ύφεση η νόσος και απλώς καθυστέρησε η διάγνωση (απολέπιση), τότε δίνεται μόνο μικρή δόση ασπιρίνης για 6-8 εβδομάδες.

Η αγωγή με γ-σφαιρίνη και ασπιρίνη είναι η μόνη ενδεδειγμένη μέχρι σήμερα, με ποσοστό επιτυχίας >85%. Σε 15% των περιπτώσεων ο πυρετός επιμένει έως και 36 ώρες μετά τη IVIG. Τότε, επανεκτιμούμε τη διάγνωση και αν εξακολουθούμε να πιστεύουμε ότι πρόκειται για Kawasaki, προχωράμε σε 2η έγχυση γ-σφαιρίνης (ή/και στεροειδών). Ένα 8% είναι ανθεκτικό και στη 2η έγχυση, οπότε προχωράμε σε ώση υψηλής δόσης μεθυλπρεδνιζολόνης. Ένα <5% δεν ανταποκρίνεται, οπότε ακολουθεί αγωγή με ανοσοκατασταλτικά (κυκλοφωσφαμίδη, κυκλοσπορίνη, antiTNF).

Ο ρόλος του νοσηλευτή αφορά τόσο άμεση αντιμετώπιση των συμπτωμάτων όσο και την εξάλειψη των κινδύνων για τυχόν επιπλοκές. Παρακάτω παρατίθενται νοσηλευτικές παρεμβάσεις για την ανακούφιση των συμπτωμάτων.

### **Υψηλός πυρετός >39°C**

---

- **Αντικειμενικός σκοπός**

Η επαναφορά της θερμοκρασίας του ασθενούς σε φυσιολογικά επίπεδα - Ανακούφιση του ασθενούς.

- **Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας**

Τήρηση ισοζυγίου υγρών.

Τήρηση ισοζυγίου ηλεκτρολυτών.

Εφαρμογή μεθόδων ανακούφισης από τον πυρετό.

- **Εκτέλεση Νοσηλευτικής φροντίδας**

Τοποθέτηση ψυχρών επιθεμάτων.

Χορήγηση amp Apotel 200mg/ uml IM. Κατόπιν ιατρικής οδηγίας.

Τακτική μέτρηση θερμοκρασίας ασθενή ανά 3-ωρο και καταγραφή αποτελέσματος μέτρησης .



Χορήγηση ηλεκτρολυτών από το στόμα για την πρόληψη αφυδάτωσης Na: 30mEq/24h, K: 25 mEq/24h κατόπιν ιατρικής οδηγίας.

### **Σπασμοί λόγω υψηλού πυρετού**

---

- **Αντικειμενικός σκοπός**

Αντιμετώπιση πυρετικών σπασμών.

- **Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας**

Τοποθέτηση του παιδιού στη σωστή θέση.

Συνεχής έλεγχος ζωτικών σημείων .

Παρακολούθηση της πορείας των πυρετικών σπασμών.

- **Εκτέλεση Νοσηλευτικής φροντίδας**

Τοποθέτηση του παιδιού σε πλάγια στάση.

Συνεχής παρακολούθηση σπασμών.

Συνεχής καταγραφή ζωτικών σημείων .

Χορήγηση διαζεπάμης κατόπιν ιατρικής εντολής από τον ορθό.

### **Υψηλή προδιάθεση για ανάπτυξη φλεγμονής, χορήγηση γ-σφαιρίνης**

---

- **Αντικειμενικός σκοπός**

Να καταπολεμηθούν τα συμπτώματα της νόσου.

- **Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας**

Φαρμακευτική αγωγή κατόπιν ιατρικής οδηγίας.

Έλεγχος για τυχόν παρενέργειες.

- **Εκτέλεση Νοσηλευτικής φροντίδας**

Χορηγείτε ενδομυϊκά γ- σφαιρίνη 1 X 4.5 gr για πέντε ημέρες.

Ο ασθενής ελέγχετε ανά 3ωρο για παρενέργειες.

## Κοιλιακό άλγος

---

- **Αντικειμενικός σκοπός**

Εξάλειψη του συμπτώματος και ανακούφιση του παιδιού από τον πόνο.

- **Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας**

Να πραγματοποιηθούν οι κατάλληλες τεχνικές για την ανακούφιση του ασθενούς από τον πόνο .

Χορήγηση φαρμακευτικής αγωγής κατόπιν ιατρικής οδηγίας.

Έλεγχος της κατάστασης του ασθενούς σε τακτά χρονικά διαστήματα.

- **Εκτέλεση Νοσηλευτικής φροντίδας**

Να τοποθετηθεί ο ασθενής στην κατάλληλη θέση στην κλίνη του.

Συζήτηση με το παιδί να χαλαρώσει και να παίρνει βαθιές αναπνοές..

Χορήγηση αναλγητικά κατόπιν ιατρικής οδηγίας..

Λήψη ζωτικών σημείων ανά τακτά χρονικά διαστήματα.

## Υπερευαισθησία στους ιούς και τα βακτήρια

---

- **Αντικειμενικός σκοπός**

Διατήρηση χώρου νοσηλείας επαρκώς αεριζόμενου και καθαρού.

- **Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας**

Συνεχής αερισμός του χώρου.

Διατήρηση καθαριότητας χώρου-τακτική εφαρμογή καθαριότητας.

Απολύμανση και αποστείρωση επιφανειών του χώρο.

- **Εκτέλεση Νοσηλευτικής φροντίδας**

Ο χώρος νοσηλείας του παιδιού καθαρίζοταν ορθά και ανά τακτά χρονικά διαστήματα

(ανά 8 ώρες).

Εφαρμόστηκαν μέθοδοι επαρκούς αερισμού με άνοιγμα των παραθύρων ανά

τακτά χρονικά διαστήματα (ανά 6 ώρες).

Οι επιφάνειες του θαλάμου αποστειρώνονται και απολυμαίνονται ανά 8-ωρο.

### **Καταβολή δυνάμεων λόγω παρατεταμένου πυρετού και λοίμωξης και δυσκολία κατάποσης**

---

- **Αντικειμενικός σκοπός**

Ανάκτηση των δυνάμεων του παιδιού.

- **Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας**

Έλεγχος τροφής .

Διαφύλαξη επαρκούς ανάπαυσης.

- **Εκτέλεση Νοσηλευτικής φροντίδας**

Εξασφάλιση ήρεμου περιβάλλοντος όπως ελαχιστοποίηση θορύβων, χαμηλός φωτισμός εντός του θαλάμου, έλεγχος αριθμού επισκεπτών κατά τη διάρκεια της ημέρας.

Έλεγχος διατροφής του παιδιού σε συνεργασία με διαιτολόγο για τη λήψη απαραίτητων συστατικών που θα συμβάλλουν στην ανάκτηση των δυνάμεών του.

### **Διαταραχή ύπνου λόγω ανησυχίας από το περιβάλλον του νοσοκομείου**

---

- **Αντικειμενικός σκοπός**

Εξασφάλιση ποιοτικού ύπνου και εξάλειψη φόβου.

- **Εκτέλεση Νοσηλευτικής φροντίδας**

Ρύθμιση βιολογικού ρολογιού ασθενούς .

Ορθή θερμοκρασία θαλάμου .

Ενασχόληση με χαλαρωτικές δραστηριότητες.

Ενθάρρυνση συναισθημάτων του παιδιού.

- **Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας**

Τήρηση συγκεκριμένων ωρών ύπνου και αφύπνισης καθημερινά.

Ρύθμιση της θερμοκρασίας του θαλάμου ώστε να μην κρυώνει ή να μη ζεσταίνεται ο ασθενής.

Χαλαρωτικό ζεστό μπάνιο πριν από τον ύπνο .

Αποφυγή πρόσληψης τροφής πριν τον ύπνο .

Ανάγνωση χαλαρωτικών παραμυθιών πριν τον ύπνο του παιδιού .

Συζήτηση με το παιδί για τους φόβους που αντιμετωπίζει και προσπάθεια αποφυγής άγχους .

Ενημέρωση του παιδιού με απλά λόγια για τη διαδικασία της θεραπείας .

Συζήτηση με τους γονείς για τις τεχνικές χαλάρωσης και την ενθάρρυνση του παιδιού

·

### **Ερύθημα και σχάση χειλέων λόγω της ασθένειας**

---

- **Αντικειμενικός σκοπός**

Να ανακουφιστεί ο ασθενής από το σύμπτωμα

- **Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδα**

Χορήγηση φαρμακευτικής αγωγής κατόπιν ιατρικής οδηγίας.

Περιποίηση στοματικής κοιλότητας και χειλέων.

Περιορισμός ερεθιστικών.

- **Εκτέλεση Νοσηλευτικής φροντίδας**

Χορήγηση αντιβιοτικής αγωγής κατόπιν ιατρικής οδηγίας.

Διατήρηση της στοματικής κοιλότητας και των χειλέων καθαρή .

Περιποίηση των χειλέων του παιδιού με κρέμα βαζελίνης για την ενυδάτωσή τους.

Συζήτηση με το παιδί και ενημέρωση του να αποφεύγει τις τροφές που μπορεί να ερεθίσουν και να επιδεινώσουν το σύμπτωμα.

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5<sup>ο</sup>

### ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΔΙΕΡΓΑΣΙΕΣ

#### ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟ 1<sup>ο</sup>

Αγόρι 5 ετών και βάρος 18 κιλά, ύψος 1.11m προσήλθε στο νοσοκομείο «ΠΑΙΔΩΝ» με υψηλό πυρετό 38.8° C. Η γενική του κατάσταση ήταν πεσμένη. Ο πυρετός ξεκίνησε απότομα και ήταν επίμονος για πάνω από 5 ημέρες, είχε φτάσει μέχρι και 39.2° C και δεν έπεφτε παρόλο που έπαιρνε αντιπυρετικά όπως depon, ponstan.

Εισήχθη στο νοσοκομείο την 6<sup>η</sup> μέρα.

Στις εξετάσεις που έγιναν βρέθηκαν διογκωμένοι οι τραχηλικοί λεμφαδένες.

