



www.pediatric-rheumathology.printo.it

ԿԱՎԱՍԱԿԻԻ ՀԻՎԱՆՊՈՒԹՅՈՒՆ

Այս հիվանդությունն առաջին անգամ նկարագրվել է 1967թ. ճապոնացի մանկաբույժ Տոմիկասու Կավասակիի կողմից: Նա նկարագրեց մի խումբ երեխաների, որոնք ունեին տենդ, մաշկային ցան, կոնյունկտիվիտ, էնանթեմա (բլանցքի և բերանի խոռչի լորձաթաղանթի կարմրություն), ձեռքերի ու ոտնաթաթերի այտուցվածություն և պարանոցի ավշային հանգույցների մեծացում. այս հիվանդությունը սկզբում կոչվեց մաշկա-լորձաթաղանթային և ավշային հանգույցների սինդրոմ: Մի քանի տարի անց նկարագրվեցին սրտի կողմից բարդությունների զարգացման դեպքեր՝ կորոնար զարկերակների անևրիզմանների (սիրտն արյունամատակարարող անոթների լայնացումների) ձևով:

Ի՞նչ է սա

Կավասակիի հիվանդությունը սուր համակարգային վասկուլիտ է, այսինքն արյունատար անոթների պատերի բորբոքում, որը կարող է հանգեցնել անոթների լայնացումների՝ անևրիզմանների առաջացման. մեծամասամբ ախտահարվում են կորոնար անոթները, որոնք սրտի սեփական արյունատար ու սնուցող անոթներն են: Սակայն պետք է նշել, որ ոչ բոլոր երեխաների մոտ են անևրիզմաներ առաջանում: Մեծամասնությունն ունենում է միայն սուր շրջանի նշաններ՝ առանց հետագա բարդությունների առաջացման:

Ի՞նչ հաճախականությամբ է հանդիպում այս հիվանդությունը

Կավասակիի հիվանդությունը հազվադեպ հանդիպող հիվանդություն է, սակայն Շյոնլայն-Նենոլսի պուրպուրայի հետ միասին սա մանկական տարիքում վասկուլիտի ամենահաճախ հանդիպող ձևն է: Այն գրեթե բացառապես վաղ տարիքի երեխաների հիվանդություն է: 100 հիվանդներից մոտավորապես 80-ը մինչև 5 տարեկան երեխաներն են: Տղաների մոտ փոքր-ինչ ավելի հաճախ հանդիպում է, քան աղջիկների: Թեև Կավասակիի հիվանդության դեպքեր գրանցվում են տարվա բոլոր եղանակներին, կարող են որոշակի սեզոնային տարբերություններ նկատվել. ձմեռվա վերջում և գարնանը հիվանդության հանդիպման հաճախականությունը փոքր-ինչ ավելի բարձր է: Այն շատ ավելի հաճախ է հանդիպում ճապոնացի երեխաների մոտ, սակայն հիվանդության դեպքեր գրանցվում են ողջ աշխարհում:

Որո՞նք են հիվանդության պատճառները

Կավասակիի հիվանդության առաջացման պատճառը մինչ օրս անհայտ է: Ենթադրվում է, որ այն ինֆեկցիոն ծագում ունի: Ժառանգական նախատրամադրվածություն ունեցող անձի մոտ գերզգայունության կամ ոչ նորմալ իմուն պատասխան ռեակցիան, հնարավոր է՝ թողարկվելով որևէ ինֆեկցիոն ազեոնտի՝ վիրուսի կամ բակտերիայի կողմից, առաջացնում է արյունատար անոթների պատերի բորբոքում ու վնասում:

Այս հիվանդությունը ժառանգակա՞ն է: Հնարավո՞ր է կանխել դրա առաջացումը: Իսկ այն վարակի՞չ է

Կապասակիի հիվանդությունը ժառանգական հիվանդություն չէ, սակայն ենթադրվում է, որ ժառանգական նախատրամադրվածությունը որոշակի դեր ունի: Հազվադեպ է պատահում, որ միևնույն ընտանիքում մեկից ավելի անդամներ այս հիվանդությամբ հիվանդացած լինեն: Բացի այդ, այն վարակիչ չէ և այն հնարավոր չէ կանխել: Շատ հազվադեպ հնարավոր է, որ միևնույն անհատը երկրորդ անգամ հիվանդանա այս հիվանդությամբ:

Որո՞նք են այս հիվանդության հիմնական նշանները

Հիվանդությունը սկսվում է անհասկանալի բարձր ջերմությամբ, որը պահպանվում է առնվազն 5 օր: Երեխան սովորաբար շատ գրգռված է լինում: Տենդր կարող է ուղեկցվել աչքերի կարմրությամբ (այս նշանը կոչվում է կոնյունկտիվայի ինյեկցվածություն)՝ առանց թարախային կամ որևէ այլ արտադրության. երբեմն այս նշանն ի հայտ է գալիս տենդից մի քանի օր ուշ:

Երեխան ունենում է տարբեր տեսակի մաշկային ցան, արտաքինից կարմրուկի կամ քութեղի ցանի նման, ինչպես նաև եղնջացան, պապուլաներ և այլն: Ցանը հիմնականում տեղակայված է իրանի և վերջույթների վրա, հաճախ նաև ազդրային ծալքերում:

Բերանի փոփոխություններն ընդգրկում են՝ ալ կարմիր, ճաքճքված շրթունքներ, կարմիր լեզու (հաճախ կոչվում են «մորու նման լեզու») և ըմպանի կարմրություն:

Լինում են ափերի ու ներբանների այտուցներ: Սրանից որոշ ժամանակ անց (հիվանդության երկրորդ-երրորդ շաբաթվա ընթացքում) առաջանում է մատների ծայրերի մաշկի շերտազատում կամ թեփոսում:

Հիվանդների կեսից ավելին ունենում են նաև պարանոցային ավշահանգույցների մեծացում, հաճախ մեծացած է լինում միայն մեկ հանգույց՝ մինչև 1,5սմ տրամագծով:

Երբեմն առկա են լինում ուրիշ նշաններ ևս՝ հոդացավ կամ հոդերի այտուց, փորացավ, լուծ, ընդհանուր գրգռվածություն, գլխացավեր:

Սրտի ախտահարումը կապասակիի հիվանդության ամենալուրջ նշաններից է, քանի որ այն կարող է մնայուն հետևանքներ թողնել: Կարող են հայտնաբերվել աղմուկ սրտում, առիթմիաներ կամ ուլտրաձայնային քննությամբ հայտնաբերվող այլ շեղումներ: Սրտի պատի բոլոր շերտերն էլ կարող են որոշ չափով բորբոքված լինել, այսինքն կարող է լինել պերիկարդիտ՝ սիրտը արտաքինից պատող թաղանթի բորբոքում, միոկարդիտ՝ սրտամկանի բորբոքում, ինչպես նաև փականների ախտահարում: Սակայն հիվանդության ամենագլխավոր նշանը կորոնար անոթների անևրիզմանների առաջացումն է:

Բոլոր հիվանդների մոտ հիվանդության ընթացքը նու՞յնն է

Հիվանդության ծանրությունը տարբեր երեխաների մոտ տարբեր է: Ոչ բոլոր հիվանդներն են ունենում հիվանդության բոլոր բնորոշ նշանները միաժամանակ և հիվանդների մեծ մասի մոտ չի առաջանում սրտի ախտահարում: Ճիշտ բուժման պայմաններում անևրիզմաններ զարգանում են կապասակիի հիվանդությունն ունեցող 100 երեխաներից միայն 2-ի մոտ:

Կրճքի հասակի երեխաների մոտ (1 տարեկանից ցածր) հաճախ առաջանում է հիվանդության ոչ լրիվ արտահայտված ձևը, այսինքն՝ նրանք չեն ունենում հիվանդության բոլոր բնորոշ նշանները, այլ դրանցից միայն մի քանիսը. սա դժվարացնում է հիվանդության ախտորոշումը: Այս երեխաներից ոմանց մոտ հետագայում առաջանում են անևրիզմաններ:

Երեխաների մոտ հիվանդությունը տարբերվու՞մ է մեծահասակներից

Սա մանկական տարիքին բնորոշ հիվանդություն է, այս վասկուլիտի նման հիվանդություն կարող է առաջանալ մեծահասակների մոտ, սակայն կլինիկական դրսևորումը տարբերվում է:

Ինչպե՞ս է այն ախտորոշվում

Հիվանդությունն ախտորոշում են, երբ անհայտ պատճառի տեղնդ տևում է առնվազն 5 օր և միաժամանակ առկա են հետևյալ նշաններից 4-ը՝ երկկողմանի կոնյունկտիվիտ, մաշկային ցան, բերանի լորձաթաղանթի ու լեզվի բնորոշ ախտահարում, ավշային հանգույցների մեծացում և վերջույթների փոփոխություններ՝ առանց որևէ այլ հիվանդության առկայության, որը կարող էր նման փոփոխություններ առաջացնել:

Եթե հիվանդության ոչ բոլոր նշաններն են առկա, ախտորոշվում է հիվանդության ոչ լրիվ ձևը:

Ո՞րն է լաբորատոր հետազոտությունների կարևորությունը

Լաբորատոր փոփոխությունները հիվանդության համար բնորոշ չեն, սակայն նրանք արտահայտում են բորբոքման աստիճանը: Բորբոքման ցուցանիշներից են՝ բարձր ԷՆՍ-ն, լեյկոցիտոզը (արյան սպիտակ բջիջների թվի շատացումը), անեմիան (արյան կարմիր բջիջների թվի նվազումը): Թրոմբոցիտների (արյան մակարդման բջիջների) քանակը հիվանդության առաջին շաբաթվա ընթացքում հիմնականում նորմալ է լինում, երկրորդ շաբաթվանից սկսում է բարձրանալ և կարող է շատ բարձր թվերի հասնել:

Այս հետազոտությունները պարտադիր պետք է պարբերաբար կրկնել, մինչև բոլոր ցուցանիշները նորմալանալը:

Հիվանդության առաջին օրերին պետք է կատարել նաև էլեկտրասրտագրություն (ԷԿԳ) և էխոկարդիոգրաֆիա (Էխո-ԿԳ): Էխոկարդիոգրաֆիայով գնահատում են կորոնար անոթների ձևը և լուսանցքի տրամագիծը. այդպես հնարավոր է հայտնաբերել անևրիզմանների առկայությունը: Եթե երեխայի մոտ առաջացել են կորոնար անևրիզմաններ, կարող են այլ լրացուցիչ հետազոտություններ պահանջվել:

Այս հիվանդությունը հնարավո՞ր է բուժել

Կավասակիի հիվանդության դեպքերի գերակշռող մեծամասնությունը լրիվ բուժելի են, այնուամենայնիվ որոշ հիվանդների մոտ առաջանում են սրտային բարդություններ՝ չնայած կատարվող լիարժեք բուժմանը: Հիվանդության առաջացումը հնարավոր չէ կանխել, սակայն կորոնար բարդությունների առաջացումը նվազեցնելու լավագույն միջոցը վաղ ախտորոշելը և հնարավորինս արագ բուժումը սկսելն է:

Ինչպե՞ս են բուժում այս հիվանդությունը

Եթե երեխայի մոտ առկա է կամ ենթադրվում է կավասակիի հիվանդություն, նա պետք է գտնվի հիվանդանոցում՝ հիվանդության զարգացումը հետևելու և սրտի ախտահարումը վաղ հայտնաբերելու համար: Սրտի կողմից բարդությունների առաջացումը կանխելու համար բուժումը պետք է սկսել հիվանդությունն ախտորոշելուց անմիջապես հետո:

Բուժման ընթացքում օգտագործում են Ասպիրին և ներերակային իմունոգլոբուլին, երկուսն էլ՝ բարձր դոզաներով: Երկուսն էլ ճնշում են համակարգային բորբոքումը՝ դրանով իսկ հիվանդության սուր նշանները: Բարձր դոզայով Գ-ամնազլոբուլինը բուժման կարևորագույն բաղադրիչն է, քանի որ այն կանխում է կորոնար անևրիզմանների առաջացումը հիվանդներից շատերի մոտ: Երբեմն ցուցված է լինում օգտագործել նաև կորտիկոստերոիդներ:

Ի՞նչ կողմնակի ազդեցություններ ունեն այս դեղամիջոցները

Սովորաբար Գամմազլոբուլինը հիվանդանոցի կողմից լավ է տարվում: Ասպիրինը կարող է առաջացնել ստամոքսի ցավեր, ինչպես նաև արյան մեջ լյարդի ֆերմենտների պարունակության անցողիկ բարձրացում:

Որքա՞ն է բուժման տևողությունը

Հիվանդանոցի գերակշռող մեծամասնության մոտ բարձր դոզայով Գամմազլոբուլինը տրվում է միայն մեկ անգամ, սակայն երբեմն պահանջվում է նաև երկրորդ ներարկումը:

Բարձր դոզայով Ասպիրինը նշանակվում է հենց սկզբից և տրվում է այնքան ժամանակ, քանի դեռ տենդը շարունակվում է, այնուհետև սկսում են դոզան դանդաղ իջեցնել: Յածր դոզայով Ասպիրինը պետք է շարունակել. այն հակամակարդիչ ազդեցություն ունի թրոմբոցիտների վրա և թույլ չի տալիս, որ թրոմբոցիտները ձուլվեն միմյանց հետ: Շատ կարևոր է ճնշել թրոմբոզների (արյան մակարդուկների) առաջացումը անևրիզմալների ներսում, քանի որ դա կարող է հանգեցնել անոթի խցանման և սրտի ինֆարկտի, որը կավասակիի հիվանդության ամենավտանգավոր հետևանքն է:

Եթե երեխայի մոտ կորոնար անոթների փոփոխություններ չեն առաջանում, Ասպիրինը տրվում է մի քանի շաբաթ, իսկ հետո աստիճանաբար դադարեցնում են: Եթե առաջանում է անևրիզմալ, Ասպիրինը պետք է երկար շարունակել:

Ավանդական բժշկության մեթոդները կարո՞ղ են օգտակար լինել

Կավասակիի հիվանդության դեպքում ավանդական բժշկության միջոցները հակացուցված են: Այս հիվանդությունը կարող է շատ լուրջ բարդությունների հանգեցնել, այն պետք է ճիշտ, լիարժեք և հնարավորինս արագ բուժել:

Ինչպիսի՞ պարբերական քննություններ են անհրաժեշտ

Կավասակիի հիվանդությամբ երեխաների մոտ պարբերաբար պետք է կատարել արյան ընդհանուր քննություն և որոշել ԷՆԱ-ն՝ մինչև բոլոր ցուցանիշները վերադառնան նորմալի: Պարբերական էլտկարդիոգրաֆիկ հետազոտությունն անհրաժեշտ է կորոնար անևրիզմալների առկայությունը գնահատելու և դրանց հետագա փոփոխություններին հետևելու համար. հետազոտման հաճախականությունը կախված է անևրիզմալների առկայությունից ու չափսից: Անևրիզմալներից շատերը ժամանակի ընթացքում ինքնուրույն հետ են զարգանում:

Այս հիվանդությամբ երեխաներին վարող մասնագետներն են մանկաբույժը, մանկական սրտաբանը և մանկական ռևմատոլոգը: Շատ կարևոր է հսկել հատկապես այն երեխաներին, որոնք ունեցել են սրտի ախտահարում:

Որքա՞ն է տևում հիվանդությունը

Կավասակիի հիվանդությունն ընթացքը բաժանում են երեք շրջանների. 1) սուր շրջան, որն ընդգրկում է հիվանդության առաջին 2 շաբաթները, երբ առկա են տենդը և մյուս նշանները: 2) ենթասուր շրջան, հիվանդության երրորդ-չորրորդ շաբաթներն են, երբ արյան թրոմբոցիտների քանակը սկսում է աճել և կարող են ի հայտ գալ անևրիզմալներ: 3) վերականգնման շրջան, առաջինից մինչև երրորդ ամիսներն են, երբ բոլոր փոփոխված լաբորատոր ցուցանիշները աստիճանաբար նորմալանում են և առաջացած կորոնար անևրիզմալների մի մասը վերանում է կամ դրանց չափսը փոքրանում է:

Ինչպիսի՞ն է հիվանդության երկարաժամկետ ելքը (պրոզնոզը)

Հիվանդների մեծամասնության համարը պրոզնոզը բարենպաստ է, քանի որ նրանք ունենում են նորմալ կյանք. աճը և զարգացումը նորմալ են:

Կայուն կորոնար անևրիզմաներ ունեցող հիվանդների պրոզնոզը կախված է անոթների նեղացման և խցանման առաջացումից (նեղացումն ու խցանումը պայմանավորված են անոթի լուսանցքում մակարդուկների առաջացումով):

Որոշ ցուցումներ ամենօրյա գործունեության վերաբերյալ՝ սպորտ, պատվաստումներ և այլն

Անհրաժեշտ է հետաձգել բոլոր պատվաստումները մինչև հիվանդությունից հետո 3-6 ամիս, քանի որ հիվանդությունն ինքը, ինչպես նաև Գամմազլոբուլինը ազդում են իմուն համակարգի վրա և այդ ազդեցությունը պահպանվում է մինչև 6 ամիս:

Եթե երեխայի մոտ սրտի ոչ մի ախտահարում չի առաջացել, սպորտի կամ ամենօրյա ֆիզիկական գործունեության որևէ սահմանափակում չի պահանջվում: Սակայն կորոնար անևրիզմանների առկայության դեպքում մրցումային սպորտաձևերը կարող են հակացուցված լինել. անհրաժեշտ է նախապես խորհրդակցել մանկական սրտաբանի հետ: