



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

Kawasaki Liga

Versija 2016

1. KAS YRA KAWASAKI LIGA?

1.1. Kokia tai liga?

Ligą pirmą kartą anglų medicinos literatūroje 1967 m. aprašė japonų pediatras Tomisaku Kawasaki (liga buvo pavadinta jo vardu). Jis išanalizavo grupę vaikų, kuriems pasireiškė karščiavimas, odos išbėrimas, konjunktyvitas (paraudusios akys), enantema (ryklės ir burnos gleivinės paraudimas), rankų ir kojų tinimas, kaklo limfmazgių padidėjimas. Iš pradžių liga buvo vadinama „gleivinių ir odos limfmazgių sindromu“. Po kelerių metų simptomų kompleksas papildytas naujais – nurodytos širdies komplikacijos, tokios kaip koronarinių arterijų aneurizma (didelis kraujagyslių spindžio išsiplėtimas).

Kawasaki liga (KL) – ūmus sisteminis vaskulitas (kraujagyslių sienelių uždegimas). Uždegimas gali apimti kiekvieną vidutinio dydžio arteriją, o pirmiausia – koronarines arterijas, ir sukelti aneurizmą (kraujagyslių išsiplėtimą). Tačiau daugumai vaikų pasireiškia tik ūmūs simptomai, be širdies komplikacijų.

1.2. Kaip dažnai susergama šia liga?

KL yra reta liga, tačiau, kaip ir Henoch-Schoenleino purpura, tai vienas iš dažniausiai pasitaikančių vaskulitų, kuriais susergama vaikystėje. KL aprašoma visame pasaulyje, tačiau daugiausia atvejų nustatyta Japonijoje. Tai beveik išimtinai vaikų liga. Maždaug 85 procentai vaikų, sergančių KL, yra jaunesni nei 5 metų, o susirgimo amžiaus pikas – 18–24 mėnesiai; jaunesni nei 3 mėnesių ir vyresni nei 5 metų pacientai pasitaiko rečiau, bet turi didesnę koronarinių arterijų aneurizmą (KAA) atsiradimo riziką. Berniukai serga dažniau nei mergaitės. Nors ryškaus

sezoniškumo nenustatyta, bet dažniau susergama vėlyvą žiemą ir pavasarį.

1.3. Kokios šios ligos priežastys?

Ligos priežastys neaiškios, tačiau įtariama, kad jos atsiradimą gali paskatinti infekcijos. Kraujagyslių sienelių uždegimo procesas žmonėms, turintiems genetinį polinkį, gali prasidėti dėl jų hiperjautrumo ar sutrikusio imuninio atsako, išprovokuoto infekcijos veiksnių (tam tikrų virusų ar bakterijų).

1.4. Ar liga paveldima? Kodėl ja susergama? Ar galima jos išvengti? Ar ji užkrečiama?

KL nėra paveldima, nors manoma, kad esama tam tikro genetinio polinkio. Labai retai pasitaiko, kad vienoje šeimoje KL sirgtų keli asmenys. KL nėra užkrečiama ir neperduodama vieno vaiko kitam. Šiuo metu ligos prevencijos nėra. Nors ir retai, bet liga gali pasikartoti vienam pacientui dusyk.

1.5. Kokie pagrindiniai ligos simptomai?

Liga prasideda nepaaiškinamu dideliu karščiavimu. Paprastai vaikas tampa labai dirglus. Karščiavimas gali būti lydymas konjunktyvito (abiejų akių paraudimo) be pūliavimo ar sekrecijos. Liga gali prasidėti įvairių rūšių odos išbėrimais, tokiais kaip tymų ar skarlatinos, dilgėliniu, papuliniu ir kt. Bėrimas, pasireiškiantis paraudimu ir odos lupimusi, daugiausia lokalizuojasi galūnėse, liemens srityje, dažnai ir vystyklų dengiamose vietose.

Galimi burnos pokyčiai: ryškiai raudonos, sutrūkinėjusios lūpos, raudonas liežuvis (dažniausiai vadinamas „avietiniu“ liežuviu) ir paraudusi ryklė. Patinsta ir parausta delnai bei padai. Rankų ir kojų pirštai gali atrodyti putlūs ir patinę, po 2–3 savaitių pradeda luptis jų galiukų oda. Daugiau nei pusei ligonių padidėja kaklo limfmazgiai; dažniausiai tai būna maždaug 1,5 cm dydžio limfmazgis vienoje pusėje. Kiti galimi simptomai: sąnarių skausmas ir (ar) patinimas, pilvo skausmas, viduriavimas, irzlumas, galvos skausmai. Šalyse, kuriose skiepijama BCŽ vakcina nuo tuberkuliozės, jaunesniems vaikams gali parausti BCŽ randelio sritis.

Jeigu kalbėtume apie galimas ilgalaikes komplikacijas, širdies pažeidimą reikia vertinti kaip rimčiausią KL pasireiškimą. Pacientams gali būti nustatyti širdies ūžesiai ir ritmo sutrikimai, pokyčių parodo ir echoskopas. Tam tikro laipsnio uždegimas išplinta visuose širdies sluoksniuose, todėl gali būti diagnozuotas perikarditas (membranos, dengiančios širdies raumenį, uždegimas), miokarditas (širdies raumens uždegimas), širdies vožtuvo pažeidimas. Tačiau pagrindinis šios ligos pasireiškimas yra koronarinės arterijos aneurizma (KAA).

1.6. Ar visi vaikai serga vienodai?

Liga pasireiškia labai įvairiai. Ne kiekvieno vaiko liga turi visus klinikinius simptomus. Dauguma atvejų liga širdžiai nepakenkia. Iš 100 gydomų vaikų tik 2–6 randamos aneurizmos. Kai kuriems vaikams (ypač jaunesniems nei vienu metų) pasireiškianti liga neturi visų būdingų ligos simptomų, todėl KL diagnozuoti labai sudėtinga. Daliai jų gali išsivystyti aneurizmos, tokiu atveju diagnozuojama atipinė KL.

1.7 Ar vaikų liga skiriasi nuo suaugusiųjų ligos?

Šia liga sergama vaikystėje. Suaugusiųjų ligos atvejai labai reti.

2. DIAGNOSTIKA IR GYDYMAS

2.1. Kaip ši liga diagnozuojama?

KD yra klinikinė diagnozė. Tai reiškia, kad gydytojas diagnozuoja ligą tik pagal klinikinį įvertinimą. Galutinė diagnozė nustatoma, kai daugiau nei 5 dienas trunka febrilus karščiavimas ir pasireiškia 4 iš 5 simptomų: abipusis konjunktyvitas, padidėję limfmazgiai, odos išbėrimas, burnos ir liežuvio pažeidimai, galūnių pakitimai. Gydytojas privalo būti tikras, kad nėra kitos ligos, kuri paaiškintų tokius pačius simptomus. Kai kuriems vaikams pasireiškia nepilna ligos forma, todėl pagal mažiau klinikinių kriterijų diagnozę nustatyti daug sunkiau. Tokie atvejai vadinami nepilna KL.

2.2. Kiek liga tęsiasi?

KL turi 3 fazes. Ūminė fazė trunka 2 savaites ir pasireiškia karščiavimu

bei kitais simptomais. Po ūmė fazė tęsiasi nuo antrosios iki ketvirtosios savaitės, jos metu padaugėja trombocitų, gali atsirasti aneurizmų. Sveikimo fazė trunka nuo pirmojo iki trečiojo mėnesio, visi laboratorinių tyrimų pokyčiai normalizuojasi, o kai kurie kraujagyslių pažeidimai (KAA) išnyksta ar sumažėja.

Negydoma liga savaime praeina daugiau nei per 2 savaites, o koronarinių kraujagyslių pažeidimai išlieka.

2.3. Kuo svarbūs tyrimai?

Šiuo metu nėra specifinių laboratorinių tyrimų, galinčių patvirtinti diagnozę. Ligą nustatyti padeda kai kurie tyrimai, parodantys padidėjusį ENG (eritrocitų nusėdimo greitis), aukštą CRB, leukocitozę (padidėjęs baltųjų kraujo ląstelių skaičius), anemiją (mažas raudonųjų kraujo ląstelių skaičius), žemą serumo albuminą ir padidėjusius kepenų fermentus. Trombocitų (ląstelių, dalyvaujančių kraujo krešėjime) kiekis pirmąją ligos savaitę dažniausiai būna normalus, bet antrąją savaitę pradeda didėti ir pasiekia labai didelę koncentraciją.

Vaikai turi būti periodiškai tikrinami, vertinami jų kraujo tyrimai, kol trombocitai ir ENG vėl pasieks normą.

