



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/LV/intro>

Kavasaki slimība

Versija 2016

1. KAS IR KAVASAKI SLIMĪBA?

1.1. Kas tā ir?

Šo slimību angļu medicīnas literatūrā 1967. gadā aprakstīja japāņu pediatrs Tomisaku Kavasaki (slimību nosauca viņa vārdā). Viņš identificēja bērnus ar drudzi, ādas izsitumiem, konjunktivītu (apsārtušas acis), enantēmu (rīkles un mutes gļotādas apsārtums), roku un kāju pietūkumu un palielinātiem kakla limfmezgliem. Sākotnēji to dēvēja par „mukokutāno limfmezglu sindromu”. Pāris gadus vēlāk tika diagnosticētas sirds komplikācijas, piemēram, koronāro artēriju aneirismas (asinsvadu sienu paplašināšanās).

Kavasaki slimība (KS) ir akūts sistēmisks vaskulīts, kas izpaužas ar asinsvadu sienu iekaisumu, kurš var novest pie asinsvadu sienu dilatācijas (aneirismas), kas parasti attīstās koronārajās artērijās. Tomēr, vairākumam bērnu ar Kavasaki slimību būs izteikti akūtie simptomi bez sirds slimību komplikācijām.

1.2. Cik bieži slimība sastopama?

KS ir reta slimība, bet viena no visizplatītākajiem vaskulīta veidiem bērniem kopā ar Henoha-Šēnleina purpuru. Kavasaki slimības saslimšanas gadījumi ir sastopami visā pasaulē, tomēr tā daudz vairāk izplatīta Japānā. Šī slimība ir raksturīga maziem bērniem. Aptuveni 85% bērnu, kas slimo ar KS ir jaunāki par 5 gadiem. Visbiežāk slimība skar bērnus vecumā no 18-24 mēnešiem. Pacienti, kuri ir jaunāki par 3 mēnešiem vai vecāki par 5 gadiem, ir sastopami reti, bet šiem pacientiem ir paaugstināts risks saslimt ar koronāro artēriju aneirismu (KAA). Slimība ir nedaudz biežāk sastopama zēniem nekā meitenēm.

Neskatoties uz to, ka KS tiek diagnosticēta jebkurā gada laikā, tomēr tiek novērota neliela sezonālitate – slimības gadījumu skaits palielinās ziemas beigās un pavasarī.

1.3. Kādi ir slimības cēloņi?

KS cēloņi ir neskaidri, tomēr ir aizdomas par infekcijas aģentu ietekmi. Hipersensitivitāte vai citi imūnās sistēmas traucējumi, kurus izsauc infekcijas aģenti (vīrusi un baktērijas), var novest pie iekaisuma sākšanās, kurš izsauc asinsvadu iekaisumu un bojājumus, kuri pārsvarā ir raksturīgi ģenētiski predisponētiem indivīdiem.

1.4. Vai tā ir iedzimta? Kāpēc bērni slimo ar šo slimību? Vai no tās var pasargāties? Vai tā ir lipīga?

KS nav iedzimta slimība, taču ir aizdomas, ka infekcijas izcelsmi ietekmē ģenētiski mantota paaugstināta uzņēmība pret slimībām. Ļoti retos gadījumos ģimenē ar šo slimību slimo vairāk kā viens ģimenes loceklis. Šī slimība nav lipīga un neizplatās no viena bērna uz otru. Pašlaik nav zināms kā pasargāties no šīs slimības. Ļoti retos gadījumos ir iespējams, ka pacientam attīstās otrā slimības stadija.

1.5. Kādi ir slimības galvenie simptomi?

Slimība sākas ar neizskaidrojami augstu drudzi. Bērni parasti ir viegli aizkaitināmi. Drudzi var papildināt konjunktīvās infekcijas (apsārtums abām acīm) bez acu pūžņošanas vai sekrēcijas. Bērnā var parādīties dažāda veida ādas izsitumi, piemēram, masalu vai skarlatīna izsitumi, nātrene, papulas u.c. Ādas izsitumi parasti atrodas uz ķermeņa augšdaļas un uz ekstremitātēm, bieži vien ausiņu vietās, radot apsārtumu un ādas lobīšanos.

Mutes izmaiņas var ietvert spilgti sarkanas un saplaisājušas lūpas, spilgti sarkana mēle (saukta arī par „zemeņu mēli”) un rīkles apsārtums. Rokas un kājas var būt pietūkušas, plaukstas un pēdas - apsārtušas. Roku un kāju pirksti var uztūkt. Vēlāk šie ādas bojājumi pārklājas ar krevelēm uz roku un kāju pirkstiem (slimības 2.- 3. nedēļā). Vairāk kā pusei pacientu ir palielināti kakla limfmezgli, parasti ir palielināts tikai viens limfmezgls vismaz par 1,5 cm.

