

TÓM TẮT KAWASAKI GUIDELINE AHA 2024

BS.NHỮ THU HÀ

1. Tổng quan

- Bệnh **sốt cấp tính** chủ yếu **trẻ <5 tuổi**, nguyên nhân dẫn đến **bệnh tim mắc phải ở trẻ em**
- Nếu **không được điều trị**, # **25%** trẻ sẽ tiến triển thành **giãn vành** (coronary artery dilation) hoặc **phình ĐMV** (CA aneurysms)
- Tỷ lệ 18-25 trẻ /100.000 trẻ <5 tuổi, tỷ lệ này cao gấp **10-30 lần** ở quốc gia như Nhật Bản, Hàn Quốc, **Trung Quốc và Đài Loan**
- Sinh bệnh học KD vẫn chưa rõ và chẩn đoán dựa trên các tiêu chuẩn lâm sàng.
- So với những khuyến cáo AHA 2017, không có sự khác biệt về tiêu chuẩn chẩn đoán, **chẩn đoán sớm KD** rất quan trọng để giảm nguy cơ CAAs.
- Tiêu chuẩn xác định bệnh nhân có **nguy cơ cao phát triển CAA** (người mà có lợi ích khi **điều trị tích cực**)
- Những tiến bộ về hình ảnh học tim mạch đã cải thiện khả năng phát hiện hẹp CA ở trẻ KD nhưng tần suất làm hình ảnh học và pp hình ảnh học nào tốt nhất để xác định ở trẻ có nguy cơ nhồi máu cơ tim (MI) vẫn còn chưa rõ

2. Chẩn đoán kawasaki ? những vấn đề chính cần quan tâm ?

- **Cần nhấn mạnh chẩn đoán kawasaki dựa vào lâm sàng (lưu đồ) gồm KD hoàn toàn & không hoàn toàn**
- + Cần Δ KD trong 10 ngày từ khi khởi phát sốt, lý tưởng 4-5 ngày đối vs thể KD hoàn toàn (complete KD) và càng sớm càng tốt và trong vòng 10 ngày từ khi khởi phát sốt đối vs thể không hoàn toàn (incomplete KD)
- + Điều trị trong vòng 10 ngày từ khi khởi phát sốt có liên quan chặt chẽ tới nguy cơ giãn vành và phình ĐMV thấp hơn
- + Xđ trẻ có nguy cơ cao CAA tại thời điểm chẩn đoán cho phép điều trị tích cực kháng viêm → cải thiện kết cục CA
- + Mặc dù xác định tất cả trẻ KD có nguy cơ phát triển CAA trong quần thể đa sắc tộc (multiethnic population) vẫn còn thách thức, 1 vài tiêu chuẩn cho trẻ Bắc Mỹ đã được công bố.
- Chẩn đoán phân biệt kawasaki (thường pb MIS-C)
- Chú ý đến thể nặng of KD :
 - * **KD shock syndrome hiếm nhưng là 1 thể lâm sàng nặng vs biểu hiện : Shock giãn mạch, hạ huyết áp, giảm tưới máu ngoại vi, +/- suy chức năng cơ tim**
 - * **Vì không có XN đặc hiệu cho KD, KD và h/c shock liên quan tới KD có thể khó để pb với các rối loạn làm tăng phản ứng viêm khác.**

3. Trẻ KD có nguy cơ phát triển CAA (CA aneurysms) ?

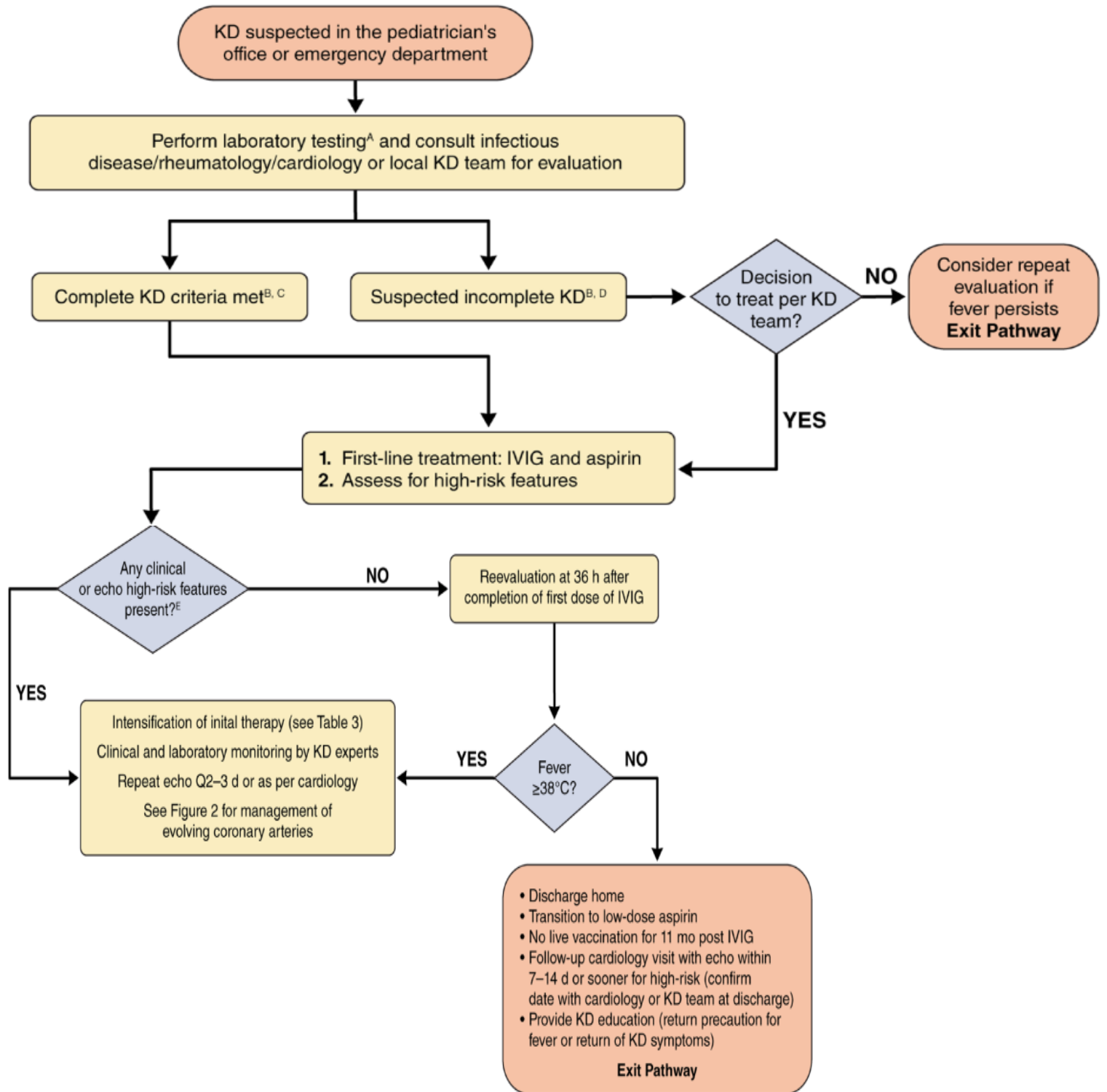
- Trẻ <6 tháng tuổi và CA Z score ≥ 2.5 trong lần SA đầu.
- Trẻ <1 tuổi có nguy cơ cao hơn phát triển CAA so vs trẻ lớn
- Tỷ lệ CAAs ở trẻ từ 6-12 tháng (40%) và <6 tháng (68%)
- Các nghiên cứu đã chỉ ra rằng trẻ <6 tháng có nguy cơ cao đặc trưng cho phát triển CAAs với gần 50% trẻ có SA tim với CA Z score ≥ 2.5 thời điểm ban đầu
- Tiêu chuẩn điểm nguy cơ đk xác định (Son et al) ở quần thể Bắc Mỹ bao gồm : tuổi <6 tháng, chủng tộc Châu Á, CA Z score >2 (SÂ ban đầu) và CRP >13 mg/dL (mỗi tiêu chuẩn đk cộng 1 điểm, tiêu chuẩn CA đk cộng 2 điểm). Điểm nguy cơ ≥ 3 tiên đoán mạnh CAA vào khoảng 8w sau đợt cấp

CHẨN ĐOÁN KAWASAKI

CHẨN ĐOÁN KAWASAKI	
A	XN CẬN LÂM SÀNG
	CTM, VS, CRP, panel chuyển hóa cơ bản, ALT, GGT, Bil total, TPTNT 10 thông số (túi hứng or giữa dòng), soi nước tiểu.
B	ĐÁNH GIÁ TIM MẠCH
	Siêu âm tim và ECG

C	TIÊU CHUẨN CHẨN ĐOÁN KD HOÀN TOÀN
	<ul style="list-style-type: none">• Sốt ít nhất 4 ngày (ngày 1 = ngày khởi phát sốt) + ít nhất 4/5 tiêu chuẩn lâm sàng tại bất kì thời điểm nào trong đợt bệnh (không cần xuất hiện đồng thời)• Hồng ban đa dạng (polymorphous rash)• Sung huyết kết mạc mắt hai bên , không xuất tiết• Triệu chứng ở miệng : Hồng ban và nứt môi, lưỡi dâu hoặc hồng ban niêm mạc miệng hầu<ul style="list-style-type: none">○ Sung huyết và phù tay chân trong giai đoạn cấp và/hoặc bong da đầu chi, bong da lan tỏa giai đoạn bán cấp• Hạch cổ : thường 1 bên, hoặc 1 đám hạch ≥ 1.5 cm• Không nghĩ đến bệnh khác phù hợp vs triệu chứng lâm sàng
D	TIÊU CHUẨN CHẨN ĐOÁN KD KHÔNG HOÀN TOÀN
	<ul style="list-style-type: none">• Sốt kéo dài không giải thích được và 2-3/5 tiêu chuẩn lâm sàng HOẶC trẻ nữ nhi sốt 7 ngày không giải thích được (ngày 1 = ngày khởi phát sốt) VÀ CLS phù hợp hoặc dấu hiệu trên SA tim<ul style="list-style-type: none">○ CRP ≥ 3mg/dL hoặc ESR ≥ 40 mm/h , hoặc cả hai ; Kèm ≥ 3 dấu hiệu dưới đây<ul style="list-style-type: none">-Thiếu máu theo tuổi-Tiểu cầu $\geq 450,000$-Albumin ≤ 3 g/dL-Tăng ALT-Tăng WBCs $\geq 15,000/mm^3$-WBCs niệu $\geq 10/hpf$ (tiểu bạch cầu vô khuẩn)○ LAD CA hoặc RCA ≥ 2.5 Zscore○ Hoặc ≥ 3 tiêu chuẩn gợi ý : chức năng thất trái \downarrow, hở 2 lá, tràn dịch màng ngoài tim (pericardial effusion) hoặc LAD hoặc RCA 2-2.5 Z score
E	TIÊU CHUẨN NGUY CƠ CAO
	<ul style="list-style-type: none">• ≤ 6 tháng• LAD hoặc RCA CA ≥ 2.5 z-score ở siêu âm lần đầu (baseline)

Kawasaki Disease Evaluation and Management



4. Vấn đề điều trị kawasaki ?

Phân nhóm	Định nghĩa	Điều trị	Lưu ý
Điều trị ban đầu (Initial therapy)			
→IVIG +Aspirin			

<p>(1)Trẻ KD hoàn toàn / KD không hoàn toàn VÀ không có yếu tố nguy cơ cao</p>	<p>Thỏa tiêu chuẩn KD hoàn toàn hoặc KD không hoàn toàn</p>	<p>*IVIG 2g/kg truyền trong 8-12h</p> <table border="1" data-bbox="454 264 938 667"> <thead> <tr> <th>Thời gian</th> <th>Tốc độ truyền</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>30 phút đầu tiên</td> <td>0.6 ml/kg/h (theo kinh nghiệm BVND1 chỉ nên khởi đầu vs 0.3 ml/kg/h)</td> </tr> <tr> <td>30 phút tiếp theo (nếu BN dung nạp)</td> <td>1.2 ml/kg/h</td> </tr> <tr> <td>30 phút tiếp theo (nếu BN dung nạp)</td> <td>2.4 ml/kg/h</td> </tr> </tbody> </table> <p>Tốc độ truyền duy trì có thể nhanh hơn, max 4ml/kg/giờ *P/ư lúc truyền : nhức đầu, ớn lạnh, đau cơ, khô khè, nhịp tim nhanh, buồn nôn, tụt HA → truyền chậm lại hoặc ngưng thuốc</p> <p>*Aspirin liều trung bình (30-50 mg/kg/ngày) hoặc liều cao (80-100 mg/kg/ngày) *Aspirin liều thấp : 3-5 mg/kg/ngày</p>	Thời gian	Tốc độ truyền	30 phút đầu tiên	0.6 ml/kg/h (theo kinh nghiệm BVND1 chỉ nên khởi đầu vs 0.3 ml/kg/h)	30 phút tiếp theo (nếu BN dung nạp)	1.2 ml/kg/h	30 phút tiếp theo (nếu BN dung nạp)	2.4 ml/kg/h	<p>*IVIG</p> <ul style="list-style-type: none"> -IVIG thường dung nạp tốt -Thiếu máu tán huyết là biến chứng phụ thuộc liều khi dùng IVIG (thường gặp ở trẻ nhóm máu A, B , AB) -Trẻ béo phì đề nghị dùng khối lượng nạp (lean body mass) → giảm nguy cơ thiếu máu tán huyết -IVIG có thể gây VMN vô khuẩn (aseptic meningitis) thường thoáng qua và không để lại di chứng -Tất cả vắc-xin sống : sởi, quai bị, rubella và thủy đậu nên đk trì hoãn 11 tháng sau khi truyền IVIG (vì có thể giảm hiệu quả của những vx sống này) -VS (ERS) tăng sau khi truyền IVIG, do đó VS không là marker đáng tin đánh giá phản ứng viêm sau khi truyền IVIG . <p>**Aspirin</p> <ul style="list-style-type: none"> -Aspirin đk chỉ định trong giai đoạn cấp -Aspirin trước kia đk dùng liều trung bình (30-50 mg/kg/ngày) hoặc liều cao (80-100 mg/kg/ngày) như 1 liệu pháp kháng viêm và hiệu quả chống ngưng tập tiểu cầu cho đến khi trẻ hết sốt 48-72h -Liều thấp aspirin (3-5 mg/kg/ngày) dùng 1 lần để chống ngưng tập tiểu cầu sau khi hết sốt và tiếp tục 6-8w từ khi khởi phát bệnh -Ngày càng có nhiều bằng chứng về dùng aspirin liều TB hoặc liều cao trong phase cấp có vẻ không liên quan tới cải thiện kết cục ĐMV . -BN dị ứng hoặc kháng trị với aspirin , clopidogrel hoặc dipyridamole có thể đk sử dụng . -Liệu pháp I kháng tiểu cầu kép (dual) có thể đk cân nhắc ở những VN có CA Zscore ≥5, mặc dù sử dụng aspirin và clopidogrel thì đk ngoại suy từ người lớn ??? (cần thêm các thử nghiệm ngẫu nhiên)
Thời gian	Tốc độ truyền										
30 phút đầu tiên	0.6 ml/kg/h (theo kinh nghiệm BVND1 chỉ nên khởi đầu vs 0.3 ml/kg/h)										
30 phút tiếp theo (nếu BN dung nạp)	1.2 ml/kg/h										
30 phút tiếp theo (nếu BN dung nạp)	2.4 ml/kg/h										

Điều trị tích cực (Intensification therapy)
 →IVIG (có thể cần IVIG liều thứ 2) + Corticosteroids/ Etanercept /Infliximab / Anakinra/ Cyclosporine

<p>(1)Trẻ KD hoàn toàn / KD không hoàn toàn VÀ có yếu tố nguy cơ cao (2) Kháng IVIG</p>	<p>-Trẻ sốt dai dẳng hoặc sốt tái phát ≥ 36h sau khi hoàn thành truyền IVIG liều đầu → Kháng</p>	<p>-Corticosteroids : +Prednisolone (Corticosteroids as per RAISE) IV, 2mg/kg/ngày chia mỗi 8h x 5 ngày (maximum 60 mg/ngày) trong tg nhập viện, sau đó Prednisolone 2mg/kg/ngày chia mỗi 8h uống ; giảm dần liều trong 15 ngày (maximum 30 mg/liều) khi CRP về bình</p>	<p>-Thang điểm Kobayashi và Egami từ Nhật Bản giúp tiên đoán khả năng kháng IVIG , tuy nhiên có thang điểm này có độ nhạy và độ đặc hiệu thấp ở những khu vực ngoài NB (RAISE, Randomized Controlled Trial to Assess Immunoglobulin Plus Steroid Efficacy for Kawasaki Disease) -Famotidine có thể cho để ngăn ngừa loét dạ</p>
---	--	---	--

<p>IVIG</p> <p>-≤6 tháng hoặc LAD hoặc RCA CA ≥ 2.5 z-score SÂ baseline → Nguy cơ cao</p>	<p>thường.</p> <p>+Methylprednisolone(Corticosteroids as per North American studies) IV, 2mg/kg/ngày chia mỗi 12h x 5 ngày (maximum 60 mg/ngày) trong thời gian nhập viện; sau đó prednisone 2mg/kg/ngày chia mỗi 12h uống, khi CRP <1 mg/dl, corticosteroids đk giảm dần trong 2-4 tuần với giảm ½ liều mỗi 5 ngày .</p>	<p>dày</p>
---	---	------------

Điều trị bổ sung cho Kawasaki kháng trị (Additional therapy for refractory disease)

→Cyclosporine/ Anakinra/ Second dose of IVIg/ Cyclophosphamide

KD Shock

-KD kèm dấu hiệu HA thấp, tưới máu ngoại biên thấp hoặc suy chức năng cơ tim → Hội chứng Shock KD : thường biểu hiện với tăng CRP, hạ albumin máu và giảm tiểu cầu khi so sánh với KD không sốc.

-Huyết động không ổn định thường đk cải thiện nhanh chóng khi điều trị IVIg, do nguy cơ tăng cao đối với tình trạng kháng IVIg và bất thường CA, cần cân nhắc điều trị tích cực IVIg ban đầu kèm vs liệu pháp chống viêm thứ hai

Egami Risk Score [16]

A cut-off point ≥3 identifies patients with Kawasaki syndrome at high risk of being resistant to intravenous immunoglobulin

	Points	
Age	<6 months	1 point
Days of illness	<4	1 point
Platelet count	<300 × 10 ⁹ /L	1 point
C-reactive protein	>8 mg/dL	1 point
Alanine aminotransferase	>80 IU/L	2 points

Kobayashi Risk Score [17]

A cut-off point ≥4 identifies patients with Kawasaki syndrome at high risk of being resistant to intravenous immunoglobulin

	Points	
Sodium	≤133 mmol/L	2 points
Days of illness at initial treatment	≤4	2 points
Aspartate aminotransferase	≥100 IU/L	2 points
Percentage of neutrophils	≥80%	2 points
C-reactive protein	≥10 mg/dL	1 point
Age	≤12 months	1 point
Platelet count	≤300 × 10 ⁹ /L	1 point

Table 1. The **latest scoring systems evaluating non-responsiveness to treatment with intravenous immunoglobulin in children with Kawasaki syndrome**: the Egami and Kobayashi scores were primed in 2006, the Sano score in 2007

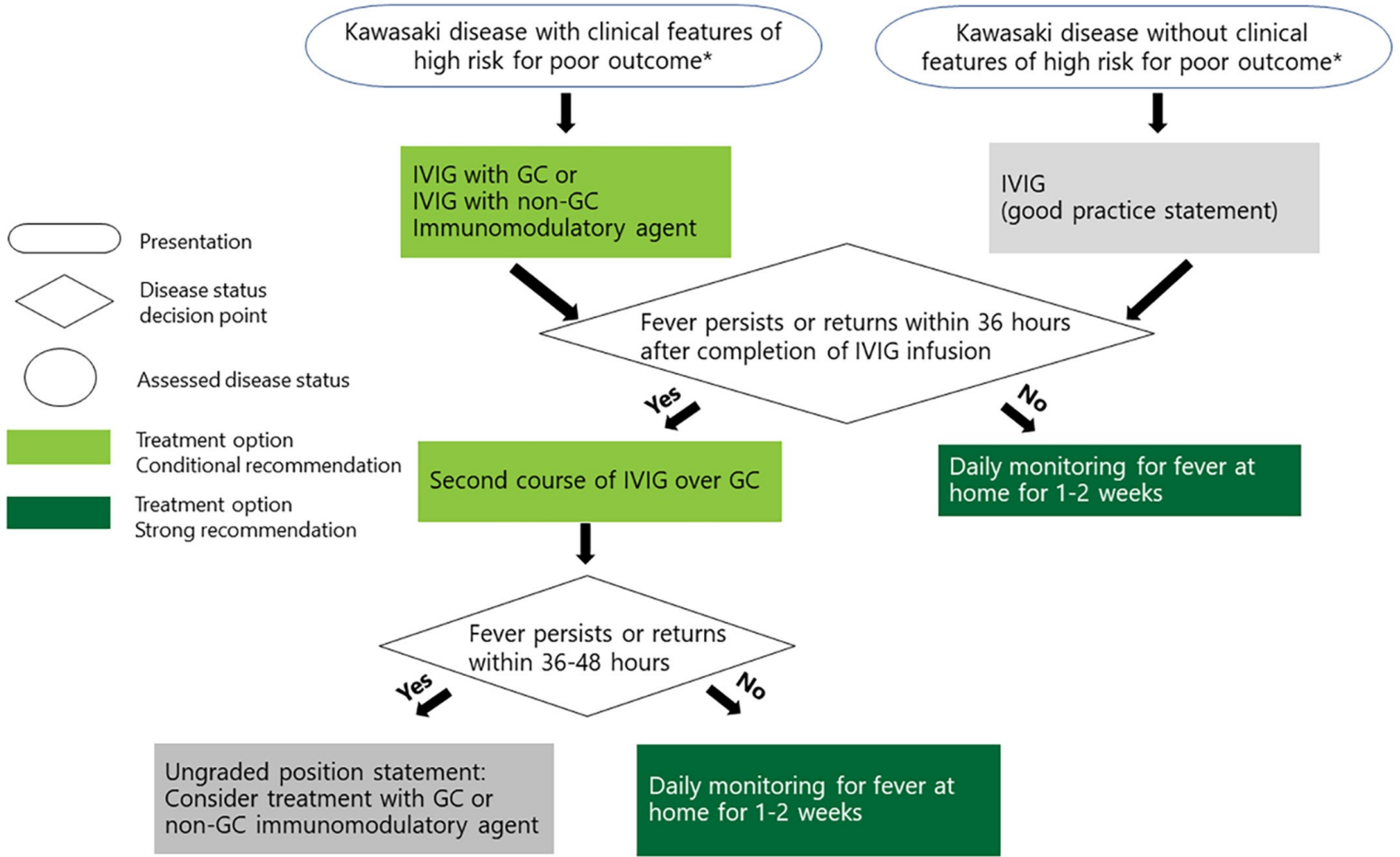
Table 3. Initial Therapy, Intensification Therapy for Intravenous Immunoglobulin-Resistant or High-Risk Patients With Kawasaki Disease, and Additional Therapies for Refractory Disease

Agent	Description	Dose	Additional medical precautions
Initial therapy			
IVIg	Pooled polyclonal immunoglobulin	IV, 2 g/kg given over 8–12 h; consider slower infusion in KD shock or myocardial dysfunction; consider lean body mass for dosing in patients with obesity	Risk for hemolytic anemia in patients with obesity unless using ideal lean body weight
Aspirin	Acetylsalicylic acid	PO, 30 to 50 mg/kg per d* divided every 6 h; PO 3–5 mg/kg per d once afebrile for 48–72 h; used in many centers although prospective investigation underway to determine the appropriate dose	Do not administer with NSAIDs as efficacy is reduced
Intensification therapy			
Prednisolone	Corticosteroids as per RAISE	IV, 2 mg/kg per d divided every 8 h for 5 d (maximum 60 mg/d) while hospitalized; then PO prednisolone 2 mg/kg per d divided every 8 h; slow tapering over 15 d (maximum 30 mg/dose) once CRP normalized	Famotidine is given to prevent gastric ulcer
Methylprednisolone	Corticosteroids as per North American studies	IV, 2 mg/kg per d divided every 12 h for 5 d (maximum 60 mg/d) while hospitalized; then PO prednisone 2 mg/kg per d divided every 12 h; once CRP <1 mg/dL, corticosteroids are tapered over 2–4 wk with the dose cut in half every 5 d	Famotidine is given to prevent gastric ulcer
Infliximab	Monoclonal antibody against TNF α	IV, 10 mg/kg given over 2 h	
Etanercept	Soluble receptor that binds TNF α and TNF β	SC, 0.8 mg/kg weekly \times 3 doses	
Additional therapy for refractory disease			
Cyclosporine	Inhibitor of calcineurin–NFAT pathway	PO, 5 mg/kg per d divided every 12 h; check 2 h level after 3rd dose (goal of 300–600 ng/mL); start to taper (by 10% every 3 d) once patient afebrile, clinically improving, and CRP \leq 1.0 mg/dL or 10 d of therapy, whichever is longer	Use Neoral (not generic cyclosporine, due to variable absorption); Mg protein complex (133 mg) supplementation must be given once daily while on cyclosporine to prevent hypomagnesemia; should not be administered with statins given both are metabolized by cytochrome P450, which may increase side effects
Anakinra	Recombinant interleukin-1b receptor antagonist	IV/SC, 10 mg/kg per d (IV divided q12 h preferred to SC) while hospitalized; wean once ready for discharge (5 mg/kg per d for 1 d, then stop)	
Second dose of IVIg		IV, 2 g/kg given over 8–12 h	Increased risk of hemolytic anemia with A, B, and AB blood types
Cyclophosphamide	Alkylating agents block DNA replication	IV, 10 mg/kg per d in 1 or 2 doses	Adequate hydration needed; consider rheumatology consult

*Used in many centers though prospective investigation underway to determine the appropriate dose.

CRP indicates C-reactive protein; IV, intravenous; IVIg, intravenous immunoglobulin; KD, Kawasaki disease; NFAT, nuclear factor of activated T cells; NSAID, nonsteroidal anti-inflammatory drug; RAISE, Randomized Controlled Trial to Assess Immunoglobulin Plus Steroid Efficacy for Kawasaki Disease; and TNF, tumor necrosis factor.

Key recommendations for the treatment of Kawasaki disease (KD)



* Clinical features of high risk for poor outcome are any of the following: Z score of ≥ 2.5 for left anterior descending or right coronary artery at the time of initial echocardiogram, age < 6 months
 IVIG = intravenous immunoglobulin; GC = glucocorticoid

5. Hướng dẫn điều trị CAA trong GIAI ĐOẠN CẤP

Siêu âm tim tại thời điểm chẩn đoán hoặc giai đoạn sau của bệnh : Hình ảnh phình động mạch vành (coronary artery aneurysms) Cân nhắc hội chẩn chuyên gia tim mạch		
Nhỏ (Z score ≥ 2.5 - <5) (Mức độ nguy cơ 3)	Trung bình (Z score ≥ 5 - <10 , và kích thước tuyệt đối <8 mm) (Mức độ nguy cơ 4)	Lớn và khổng lồ (Z score ≥ 10 , hoặc kích thước tuyệt đối ≥ 8 mm) (Mức độ nguy cơ 5)
Điều trị kháng viêm Lập lại siêu âm tim mỗi 2-3 ngày cho đến khi kt ĐMV ổn định Cân nhắc dùng an thần khi siêu âm tim nếu trẻ <3 tuổi		
Z score ≥ 2.5 - <5	Z score ≥ 5 - <10	Z score ≥ 10
Liệu pháp kháng tập tiểu cầu đơn : Aspirin liều thấp	Điều trị kháng tập tiểu cầu kép (DAPT) Aspirin liều thấp +/- clopidogrel	-Liệu pháp kháng tập tiểu cầu kép và kháng đông -Cân nhắc chặn beta để giảm nhu cầu oxygen cơ tim -Cân nhắc truyền máu nếu thiếu

		máu
Nếu hết sốt $\geq 36h$ và KT CAA ổn định ở 2 lần siêu âm hoặc CAA đang cải thiện		
Xuất viện về nhà		
Theo dõi tim mạch (trong 1 tuần)		
Phình mạch không lồ		
<ul style="list-style-type: none"> Siêu âm tim ít nhất 1 lần mỗi tuần trong 45 ngày đầu trừ khi kích thước phình đã đk tái cấu trúc về mức trung bình hoặc nhỏ , sau đó mỗi tháng cho đến tháng thứ 3 sau khi khởi phát bệnh <ul style="list-style-type: none"> Dặn dò người nhà các triệu chứng thiếu máu cục bộ cơ tim (MI) <ul style="list-style-type: none"> Hướng dẫn cách CPR 		
Key points		
<ol style="list-style-type: none"> Điều trị tích cực vs liệu pháp kháng viêm (điều trị kép) có thể có lợi ích ở trẻ KD có nguy cơ cao Trẻ CAAs lớn đòi hỏi kháng kết tập tiểu cầu và kháng đông DOACs mới không bị ảnh hưởng bởi Vit K nạp vào cơ thể như warfarin và không đòi hỏi theo dõi điều trị như warfarin hoặc LMWH DOACs thuận tiện & an toàn hơn warfarin hoặc LMWH Cần thêm các nghiên cứu trong tương lai để xác định an toàn và hiệu quả của liệu pháp DOAC ở trẻ KD 		

6. Quản lý lâu dài, dự phòng huyết khối và điều trị nội khoa KAWASAKI ?
Hướng dẫn cụ thể (table 2)

Table 2. Long-Term Management, Thromboprophylaxis, and Medical Therapy for Kawasaki Disease

Classification of risk level	Description of coronary arteries	Follow-up frequency after the patient has stable coronaries or improved dimensions at discharge from hospital: history; physical examination; ECG; echocardiogram	Assessment for inducible myocardial ischemia* (stress tests)	Advanced coronary imaging	Antiplatelet therapy	Anticoagulation	Physical activity counseling
1 (Z score <2)	No coronary involvement at any point	1–2 wk (consider 4- to 6-wk follow-up if coronary artery imaging is suboptimal or laboratory markers of inflammation are abnormal at 1- to 2-wk follow-up); may discharge between 4 wk and 1 y	None	None	Low-dose aspirin for 6 wk, then discontinue	Not indicated	Promotion counseling at every visit
2 (Z score 2–2.5)	Dilation only, resolves within 6 wk to 1 y	1–2 wk (consider visit at 6 wk if abnormal at 1–2 wk); 1 y; may discharge after 1 y if normal; assess every 2–5 y if persisting	None	None	Low-dose aspirin for 6 wk; if normal coronaries at 6 wk, then discontinue	Not indicated	Promotion counseling at every visit
3 (Z score 2.5–<5)	3.1 Small aneurysm, current or persistent	Within 1 wk (if progressive enlargement, then recommend close follow-up once a wk until stable coronaries); 6 wk; 6 mo; 12 mo; yearly	Assess every 3–5 y	Consider coronary CTA at 1 y as baseline; may consider every 3–5 y	Low-dose aspirin	Not indicated	Promotion counseling at every visit
	3.2 Small aneurysm, regressed to dilation only or normal	Within 1 wk; 6 wk; 1 y; 5 y, may discharge provided stress test and coronary CTA are normal	Assess every 5 y	Consider coronary CTA at 1 y as baseline; may consider if there is inducible ischemia	Low-dose aspirin is continued until normal dimensions	Not indicated	Promotion counseling at every visit

4† (Z score 5–<10 and absolute dimension <8 mm)	4.1: Medium aneurysm, current or persistent	Within 1 wk (if progressive dilation, then recommend close follow-up once a wk until stable coronaries); 6 wk; 3 mo; 6 mo; 12 mo; yearly	Assess every 2–5 y	Consider coronary CTA at 1 y as baseline; may consider every 2–5 y	Low-dose aspirin plus clopidogrel	Not indicated	Promotion counseling at every visit; consider restricting contact; self-limit
	4.2: Medium aneurysm, regressed to small aneurysm	Within 1 wk; 6 wk; 6 mo; 12 mo; yearly	Assess every 3–5 y	Consider coronary CTA at 1 y as baseline; may consider every 3–5 y	Low-dose aspirin	Not indicated	Promotion counseling at every visit
	4.3: Medium aneurysm, regressed to normal or dilation only	Within 1 wk; 6 wk; 6 mo; 12 mo; every 2 y	Assess every 4–5 y	Consider coronary CTA at 1 y as baseline, may consider if there is inducible ischemia	Low-dose aspirin	Not indicated	Promotion counseling at every visit
5† (Z score ≥10 or absolute dimension >8 mm)	5.1: Large or giant aneurysm, current or persistent	Within 1 wk (if progressive dilation, then recommend close follow-up once a wk until stable coronaries); 6 wk; 3 mo; 6 mo; 9 mo; 12 mo, then every 6–12 mo	Assess every 6–12 mo	Consider baseline coronary CTA within 2–6 mo; may consider every 1–5 y, or may consider invasive coronary angiography	Low-dose aspirin; dual antiplatelet therapy with clopidogrel may be considered	Warfarin, LMWH, or DOAC	Promotion counseling at every visit; restrict contact; self-limit
	5.2: Large or giant aneurysm, regressed to medium aneurysm	Within 1 wk (if progressive dilation, then recommend close follow-up once a wk until stable coronaries); 6 wk; 3 mo; 6 mo; 9 mo; 12 mo, then every 6–12 mo	Assess every 2–5 y	Consider coronary CTA at 1 y as baseline; may consider every 2–5 y	Low-dose aspirin; dual antiplatelet therapy with clopidogrel may be considered	Warfarin, LMWH, or DOAC	Promotion counseling at every visit; restrict contact; self-limit
	5.2: Large or giant aneurysm, regressed to medium aneurysm	Within 1 wk (if progressive dilation, then recommend close follow-up once a wk until stable coronaries); 6 wk; 3 mo; 6 mo; 9 mo; 12 mo, then every 6–12 mo	Assess every 2–5 y	Consider coronary CTA at 1 y as baseline; may consider every 2–5 y	Low-dose aspirin; dual antiplatelet therapy with clopidogrel may be considered	Warfarin, LMWH, or DOAC	Promotion counseling at every visit; restrict contact; self-limit
	5.3: Large or giant aneurysm, regressed to small aneurysm	Within 1 wk (if progressive dilation, then recommend close follow-up once a wk until stable coronaries); 6 wk; 3 mo; 6 mo; 9 mo; 12 mo, then yearly	Assess every 3–5 y	Consider coronary CTA at 1 y as baseline, may consider every 3–5 y	Low-dose aspirin; dual antiplatelet therapy with clopidogrel may be considered	Warfarin, LMWH, or DOAC may be considered	Promotion counseling at every visit; restrict contact; self-limit
	5.4: Large or giant aneurysm, regressed to normal or dilation only	Within 1 wk (if progressive dilation, then recommend close follow-up once a wk until stable coronaries); 6 wk; 3 mo; 6 mo; 9 mo; 12 mo, then every 1–2 y	Assess every 3–5 y	Consider coronary CTA at 1 y as baseline, may consider every 3–5 y	Low-dose aspirin	Not indicated	Promotion counseling at every visit; restrict contact; self-limit

CTA indicates CT angiography; DOAC, direct oral anticoagulant; and LMWH, low molecular weight heparin.

†If symptoms, then can perform stress test earlier.

†β-blockers and statins may be considered.

Adapted from McCrindle et al.¹ Copyright © 2017 American Heart Association, Inc.

Key Points

- Cần giám sát lâu dài trẻ KD kèm CAA, đặc biệt trẻ phình ĐMV khổng lồ hoặc lớn 1 năm sau khi khởi phát KD. Có thể đk thực hiện vs CTA bức xạ thấp (low-radiation CTA), cộng hưởng từ (MRI) với ferumoxytol hoặc chụp mạch xâm lấn phụ thuộc vào tình huống lâm sàng và sự phức tạp ĐMV của bệnh nhân cũng như nguồn lực y tế (institutional resources)**
- Tiến bộ của CTA mạch vành nâng cao với ít bức xạ khi có thể có thể đk sử dụng như cơ sở để theo dõi trẻ KD kèm CAA và xác định hẹp ĐMV (CA stenoses)**
- Sự tiến bộ của cộng hưởng từ tim đã giúp đánh giá trẻ KD kèm CAA mà không có bức xạ, mặc dù hình ảnh cộng hưởng từ tim tốt hơn cho phân tích chức năng cơ tim ngoài hình ảnh tưới máu gắng sức như một phương thức chẩn đoán thiếu máu cục bộ cơ tim**

4. Siêu âm tim gắng sức có thể đk sử dụng để đánh giá trẻ KD kèm CAA về thiếu máu cục bộ
5. Chụp mạch vành xâm lấn cung cấp sự mô tả rõ nhất về cấu trúc mạch vành và việc chỉ định phải đk cân bằng các nguy cơ của thủ thuật xâm lấn trên cơ sở bệnh nhân và các yếu tố về nguồn lực . Chụp mạch vành xâm lấn đk chỉ định cho trẻ thiếu máu cục bộ cơ tim và cần can thiệp cho tái thông mạch máu (revascularization)
6. Đội ngũ y khoa chăm sóc trẻ KD kèm CAA cần thiết lập kế hoạch chuyển đổi chăm sóc sức khỏe khi trẻ trưởng thành .

7. Quản lý **thiếu máu cục bộ cơ tim (MI)** ?

Nguy cơ của MI ở trẻ KD có **CAA cao nhất** trong **2-3 tháng đầu sau khi khởi phát KD**

Mặc dù nguy cơ MI bắt đầu giảm dần sau 2 năm từ khi khởi phát bệnh, tuy nhiên nguy cơ vẫn tiếp diễn dai dẳng ở nhóm trẻ có CAA lớn hoặc khổng lồ trong suốt cuộc đời của bệnh nhân.

MI cấp là một cấp cứu nội khoa. Quản lý MI cấp đk chia thành 2 nhóm ST chênh và không ST chênh.

Thiếu máu cục bộ cơ tim (Myocardial Infarction -MI)	
Thiếu máu cục bộ cơ tim có ST chênh (STEMI)	Thiếu máu cục bộ cơ tim không ST chênh (Non-STEMI)
<ul style="list-style-type: none">• Khi tắc nghẽn đột ngột hoàn toàn ĐMV → thiếu máu cục bộ cơ tim → tổn thương cơ tim hoặc hoại tử .	<ul style="list-style-type: none">• Đau ngực, tăng Troponin và thay đổi ST, sóng T không đặc hiệu• Điều này biểu hiện một sự mất cân xứng giữa nhu cầu oxygen của cơ tim và lưu lượng máu →tổn thương cơ tim kèm tăng troponin nhưng không có hoại tử cơ tim lan rộng liên quan tới STEMI
*Hội chứng vành cấp (ACS) ở trẻ KD có biểu hiện khác so vs MI ở người lớn có xơ vữa động mạch (atherosclerosis) <ul style="list-style-type: none">❖ Nhũ nhi và trẻ nhỏ : đau ngực không đặc hiệu, điểm đau khu trú nghèo nàn, khóc không giải thích đk, kích thích , xanh xao bất thường, đổ mồ hôi.❖ Trẻ lớn có thể đau ngực, tay hoặc đau bụng, khó thở, nôn hoặc thay đổi màu sắc da (skin discoloration)	
**Chiến lược quản lý liệt kê ở hình 3 đk ngoại suy từ những hướng dẫn ở người lớn . <ul style="list-style-type: none">❖ Bệnh nhân có STEMI và đến phòng thông tim (cardiac catheterization laboratory) vs 1 chuyên gia can thiệp có kinh nghiệm trong 90 phút, can thiệp mạch vành qua da(percutaneous coronary intervention)có thể đk thực hiện❖ Nếu không thể, điều trị nội khoa vs tiêu sợi huyết (thrombolysis) đk khuyến cáo, thường ở những BN nhỏ KD vì kh có catheters phù hợp❖ Non-STEMI có thể tiến triển thành STEMI , đặc biệt trong vài tháng đầu sau khởi phát KD. Liệu pháp kháng tiểu cầu và chống đông đk chỉ định sau MI cấp. Chẹn beta (β-blockers) , statins, và ức chế men chuyển (angiotensin-converting enzyme inhibitors) có thể đk cân nhắc .	
Key Points <ol style="list-style-type: none">1. Nguy cơ thiếu máu cục bộ cơ tim (MI) ở trẻ KD kèm phình ĐMV (CAA) có nhất trong 2-3 tháng đầu sau khởi phát KD2. Những triệu chứng vành cấp ở trẻ KD có thể biểu hiện khác người lớn MI do xơ vữa3. Trung tâm theo dõi trẻ KD có phình ĐMV khổng lồ cần có đội ngũ tim mạch đa ngành và một protocol để giải quyết những biến cố tim mạch bất lợi .	

SUSPECTED CARDIAC EVENT: SYMPTOMS

Infants and young children:
Nonspecific pain, poorly localized, unexplained crying, restlessness, unusual pallor, sweating

Older children and adolescents:
Chest, arm, or abdominal pain (may be absent), breathlessness, vomiting, discoloration of skin

Emergency Department

Vital signs, obtain IV access, troponin, blood coagulation and chemistry, chest radiograph, give aspirin, give oxygen if saturation is low, give morphine if chest pain, call pediatric cardiologist on duty to discuss transfer to experienced cardiac surgical center

STEMI

NSTE-ACS

(elevated hs troponin, nonspecific ST-T wave changes)

Time to cath lab <90 min

Time to cath lab >90 min or PCI not possible due to small patient

Urgent transfer to cath lab for PCI

Consider thrombolysis or CABG

Coronary flow restored?

NO

YES

Start posttherapy consideration

Start heparin, serial hs troponins, ECGs, and urgent imaging with echo/CTA

If thrombus: PCI or thrombolysis

If stenosis: PCI or CABG if necessary

Posttherapy considerations:

- Clopidogrel 1 mg/kg daily – (max 75 mg daily)
- Eptifibatide (eg, Integrilin) 180 µg/kg IV bolus, then 2 µg/kg/m infusion for 12 h
- Continue aspirin 3–5 mg/kg daily
- Start β-blocker, statin, and angiotensin-converting enzyme inhibitors within 24 h
- If nonoccluding thrombus diagnosed, reevaluate anticoagulation

Thrombolysis protocol, pediatric dosing

- Administer tPA at 0.05 mg/kg/h to 0.1 mg/kg/h for 6–12 h, max dose is 2 mg/h
- Check fibrinogen >150 mg/dl; if low, give fresh frozen plasma 10–20 mL/kg
- Then give unfractionated heparin bolus 75 U/kg followed by 20 U/kg/h
- Check antithrombin III level and replace to maintain level of 80%–120% of normal activity.
- Once tPA is stopped, increase heparin to achieve the target activated clotting time of 200–250 s
- Repeat tPA for 2 subsequent days and redose antithrombin III
- To inhibit platelet aggregation, a IIb/IIIa receptor antagonist may be considered