



www.pediatric-rheumatology.printo.it

KAVASAKI (KAWASAKI) SLIMĪBA.

Šo slimību aprakstīja japāņu pediatrs Tomisaku Kawasaki 1967. gadā. Viņš identificēja bērnu grupu ar drudzi, ādas izsitumiem, konjunktivītu, enantēmu (rīkles un mutes gļotādas apsārtums), roku un kāju pietūkumu un palielinātiem kakla limfmezgliem, sākumā to dēvēja par mukokutāno limfmezglu sindromu. Dažu gadu vēlāk tika diagnosticēti sirds komplikācijas, tādas kā aneirismas (asinsvada sienīgas paplašināšanas).

Kas tā ir?

Kawasaki slimība ir akūts sistēmisks vaskulīts, kas izpaužas ar asinsvada sienīgas iekaisumu, kura var novest pie dilatācijas (aneirismas), kura parasti attīstās coronārās artērijas (asinsvadi, kas apasiņo sirdi). Tomēr nevisiem bērniem ar Kawasaki slimību attīstās aneirisma. Lielākai daļai ir akūti simptomi bez komplikācijām.

Cik bieži to sastop?

Kawasaki slimība ir reta slimība, bet viena no izplatītākajiem vaskulīta veidiem bērniem kopā ar Henoha- Šenleina purpuru. Tā parasti ir raksturīga maziem bērniem. Ap 80 no 100 pacientiem ir bērni 5 gadu vecumā. Tā nedaudz biežākā starp zēniem nekā starp meitenēm. Neskatoties uz to, ka Kawasaki slimība tiek diagnosticēta jebkurā gada laikā, tomēr novēro nelielu sezonālītāti- slimības gadījumu skaits palielinās vēlā ziemā un pavasarī. Tā ir ļoti izplatīta starp japāņu bērniem, bet saslimšanas gadījumi tika aprakstīti visā pasaulē.

Kādi ir slimības iemesli?

Slimības iemesli paliek neskaidri, tomēr domā par infekcijas aģentu ietekmi. Iespējams, ka hipersensitivitāte vai citi imūnās sistēmas bojājumi, kurus izsauc infekcijas aģenti (daži vīrusi vai baktērijas), var novest pie iekaisuma procesa, kurš izsauc asinsvadu iekaisumu un bojājumu, pārsvarā tas ir raksturīgs ģenētiski predisponētiem bērniem.

Vai tā ir iedzimta? Kāpēc bērni saslimo ar šo slimību? Vai no tās var aizsargāties? Vai tā ir lipīga?

Kawasaki slimība nav iedzimta, tomēr eksistē ģenētiska predispozīcija. Ļoti retos gadījumos ģimenē slimo tikai viens cilvēks. Bez tam, tā nav lipīga un no tās nevar aizsargāties. Ļoti retos gadījumos attīstās otrā slimības epizode.

Kādi ir galvenie slimības simptomi?

Slimība sakas ar nenoskaidrotiem lieliem drudžiem 5 dienu ilgumā. Bērni parasti ir uzbudināti. Drudzis parasti pavada acu gļotādas iekaisums, vai nu tas attīstās pēc tā, ar vai bez asaru sekrēcijas.

Bērnam var būt dažādi ādas izsitumi, tādi ka masalu vai skarlatīnas izsitumi, kā nātrene, papulas u. c. Ādas izsitumu parasti atrodas uz rumpja un uz ekstremitātēm un bieži vien autiņu vietās.

Mutes izmaiņas iekļauj sevī spilgti sarkanas lupas ar plaisām, sarkana mēle, kuru bieži vien sauc par “aveņu mēli” un rīkles apsārtums.

Rokās un kājās var būt pietūkums un plaukstu un pēdu pamata apsārtums. Vēlāk šie ādas bojājumi tiek pārklāti ar krevelēm (ap 3.- 4. ned.) uz roku un kāju pirkstiem.

Vairāk, ka pacientu pusei ir palielināti kakla limfmezgli, parasti palielināts tikai viens limfmezgls par 1,5 cm.

Dažreiz var parādīties citi simptomi, tādi ka locītavu sāpes un/ vai pietūkušas locītavas, vēdera sāpes, caureja, uzbudinājums, galvas sāpes.

Sirds iesaistīšanās procesā ir ļoti nopietna Kavasaki slimības manifestācija, jo var attīstīties smagas komplikācijas. Atrod kaķīša dzimaviņas, aritmijas. Visi sirds slāņi var būt pakāpeniski iesaistīti procesā, attīstās perikardīts (sirds ārēja slāņa iekaisums), miokardīts (sirds muskuļu iekaisums), un arī sirds vārstules var būt iesaistīti procesā. Lielākā daļa no šiem pārmaiņām noved pie koronāras aneirismas attīstības.

Vai slimības izpausme ir vienāda dažādos bērnības periodos?

Slimības smagums variē dažādiem bērniem. Ne visiem pacientiem ir visi slimības manifestācijas simptomi un lielākai pacientu daļai neveidosies sirds iesaistīšanos procesā. Aneurismas attīstība tika novērota tika 2 no 100 bērniem, kuriem bija ārstēta Kavasaki slimība. Dažiem ļoti maziem bērniem (zem 1 g. v.) attīstās nepilnas slimības formas, tas nozīmē, ka tiem nav visu raksturīgu slimību manifestāciju, tās apgrūtina diagnostikas grūtības. Dažreiz šādiem maziem bērniem var attīstīties aneirisma.

Vai saslimšana bērniem un pieaugušiem ir atšķirīga?

Tā ir bērnu slimība, līdzīgas vaskulīta formas sastop arī pieaugušo vidū, bet ar atšķirīgu klīnisku ainu.

Kā to diagnosticēt?

Noteikt diagnozi var, ja 5 dienas ir neskaidra iemesla drudzis pluss 4- 5 sekojošie simptomi: bilaterālais konjunktivīts, palielināti limfmezgli, ādas izsitumi, mutes vai mēles iesaistīšanās un izmaiņas ekstremitātēs, ar nosacījumu, ka ar šādiem simptomiem nevar izskaidrot kādu citu slimību.

Kādas ir svarīgas izmeklēšanas?

Laboratoriskie testi nav specifiski šai slimībai, bet tie atspoguļo iekaisuma procesu: palielināts CRP (parasti ir augstāks nekā pie citām līdzīgām saslimšanām), leukocitoze (leikocītu skaita pieaugums), anēmija (eritrocītu skaita samazinājums). Trombocītu skaits (šūnas, kas ir iesaistīti asins recēšanas procesos) pirmajā slimības nedēļā ir normas robežās, bet otrajā nedēļā sāk pieaugt, sasniedzot ļoti lielus skaitļus.

Ir nepieciešams izdarīt elektrokardiogrammu (EKG) un ehokardiogrammu. Ehokardiogrammā, novērtējot koronāro artēriju izskaitu un izmērus, var noteikt aneirismu. Gadījumos, kad bērnam tika diagnosticēta koronāra patoloģija, nepieciešamas papildus izmeklēšanas un pētījumi.

Vai to ārstē?

Lielāko bērnu daļu jāārstē, tomēr neskatoties uz piemērotu ārstēšanu, dažiem pacientiem attīstās sirds sarežģījumi. No saslimšanas nevar aizsargāties, bet vislabākā koronāro

komplīkāciju profilakse ir agrīna slimības diagnostika un ārstēšanas uzsākšanos nekavējoties.

Kāda ir ārstēšana?

Bērni, kam ir diagnosticēta vai ir aizdomas par Kawasaki saslimšanu, jāhospitalizē izmeklēšanai un sirds iekļaušanas iespējas novērošanai.

Lai samazinātu sirds komplīkācijas, terapija jāuzsāk tūlīt pēc diagnozes uzstādīšanas.

Ārstēšana iekļauj sevī aspirīnu un gammaglobulīna intravenozas ievadīšanu, abi lielās devās. Abi preparāti samazina sistēmisku iekaisumu, akūtus simptomus. Lielas gammaglobulīna devas ir terapijas pamats, jo tas spēj aizsargāt lielu pacientu skaitu no koronārām anomālijām. Retāk var būt nozīmēti kortikosteroīdi.

Kādas ir medikamentozās terapijas blakus parādības?

Gammaglobulīna terapiju parasti labi panes. Ir labi zināms, ka aspirīna terapiju panes slikti kuņģa dēļ, ka arī pārejošu aknu enzīmu līmeņa palielināšanos dēļ.

Cik ilgst ārstēšana?

Lielākai pacientu daļai gammaglobulīna devu iedod vienu reizi, tikai dažreiz ir nepieciešama otrā deva.

Lielas aspirīna devas jādod sākumā, kamēr ir drudzis, un tad, deva jāsamazina. Aspirīns zemās devās nodrošina antikoagulācijas efektu, tas nozīmē, ka trombocīti nesalīp kopā. Tāpēc tas aizsargā no trombu veidošanas aneirismas iekšpusē, jo trombi aneirismas iekšpusē var novest pie sirds infarkta, kas ir visbīstamākā Kawasaki slimības komplīkācija.

Bērni bez koronārām anomālijām saņem aspirīnu tikai dažas nedēļas, bet bērni ar aneirismu – ilgu laika posmu.

Vai ir kāda netradicionālas vai papildus terapijas veidi?

Te nav vietas netradicionālas terapijas veidiem.

Kādas periodiskās izmeklēšanas ir nepieciešamas?

Kawasaki slimības pacientiem ir nepieciešamas periodiskas asins ainas pārbaudes un EGĀ noteikšana, kamēr tie neatgriezīsies normas robežās.

Secīgas ehokardiogrammas ir nepieciešamas, lai novērtētu koronārās aneirismas stāvokli, biežums, ar kādu jātaisa izmeklēšana ir atkarīga no aneirismas izskata un izmēriem. Lielākā aneirismu daļa spēj uzsūkties.

Par šādiem bērniem jā rūpējas pediatriem, pediatriem- kardiologiem un pediatriem-reimatologiem. Gadījumos, kad pediatri- reimatologi netiek galā, šādi pacienti jānovēro pediatriem kopā ar kardiologiem, it sevišķi, tie pacienti kuriem ir sirds iesaistīšanās procesā.

Cik ilgst slimība?

Kawasaki slimības gaitā izšķir 3 fāzes: 1) akūta, kas ilgst pirmās divas nedēļas, kad ir drudzis un citi simptomi, 2) subakūta, no otrās līdz trešajai nedēļai, periods, kad sākas trombocītu skaita pieaugums un aneirismas parādīšanos, 3) veseļošanās fāze, no vienam

līdz trim mēnešiem, visi izmeklēšanas rezultāti kļūst normāli un asinsvadu bojājumi izzūd vai samazinās izmēros.

Kāda ir slimības prognoze?

Lielākai pacientu daļai prognoze ir laba, tie atgriežas pie normāla dzīves veida ar normālu augšanu un attīstību.

Prognoze pacientiem ar aneirismu pārsvarā ir atkarīga no stenozes un oklūziju attīstības (asinsvada izmēru samazināšanās ar asins trombu veidošanos asinsvada iekšpusē).

Dažas rekomendācijas ikdienai- Sports? Vai bērns jāvakcinē?

Rekomendē nevakcinēt bērnu sekojušos 3- 6 mēnešus, sakarā ar imūnoglobulīna iedarbību uz imūno sistēmu, kas ilgst 6 mēnešus.

Bērniem, kam nav attīstījies sirds bojājumi, nav ierobežoti sporta vai jebkādas ikdienas aktivitātes. Savukārt bērniem ar koronārām aneirismām, jākonsultējas ar kardiologiem.