

BỆNH KAWASAKI

I. ĐỊNH NGHĨA:

Bệnh Kawasaki là bệnh viêm không đặc hiệu các mạch máu kích thước nhỏ đến trung bình. Bệnh thường xảy ra ở trẻ dưới 4 tuổi và gây di chứng trên mạch vành rất nặng nề, có thể gây tử vong.

II. CHẨN ĐOÁN:

1. Hỏi bệnh:

- Tuổi, giới.
- Sốt: thời gian sốt. Đáp ứng với thuốc hạ sốt.
- Hỏi tìm triệu chứng mắt đỏ, nổi ban.
- Các triệu chứng khác: tiêu chảy, ói, ho, sổ mũi, đau bụng...

2. Khám bệnh:

- Tổng trạng: quấy, bứt rứt.
- Tìm dấu hiệu:
 - Lưỡi dâu, môi đỏ, nứt môi, lở miệng.
 - Phù lòng bàn tay, phù đầu chi, bong da.
 - Mắt đỏ nhưng không có dấu hiệu xuất tiết.
 - Hạch cổ: xác định vị trí, kích thước, dấu hiệu tụ mủ.
 - Hồng ban da dạng (chủ yếu ở thân). Sọc BCG đỏ.
 - Tim nhanh, gallop.
 - Gan to, túi mật to.
- Khám phát hiện những ổ nhiễm trùng ở những nơi khác.

3. Cận lâm sàng:

- Giai đoạn cấp: CTM, phết máu ngoại biên, VS, CRP, cấy máu, tổng phân tích nước tiểu, ion đồ máu, chức năng gan, chức năng thận, X-quang ngực, ECG, siêu âm tim và các xét nghiệm cần thiết khác để loại trừ các nguyên nhân khác
- Giai đoạn bán cấp (bắt đầu khi bệnh nhân hết sốt): CTM, tiểu cầu đếm, VS, CRP, siêu âm tim tìm tổn thương mạch vành.

4. Tiêu chuẩn chẩn đoán:

a- Thể điển hình:

TIÊU CHUẨN CHẨN ĐOÁN	
Tiêu chuẩn	Mô tả triệu chứng
Sốt	≥ 5 ngày và có ít nhất 4 trong 5 triệu chứng sau
1. Viêm kết mạc mắt	2 bên, không sinh mủ
2. Sưng hạch	Hạch cổ > 1,5 cm
3. Hồng ban	Đa dạng, không bóng nước
4. Thay đổi ở	Môi nứt, đỏ. Lưỡi dâu hoặc hồng ban lan tỏa ở

TIÊU CHUẨN CHẨN ĐOÁN**Tiêu chuẩn****Mô tả triệu chứng**

niêm mạc môi, miệng
5. Thay đổi ở chi

hầu họng
- Giai đoạn đầu: hồng ban và phù ở bàn tay, bàn chân
- Giai đoạn sau: tróc da ở ngón tay.

VÀ không nghĩ đến bệnh khác phù hợp với triệu chứng lâm sàng hiện tại.

b- Thể không điển hình:

Trẻ có sốt > 5 ngày, chỉ có 3 trong 5 triệu chứng trên, kèm với dẫn mạch vành trên siêu âm tim

5. Chẩn đoán phân biệt:

- Sốt tinh hồng nhiệt
- Nhiễm trùng huyết tụ cầu
- Dị ứng thuốc và hội chứng Steven Johnson
- Viêm khớp dạng thấp thể thiếu niên thể toàn thân
- Sởi, Rubella, những bệnh phát ban da dạng khác
- Nhiễm Yersinia

6. Đánh giá bệnh nhân có nguy cơ cao hay không (theo tiêu chuẩn Harada)

- Bạch cầu > 12.000/mm³
- Tiểu cầu < 350.000/mm³
- CRP tăng > 3+
- Hematocrit < 35%
- Albumin máu < 3,5 mg/dl
- Tuổi < 12 tháng
- Trẻ nam

Nếu $\geq 4/7$ tiêu chuẩn sẽ được xếp vào nhóm nguy cơ cao.

III. ĐIỀU TRỊ – THEO DÕI :**1. Giai đoạn cấp:**

- Aspirin: 80-100mg/kg/ngày cho đến khi hết sốt
- Gamma globulin: 2g/kg 1 liều duy nhất, truyền TM liên tục từ 10-12 giờ. Theo dõi cẩn thận mạch, huyết áp vào các thời điểm bắt đầu truyền, 30 phút và 1 giờ sau truyền, và mỗi 2 giờ sau đó cho đến khi ngưng truyền. Nếu không hiệu quả (bệnh nhân vẫn còn sốt 48 giờ sau khi truyền), có thể xem xét lập lại lần 2 với liều tương tự. (Xem lưu đồ xử trí bên dưới)

2. Giai đoạn bán cấp:

Aspirin: 3-5 mg/kg/ngày cho đến 6 tuần (nếu không có tổn thương mạch vành) hoặc cho đến khi có bằng chứng hết dẫn mạch vành trên siêu âm.

Chú ý: những trẻ đã có dùng gamma globulin, nên trì hoãn tiêm chủng các vaccines virus sống giảm độc lực (sởi, quai bị, rubella và thủy đậu) 6-11 tháng kể từ khi dùng gamma globulin.

IV. THEO DÕI:

- Nếu không có di chứng dẫn mạch vành: đếm tiểu cầu và siêu âm tim 2D kiểm tra lúc 6-8 tuần, không cần theo dõi kéo dài quá 8 tuần.
- Nếu có di chứng dẫn mạch vành: đếm tiểu cầu và siêu âm tim 2D kiểm tra lúc 6-8 tuần và mỗi 6 tháng – 1 năm. Hướng dẫn hạn chế hoạt động thể lực nếu có dẫn mạch vành lớn hoặc nhiều nơi.
- Tiêm chủng: những trẻ đã có dùng gamma globulin, nên trì hoãn tiêm chủng các vaccines virus sống giảm độc lực (sởi, quai bị, rubella, thủy đậu) 6-11 tháng kể từ khi dùng gamma globulin.

Vấn đề	Mức độ chứng cứ
Gamma globulin với liều 2g/kg liều duy nhất cho thấy có hiệu quả trong điều trị và phòng ngừa biến chứng mạch vành trong bệnh Kawasaki	II (ADC, 2000)

LƯU ĐỒ XỬ TRÍ VÀ THEO DÕI BỆNH KAWASAKI

Chẩn đoán xác định

- Bệnh Kawasaki điển hình (tuổi bất kỳ) (1)
- Bệnh Kawasaki không điển hình (trẻ < 1 tuổi) (2)

- TTM γ globulin 2g/ kg/ 12 giờ. Nếu có suy tim sẽ cho trong 2 – 4 ngày
- Aspirin 30-50 mg/ kg/ ngày, chia 4 lần/ ngày, uống
Khi hết sốt cho uống 3-5 mg/ kg/ ngày, tối thiểu 6 tuần, cho tới khi hết dẫn mạch vành, VS, tiểu cầu về bình thường

Bệnh nhân hết sốt

Không hết sốt sau
TTM γ globulin 48 giờ hoặc
tái phát trong vòng 2 tuần

Siêu âm tim kiểm tra sau 2 tuần và 6 tuần (3)

Không dẫn mạch vành

- Ngưng aspirin sau 6 tuần
- Theo dõi suốt đời, mỗi 2 năm

Dẫn mạch vành < 8mm, không hẹp

- Tiếp tục aspirin
- ECG, SA tim mỗi 6 tháng
- Ngưng aspirin nếu hết dẫn mạch vành
- T/d suốt đời

Dẫn mạch vành > 8mm &/hoặc hẹp

- Uống aspirin suốt đời
- Warfarin (4)
- Chụp mạch vành & test gắng sức
- ECG, SA tim mỗi 6 tháng
- T/d suốt đời

Hội chẩn khoa, bệnh viện

- TTM γ globulin 2g/ kg/ 12 giờ lần thứ 2
- TTM Methylprednisolon 600 mg/m²/ngày × 3 ngày hay 30 mg/ kg/ ngày × 3 ngày hay
- Uống Prednisone 2mg/kg/ngày, một lần/ngày giảm liều dần & ngưng trong 6 tuần

(1) Điều trị cả khi BN đến trẻ > 10 ngày

(2) Hội chẩn chuyên khoa

(3) BS tim mạch nhi làm siêu âm tim

(4) Ngay cả khi không có huyết khối, giữ INR = 2-2,5, vẫn tiếp tục uống aspirin