



www.printo.it/pediatric-rheumatology/AM/intro

Կավասակի հիվանդություն

Տարբերակ 2016

1. Ի՞նչ է Կավասակի հիվանդությունը:

1.1 Ի՞նչ է սա:

Այս հիվանդությունը առաջին անգամ անգլիական բժշկական գրականությունում նկարագրվել է 1967թ.-ին ճապոնացի մանկաբույժ Տոմիսակու Կավասակի կողմից (հիվանդությունը կոչվել է նրա անունով): Նա նկարագրեց մի խումբ երեխաների, որոնք ունեին ջերմություն, մաշկի ցանկոնյուկտիվիտ (կարմիր աչքեր), Էնանթեմա (բկանցքի և բերանի խոռոչի կարմրություն), ձեռքերի և ոտնաթաթերի այտուցվածություն, պարանոցային ավշահանգույցների մեծացում: Սկզբից այս հիվանդությունը կոչվել է “մաշկա-լորձաթաղանթային և ավշային հանգույցների համախտանիշ”: Մի քանի տարի անց, նկարագրվեցին սրտի կողմից բարդություններ՝ կորոնար զարկերակների անևրիզմաների ձևով (սիրտն արյունամատակարարող անոթների լայնացումներ): Կավասակի հիվանդությունը սուր համակարգային վասկուլիտ է, այսինքն, այն արյունատար անոթների պատերի բորբոքում է, որն էլ կարող է հանգեցնել մարմնի ցանկացած միջին չափի, հիմնականում կորոնար զարկերակների լայնացումների՝ անևրիզմաների առաջացմանը: Ինչևէ, երեխաների մեծամասնությունը ունենում է հիվանդության միայն սուր շրջանի նշաններ, առանց սրտային բարդությունների:

1.2 Ի՞նչ հաճախականությամբ է այն հանդիպում:

ԿՀ հազվադեպ հանդիպող հիվանդություն է, սակայն Հենոխ-Շոնլայնի պուրպուրայի հետ միասին այն մանկական տարիքում ամենահաճախ հանդիպող վասկուլիտն է: Կավասակի

հիվանդությունը նկարագրվում է ամբողջ աշխարհում, բայց Ճապոնիայում առավել հաճախ: Այն գրեթե բացառապես վաղ տարիքի երեխաների հիվանդություն է: Կավասակի հիվանդությամբ երեխաների մոտավորապես 85%-ը 5 տարեկանից ցածր են, առավել հաճախ հանդիպող տարիքը 18-24 ամսականն է: 3 ամսականից ցածր և 5 տարեկանից բարձր տարիքի երեխաները հիվանդանում են ավելի հազվադեպ, բայց այս դեպքում բարձրացնում է կորոնար զարկերակների անևրիզմալի զարգացման ռիսկը: Այն ավելի հաճախ հանդիպում է տղաների, քան աղջիկների մոտ: Չնայած ԿՀ-ի դեպքերը ախտորոշվում են ամբողջ տարվա ընթացքում, կարող է որոշակի սեզոնային տարբերություն նկատվել՝ ուշ ձմռանը և գարնանը հանդիպման հաճախականությունը ավելանում է :

1.3 Ո՞րոնք են հիվանդության պատճառները:

ԿՀ պատճառը մնում է անհայտ, չնայած կա ենթադրություն, որ ինֆեկցիան հանդիսանում է իրանից գործոն: Ժառանգական նախադրամադրվածություն ունեցող անձի մոտ գերզգայունությունը կամ ոչ նորմալ իմուն պատասխան ռեակցիան, հնարավոր է՝ թողարկվելով որևէ ինֆեկցիոն ագենտի՝ վիրուսի կամ բակտերիային կողմից, առաջացնում են արյունատար անոթների պատերի բորբոքում ու վնասում:

1.4 Այս հիվանդությունը ժառանգակա՞ն է: Ի՞նչու իմ երեխան ունի այս հիվանդությունը: Հնարավո՞ր է կանխել դրա առաջացումը: Իսկ այն վարակի՞չ է:

ԿՀ ժառանգական հիվանդություն չէ, սակայն առկա է գենետիկ նախատրամադրվածությունը: Շատ հազվադեպ է այս հիվանդությունը հանդիպում ընտանիքի անդամներին մեկից ավելիի մոտ: Այն վարակիչ չէ ,և այն չի փոխանցվում մեկ երեխայից մյուսին: Ներկայումս հիվանդության կանխարգելումը հայտնի չէ: Շատ հազվադեպ, նույն հիվանդի մոտ, հնարավոր է նաև հիվանդության երկրորդ դրվագի առաջացումը:

1.5 Ո՞րոնք են գլխավոր սիմպտոմները:

Հիվանդությունը սկսվում է անբացատրելի բարձր ջերմությամբ: Երեխաները սովորաբար շատ դյուրագրգիռ են դառնում: Տենդր

կարող է ուղեկցվել կամ հաջորդող զարգացնել կոնյուկտիվաների ինֆեկցիա (երկու աչքերում կարմրություն), առանց թարախային կամ այլ արտադրության: Երեխաները կարող են ունենալ տարբեր տեսակի մաշկային ցան, ինչպես օրինակ կարմրուկի կամ քուրեչի ցանի նման, ինչպես նաև եղնջացան, պապուլաներ և այլն: Մաշկային ցանը տեղակայվում է իրանին և վերջույթներին, հաճախ նաև տակդիրների տակ, արտահայտված է լինում մաշկի կարմրությունը և թեփոտումը:

Բերանի ախտահարումը ներառում է ալ կարմիր, ճաքճքված շուրթեր, կարմիր լեզու (սովորաբար կոչվում է մորենման լեզու), և բկանցքի կարմրություն: Ձեռքերը և ոտքերը նույնպես ախտահարվում են՝ ափերի և ներբանների այտուցի և կարմրության տեսքով: Ձեռքերի և ոտքերի մատները նույնպես այտուցվում են: Այս նշաններն ուղեկցվում են ձեռքի և ոտքի մատների ծայրերի բնորոշ թեփոտումով (մոտավորապես հիվանդության երկրորդ և երրորդ շաբաթում): Հիվանդների կեսից ավելին ունենում են պարանոցային ավշահանգույցների մեծացում, հաճախ միայն մեկ ավշահանգույցի, և նվազագույնը 1.5սմ:

Երբեմն արտահայտվում են այլ սիմպտոմներ ևս, ինչպիսիք են հոդացավը և/կամ հոդերի այտուցը, որովայնացավը, լուծը, գրգռվածությունը և գլխացավը: Երկրներում, որտեղ կատարվում են ԲՅԺ պատվաստում, ավելի փոքր երեխաների մոտ կարող է առաջանալ ԲՅԺ-ի սպիի շրջանում կարմրություն:

Սրտի ախտահարումը հանդիսանում է ԿՀ-ի ամենալուրջ դրսևորումը, քանի որ այն կարող է մնայուն հետևանքներ թողնել: Կարող են հայտնաբերվել սրտում աղմուկ, ռիթմի խանգարումներ, ուլտրաձայնային քննությամբ՝ այլ շեղումներ: Սրտի տարբեր շերտերը կարող են որոշ չափով բորբոքված լինել, այսինքն կարող է լինել պերիկարդիտ՝ սիրտը արտաքինից պատող թաղանթի բորբոքում, միոկարդիտ՝ սրտամկանի բորբոքում, ինչպես նաև փականների ախտահարում: Սակայն այս հիվանդության գլխավոր նշանը կորոնար զարկերակների անևրիզմալի զարգացումն է :

1.6 Բոլոր երեխայի մոտ հիվանդության ընթացքը նու՞յնն է :

Հիվանդության ծանրությունը տարբեր երեխաների մոտ տարբեր է: Ոչ բոլոր երեխաներն են ունենում բոլոր կլինիկական արտահայտությունները և հիվանդների մեծ մասի մոտ չի զարգանում սրտի ախտահարում: Անևրիզմա զարգանում է բուժում

ստացած 100 երեխայից միայն 2-6 -ի մոտ: Որոշ երեխաներ (մասնավորապես 1 տարեկանից ցածր) ունենում են հիվանդության ոչ լրիվ ձևը, այսինքն նրանք չեն ունենում հիվանդության բոլոր կլինիկական արտահայտությունները, ինչը դժվարացնում է հիվանդության ախտորոշումը: Այս երեխաներից ոմանց մոտ հետազայում զարգանում են անևրիզմաներ: Նրանք ախտորոշվում են որպես ատիպիկ ԿՀ:

1.7 Այս հիվանդությունը տարբերվում է երեխաների և մեծահասակների մոտ:

Այս հիվանդությունը մանկական հասակի հիվանդություն է, չնայած նկարագրված են հազվակի դեպքեր նաև մեծահասակների մոտ:

2. Ախտորոշումը և բուժումը

2.1 Ինչպե՞ս է ախտորոշվում:

ԿՀ կլինիկական ախտորոշում է: Դա նշանակում է, որ ախտորոշումը դրվում է միայն բժշկի կլինիկական գնահատման հիման վրա: Հիվանդությունը վերջնական ախտորոշվում է, եթե առկա են անբացատրելի բարձր ջերմություն 5 և ավելի օր տևողությամբ և հետևյալ 5 ցուցանիշներից որևէ 4-ը կամ 5-ը. երկկողմանի կոնյուկտիվիտ (ակնագուևնդը շրջապատող թաղանթի բորբոքում), ավշահանգույցների մեծացում, մաշկի ցան, բերանի խոռոչի և լեզվի ախտահարում և վերջույթների փոփոխություններ: Բժիշկը պետք է համոզվի, որ բացառված է որևէ այլ հիվանդություն, որը կարող է ընթանալ նույն ախտանիշներով: Որոշ երեխաների մոտ լինում են հիվանդության ոչ լրիվ ձևերը, այսինքն, նրանք ունենում են ավելի քիչ կլինիկական չափորոշիչներ, դարձնելով ախտորոշումն ավելի բարդ: Այս դեպքեր կոչվում են ոչ լրիվ ԿՀ:

2.2 Ինչքա՞ն է տևում հիվանդությունը:

ԿՀ երեք փուլերով ընթացող հիվանդություն է. սուր, որը ներառում է հիվանդության առաջին 2 շաբաթը, երբ առկա են ջերմությունը և այլ սիմպտոմները, ենթասուր՝ երկրորդից չորրորդ շաբաթը, որի ընթացքում սկսում է բարձրանալ թրոմբոցիտների քանակը և կարող է առաջանալ անևրիզմա, վերականգնման փուլ՝ առաջինից երրորդ

ամիսը, երբ բոլոր լաբորատոր փոփոխված ցուցանիշները վերադառնում են նորմալի սահմաններին, և որոշ արյունատար անոթների անոմալիաները (ինչպիսիք են կորոնար անոթները), հետ են զարգանում կամ չափերով փոքրանում են:
Եթե հիվանդությունը չբուժվի, այն կարող է ինքնուրույն անցնել մոտավորապես 2 շաբաթվա ընթացքում, բայց այս դեպքում կորոնար զարկերակները կմնան վնասված:

2.3 Ո՞րն է լաբորատոր հետազոտությունների կարևորությունը:

Ներկա պահին, չկա որևէ լաբորատոր ցուցանիշ, որը կարող է օգնել հիվանդությունը վերջնական ախտորոշելուն: Հետազոտությունների խումբը, ինչպիսիք են ԷՆԱ (երիթրոցիտների նստեցման արագություն) մեծացումը, CRP-ի բարձր ցուցանիշը, լեյկոցիտոզը (արյան սպիտակ գնդիկների քանակի ավելացում), ցածր շիճուկային ալբումինը, յարդային ֆերմենտների բարձրացումը, կարող են օգնել ախտորոշման հարցում: Թրոմբոցիտների քանակը (այս բջիջները մասնակցում են արյան մակարդմանը) հիմնականում նորմալ է հիվանդության առաջին շաբաթվա ընթացքում, բայց սկսում է բարձրանալ երկրորդ շաբաթից հետո՝ հասնելով շատ բարձր ցուցանիշների:

Երեխաները պետք է պարբերաբար զննվեն և կրկնվեն արյան հետազոտությունները, մինչև թրոմբոցիտների և ԷՆԱ-ի ցուցանիշների նորմալացումը:

Առաջնահերթ պետք է կատարվեն Էլեկտրոկարդիոգրամա՝ ԷԿԳ, և Էխոկարդիոգրաֆիա: Էխոկարդիոգրաֆիան կարող է հայտնաբերել դիլատացիան (լայնացում) կամ անևրիզման, գնահատելով կորոնար զարկերակների չափը և ձևը: Կորոնար անոթների անոմալիաներով երեխաներին կպահանջվեն Էխոկարդիոգրաֆիկ դինամիկ հսկողություն և լրացուցիչ հետազոտություններ:

2.4 Հնարավոր է այն բուժել/ ապաքինել:

ԿՀ երեխաների մեծամասնությունը ապաքինվում է, սակայն որոշ հիվանդներ, զարգացնում են սրտային բարդություններ, չնայած լիարժեք բուժմանը: Հիվանդությունը հնարավոր չէ կանխել, բայց կորոնար բարդությունները նվազեցնելու լավագույն միջոցը վաղ ախտորոշումն է և բուժումը հնարավորինս շուտ սկսելը:

2.5 Ո՞րն է բուժումը:

Հաստատված կամ կասկածելի ԿՀ երեխաները պետք է հոսպիտալացվեն զննման և հսկողության համար և պետք է գնահատվի սրտի հնարավոր ախտահարումը:

Որպեսզի նվազեցվի սրտային բարդության զարգացման հաճախականությունը, անհրաժեշտ է բուժումը սկսել ախտորոշելուց անմիջապես հետո :

Բուժումը բաղկացած է միանվագ, բարձր դեղաչափով ներերակային իմունոգլոբուլինից՝ ՆԵԻԳ և Ասպիրինից:Այս բուժումը կնվազեցնի բորբոքումը՝ կտրուկ պակասեցնելով հիվանդության սուր նշանները: Բարձր դեղաչափով ՆԵԻԳ-ը բուժման կարևոր բաղադրիչն է, քանի որ այն կարող է նվազեցնել կորոնար անոթների ախտահարումը հիվանդների մեծամասնության մոտ: Չնայած այն շատ թանկարժեք է,բայց ներկայումս այն համարվում է բուժման ամենաարդյունավետ տարբերակը: Հատուկ բարձր ռիսկով հիվանդներին միաժամանակ կարող է տրվել կորտիկոստերոիդներ: Հիվանդների համար, որոնք չեն պատասխանում ՆԵԻԳ-ի մեկ կամ երկու դեղաչափին, բուժման այլընտրանքային տարբերակ է բուժումը բարձր դեղաչափով ներերակային կորտիկոստերոիդներով և բիոլոգիական դեղորայքով:

2.6 Բոլո՞ր երեխաներն են պատասխանում ներերակային իմունոգլոբուլինին:

Բարեբախտաբար, շատ երեխաներին անհրաժեշտ է լինում միայն մեկ դեղաչափ: Նրանք, ովքեր չեն պատասխանում դրան ,կարիք են ունենում երկրորդ դեղաչափի կամ կորտիկոստերոիդների: Հազվադեպ,կարող են տրվել նոր դեղեր, որոնք կոչվում են բիոլոգիական դեղեր:

2.7 Որո՞նք են դեղորայքային բուժման կողմնակի երևույթները:

ՆԵԻԳ բուժումը սովորաբար ապահով է և լավ է հանդուրժվում:

Հազվադեպ կարող է առաջանալ մենինգեալ թաղանթների բորբոքում (ասեպտիկ մենինգիտ):

ՆԵԻԳ բուժումից հետո, կենդանի թուլացված պատվաստանյութերով պատվաստումները պետք է հետաձգվեն (քննարկեք յուրաքանչյուր վակցինացիան ձեր մանկաբույժի հետ):Բարձր դեղաչափով Ասպիրինը կարող է սրտխառնոցի և ստամոքսի խանգարման

պատճառ հանդիսանալ:

2.8 Ի՞նչ բուժում է խորհուրդ տրվում իմունոգլոբուլինով և բարձր դեղաչափով Ասպիրինից հետո: Ինչքա՞ն է տևում բուժումը:

Ձեր մոլթյան իջեցումից հետո (սովորաբար 24-48 ժամ անց), Ասպիրինի դեղաչափը պետք է նվազեցվի: Ցածր դեղաչափով Ասպիրինը շարունակվում է թրոմբոցիտների վրա ազդեցության պատճառով: Դա նշանակում է, որ թրոմբոցիտները չեն ձուլվի միմյանց: Այս բուժումը օգտակար է թրոմբների (արյան մակարդուկների) առաջացումը կանխարգելելու համար անևրիզմաներում և բորբոքված արյունատար անոթների ներսի պատերի վրա, քանի որ թրոմբի գոյացումը անևրիզմալի կամ արյունատար անոթների մեջ կարող է բերել այդ անոթներով սնուցվող հատվածների արյունամատակարարման դադարեցման (սրտամկանի ինֆարկտը ԿՀ ամենավտանգավոր բարդությունն է): Ցածր դոզայով Ասպիրինը շարունակվում է մինչև բորբոքային ցուցանիշների նորմալացումը և նորմալ էխո-պատկերը: Համառ անևրիզմաներով երեխաները երկար ժամանակ, պետք է ստանան Ասպիրին կամ այլ հակամակարդիչ դեղորայք բժշկի հսկողությամբ:

2.9 Իմ կրոնը թույլ չի տալիս ինձ ընդունել արյուն կամ արյան պրեպարատներ: Ի՞նչ կարող եք ասել ոչ ավանդական/ կոմպլեմենտար բուժումների մասին:

Ոչ ավանդական բուժման մեթոդներ այս հիվանդության համար գոյություն չունեն: ՆԵԻԳ համարվում է բուժման ստուգված մեթոդ: Եթե ՆԵԻԳ հնարավոր չէ կիրառել, կորտիկոստերոիդները կարող են օգնել:

2.10 Ո՞վ է մասնակցում երեխաների բուժմանը:

Մանկաբույժը, մանկական սրտաբանը և մանկական ռևմատալոգը կարող են օգնություն ցույց տալ ԿՀ հիվանդ երեխաներին սուր փուլում և հետագա հսկողության ընթացքում: Այնտեղ, որտեղ մանկական ռևմատոլոգ չկա, մանկաբույժը, մանկական սրտաբանի հետ միասին, պետք է հսկեն երեխայի վիճակը, հատկապես նրանց, ովքեր ունեն սրտի ախտահարում:

2.11 Ո՞րն է հիվանդության երկարաժամկետ կանխատեսումը

(պրոգնոզ):

Հիվանդների մեծամասնության համար կանխատեսումը գերազանց է, քանի որ նրանք կարող են ունենալ նորմալ կյանք, նորմալ աճով և զարգացմամբ:

Կորոնար զարկերակների ախտահարումով հիվանդների կանխատեսումը գլխավորապես կախված է անոթների նեղացման՝ ստենոզի և խցանման՝ օկլուզիայի զարգացումից: Նրանք հակվածություն ունեն սրտանոթային համակարգի նշանների զարգացման, կյանքի սկզբնական շրջանում և հնարավոր է կարիք ունենան սրտաբանի հսկողության, որը ԿՀ հիվանդ երեխաների երկարատև խնամքի փորձ ունի:

3. Առօրյա կյանքը:**3.1 Ի՞նչպես կարող է հիվանդությունը ազդել երեխաների և ընտանիքի առօրյա կյանքի վրա:**

Եթե հիվանդությունը չի զարգացնում սրտի ախտահարում, երեխաները և ընտանիքը, սովորաբար, ունենում են նորմալ կյանք: Չնայած Կավասակի հիվանդությամբ երեխաները մեծ մասամբ լրիվ ապաքինվում են, պետք է անցնի որոշ ժամանակ, որպեսզի ձեր երեխաները դադարեցնեն զգալ թուլություն և դյուրագրգռելիություն:

3.2 Ի՞նչ կասեք դպրոցի մասին:

Այն բանից հետո, երբ հիվանդությունը ամբողջապես հսկողության տակ կլինի, ինչը հնարավոր է դառնում ներկա ժամանակ առկա պրեպարատների կիրառումից հետո, և սուր փուլը կավարտվի, երեխան խնդիր չպետք է ունենա մասնակցելուն այն բոլոր գործնեություններին, որոնց մասնակցում են իր առողջ հասակակիցները: Դպրոցը երեխաների համար պակաս կարևոր չէ, ինչքան, որ աշխատանքը մեծահասակների համար, դա մի վայր է, որը սովորեցնում է, ինչպես դառնալ ինքնուրույն և հասարակության համար արդյունավետ անդամ: Ճնողները և ուսուցիչները պետք է անեն իրենցից կախված ամեն ինչ, որ երեխաները կարողանան մասնակցել դպրոցական կյանքի նորմալ ընթացքին, ոչ այն բանի համար, որ երեխան դառնա հաջողակ ուսման մեջ, այլ որպեսզի ընդունվի և բարձր գնահատվի և՛ հասակակիցների, և՛ մեծահասակների կողմից:

3.3 Ի՞նչ կասեք սպորտի մասին:

Սպորտով զբաղվելը հանդիսանում է յուրաքանչյուր երեխայի առօրյա կյանքի կարևոր պայման: Բուժման նպատակներից մեկն է, երեխաներին թույլ տալ վարել հնարավորինս նորմալ կյանք, չտարբերվել իրենց հասակակիցներից: Ուստի, երեխաները ովքեր սրտային ախտահարում չունեն, չեն ունենա սպորտի կամ որևէ առօրյա ակտիվության սահմանափակում: Ի նչևէ, կորոնար անոթներ անևրիզմայով երեխաները պետք է խորհրդակցեն մանկական սրտաբանի հետ ֆիզիկական ակտիվության վերաբերյալ, հատկապես հասունացման շրջանում:

3.4 Ի՞նչ կասեք սննդակարգի մասին:

Ոչ մի ապացույց չկա, որ սննդակարգը կարող է ազդել հիվանդության վրա: Ընդհանրապես, երեխան պետք է հետևի բալանսավորված, իր տարիքի համար նորմալ սննդակարգին: Մեծացող երեխային խորհուրդ է տրվում առողջարար, լավ բալանսավորված սննդակարգ, բավարար քանակի սպիտակուցներով, կալցիումով և վիտամիններով: Գերսնուցումից պետք է խուսափեն այն հիվանդները, ովքեր ստանում են կորտիկոստերոիդներ, իսկ դրանք բարձրացնում են ախորժակը:

3.5 Կարո՞ղ են երեխաները պատվաստվեն:

ՆԵԻԳ-ով թերապիայից հետո, կենդանի թուլացված պատվաստանյութերով պատվաստումները պետք է հետաձգվեն: Բժիշկը պետք է որոշի, որ պատվաստումը պետք է երեխան ստանա, հաշվի առնելով առանձնահատկությունները ամեն կոնկրետ դեպքի համար: Ընդհանուր առմամբ, պատվաստումը չի բարձրացնում հիվանդության ակտիվությունը, և չի առաջացնում լուրջ, անբարենպաստ ռեակցիաներ ԿՀ-յամբ հիվանդների մոտ: Ոչ կենդանի, կոմբինացված պատվաստանյութերը անվտանգ են ԿՀ-ով հիվանդների համար, անգամ նրանց համար, ովքեր ստանում են իմունոսուլարեսիվ պրեպարատներ, սակայն հետազոտությունների մեծամասնությունը թույլ չեն տալիս լիարժեք գնահատել պատվաստումից առաջացած վտանգի դեպքերը: Բժիշկները պետք է խորհուրդ տան բարձր դեղաչափով

Իմունոսուլարեսիվ դեղորայքներ ստացող հիվանդներին
պատվաստումից հետո որոշել սպեցիֆիկ հակամարմինների
մակարդակը: