CHẨN ĐOÁN BỆNH KAWASAKI Ở TRẺ EM

BS Trần Công Bảo Phụng

Kawasaki là bệnh lý viêm mạch máu hệ thống cấp tính, xảy ra ở nhũ nhi và trẻ nhỏ. Tổn thương chủ yếu trên các mạch máu có kích thước trung bình và nhỏ mà quan trọng nhất là hệ mạch vành. Các triệu chứng đặc trưng của bệnh bao gồm sốt, viêm kết mạc không xuất tiết, đỏ môi và niêm mạc họng, thay đổi đầu chi, hồng ban, nổi hạch cổ. Phình mạch vành xảy ra trong 15 đến 25% trường hợp không được điều trị, có thể dẫn đến bệnh tim thiếu máu và đột tử.

Bệnh được Tomikasu Kawasaki mô tả lần đầu ở Nhật vào năm 1967 với tên gọi hội chứng da-niêm-hạch. Sau ghi nhận ở Nhật, bệnh Kawasaki cũng đã được báo cáo trên 60 quốc gia khác và các trận dịch đã xảy ra ở một số nước. Hiện nay, ở các nước phát triển, Kawasaki là bệnh tim mắc phải thường gặp nhất ở trẻ em.

Dịch tễ học

- *Tuổi:* Tuổi mắc bệnh khá giống nhau ở các quốc gia. Trên 80% các trường hợp xảy ra ở trẻ dưới 4 tuổi, 60% ở trẻ dưới 2 tuổi. Đỉnh xuất hiện bệnh là từ 9 đến 11 tháng tuổi. Trẻ dưới 6 tháng và trên 8 tuổi ít bệnh nhưng tỉ lệ tổn thương mạch vành ở nhóm này cao hơn so với tỉ lệ chung.

- *Giới:* Trẻ trai mắc bệnh nhiều hơn trẻ gái với tỉ lệ nam/nữ là 1,5-1,7/1. Tại Việt Nam, nam vẫn chiếm ưu thế (2,6/1 theo Đỗ Nguyên Tín 2001-2002; 1,5/1 theo Đoàn Tấn Huy Tâm 2003-2004).

- *Yếu tố gia đình:* Tiền căn gia đình được ghi nhận trong 1% trường hợp. Tỉ lệ bị Kawasaki ở anh em sinh đôi là 13%. Tuy nhiên, vẫn chưa có bằng chứng xác định mối quan hệ giữa bệnh với hệ HLA và gen miễn dịch.

- *Mùa:* Ở Mỹ, bệnh thường xảy ra vào mùa đông, đầu mùa xuân. Liên quan giữa tần suất bệnh và mùa không rõ ràng. Có những đợt bệnh tăng cao thành dịch như hai trận dịch tại Hàn Quốc vào năm 1979-1980 và 1983. Tại Việt Nam, bệnh xảy ra quanh năm, không tập trung theo mùa rõ rệt.

- *Tỉ lệ tái phát*: tỉ lệ tái phát chung là 3%, cao nhất ở nhóm mắc bệnh lần đầu dưới 12 tháng tuổi.

- *Chủng tộc và vùng lãnh thổ:* Bệnh phân bố khắp nơi, được ghi nhận ở tất cả các chủng tộc và sắc dân. Trẻ em châu Á và da màu mắc bệnh nhiều hơn trẻ em da trắng gấp 6 và 1,5 lần. Ngay trong một vùng, bệnh cũng khác nhau giữa các chủng tộc khác nhau.

- *Tỉ lệ tổn thương động mạch vành:* Nếu không được điều trị thì tỉ lệ này là 20-40%. Điều trị γ-globulin giúp làm giảm tổn thương động mạch vành xuống dưới 10%. Tỉ lệ tổn thương tim ở nam luôn cao hơn nữ từ 1,4 đến 1,7 lần. Tỉ lệ tổn thương tim ở trẻ dưới 1 tuổi cao hơn so với các nhóm tuổi khác, khoảng 15% so với tỉ lệ chung là 5%. Tỉ lệ phình mạch vành khổng lồ khoảng 0,5-1%.

- *Tỉ lệ tử vong:* Tỉ lệ tử vong năm 1993 tại Anh là 3,7%, tại Hoa Kỳ là 0,17%. Tử vong chủ yếu do biến chứng mạch vành, xảy ra khoảng ngày 15 đến 45 tính từ lúc khởi sốt. Đột tử còn có thể xảy ra nhiều năm sau ở những trẻ có phình hay hẹp động mạch vành do nhồi máu cơ tim.

Nguyên nhân

Hiện chưa xác định được nguyên nhân gây bệnh Kawasaki.

Chẩn đoán

Tiêu chuẩn lâm sàng kinh điển: sốt ít nhất 5 ngày, sốt cao, không đáp ứng kháng sinh, kèm ít nhất 4 trong 5 triệu chứng sau:

1. Thay đổi ở đầu chi:
    a. Cấp: Phù lòng bàn tay, chân hoặc mu tay, chân.
    b. Bán cấp: Bong da quanh móng tay, chân vào tuần 2 hoặc 3 của bệnh
2. Hồng ban đa dạng (không có bóng nước, chủ yếu ở thân mình)
3. Viêm kết mạc hai bên (thường kết mạc nhãn cầu, không tạo mủ)
4. Thay đổi môi và khoang miệng (họng đỏ, môi đỏ, khô, nứt và lưỡi dâu)
5. Viêm hạch cổ (đường kính > 1,5cm, thường một bên)

Cần loại trừ các bệnh lý toàn thân khác có biểu hiện tương tự như sốc nhiễm độc, sốt tinh hồng nhiệt, hội chứng Steven Johnson, JRA thể hệ thống,...

Ghi chú:

1. Có thể chẩn đoán Kawasaki khi sốt ít nhất 5 ngày và < 4 tiêu chuẩn chính kèm bất thường động mạch vành trên siêu âm tim 2D hoặc chụp mạch vành.

2. Nếu có ≥ 4 tiêu chuẩn chính, có thể chẩn đoán Kawasaki vào ngày 4. Bác sĩ chuyên khoa có kinh nghiệm có thể chẩn đoán bệnh từ ngày 3.

Các triệu chứng lâm sàng của Kawasaki

Biểu hiện lâm sàng theo hệ cơ quan

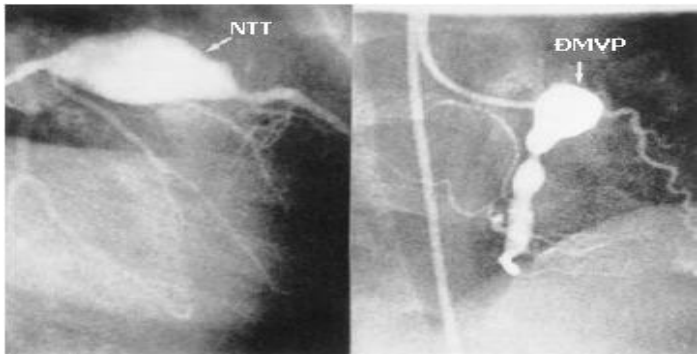
Hệ tim mạch: Suy tim sung huyết, sốc tim, viêm cơ tim, viêm màng ngoài tim, hở van tim. *Hệ cơ xương:* viêm khớp, đau khớp, hủy cơ. *Hệ hô hấp: v*iêm phế quản, viêm phổi mô kẽ, viêm phổi đốm. *Hệ tiêu hóa:* rối loạn chức năng gan, túi mật nước (5%), vàng da ứ mật, gan to (14,5%). Tiêu chảy, nôn ói, đau bụng, tắc ruột, giả tắc ruột. *Hệ thần kinh trung ương:* dễ kích thích - bứt rứt. Viêm màng não vô trùng thường chiếm 25% các trường hợp. *Hệ tiết niệu sinh dục:* suy thận cấp, viêm thận kẽ khu trú, bàng quang, tiền liệt tuyến. viêm niệu đạo. *Các triệu chứng khác:* đỏ da và bong da sẹo BCG, viêm mống mắt thể mi, bong da nếp bẹn.

Cận lâm sàng

Công thức máu: Bạch cầu tăng, thường cao nhất trong giai đoạn cấp và có liên quan đến nguy cơ tổn thương động mạch vành. Giảm bạch cầu hiếm gặp nhưng giảm bạch cầu đa nhân trung tính có thể là biểu hiện của đáp ứng với điều trị γ-globulin liều cao truyền tĩnh mạch. ***Thiếu máu*** đẳng bào, khi tình trạng viêm kéo dài và có liên quan đến tổn thương động mạch vành. Thiếu máu tán huyết nặng hiếm khi xảy ra, có thể liên quan đến truyền γ-globulin. Sau giai đoạn cấp, ***tiểu cầu*** đặc biệt tăng cao, trung bình là 700000/mm^3. Hiếm khi gặp giảm tiểu cầu trong giai đoạn cấp, triệu chứng này có thể do đông máu nội mạch rải rác.

Phản ứng viêm: phản ứng viêm tăng và trở về bình thường sau 6 tuần. CRP, VS và γ-globulin máu tăng. ***Điện di đạm:*** Tăng γ globulin, giảm albumine máu thường kèm theo tiên lượng bệnh nặng và kéo dài. ***Men gan:*** Transaminase và gamma glutamyl transpeptidase tăng (20-30%).

Siêu âm tim 2D, Doppler: giúp chẩn đoán, điều trị và tiên lượng. Những thay đổi trên siêu âm như dòng máu qua van, thay đổi màng ngoài tim và cơ tim cũng như thay đổi mạch vành rất giúp ích trong chẩn đoán các trường hợp Kawasaki không điển hình. Theo Takahashi và cộng sự, hình ảnh tăng sáng quanh mạch vành trên siêu âm tim trong giai đoạn viêm cấp sớm có thể là một chỉ điểm của bất thường động mạch vành về lâu dài sau này.



Phình động mạch vành khổng lồ trên chụp cản quang
NTT: nhánh trái trước; ĐMVP: động mạch vành phải

Tiêu chuẩn Tổn thương mạch vành-theo Viện Hàn Lâm Nhi Khoa Hoa Kỳ (2004)

Bệnh nhân có ít nhất một trong các biểu hiện sau trên SÂ tim:

- Đường kính trong ĐMV > + 3 SD giá trị bình thường theo diện tích da
- Đường kính trong ĐMVP > + 2,5 SD và ĐM liên thất trước > +2,5 SD
- Đường kính trong của một đoạn > 1,5 lần đoạn kế cận

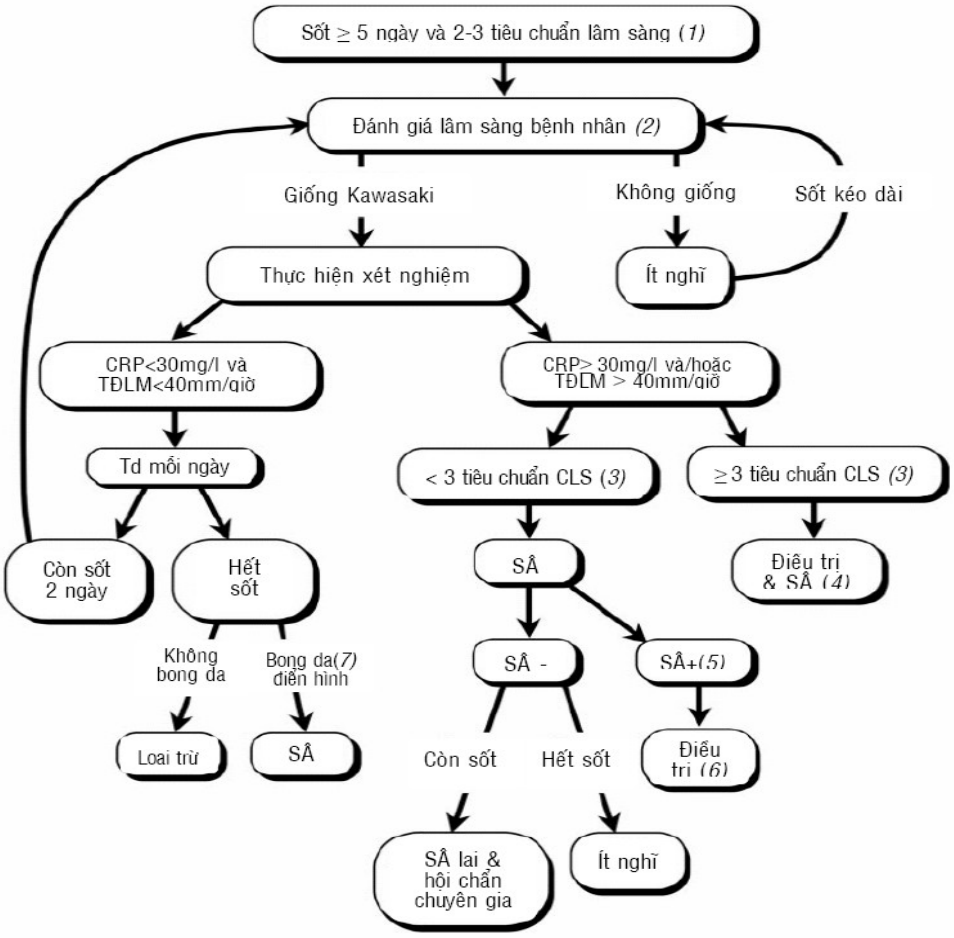
- Bất thường rõ rệt lòng mạch vành, tăng sáng quanh mạch máu, hoặc đường kính lòng mạch không giảm dần.

