



www.pediatric-rheumatology.printo.it

KAWASAKI LIGA

Pirmą kartą liga aprašyta 1967 m. Ją aprašė japonų pediatras Tomisaku Kawasaki. Buvo aprašyta grupė vaikų, kuriuos jungė panašūs simptomai: karščiavimas, bėrimas, konjunktyvitas, enantema (ryklės ir burnos gleivinės paraudimas), rankų ir kojų tinimas, kaklo limfmazgių padidėjimas. Po kelių metų jiems išryškėjo širdies pažeidimas, aneurizmos (kraujagyslių praplatėjimai).

Kas tai yra?

Kawasaki liga - ūmus sisteminis vaskulitas. Uždegimas apima kraujagyslių sienelės, o tai sąlygoja kraujagyslių dilataciją (aneurizmas). Aneurizmos daugiausiai atsiranda koronarinėse širdies kraujagyslėse. Vaikams tokie pažeidimai reti.

Koks ligos dažnis?

Kawasaki liga yra reta, tačiau dažniausiai iš vaskulitų pasitaikanti liga. Tai praktiškai išskirtinai vaikų liga. 80- 100% vaikų suserga ja iki 5 metų amžiaus. Berniukai serga dažniau nei mergaitės. Nors ryškaus sezoniškumo nestebima, bet dažniau sergama vėlyvą žiemą ir pavasarį. Labai dažna liga tarp Japonijos vaikų.

Kokios ligos priežastys?

Ligos priežastys nėra tiksliai žinomos, tačiau įtariama, kad liga turi infekcinę pradžią. Neteisingas imuninis atsakas išprovokuojamas infekcinių agentų (virusų, bakterijų). Kyla uždegiminis procesas, kuris pažeidžia kraujagysles. Manoma, kad yra ir genetinė predispozicija.

Ar liga paveldima? Kodėl susirgo mano vaikas? Ar buvo galima jos išvengti? Ar ji užkrečiama?

Kawasaki liga nėra paveldima liga, nors manoma, kad yra genetinė predispozicija. Labai retai pasitaiko, kad vienoje šeimoje būtų keli asmenys sergantys šia liga. Kawasaki liga nėra užkrečiama. Jos išvengti neįmanoma. Nors ir retai, bet gali pasikartoti antras ligos epizodas.

Kokie ligos simptomai?

Liga prasideda nuo be priežasties užsitęsusių daugiau nei 5 dienas karščiavimo. Vaikas tampa labai dirglus. Kartu būna konjunktyvitas (akių paraudimas) be pūliavimo ar padidėjusios sekrecijos.

Atsiranda bėrimas odoje: makulo-papulinis bėrimas, dilgelinis, papulinis ir kt. Bėrimas lokalizuojasi galūnėse, juosmens srityje ir vystyklų pridengtose vietose.

Burnos gleivinės pažeidimas: ryškiai raudonas paraudimas, sutrūkinėja lūpos, raudonas liežuvis.

Patinsta ir parausta rankos ir kojos. Po kelių savaičių pradeda lūptis padų ir delnų oda.

Daugiau nei pusė ligonių randami vienos pusės padidėję kaklo limfmazgiai (1,5cm).

Kiti galimi simptomai: sąnarių skausmai ir patinimai, pilvo skausmai, viduriavimas, irzlumas, galvos skausmai.

Pats rimčiausias pažeidimas - širdies raumens uždegimas. Gali būti perikarditas

(lapelio, kuris dengia širdies raumenį uždegimas), miokarditas (širdies raumens uždegimas), pažeidžiami ir širdies vožtuvai. Todėl gali atsirasti ūžesiai, aritmijos ir ultragarsiniai pakitimai.

Ar visi vaikai serga vienodai?

Ligos simptomai ir sunkumas skiriasi kiekvienu atveju. Aneurizmos randamos tik 2 iš 100 sergančių Kawasaki liga.

Labai sudėtinga diagnozuoti ligą vaikams iki 1 metų, nes jiems pasireiškia ne visi ligos simptomai.

Ar suaugę ir vaikai serga vienodai?