Σε κλινική εικόνα υπήρχε πολύμορφο ερύθημα στην περιοχή της κοιλιάς, του θώρακα καθώς και στις παλάμες και τα πέλματα.

Τα χείλη και η γλώσσα ήταν ξερά και κόκκινα.

Οι εργαστηριακές εξετάσεις έδειξαν: Λευκοκυττάρωση, υψηλή ταχύτητα αίματος 42

Νοσηλευτική Διάγνωση	Αντικειμενικός Σκοπός	Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας	Εκτέλεση Νοσηλευτικής Φροντίδας	Αξιολόγηση ασθενούς
Υψηλός πυρετός 38.8° C	Ανακούφιση ασθενούς από το σύμπτωμα	<ul style="list-style-type: none"> <li>Χορήγηση αντιπυρετικών φαρμάκων ενδοφλεβίως κατόπιν ιατρικής εντολής</li> <li>Παρακολούθηση θερμοκρασίας ασθενούς κάθε 3 ώρες</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Χορηγήθηκαν PONSTAN ενδοφλεβίως κατόπιν ιατρικής εντολής</li> <li>Πραγματοποιήθηκε έλεγχος της θερμοκρασίας του ασθενούς κάθε 3 ώρες</li> </ul>	Η θερμοκρασία του ασθενούς μειώθηκε σε 38° C.

Νοσηλευτική Διάγνωση	Αντικειμενικός σκοπός	Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας	Εκτέλεση Νοσηλευτικής φροντίδας	Αξιολόγηση ασθενούς
Υψηλή προδιάθεση για ανάπτυξη φλεγμονής , χορήγηση γ-σφαιρίνης	Να καταπολεμηθούν τα συμπτώματα της νόσου	<ul style="list-style-type: none"> <li>· Φαρμακευτική αγωγή κατόπιν ιατρικής οδηγίας.</li> <li>· Έλεγχος για τυχόν παρενέργειες.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>· Χορηγήστε ενδομυϊκά γ-σφαιρίνη 1 x 4.5 gr για 5 ημέρες.</li> <li>· Ο ασθενής ελέγχετε ανά 3ωρο για παρενέργειες.</li> </ul>	Η φαρμακευτική αγωγή χορηγήθηκε σωστά , τα συμπτώματα υποχώρησαν.

Νοσηλευτική Διάγνωση	Αντικειμενικός Σκοπός	Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας	Εκτέλεση Νοσηλευτικής Φροντίδας	Αξιολόγηση ασθενούς
Ερύθημα και σχάση χειλέων λόγω της ασθένειας	Να ανακουφιστεί ο ασθενής από το σύμπτωμα	<ul style="list-style-type: none"> <li>Χορήγηση φαρμακευτικής αγωγής κατόπιν ιατρικής οδηγίας</li> <li>Περιποίηση στοματικής κοιλότητας και χειλέων</li> <li>Περιορισμός ερεθιστικών</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Χορήγηση αντιβιοτικής αγωγής κατόπιν ιατρικής οδηγίας.</li> <li>Διατήρηση της στοματικής κοιλότητας και των χειλέων καθαρή</li> <li>Περιποίηση των χειλέων του παιδιού με κρέμα βαζελίνης για την ενυδάτωσή τους.</li> <li>Συζήτηση με το παιδί και ενημέρωση του να αποφεύγει τις τροφές που μπορεί να ερεθίσουν και να επιδεινώσουν το σύμπτωμα</li> </ul>	Το σύμπτωμα έφυγε μετά από σωστή νοσηλευτική παρέμβαση



## ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟ 2<sup>ο</sup>

Αγόρι 3 ετών και βάρος 14 κιλά, ύψος 0.96 m προσήλθε στο νοσοκομείο με υψηλό πυρετό >39° C.. Ο πυρετός επιμένει για πάνω από 7 ημέρες.

Η γλώσσα του ήταν κόκκινη σαν φράουλα, εμφανίζει υπεραιμία των επιπεφυκώτων (μάτια κόκκινα ) και της στοματικής κοιλότητας.

Εμφάνιζε ερύθημα και οίδημα των παλαμών και πελμάτων. Γενικευμένο ερίθυμα που μοιάζει με πυλόμορφο ερύθημα χωρίς φυσαλίδες με παρουσίαση τραχηλικής λεμφαδενίτιδα

Στο σπίτι είχε λάβει αντιπυρετικό όπως aprotel.

Εισήχθη στο νοσοκομείο την 7<sup>η</sup> μέρα.

Λόγω έντονου πυρετού έγιναν εργαστηριακές εξετάσεις Οι εξετάσεις έδειξαν αυξημένη ταχύτητα καθίζησης (ΤΚΕ) και αυξημένα αιμοπετάλια .

Χορηγήθηκε φαρμακευτική αγωγή και αντιπηκτικά . Μειώθηκαν τα αιμοπετάλια και η ταχύτητα καθίζησης.

Νοσηλευτική Διάγνωση	Αντικειμενικός Σκοπός	Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας	Εκτέλεση Νοσηλευτικής Φροντίδας	Αξιολόγηση ασθενούς
Υψηλός πυρετός 38.8° C	Ανακούφιση ασθενούς από το σύμπτωμα	<ul style="list-style-type: none"> <li>Χορήγηση αντιπυρετικών φαρμάκων ενδοφλεβίως κατόπιν ιατρικής εντολής</li> <li>Παρακολούθηση θερμοκρασίας ασθενούς κάθε 3 ώρες</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Χορηγήθηκαν AΡΟΤΕL ενδοφλεβίως κατόπιν ιατρικής εντολής</li> <li>Πραγματοποιήθηκε έλεγχος της θερμοκρασίας του ασθενούς κάθε 3 ώρες</li> </ul>	Η θερμοκρασία του ασθενούς μειώθηκε.

Νοσηλευτική Διάγνωση	Αντικειμενικός Σκοπός	Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας	Εκτέλεση Νοσηλευτικής Φροντίδας	Αξιολόγηση ασθενούς
<b>Υπερευαισθησία στους ιούς και τα βακτήρια</b>	Διατήρηση χώρου νοσηλείας επαρκώς αερισμένου και καθαρού.	<ul style="list-style-type: none"> <li>· Συνεχής αερισμός του χώρου.</li> <li>· Διατήρηση καθαριότητας χώρου-τακτική εφαρμογή καθαριότητας.</li> <li>· Απολύμανση και αποστείρωση επιφανειών του χώρο</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>· Ο χώρος του παιδιού καθαριζόταν ορθά και ανά τακτά χρονικά διαστήματα (ανά 8 ώρες)</li> <li>· Εφαρμόστηκαν μέθοδοι επαρκούς αερισμού με άνοιγμα των παραθύρων ανάτακτά χρονικά διαστήματα (ανά 6 ώρες).</li> <li>· Οι επιφάνειες του θαλάμου αποστειρώνονται και απολυμαίνονται ανά 8-ωρο.</li> </ul>	Ο χώρος του δωματίου παρέμεινε καθαρός και στείρος από μικρόβια

Νοσηλευτική Διάγνωση	Αντικειμενικός Σκοπός	Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας	Εκτέλεση Νοσηλευτικής Φροντίδας	Αξιολόγηση ασθενούς
Γλώσσα κόκκινη λόγω οιδίματος	Υποχώρηση του οιδήματος και του ερυθήματος.	<ul style="list-style-type: none"> <li>Χορήγηση φαρμακευτικής αγωγής κατόπιν ιατρικής οδηγίας</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Περιποίηση των χειλέων του παιδιού με φυσιολογικό ορρό</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Υποχώρησε το ερύθημα και το οίδημα</li> <li>Ανάκτηση δυνάμεων</li> </ul>
	Βοήθεια στην κατάποση	<ul style="list-style-type: none"> <li>Παρακολούθηση των βλεννογόνων και της γλήσσας</li> <li>Συνεργασία με το παιδί και τις επιτρεπόμενες τροφές</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Χορήγηση αντιβιοτικής αγωγής κατόπιν ιατρικής οδηγίας.</li> <li>Διατήρηση της στοματικής κοιλότητας και των χειλέων καθαρή</li> <li>Τήρηση συγκεκριμένου διαιτολογίου</li> </ul>	

## ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ

Η νόσος Kawasaki (KD), παλαιότερα γνωστή ως βλεννογονοδερματική σύνδρομο λεμφαδένων, είναι οξεία εμπύρετη ασθένεια της παιδικής ηλικίας άγνωστης προέλευσης. Εντούτοις, έχουν διατυπωθεί θεωρίες σχετικά με τη συμμετοχή στην εμφάνισή της ιών ή μικροβίων. Είναι σπάνια νόσος αλλά είναι μεταξύ των πλέον συχνών αγγειϊδων της παιδικής ηλικίας. Είναι λίγο πιο συχνή στα αγόρια.

Η νόσος δεν είναι κληρονομική, όμως υπάρχει υποψία για γενετική προδιάθεση.

Η υποκείμενη παθολογία είναι αρτηρίτιδα που περιλαμβάνουν μικρές και μεσαίες αρτηρίες. Δεν υπάρχουν εργαστηριακά ευρήματα που να είναι χαρακτηριστικά αυτής της νόσου, αλλά υπάρχουν ορισμένα που δείχνουν το βαθμό της φλεγμονής. Έτσι, παρατηρείται αυξημένη ΤΚΕ, λευκοκυττάρωση, αναιμία και σταδιακή αύξηση του αριθμού των αιμοπεταλίων, τα οποία αυξάνονται τη δεύτερη εβδομάδα και φθάνουν σε πολύ υψηλά επίπεδα.

Οι ασθενείς πρέπει να υποβάλλονται σε τακτικές εξετάσεις αίματος μέχρι τα αποτελέσματα να επανέλθουν στο φυσιολογικό. Επίσης, πρέπει να γίνονται και καρδιολογικές εξετάσεις όπως το ΗΚΓ και το υπερηχοκαρδιογράφημα.

Συνήθως η νόσος διαδράμει χωρίς επιπλοκές. Η προσβολή της καρδιάς είναι η πιο σοβαρή εκδήλωση της νόσου Kawasaki, εξαιτίας της πιθανότητας μακροχρόνιων επιπλοκών. Μπορεί να εντοπιστούν καρδιακά φυσήματα, αρρυθμίες και ανωμαλίες στην εξέταση με υπερήχους. Η νόσος δεν μπορεί να προληφθεί, αλλά ο καλύτερος τρόπος για να μειώσουμε τις στεφανιαίες επιπλοκές είναι να γίνει έγκαιρη διάγνωση και να αρχίσει αμέσως η προτεινόμενη θεραπεία.

Κάθε παιδί με υποψία νόσου Kawasaki πρέπει να νοσηλευθεί για παρακολούθηση και έλεγχο για πιθανή προσβολή της καρδιάς.

Η θεραπεία πρέπει να ξεκινήσει άμεσα για να αποφευχθούν οι καρδιαγγειακές επιπλοκές. Σημαντικές αναφορές έχουν γίνει για τη διάγνωση, την οξεία θεραπεία και την μακροπρόθεσμη διαχείριση της KD. Ο απώτερος στόχος είναι η πρόληψη σημαντικών ανωμαλιών της στεφανιαίας αρτηρίας. Ωστόσο, οι νεαροί ενήλικες ασθενείς συνεχίζουν να παρουσιάζονται με CAD ή αιφνίδιο θάνατο

που εμφανίζεται ως δευτερεύουσα επιπλοκή συνέπεια ενός επεισόδιο KD κατά τη διάρκεια της παιδικής ηλικίας.

Παρόλο που έχουν γίνει πολλές μελέτες, υπήρχαν σημαντικά κενά ως προς τα αποδεικτικά στοιχεία αναγνώρισης της νόσου. Μέχρι να καθοριστεί η αιτία και η παθογένεια, μια ακριβής διαγνωστική δοκιμασία παραμένει ασαφής και οξεία θεραπεία- παραμένει κάπως εμπειρικό. Επιπλέον, δεν έχουμε κανένα μέσο για την αποτροπή KD. Παρά τις καλύτερες εμπειρικές θεραπείες, στις οποίες ορισμένοι ασθενείς δεν ανταποκρίνονται, ένα μικρό ποσοστό των ασθενών που είτε εμφανίζουν είτε αναπτύσσουν ανευρύσματα στεφανιαίας αρτηρίας. Η διακριτική φύση των KD- σχετίζεται με αγγειοπάθεια που αρχίζει να γίνεται κατανοητή, αλλά δεν έχει ακόμη ενημερώσει πλήρως τις στρατηγικές που στοχεύουν στον κίνδυνο τη διαστρωμάτωση και την πρόληψη θρομβώσεων, και στένωση, καθώς και την αποτελεσματική μακροχρόνια διαχείριση τους σε νέους ασθενείς. Δεδομένης της νεαρής ηλικίας στο οξύ στάδιο της ασθένειας και τις μακροπρόθεσμες και απρόβλεπτες συνέπειες για εκείνους με ανεύρυσμα καθ 'όλη τη διάρκεια της ζωής τους, αποτελεσματική στρατηγική φροντίδας για την αντιμετώπιση ψυχοκοινωνικών ανησυχιών και διασφάλιση του έλεγχου από ειδικούς καρδιολόγους χωρίς διακοπή είναι απαραίτητη για τη βελτιστοποίηση της ποιότητας ζωής που σχετίζεται με την υγεία.

Μετά την KD, σχεδόν όλα τα παιδιά επιστρέφουν στη αρχική κατάσταση υγείας. Οι αναφορές για την ψυχική τους ευημερία παρέχει διαβεβαίωση ότι η KD δεν επηρεάζει μακροπρόθεσμα την ποιότητα ζωής που συνδέεται με την υγεία στην πλειοψηφία των ασθενών. Ομοίως, δεν έχει αποδειχθεί ότι το KD έχει μακροπρόθεσμες επιπτώσεις στην γνωστική ανάπτυξη . Οι ασθενείς με ιστορικό KD έχουν παρόμοιες ή καλύτερες βαθμολογίες για τη σωματική και ψυχοκοινωνική ανάπτυξη σε ερωτηματολόγια που συμπληρώνονται από τους γονείς τους.

Σημαντικές μελέτες έχουν δείξει ότι οι γονείς συνεχίζουν να ανησυχούν μακροπρόθεσμα για την υγεία του παιδιού τους μετά την αποκατάσταση του KD, άσχετα με την κατάσταση της στεφανιαίας αρτηρίας του παιδιού τους. Οι πάροχοι υγειονομικής περίθαλψης πρέπει να παρέχουν ακριβείς οικογένειες σε όλη την πορεία των ασθενειών. Ασθενείς και οι οικογένειες αντιμετωπίζουν παρόμοιο άγχος κατά τη διάρκεια της οξείας φάσης της ασθένειας συμπεριλαμβανομένης της

νοσηλείας, των ιατρικών διαδικασιών, και αβεβαιότητα σχετικά με τα μακροπρόθεσμα αποτελέσματα. Παιδιά που έχουν ανευρύσματα στεφανιαίας αρτηρίας αντιμετωπίζουν τις προκλήσεις της προσαρμογής σε χρόνιες, δυνητικά σημαντικές καταστάσεις που απαιτεί τη συνέχιση των ιατρικών εξετάσεων και συνεχείς προφυλάξεις για την υγεία της καρδιάς. Επιπλέον, τόσο ο ασθενής όσο και η οικογένεια του ασθενούς μπορεί να αντιμετωπίζει προβλήματα με την αβεβαιότητα της μακροπρόθεσμη πρόγνωση. Οι φροντιστές θα πρέπει να αποφασίσουν σε ατομική βάση εάν ένας ασθενής ή μια οικογένεια θα από την υποστήριξη ψυχολόγου ή κοινωνικού λειτουργού.

## **ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ**

Κακλαμάνης Ν., Καμάς Α., Η ανατομική του ανθρώπου, Αθήνα, MEDITION, 1998,;123-150.

Παπαδοπούλου-Λεγμπέλου, Κυριακή και Παπαδοπούλου-Αλατάκη Έφη. Ρευματικός πυρετός: Θεραπευτικός οδηγός στην Παιδιατρική Πράξη. Ροτόντα, Θεσσαλονίκη, 2012: 121-124. ISBN: 978-960-6894-40-4

Πλέσσας Σ., Κανέλλος Ε., Φυσιολογία του ανθρώπου 1., ΦΑΡΜΑΚΟΝ ΤΥΠΟΣ, Αθήνα, 1997,;57-67.

Ραγιά Α. (1998). Βασική Νοσηλευτική: θεωρητικές και δεοντολογικές αρχές. 2η έκδοση. Εκδόσεις Ραγιά. Αθήνα.

Ayoub, Ella M. and Alsaeid Khaled. "Acute Rheumatic fever and post-streptococcal reactive arthritis" Textbook of Pediatric Rheumatology. Ed. Cassidy J.T. and Petty R.E. 5th ed. Elsevier, (2005): 614-629. ISBN: 1-4160-0246-4

Badoe EV, Neequaye J, Oliver-Commey JO, et al. Kawasaki disease in ghana: case reports from Korle Bu teaching hospital. Ghana Med J 2011; 45:38.

Baddour, Larry M., et al. "Infective endocarditis diagnosis, antimicrobial therapy, and management of complications: a statement for healthcare professionals from the committee on rheumatic fever, endocarditis, and Kawasaki disease, council on cardiovascular disease in the young, and the councils on clinical cardiology, stroke, and cardiovascular surgery and anesthesia, American Heart Association: endorsed by the Infectious Diseases Society of America." Circulation 111.23 (2005): e394-e434.

Bates Kathrine, Banerjee Anirban, and Gleason Marie. "Acquired Heart Disease" Pediatric Practice

Bindler R, Ball J. (2009). Κλινικές δεξιότητες στην Παιδιατρική Νοσηλευτική (Ελληνικήέκδοση). 4η έκδοση.Ιατρικές εκδόσεις Λαγός Δημήτριος

Burns JC, Glodé MP. Kawasaki syndrome. Lancet 2004; 364:533-44.

Cardiology. Eds. Gleason, Marie, Robert Shaddy, and Jack Rychik. McGraw Hill Professional, (2012): 265-288. ISBN: 978-0-07-176320-2



Current Diagnosis and treatment Pediatrics. Eds. Hay, William W., et al. 20th ed. 2011.

Cunha BA, Pherez FM, Alexiadis V, et al. Adult Kawasaki's disease with myocarditis, splenomegaly, and highly elevated serum ferritin levels. Heart Lung 2010; 39:164.

Dajani, Adnan S., et al. "Guidelines for the diagnosis of rheumatic fever: Jones Criteria, updated 1992: special writing group of the Committee on rheumatic fever, endocarditis, and Kawasaki disease of the Council on cardiovascular disease in the young of the American Heart Association." Circulation 87.1 (1993): 302-307.

Davaalkham D, Nakamura Y, Baigalmaa D, et al. Kawasaki disease in Mongolia: results from 2 nationwide retrospective surveys, 1996-2008. J Epidemiol 2011; 21:293.

Day, Michael D., et al. "Characteristics of children hospitalized with infective endocarditis." Circulation 119.6 (2009): 865-870.

Dolezalová P, Telekesová P, Nemcová D, Hoza J. Incidence of vasculitis in children in the Czech Republic: 2-year prospective epidemiology survey. J Rheumatol. 2004;31(11):2295–9. [[PubMed](#)]

Ellis H., Κλινική Ανατομία, Εκδόσεις Παρισιάνου, Αθήνα, 1995, :200-230.

Everett ED. Mucocutaneous lymph node syndrome (Kawasaki disease) in adults. JAMA 1979; 242:542.

Ferrieri, Patricia, et al. "Unique features of infective endocarditis in childhood." Circulation 105.17 (2002): 2115-2126.

Fischer TK, Holman RC, Yorita KL, Belay ED, Melbye M, Koch A (2007) Kawasaki syndrome in Denmark. Pediatr Infect Dis J 26:411–415.

Fukushige J, Takahashi N, Ueda Y, Ueda K. Incidence and clinical features of incomplete Kawasaki disease. Acta Paediatr 1994; 83:1057.

Gedalia A. Kawasaki disease: 40 years after the original report: CurrRheumatol Rep 2007; 9:336-41.

Gerber, Michael A., et al. "Prevention of Rheumatic Fever and Diagnosis and Treatment of Acute Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, the Interdisciplinary Council on Functional Genomics and Translational Biology, and the Interdisciplinary Council on

Quality of Care and Outcomes Research: Endorsed by the American Academy of Pediatrics." *Circulation* 119.11 (2009): 1541-1551.

Ghelani SJ, Sable C, Wiedermann BL, Spurney CF (2012) Increased incidence of incomplete Kawasaki disease at a pediatric hospital after publication of the 2004 American heart association guidelines. *Pediatr Cardiol* 33:1097–1103.

González-Mata A, Ulloa-Gutierrez R, Brea del Castillo J, Soza G, Tremoulet AH. Origin and importance of the Latin American Kawasaki Disease Network (REKAMLATINA) *Rev Chilena Infectol.* 2013;30(4):402–4. [[PubMed](#)]

Gorczyca D, Postepski J, Olesinska E, Lubieniecka L, Lacho´r-Motyka I, Opoka-Winiarska V, Gruenpeter A. The clinical profile of Kawasaki disease of children from three Polish centers: a retrospective study. *Rheumatol Int* (2014) 34:875–880.

Gomard-Menesson E, Landron C, Dauphin C, et al. Kawasaki disease in adults: report of 10 cases. *Medicine (Baltimore)* 2010; 89:149.

Habib, Gilbert, et al. "Guidelines on the prevention, diagnosis, and treatment of infective endocarditis (new version 2009)." *European heart journal* 30.19 (2009): 2369-2413.

Harrison, James L., Bernard D. Prendergast, and Gilbert Habib. "The European Society of Cardiology 2009 guidelines on the prevention, diagnosis, and treatment of infective endocarditis." *Polskie Archiwum Medycyny Wewnętrznej* 119.12 (2009): 773-776.

Heuclin T, Dubos F, Hue V, Godart F, Francart C, Vincent P, Hospital Network for Evaluating the Management of Common Childhood Diseases. Martinot A. Increased detection rate of Kawasaki disease using new diagnostic algorithm, including early use of echocardiography. *J Pediatr.* 2009;155(5):695–9.e1. [[PubMed](#)]

Holman RC, Curns AT, Belay ED, et al. Kawasaki syndrome hospitalizations in the United States, 1997 and 2000. *Pediatrics* 2003; 112:495.

Holman RC, Curns AT, Belay ED, Steiner CA, Schonberger LB. Kawasaki Syndrome hospitalizations in the United States in 1997 and 2000. *Pediatrics* 2003; 112:495-501.

Jakob A, Whelan J, Kordecki M, Berner R, Stiller B, Arnold R, von Kries R, Neumann E, Roubinis N, Robert M, Grohmann J, Höhn R, Hufnagel M. Kawasaki disease in

Germany: a prospective, population-based study adjusted for underreporting. *Pediatr Infect Dis J*. 2016;35(2):129–34. [[PubMed](#)]

Kato και συν *J Pediatr* 135:465,1999, M Sulaiman *Clin Reumatol* 23:11,2004

Kao AS, Getis A, Brodine S, Burns JC. Spatial and temporal clustering of Kawasaki syndrome cases. *Pediatr Infect Dis J* 2008; 27:981.

Kawasaki disease in patients younger than 1 year of age: a possible inherent risk factor. *Eur J Pediatr* 168:157–162.

Kim GB, Park S, Eun LY, Han JW, Lee SY, Yoon KL, Yu JJ, Choi JW, Lee KY. Epidemiology and clinical features of Kawasaki disease in South Korea, 2012–2014. *Pediatr Infect Dis J*. 2017;36(5):482–485. [[PubMed](#)]

Lynch M, Holman RC, Mulligan A, Belay ED, Schonberger LB. Kawasaki syndrome hospitalizations in Ireland, 1996 through 2000. *Pediatr Infect Dis J*. 2003;22(11):959–63. [[PubMed](#)]

Li, Jennifer S., et al. "Proposed modifications to the Duke criteria for the diagnosis of infective endocarditis." *Clinical infectious diseases* 30.4 (2000): 633-638.

Magalhães CM, Vasconcelos PA, Pereira MR, Alves NR, Gandolfi L, Pratesi R. Kawasaki disease: a clinical and epidemiological study of 70 children in Brazil. *Trop Doct*. 2009;39(2):99–101. [[PubMed](#)]

Makino N, Nakamura Y, Yashiro M, Ae R, Tsuboi S, Aoyama Y, Kojo T, Uehara R, Kotani K, Yanagawa H. Descriptive epidemiology of Kawasaki disease in Japan, 2011–2012: from the results of the 22nd nationwide survey. *J Epidemiol*. 2015;25(3):239–45. [[PMC free article](#)] [[PubMed](#)]

Manhiot C, Christie E, McCrindle BW, Rosenberg H, Chahal N, Yeung RS (2012) Complete and incomplete Kawasaki disease: two sides of the same coin. *Eur J Pediatr* 171:657–662.

ME Melish και συν. *Nature* 337:288, 1989

Ozdemir H, Ciftci E, Tapisiz A, Ince E, Tutar E, Atalay S, Dogru U. Clinical and epidemiological characteristics of children with Kawasaki disease in Turkey. *J Trop Pediatr*. 2010;56(4):260–2. [[PubMed](#)]

PNAE (2005) Position statement on the Regulation of Paediatric Nurses in Europe: <http://www.rcn.org.uk/development/communities/specialisms>

[/children\\_and\\_young\\_people/](#)

forums/other\_forums\_and\_groups/paediatric\_nursing\_associations\_of\_europe/positionsagreements

PNAE (2005): Definition of a Pediatric Nurse.

PNAE (2007) Paediatric Nurse Education in Europe: A position statement by the Paediatric Nursing Associations of Europe (PNAE) [http://www.rcn.org.uk/development/communities/specialisms/children\\_and\\_young\\_people/forums/other\\_forums\\_and\\_groups/paediatric\\_nursing\\_associations\\_of\\_europe/positionsagreements](http://www.rcn.org.uk/development/communities/specialisms/children_and_young_people/forums/other_forums_and_groups/paediatric_nursing_associations_of_europe/positionsagreements)

PPSundel J *Pediatr* 123:657,1993, JC Burns *Pediatr Infect Dis J* 17:1140,1998

Rosenfeld EA, Corydon KE, Shulman ST. Kawasaki disease in infants less than one year of age. *J Pediatr* 1995; 126:524.

Royal College of Nursing (2003) Definition of Nursing, London: RCN

Sbidian E, Lacert A, Perrin P, Le Cleach L. [Adult Kawasaki disease]. *Ann Dermatol Venereol* 2009; 136:260.

Seeberg KA, Selbekk BH. [A man presenting with fever and abdominal pain]. *Tidsskr Nor Laegeforen* 2010; 130:1830.

Sève P, Lega JC. [Kawasaki disease in adult patients]. *Rev Med Interne* 2011; 32:17.

Salo E, Griffiths EP, Farstad T, Schiller B, Nakamura Y, Yashiro M, Uehara R, Best BM, Burns JC. Incidence of Kawasaki disease in northern European countries. *Pediatr Int.* 2012;54(6):770–2. [\[PMC free article\]](#) [\[PubMed\]](#)

Sadeghi E, Amin R, Ajamee GH. Kawasaki syndrome: The Iranian experience. *East Mediterr Health J.* 2001;7(1-2):16–25. [\[PubMed\]](#)

Senzaki H. Long-Term Outcome of Kawasaki Disease. *Circulation* 2008;118:2763-72.

Singh S, Vignesh P, Burgner D. The epidemiology of Kawasaki disease: a global update. *Arch Dis Child.* 2015;100(11):1084–8. [\[PubMed\]](#)

Son MB, Gauvreau K, Ma L, et al. Treatment of Kawasaki disease: analysis of 27 US pediatric hospitals from 2001 to 2006. *Pediatrics* 2009; 124:1.

Song D, Yeo Y, Ha K, Jang G, Lee J, Lee K, Son C, Lee J (2009) Risk factors for Kawasaki disease-associated coronary abnormalities differ depending on age. *Eur J Pediatr* 168:1315–1321.

Streptococcal Pharyngitis. A Scientific Statement From the American Heart Association Rheumatic

Tacke CE, Breunis WB, Pereira RR, Breur JM, Kuipers IM, Kuijpers TW. Five years of Kawasaki disease in the Netherlands: a national surveillance study. *Pediatr Infect Dis J*. 2014;33(8):793–7. [[PubMed](#)]

T Kawasaki και συν. *Pediatrics* 54:271,1974

Wolff AE, Hansen KE, Zakowski L. Acute Kawasaki disease: not just for kids. *J Gen Intern Med* 2007; 22:681.

Wu MH, Lin MT, Chen HC, Kao FY, Huang SK. Postnatal risk of acquiring Kawasaki disease: a nationwide birth cohort database study. *J Pediatr*. 2017;180:80–86.e2. [[PubMed](#)]

Uehara R, Belay ED. Epidemiology of Kawasaki disease in Asia, Europe, and the United States. *J Epidemiol*. 2012;22(2):79–85. [[PMC free article](#)] [[PubMed](#)]

Ulloa-Gutierrez R, Salgado AP, Tremoulet AH. Kawasaki disease in Latin American children: past, current, and future challenges. *J Pediatric Infect Dis Soc*. 2014;3(4):280–1. [[PubMed](#)]

Wu MH, Lin MT, Chen HC, et al. Postnatal Risk of Acquiring Kawasaki Disease: A Nationwide Birth Cohort Database Study. *J Pediatr* 2017; 180:80.

Yeo Y, Kim T, Ha K, Jang G, Lee J, Lee K, Son C, Lee J (2009) Incomplete

Yeom JS, Woo HO, Park JS, et al. Kawasaki disease in infants. *Korean J Pediatr* 2013; 56:377.

<http://www.rcn.org.uk/development/publications/publicationsA-Z#D>