



Latvijas Pediātru
reimatologu
biedrība

Kavasaki slimība (KS)

Kavasaki slimība (KS) ir akūts sistēmisks vaskulīts, kas var izraisīt bojājumu artērijās, kas apasiņo sirdi jeb tā saucamajās koronārajās artērijās. Tās nosaukums radies 1967. gadā, kad japāņu pediatrs Tomisaku Kavasaki identificēja bērnu drudzi ar noteiktu simptomu kopumu, kas nebija raksturīgs citiem zināmiem vaskulītiem.

SATURS

Kawasaki slimība (KS)	3
Diagnoze	4
Ārstēšana	4
Ikdienas dzīve	5



Kavasaki slimība (KS) ir akūts sistēmisks vaskulīts, kas var izraisīt bojājumu artērijās, kas apasiņo sirdi jeb tā saucamajās koronārajās artērijās. Tās nosaukums radies 1967. gadā, kad japāņu pediatrs Tomisaku Kavasaki identificēja bērnu drudzi ar noteiktu simptomu kopumu, kas nebija raksturīgs citiem zināmiem vaskulītiem.



Slimības simptomi, cēloņi

Slimībai raksturīgs drudzis, ko papildina sekojoši simptomi: ādas izsitumi, konjunktivīts (acu iekaisums), rīkles un mutes gļotādas apsārtums (enantēma), palielināti kakla limfmezgli, kā arī roku un kāju pietūkums u.c..

Svarīgi šo slimību diagnosticēt pēc iespējas agrāk, jo dažiem bērniem, kas sirgst ar Kavasaki slimību, asinsvadu sienu iekaisums var novest pie asinsvadu sienu paplašināšanās jeb dilatācijas (aneirismas), Lielākajai daļai pacientu šī komplikācija neattīstās, slimība pat mēdz būt pašlimitējoša (pāriet bez ārstēšanas).

Kavasaki slimība ir reta slimība, kas raksturīga maziem bērniem, visbiežāk skarot 1-5 gadus vecus bērnus, tomēr var būt sastopama arī jaunākiem par viena gada vecuma un bērniem, kuri vecāki par 5 gadiem, retos gadījumos pat pieaugušajiem.

KS cēloņi ir neskaidri. Iespējams, ka tā ir infekcija, tomēr līdz šim nav atrasts kāds viens noteikts mikroorganisms kas to izraisītu. Papildus ir zināms, ka tās attīstībā būtiska nozīme ir autoimūniem mehānismiem, kā arī ģenētiskai predispozīcijai. Kavasaki slimība nav iedzimta, taču ir pamats domāt, ka infekcijas izcelsmi ietekmē ģenētiski mantota paaugstināta uzņēmība pret slimībām. Slimība nav lipīga un tikai ļoti retos gadījumos ar to slimo vairāk nekā viens ģimenes loceklis. Šobrīd nav zināms, kā pasargāties no saslimšanas ar KS.

Slimība sākas ar neizskaidrojamu drudzi, kas parasti nereaģē uz antibakteriāliem līdzekļiem. Drudzis var papildināt konjunktivīts (acu iekaisums) bez acu pūžņošanas vai izdalījumiem. Bērnam var parādīties **dažāda veida ādas izsitumi** (piem. kā nātrene, masalas, skarlatīna utml) uz ķermeņa augšdaļas, radot apsārtumu un pat ādas lobīšanos. Dažiem bērniem KS var izpausties arī kā **rīkles apsārtums, spilgti sarkana mēle** (t.s. "zemeņu mēle") un **koši sarkanas, sausas un sasprēgājušas lūpas. Roku un kāju pietūkums, plaukstu un pēdu apsārtums**. Lielākajai daļai pacientu tiek atrasti palielināti limfmezgli.

Visbīstamākā KS izpausme ir dažādas ar sirdi saistītas komplikācijas, kā ritma traucējumi, sirds muskuļa iekaisums, vārstuļu bojājums, sirdi apasiņojošo artēriju paplašināšanās u.c.. Daļa no tām ir bīstamas akūtā periodā, citas var izraisīt nopietnas ilgtermiņa sekas – piemēram, miokarda infarktu agrīnā vecumā. **Koronāro artēriju aneirismas (KAA) ir galvenā KS iezīme**. Slimības simptomi un tās izpausmes katram bērnam var pat būtiski atšķirties. Lielākajai daļai pacientu sirds bojājums neattīstās.





Kavasaki slimības diagnozi nosaka klīniski, pamatojoties uz ārsta izvērtējumu. Pacientam ir ilgstošs (5 vai vairāk dienas), neizskaidrojamas izcelsmes drudzis un novērojami 4-5 papildu simptomi (abpusējs konjunktivīts, palielināti limfmezgli, ādas izsitumi, mutes un mēles apsārtums), kurus nevar izskaidrot ne ar vienu citu slimību. Reizēm slimības aina var būt nepilna.

Diagnozes precizēšanai tiek veikti arī dažādi laboratoriski izmeklējumi (piem. paaugstināts eritrocītu grimšanas ātrums, zems eritrocītu līmenis, palielināts leukocītu un trombocītu skaits, zems albumīna seruma līmenis, paaugstināti aknu enzīmi u.c.). 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. Pacienti regulāri jānodod asins analīzes, lai kontrolētu trombocītu skaita izmaiņas un EGĀ atgriešanos normas robežās.

Slimības sākumā un arī vēlāk pacientiem tiek veikta sirds pārbaude ar ehokardiogrāfiju (EHO), arī sirds ritma pieraksts ar elektrokardiogrāfiju. Ar EHO iespējams diagnosticēt koronāro artēriju dilatāciju (paplašināšanos) vai aneirismas.



ĀRSTĒŠANA

Slimībai parasti ir trīs stadijas:

- akūtā stadija ar drudzi un citiem simptomiem, kas ilgst pirmās divas nedēļas;
- sub-akūtā stadija, (trešā un ceturtā nedēļā), kad sāk palielināties trombocītu skaits un iespēja parādīties aneirismām (t.s. dilatācija: asinsvadu sienīņu paplašināšanās);
- atveseļošanās stadija (pirmais līdz trešais slimības mēnesis), kad visi laboratoriskie izmeklējumi atgriežas normas robežās un asinsvadu patoloģijas (KAA: koronāro artēriju aneirismas) ir izzudušas vai samazinājušās.

Lielāko daļu bērnu, kuri slimo ar KS, iespējams izārstēt, tomēr dažiem pacientiem iespējamās ilgtermiņa komplikācijas no sirds puses. Jo savlaicīgāk ir iespējams noteikt KS diagnozi un uzsākt atbilstošu ārstēšanu, jo lielākas ir pacienta izredzes izvairīties no šīm komplikācijām.

Bērnus, kuriem jau noteikta Kavasaki slimības diagnoze vai arī ir aizdomas par KS, **ir jāhospitalizē** slimības tālākai novērošanai un izmeklēšanai, kā arī iespējamo sirds komplikāciju izmeklējumu veikšanai. Pēc diagnozes noteikšanas ārstēšana jāuzsāk nekavējoties, lai samazinātu sirds komplikāciju rašanās risku.

Ārstēšanu uzsāk ar augstu aspirīna un intravenozā imūnglobulīna (IVIG) devu. Abi preparāti samazina iekaisumu un atvieglo akūto simptomu izpausmes. Augstas imūnglobulīna (IVIG) devas ir terapijas pamats, jo tās pasargā lielu daļu pacientu no koronārām anomālijām. IVIG ievadīšana intravenozi ir pārbaudīta un klīniski apstiprināta ārstēšanas metode. Lai gan imūnglobulīns ir ļoti dārgs medikaments, tas joprojām ir visefektīvākais ārstēšanas līdzeklis.

Pacientiem, kuriem ir papildus riska faktori, tiek nozīmēta ārstēšana ar kortikosteroīdiem. Ja pacienta organisms nereaģē uz vienu vai divām imūnglobulīna (IVIG) devām, alternatīva ir intravenozi ievadīta augsta kortikosteroīdu deva, reizēm arī bioloģisko medikamentu terapiju.



Samazinoties drudzim, aspirīna deva ir jāsamazina, taču to nekādā gadījumā nedrīkst pārtraukt, jo tas novērš trombocītu salipšanas un sirds infarkta (KS smagākās komplikācijas) risku. Aspirīns zemās devās tiek lietots līdz brīdim, kad normalizējas iekaisuma marķieri un ehokardiogramma (EHO) ir normas robežās. Ārstēšanas ilgumu ar aspirīnu parasti nosaka kardiologs, izvērtējot pacientu arī pēc izrakstīšanās no slimnīcas.

Lielākajai daļai pacientu slimības prognoze ir ļoti laba, nodrošinot normālu augšanu, attīstību un atgriešanos pie normāla dzīvesveida. Pacientiem ar izteiktām koronāro artēriju anomālijām, prognoze atkarīga no asinsvadu sašaurināšanās attīstības (stenoze) un asins trombu veidošanās (oklūzijas). Pacientiem, kuri slimojuši ar KS, var parādīties traucējumi no sirds puses, tādēļ ilgstoši nepieciešamas regulāras pārbaudes pie kardiologa.



IKDIENAS DZĪVE

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



Uzturs

Lai ārstēšana būtu efektīva, bērnam ir jāuzņem atbilstošs, sabalansēts uzturs, kas ir atbilstošs viņa vecumam. Pacientiem, kuri lieto kortikosteroīdus, ir jāizvairās no pārēšanās, jo tie palielina apetīti, kā arī ārstēšanās laikā vajadzētu izvairīties no ēdieniem, kas satur daudz kaloriju un lielu nātrija daudzumu, pat ja bērns uzņem kortikosteroīdus mazās devās.



Mācības skolā, sports

Atbilstoša slimības kontrole ar mūsdienās pieejamajiem medikamentiem sniedz iespēju bērniem piedalīties visās skolas aktivitātēs, kad slimības akūtā stadija ir beigusies.

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 sporta un cita veida aktivitātēm. Tomēr pusaudžu vecuma pacientiem ar koronārās aneirismas diagnozi, jākonsultējas ar kardiologiem par pieļaujamo slodzi uz sirdi sporta un citu aktivitāšu laikā.



Vakcinācija

11 mēnešus pēc IVIG ievades pacientiem tiek rekomendēts atturēties no tādu vakcīnu ievades kā epidēmiskais parotīts, masalas, masaliņas (MMR), MMR+ vējbaku (MMRV) vai vējbaku (Var) ievades. Tas ir tādēļ, ka IVIG kavē antivielu veidošanos.

Ārstējošais ārsts katrā situācijā sniegs rekomendāciju attiecībā uz vakcinācijas ierobežojumiem.