Dažreiz var parādīties arī citi simptomi, tādi kā sāpes locītavās un/vai

pietūkušas locītavas, vēdera sāpes, caureja, aizkaitinājums, galvassāpes. Valstīs, kurās potē BCG vakcīnu (aizsardzībai pret tuberkulozi), bērniem var rasties apsārtums arī BCG rētas vietā. Sirdsdarbības sarežģījumu sākšanās ir visnopietnākā KS izpausme sakarā ar ilgtermiņa komplikāciju attīstīšanās iespēju. Var tikt konstatēti sirds trokšņi un aritmija. Visos sirds slāņos var parādīties dažādu stadiju iekaisumi, kā piemēram, perikardīts (sirds ārējā slāņa iekaisums), miokardīts (sirds muskuļu iekaisums), arī sirds vārstuļi var tikt pakļauti iekaisuma riskam. Tomēr galvenā šīs slimības iezīme – koronāro artēriju aneirismas (KAA).

1.6. Vai slimība visiem bērniem izpaužas vienādi?

Slimības simptomi un izpausmes katram bērnam ir dažādas. Ne visiem pacientiem ir visi klīniski apstiprinātie slimības simptomi un lielākajai daļai pacientu neattīstās sirdsdarbības traucējumi. Aneurismas attīstība tika novērota tikai 2 līdz 6 bērniem no 100, kuri saņem ārstēšanu. Dažiem bērniem (jaunākiem par 1 gadu) attīstās nepilnīgas slimības formas, kas nozīmē, ka bērnam nepiemīt visi slimībai raksturīgie simptomi, kas apgrūtina pareizas diagnozes uzstādīšanu. Dažiem mazajiem bērniem var attīstīties aneirismas. Tās tiek diagnosticētas kā netipiska KS izpausme.

1.7. Vai bērniem tā ir atšķirīga, salīdzinājumā ar pieaugušajiem?

Ar šo slimību parasti slimo bērnībā, tomēr retos gadījumos slimība sastopama arī pieaugušajiem.

2. DIAGNOZE UN ĀRSTĒŠANA

2.1. Kā tā tiek diagnosticēta?

KS nosaka klīniski vai stacionāri – diagnoze tiek noteikta, pamatojoties uz ārsta klīnisko izvērtējumu. Diagnozi var noteikt, ja pacientam ir neizskaidrojams drudzis, kas ilgst 5 vai vairāk dienas, kā arī 4 - 5 tālāk minētie simptomi: abpusējs konjunktivīts (acs ābola membrānas iekaisums), palielināti limfmezgli, ādas izsitumi, mutes un mēles apsārtums. Ārstam ir jāpārliedzinās, ka ar šiem simptomiem nevar

izskaidrot kādu citu slimību. Dažiem pacientiem attīstās nepilnīga šīs slimības forma, netiek diagnosticēti minimālie klīniskie kritēriji, padarot precīzas diagnozes noteikšanu sarežģītu. Šie gadījumi tiek diagnosticēti kā netipiska KS izpausme.

2.2. Cik ilgi jāārstējas?

KS ir trīs stadijas: akūtā stadija (drudzis un citi slimības simptomi), kura ilgst pirmās divas nedēļas; subakūtā stadija, kura norisinās no otrās līdz ceturtajai nedēļai, kad sāk palielināties trombocītu skaits un var parādīties aneirismas; atveseļošanās stadija, kas norisinās no pirmā līdz trešajam mēnesim, kad visi laboratoriskie izmeklējumi sāk atgriezties normas robežās un asinsvadu pataloģijas (KAA) ir izzudušas vai samazinājušās.

Ja slimība netiek ārstēta, tā var kļūt pašlimitējoša un pēc 2 nedēļām saglabāt koronāros bojājumus iepriekšējā līmenī.

2.3. Cik liela nozīme ir pārbaudēm?

Šobrīd nav zināmi laboratoriski izmeklējumi, kas varētu palīdzēt diagnosticēt šo slimību. Tomēr tādu laboratorisku izmeklējumu veikšana kā paaugstināts EGĀ (eritrocītu grimšanas ātrums), augsts CRP līmenis, leukocitoze (palielināts leukocītu skaits), anēmija (zems eritrocītu skaits), zems albumīna seruma līmenis un paaugstināti aknu enzīmi, var palīdzēt diagnosticēt šo slimību. Trombocītu skaits (šūnas, kas ir saistītas ar asins recēšanu) slimības pirmajā nedēļā ir normas robežās, taču slimības otrajā nedēļā to skaits palielinās un šūnu skaits var ievērojami pārsniegt normas robežas.

Bērniem ieteicams regulāri nodot asins analīzes, lai kontrolētu trombocītu skaita izmaiņas un EGĀ atgriešanos normas robežās. Slimības sākuma stadijā ir nepieciešams veikt elektrokardiogrammu (EKG) un ehokardiogrammu. Ar ehokardiogrammas palīdzību iespējams diagnosticēt koronāro artēriju dilatāciju (paplašināšanos) vai aneirismas, kuru formu un izmērus iespējams izvērtēt pēc ehokardiogrammas rezultātiem. Gadījumos, kad bērnam tiek diagnosticēta koronāra pataloģija, nepieciešami papildus ehokardiogrammas izmeklējumi un papildu padziļināta slimības izpēte.

2.4. Vai slimība var tikt izārstēta vai novērsta pilnībā?

Lielāko daļu bērnu, kuri slimo ar KS var izārstēt, tomēr dažiem pacientiem attīstās sirds komplikācijas, neraugoties uz pariezu ārstēšanu. No slimības nevar izsargāties, bet vislabākais veids, kā samazināt koronāro komplikāciju iespējamību, ir savlaicīga slimības diagnosticēšana un ārstēšanās kursa uzsākšana.

2.5. Kāda ir ārstēšana?

Bērni, kuriem jau uzstādīta KS diagnoze vai arī ir aizdomas par KS, ir jāhospitalizē slimības tālākai novērošanai un izmeklēšanai, kā arī iespējamo sirds komplikāciju izmeklējumu veikšanai.

Pēc diagnozes uzstādīšanas ārstēšana jāuzsāk nekavējoties, lai samazinātu sirds komplikāciju rašanās risku.

Ārstēšanu uzsāk ar augstu aspirīna un intravenozu imūnglobulīna (IVIG) devu. Abi preparāti samazinās iekaisumu un atvieglos akūto simptomu izpausmes. Augstas imūnglobulīna (IVIG) devas ir terapijas pamatā, jo tas pasargā lielu pacientu daļu no koronārām anomālijām. Lai gan imūnglobulīns ir ļoti dārgs, tas joprojām ir visefektīvākais ārstēšanas līdzeklis. Pacientiem ar riska faktoriem, ārstēšanai var nozīmēt kortikosteroīdu terapiju. Savukārt pacientiem, kuru organisms nereaģē uz vienu vai divām imūnglobulīna (IVIG)devām, var tikt piemērotas citas alternatīvas, ieskaitot intravenozi ievadītu augstu kortikosteroīdu devu un bioloģisko medikamentu terapiju.

2.6. Vai visi bērni reaģē uz intravenozo imūnglobulīnu?

Lielākajai daļai bērnu ir nepieciešama tikai viena deva. Pacientiem, kuri nereaģē uz pirmo devu, var tikt nozīmēta otra deva vai kortikosteroīdi. Retos gadījumos tiek izrakstīti jauni bioloģiskie medikamenti.

2.7. Kādas ir medikamentu terapijas radītās blakusparādības?

Imūnglobulīna (IVIG) terapija ir labi panesama. Retos gadījumos novērojams meningīts (aseptiskais meningīts).

Pēc imūnglobulīna (IVIG) terapijas ir jāatliek vakcīnu (dzīvo infekciju) veikšana. Turpmāko vakcīnu veikšanas grafiks jāpārrunā ar bērna pediatru. Aspirīns augstās devās var izraisīt sliktu dūšu vai kuņģa darbības traucējumus.

2.8. Kāda ārstēšana ir ieteicama pēc imūnglobulīna un aspirīna lietošanas augstās devās? Cik ilgi jāārstējas?

Pēc drudža samazināšanās (24 - 48 stundas) aspirīna deva ir jāsamazina. Aspirīns jālieto zemās devās, lai novērstu trombocītu salipšanu kopā. Šī ārstēšanas metode ir noderīga trombu (asins recekļu veidošanās) novēršanā aneirismas iekšpusē vai iekaisušo asinsvadu sienīnās, jo trombu veidošanās aneirismas vai asinsvadu sienīnās var bloķēt asins piegādi, kas var novest pie sirds infarkta – KS smagākās komplikācijas. Aspirīns zemās devās tiek lietots līdz brīdim, kad normalizējas iekaisuma marķieri un ehokardiogramma ir normas robežās. Bērniem ar aneirismu tiek turpināta aspirīna vai citu asins pret sarecēšanas medikamentu lietošana ārsta uzraudzībā.

2.9. Mana reliģija man neļauj izmantot asinis saturošus produktus. Kā ir ar netradicionālo ārstēšanu vai citām terapijas metodēm?

Šo slimību nedrīkst ārstēt netradicionāli. IVIG ievadīšana intravenozi ir pārbaudīta un klīniski apstiprināta ārstēšanas metode. Kortikosteroīdi var būt efektīvs ārstēšanas veids gadījumos, kad IVIG nedrīkst tikt izmantots.

2.10. Kurš ir iesaistīts bērna medicīniskajā aprūpē?

Akūtā slimības stadijā par bērniem rūpējas pediatrs, bērnu kardiologs un bērnu reimatologs. Ārstniecības iestādēs, kur bērnu reimatologs nav pieejams, pediatrs kopā ar bērnu kardiologu uzrauga pacientus, īpašu uzmanību pievēršot bērniem, kuriem ir bijuši sirds darbības traucējumi.

2.11. Kāda ir slimības ilgtermiņa attīstība (prognoze)?

Lielākajai daļai pacientu slimības prognoze ir ļoti laba, tas nozīmē atgriešanos pie normāla dzīvesveida ar normālu augšanu un attīstību. Pacienti ar izteiktām koronāro artēriju anomālijām, prognoze atkarīga no asinsvadu sašaurināšanās attīstības (stenoze) un asins trombu veidošanās (oklūzijas). Pacienti, kuri slimojuši ar KS, var parādīties sirdsdarbības traucējumi, tāpēc regulāras pārbaudes pie kardiologa jāveic ilgtermiņā.

3. IKDIENAS DZĪVE

3.1. Kā slimība ietekmē bērna un ģimenes ikdienas dzīvi?

Ja slimība nav izraisījusi sirds darbības traucējumus, tad bērns un ģimene var atgriezties normālā ikdienas dzīvē. Lai gan lielākā daļa bērnu, kas slimojuši ar Kavasaki slimību, atveseļojas pilnībā, tomēr var paiet laiks līdz bērns vairs neizjūt nogurumu un aizkaitinājums ir mazinājies.

3.2. Kā ir ar skolas apmeklēšanu?

Atbilstoša slimības kontrole ar mūsdienās pieejamajiem medikamentiem sniedz iespēju bērniem piedalīties visās skolas aktivitātēs, kad slimības akūtā stadija ir beigusies. Skola bērnam ir tas pats, kas darbs pieaugušajiem, tā ir vieta, kur viņi mācās kļūt par neatkarīgām un produktīvām personībām. Vecākiem un skolotājiem ir jādara viss iespējamais, lai bērns piedalītos skolas aktivitātēs, justos veiksmīgs mācībās, kā arī pieņemts un ieredzēts gan klases kolektīvā, gan pieaugušo vidū.

3.3. Kā ir ar sportu?

Sports ir būtiska ikdienas sastāvdaļa jebkuram bērnam. Viens no ārstēšanas mērķiem ir sniegt bērniem iespēju atgriezties normālā dzīves ritmā un nejusties atšķirīgiem savu vienaudžu vidū. Tādēļ bērniem, kuriem nav bijušas sirds komplikācijas slimības laikā, netiek noteikti ierobežojumi sportā vai citās ikdienas aktivitātēs. Tomēr pusaudžu vecumā pacientiem ar koronārās aneirismas diagnozi, jākonsultējas ar kardiologiem par pieļaujamo slodzi uz sirdi sporta un citu aktivitāšu laikā.

3.4. Kā ir ar uzturu?

Nav pierādījumu, ka speciāla uztura ievērošana ietekmē slimību. Bērnam ikdienā ir jāsaņem pilnvērtīgs uzturs, atbilstošs viņa/viņas vecumam. Augošam bērnam ir ieteicams veselīgs, labi sabalansēts uzturs ar atbilstošu olbaltumvielu, kalciju un vitamīnu daudzumu. No pārēšanās jāuzmanās pacientiem, kuri lieto kortikosteroīdus, jo šis

medikaments var palielināt apetīti.

3.5. Vai bērnu drīkst vakcinēt?

Pēc IVIG terapijas dzīvo infekciju vakcīnu veikšana ir jāatliek. Ārstējošajam ārstam ir jāizlemj, kuras vakcīnas bērns var saņemt, izvērtējot katru gadījumu atsevišķi. Tomēr, vakcināciju veikšana neveicina slimības aktivizēšanos un neizraisa smagas blakusparādības KS pacientiem. KS pacienti var droši lietot dzīvo infekciju vakcīnas, arī tās, kas veidotas uz imūnsupresīvo medikamentu bāzes. Tomēr retu vakcināciju blaknes ir izpētītas nepietiekoši. Pacientiem, kuri augstās devās lieto imūnsupresīvos medikamentus, ārstējošais ārsts iesaka pārbaudīt patogēno specifisko antivielu koncentrāciju pēc vakcīnas veikšanas.