Tai yra vaikų amžiaus liga. Suaugę gali sirgti panašiais vaskulitais, tačiau klinika bus kitokia.

Kaip liga diagnozuojama?

Galutinę diagnozę rašoma kai yra daugiau nei 5 dienas trunkantis nepaaiškinamas karščiavimas ir 4 iš 5 žemiau išvardintų simptomų. Simptomai: abipusis konjunktyvitas, padidėję limfmazgiai, bėrimas, burnos gleivinės pažeidimas ir galūnių pakitimai.

Kokie tyrimai reikalingi?

Specifinių ligai nustatyti tyrimų nėra. Atliekami tyrimai parodo uždegimą: ryškiai padidėjęs ENG, leukocitozė (padidėjęs leukocitų kiekis), anemija (sumažėjęs hemoglobino kiekis). Trombocitų kiekis paprastai būna normos ribose pirmomis ligos dienomis, o vėliau pradeda kilti.

EKG (elektrokardiograma) ir širdies echoskopija turi būti atliktos jau ligos pradžioje, tam kad nustatyti ar nėra aneurizmų.

Šie tyrimai gana dažnai kartojami.

Ar liga pagydoma?

Dauguma vaikų visiškai pasveiksta. Kitiems pažeidžiama širdis (komplikacija). Todėl labai svarbu anksti diagnozuoti ligą ir pradėti ją gydyti.

Koks ligos gydymas?

Įtariant, kad vaikas serga Kawasaki liga, reikalinga skubi hospitalizacija. Svarbu anksti iširti ir nustatyti galimą širdies pakenkimą.

Tam, kad išvengtų širdies pažeidimo, gydymas turi būti pradėtas kuo anksčiau.

Gydymui skiriamos didelės aspirino ir intraveninio gamaglobulino dozės. Abu vaistai mažina uždegimą. Tai pat skiriami kortikosteroidai.

Koks pašalinis vaistų poveikis?

Intraveninis gamaglobulinus paprastai gerai toleruojamas. Aspirinas gali pažeisti skrandžio gleivinę, taip pat gali padidinti kepenų fermentų kiekį kraujyje.

Kaip ilgai reikia gydytis?

Intraveninis gamaglobulinas skiriamas vienkartinai, labai retai reikia kartoti jo skyrimą.

Nuo pat ligos pradžios skiriamos didelės aspirino dozės uždegimo mažinimui. Vėliau aspirino dozė mažinama, nes reikalingas tik antikoaguliacinis jo poveikis (nesiformuoja trombai aneurizmoje). Trombų formavimasis aneurizmoje dažnai komplikuojasi miokardo išemija.

Ar galimi netradiciniai gydymo metodai?

Netradiciniai gydymo metodai nepadeda ir nėra rekomenduojami.

Kokie periodiniai tyrimai bus reikalingi?

Dažnai reikia atlikti bendrą kraujo tyrimą ir ENG.

Kartojama širdies echoskopija.

Ligonius pastoviai turi sekti vaikų kardiologas, pediatras ir vaikų reumatologas.

Kaip ilgai liga tęsiasi?

Kawasaki liga turi 3 fazes:

- 1) ūmi fazė - pirmos 2 savaitės, kai pasireiškia karščiavimas ir kiti klinikiniai simptomai;
- 2) 2- 4 ligos savaitė pradeda didėti trombocitų kiekis ir gali susiformuoti aneurizmos;
- 3) gyjimo fazė - maždaug po mėnesio pradeda normalizuotis kraujo tyrimai, o nedidelės aneurizmos savaime išnyksta ar sumažėja.

Kokia ateities prognozė?

Daugelio ligonių prognozė yra gera. Jei pažeista širdis, tai prognozė priklauso nuo širdies kraujagyslių pažeidimo laipsnio.

Ar galima skiepyti? Ar galima sportuoti?

Pirmus 3-6 mėnesius patariama neskiepyti, nes liga ir intraveninio gamaglobulino poveikis tęsiasi maždaug 6 mėn.

Jei nepažeista širdis, tai jokių fizinio aktyvumo apribojimų nėra. Jei širdis pažeista, reikia pasikonsultuoti su kardiologu.