Mức độ dãn mạch vành – theo Hiệp hội Tim mạch Hoa kỳ (1994):

- Nhẹ: <5 mm
- Trung bình: 5-8 mm
- Nặng: >8 mm.

Kawasaki không điển hình

Các bệnh nhi không đủ tiêu chuẩn kinh điển theo định nghĩa ca bệnh được gọi là thể không điển hình, khi đó chẩn đoán thường dựa trên siêu âm tim để phát hiện bất thường động mạch vành. Nên nghi ngờ Kawasaki không điển hình ở tất cả trẻ sốt không rõ nguyên nhân ≥ 5 ngày, kèm với 2, 3 triệu chứng chính của bệnh, xét nghiệm có bằng chứng của phản ứng viêm hệ thống và không có nguyên nhân gây sốt khác. Siêu âm tim nên được thực hiện đối với trẻ < 6 tháng kèm sốt ≥ 7 ngày.



Lưu đồ xử trí và theo dõi bệnh Kawasaki không đủ tiêu chuẩn
Nguồn: hiệp hội tim mạch học Hoa Kỳ (2004)

(1) Trẻ ≤ 6 tháng, sốt ≥ 7 ngày, chưa có chẩn đoán. Nếu có viêm toàn thân, siêu âm (SÂ) tim, ngay cả khi không có triệu chứng Kawasaki. (2) Tiêu chuẩn chẩn đoán Kawasaki. (3) Albumin máu ≤ 3g/dl, thiếu máu, tăng transaminase, tiểu cầu ≥ 450000/mm^3 sau ngày 7, SLBC máu ≥15000/mm^3, nước tiểu ≥ 10 bạch cầu/quang trường 40. (4) Có thể điều trị trước khi làm SÂ. (5) SÂ + bất thường động mạch vành. (6) Nếu SÂ +, điều trị trong 10 ngày đầu từ khi khởi phát sốt và sau 10 ngày nếu lâm sàng và xét nghiệm (CRP,TĐLM) tình trạng viêm đang tiến triển. (7) Bong da điển hình ở giường móng tay sau đó đến móng chân.

Tài liệu tham khảo

1. Đoàn Tấn Huy Tâm, Vũ Minh Phúc (2005). Yếu tố nguy cơ tổn thương động mạch vành giai đoạn cấp ở bệnh nhi Kawasaki được điều trị globulin tại bệnh viện Nhi Đồng 1 và 2. Luận văn tốt nghiệp bác sĩ nội trú bệnh viện. Đại Học Y Dược Thành Phố Hồ Chí Minh. Khoa Y. Bộ môn Nhi.
2. Đỗ Nguyên Tín, Vũ Minh Phúc, Hoàng Trọng Kim (2003). Khảo sát yếu tố nguy cơ dãn mạch vành trong bệnh Kawasaki ở trẻ em. Thời sự Tim mạch học, số tháng 02;60.
3. Jane w. Newburger, Kathryn a. Taubert, Stanford t. Shulman (2003). Summary and abstracts of the seventh international kawasaki disease symposium December 4–7, 2001, hakone, Japan. Pediatric research 53(1).
4. Jane W. Newburger, Masato Takahashi, et al (2004). Diagnosis, Treatment, and Long-Term Management of Kawasaki Disease: A Statement for Health Professionals From the Committee on Rheumatic Fever, endocarditis, and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. Circulation 110:2747-2771.
5. Jane C Burns, Mary P glodé (2004). Kawasaki syndrome. Lancet 364:533–44.
6. Kathryn Senior January (2007). Cause of Kawasaki syndrome uncertain again. The Lancet Infectious Diseases 7(1).
7. Stanford t. Shulman, h. Rowley (2004). Advances in kawasaki disease. Eur j pediatr 163:285–291.

(còn tiếp)