Ligos pradžioje reikėtų atlikti elektrokardiogramą (EKG) ir echokardiogramą. Širdies echoskopijos metu tiriant koronarinių arterijų formą ir dydį, galima aptikti jų dilataciją (išsiplėtimą) ar aneurizmas. Jeigu koronarinės arterijos pažeistos, reikalingos kontrolinės echokardiogramos, papildomi tyrimai ir vertinimas.

2.4. Ar šią ligą galima išgydyti?

Dauguma vaikų, sergančių KL, visiškai pasveiksta. Tačiau kai kuriems pacientams, nors ir paskyrus tinkamą gydymą, išsivysto širdies komplikacijos. Ligos prevencijos priemonių nėra, bet sumažinti koronarinių komplikacijų skaičių geriausiai pavyksta anksti diagnozavus ligą ir kuo anksčiau pradėjus gydyti.

2.5. Kaip gydoma ši liga?

Nustačius, kad vaikas serga KL, arba turint tokių įtarimų, jį reikia hospitalizuoti. Paguldytas į ligoninę vaikas nuolat stebimas ir tiriamas, nustatoma galimo širdies pažeidimo rizika.

Norint sumažinti širdies komplikacijų dažnį, gydymas pradedamas iš karto diagnozavus ligą.

Gydymas susideda iš didelių intraveninio imunoglobulino (IVIG) dozių ir aspirino. Šis gydymas slopina uždegimą, greitai mažindamas ūmius ligos simptomus. Didelės IVIG dozės yra esminė gydymo dalis, nes gali sumažinti koronarinių pažeidimų atsiradimą didelei daliai pacientų. Nors ir labai brangus, šis gydymo būdas šiuo metu tebėra veiksmingiausias. Pacientai, turintys tam tikrų rizikos veiksnių, tuo pačiu metu gali būti gydomi gliukokortikoidais. Jeigu viena ar dvi IVIG dozės neveikia paciento, yra alternatyvių gydymo būdų, įskaitant dideles intraveninių gliukokortikoidų dozes ir biologinę terapiją.

2.6. Ar intraveninis imunoglobulinas veiksmingas visiems vaikams?

Laimei, daugumai vaikų prireiks tik vienos dozės. Tiems, kurių vaistas nepaveikia, gali prireikti antros IVIG dozės arba gliukokortikoidų. Retais atvejais gali būti gydoma biologiniais vaistais.

2.7. Koks vaistų šalutinis poveikis?

IVIG paprastai saugus ir gerai toleruojamas. Labai retai gali išsivystyti smegenų dangalų uždegimas (aseptinis meningitas).

Po gydymo IVIG skiepijimas gyvomis susilpnintomis vakcinomis turėtų būti atidėtas. Kiekvieną vakciną reikėtų aptarti su savo pediatru. Aspirinas, vartojamas didelėmis dozėmis, gali sukelti pykinimą ar virškinimo sutrikimus.

2.8. Koks gydymas rekomenduojamas po to, kai buvo paskirtas imunoglobulinas ir didelės aspirino dozės? Kiek ilgai reikia gydytis?

Nurimus karščiavimui (paprastai po 24–48 valandų), aspirino dozė mažinama. Aspirinas mažomis dozėmis ir toliau skiriamas dėl jo poveikio trombocitams, t. y. tam, kad trombocitai tarpusavyje nesuliptų. Tai trombų (kraujo krešulių) susidarymo aneurizmose ir uždegimo pažeistų kraujagyslių vidiniuose sluoksniuose prevencijos priemonė. Trombai, susidarę aneurizmoje ar kraujagyslės sienelėje, gali užkirsti kelią kraujo pritekėjimui į kraujagyslių maitinamą sritį (miokardo

infarktas – pavojingiausia KL komplikacija). Aspirinas vartojamas mažomis dozėmis, kol normalizuojasi uždegimo žymenys ir kontrolinė echoskopija. Gydytojas turėtų prižiūrėti, kad vaikai, turintys išliekančių aneurizmų, ilgesnį laiką gautų aspiriną ar kitus kraujo krešumą mažinančius vaistus.

2.9. Jeigu religija neleidžia naudoti kraujo ar kraujo produktų, ar gali padėti netradiciniai gydymo metodai?

Šiai ligai gydyti netradiciniai gydymo metodai netaikomi. Įrodyta, kad geriausias pasirinkimas – gydymas IVIG. Gliukokortikoidai gali būti veiksmingi, jeigu negalima naudoti IVIG.

2.10. Kokie specialistai vykdo vaiko medicininę priežiūrą?

Ūmią ligos fazę ir tolesnį jos vystymąsi turėtų prižiūrėti pediatras, vaikų kardiologas ir vaikų reumatologas. Ten, kur vaikų reumatologas neprieinamas, pacientus, ypač tuos, kurie turėjo širdies pažeidimų, turėtų stebėti pediatras ir kardiologas.

2.11. Kokia ligos ilgalaikė prognozė?

Daugelio ligonių prognozė yra gera, jie gali gyventi įprastinį gyvenimą, normaliai augti ir vystytis.

Pacientų, turinčių išliekančią koronarinių arterijų patologiją, prognozė daugiausia priklauso nuo to, kaip vystosi kraujagyslių susiaurėjimas (stenozė) ir obstrukcija (užakimas). Jų galimą polinkį į širdies susirgimų simptomus jaunystėje turėtų stebėti kardiologas, turintis ilgalaikės vaikų, sergančių KL, priežiūros patirties.

3. KASDIENIS GYVENIMAS

3.1. Kaip liga paveikia vaiko ir jo šeimos kasdienybę?

Jeigu ligai nebūdingas širdies pažeidimas, vaikas ir jo šeima gyvena normalų gyvenimą. Nors dauguma vaikų, sergančių Kawasaki liga, visiškai pasveiksta, gali praeiti šiek tiek laiko, kol vaikas nebesijaus pavargęs ir irzlus.

3.2. Su kokiomis problemomis susiduriama mokykloje?

Kai liga gerai kontroliuojama (naudojant šiuo metu turimus vaistus paprastai tai pavyksta) ir ūmi fazė pasibaigusi, neturėtų kilti jokių problemų, jeigu vaikas užsiims ta pačia veikla, kaip ir jo sveiki bendraamžiai. Mokykla vaikams – kaip darbas suaugusiems: tai vieta, kur jie mokosi būti nepriklausomais ir produktyviais žmonėmis. Taigi tėvai ir mokytojai turėtų stengtis kiek įmanydami, kad sergantis vaikas galėtų dalyvauti mokyklos veikloje, kaip kiti sveiki vaikai. Taip jis ne tik galės siekti gerų mokslo rezultatų, bet ir bus priimtas bei vertinamas tiek bendraamžių, tiek suaugusiųjų.

3.3. Ar galima sportuoti?

Sportas svarbus kiekvieno vaiko kasdieniame gyvenime. Vienas iš gydymo tikslų – leisti vaikams gyventi normalų gyvenimą, neišskirti iš bendraamžių. Jeigu liga nepakenkė širdžiai, jokių sportinės ar kitos kasdienės veiklos apribojimų nėra. Tačiau vaikus, o ypač paauglius, sergančius koronarinėmis aneurizmomis, dėl dalyvavimo varžybose turėtų konsultuoti vaikų kardiologas.

3.4. Kokia mityba rekomenduojama?

Neįrodyta, kad maistas gali turėti įtakos ligai. Vaikui rekomenduojama normali subalansuota mityba pagal jo amžių. Augančiam vaikui reikalingas maistas, turintis pakankamą baltymų, kalcio, vitaminų kiekį. Vartojantiems kortikosteroidus pacientams reikėtų vengti persivalgyti, nes šie vaistai gali padidinti apetitą.

3.5. Ar galima vaiką skiepyti?

Po gydymo IVIG skiepus gyvomis susilpnintomis vakcinomis reikėtų atidėti.

Gydytojas kiekvienu konkrečiu atveju turi nuspręsti, kurias vakcinas gali gauti vaikas. Apskritai manoma, kad skiepai neturėtų didinti ligos aktyvumo ir sukelti sunkių nepageidaujamų reiškinių. Vakcina, neturinčia gyvo komponento, galima saugiai skiepyti ligonius, sergančius KL, net ir tuos, kurie gydomi imunosupresiniais vaistais. Vis dėlto dauguma tyrimų negali iki galo įvertinti skiepavimo keliamos žalos, kokia reta ji bebūtų.

Po skiepų pacientams, vartojantiems dideles imunosupresantų dozes,

gydytojas turėtų paskirti patogenams specifinių antikūnų koncentracijos tyrimą.