



www.pediatric-rheumatology.printo.it

بیماری کاوازاکی

بیماری کاوازاکی اولین بار در سال 1967 توسط یک متخصص کودکان ژاپنی به نام "تومیزاکو کاوازاکی" شرح داده شد. او گروهی از بیماریها را تشخیص داده بود که با تب، بثورات پوستی، التهاب ملتحمه چشم، بثورات و ضایعات مخاطی (قرمز شدن مخاط حلق و دهان)، تورم دستها و پاها و بزرگ شدن غدد لنفاوی گردنی همراه بودند. این بیماریها را در آغاز "سندروم (نشانگان) غدد لنفاوی مخاطی-پوستی" می‌نامیدند. چندین سال بعد، عوارض قلبی نظیر آنوریسم عروق کرونر قلبی (جدا شدگی لایه‌های عروق خونی و گشاد شدن عروق در نتیجه آن) نیز در این بیماریها گزارش شد.

این بیماری چیست؟

بیماری کاوازاکی یک واسکولیت حاد سیستمیک است؛ منظور از واسکولیت، التهاب دیواره عروق خونی است. این بیماری می‌تواند باعث گشاد شدن عروق (آنوریسم) شود که بیشتر عروق کرونر (= عروق خونرسانی‌کننده قلب) را درگیر می‌سازد. با این وجود، همه کودکان مبتلا به بیماری کاوازاکی به آنوریسم مبتلا نمی‌شوند. اکثر کودکان به علایم حاد مبتلا می‌شوند و عوارض آن کمتر دیده می‌شود.

شیوع این بیماری چقدر است؟

بیماری کاوازاکی یک بیماری نادر است؛ اما این بیماری به همراه بورپورای هنوخ شوئن-لاین شایعترین واسکولیت‌های کودکان هستند. این بیماری تقریباً کودکان کمسن و سال را درگیر می‌سازد. در حدود 80% بیماران زیر 5 سال سن دارند. شیوع بیماری در پسران اندکی بیش از دختران است. با آن که بیماری کاوازاکی در همه فصل‌های سال دیده می‌شود، ولی در برخی فصل‌ها مانند اواخر زمستان و بهار از بروز بیشتری برخوردار است. بیماری در کودکان ژاپنی شایعتر است، اما در سراسر دنیا دیده می‌شود.

علل ایجاد بیماری کدامند؟

علت بیماری کاوازاکی ناشناخته است؛ اما احتمالاً منشأ عفونی دارد. واکنش از دیاد حساسیتی یا پاسخ ایمنی مختل شده احتمالاً توسط یک عامل عفونی (مانند باکتریها یا ویروسهای خاص) تحریک می‌شود و در نتیجه روند التهابی خاصی ایجاد می‌شود که منجر به تخریب عروق خونی در افرادی می‌شود که از نظر ژنتیکی مستعد هستند.

آیا این بیماری ارثی است؟ چرا کودک من به این بیماری مبتلا شده است؟

آیا می‌شود از ابتلا به آن جلوگیری کرد؟ آیا این بیماری مسری است؟

بیماری کاوازاکی ارثی نیست؛ با این وجود، عوامل مستعدکننده ژنتیکی برایش مطرح شده است. ابتلای بیش از یک فرد در یک خانواده به آن بسیار نادر است. این بیماری مسری نیست و قابل پیشگیری نیز نمی‌باشد. احتمال ابتلای مجدد به بیماری کاوازاکی اگرچه بسیار اندک است، ولی امکان‌پذیر است.

علایم اصلی بیماری کدامند؟

بیماری با یک تب با درجه بالا — که علتی ناشناخته دارد و برای حداقل 5 روز طول کشیده باشد - شروع می‌شود. کودک مبتلا معمولاً بسیار تحریک‌پذیر است. التهاب ملتحمه چشم (قرمز شدن چشمها) می‌تواند همزمان با تب یا به دنبال آن رخ دهد که همراه چرک یا ترشح چشمی نیست.

انواع مختلفی از بثورات پوستی در کودک دیده می‌شود که مشابه بثورات سرخچه یا تب مخمک، کهیر، ضایعات پوستی گرد و برجسته و ... است. بثورات پوستی اکثراً تته و اندامهای فوقانی و تحتانی را درگیر می‌کند و می‌تواند ناحیه پوشش کودک را نیز گرفتار سازد.

تغییرات دهانی در بیماران عبارتند از: لبهای ترک‌خورده با رنگ قرمز رنگ‌پریده، زبان قرمز رنگ (که معمولاً "زبان توت‌فرنگی" نامیده می‌شود) و قرمز شدن حلق.

دست‌ها و پاها نیز ممکن است درگیر شوند که در این صورت کف دست‌ها و پاها متورم شده، قرمز رنگ می‌شوند. به دنبال این حالت (در حدود هفته‌های دوم یا سوم بیماری)، نوک انگشتان دست و پا دچار پوسته‌ریزی می‌شود. بیش از نیمی از بیماران دچار بزرگ شدن غدد لنفاوی گردنی می‌شوند که اندازه هر غده لنفاوی بزرگ‌شده حداقل 1/5 سانتی‌متر است.

گاهی وقتها علایم دیگری مانند درد مفصلی و یا مفاصل متورم، درد شکمی، اسهال، تحریک‌پذیری و سردرد نیز بروز می‌کنند. جدی‌ترین تظاهر بیماری کاوازاکی درگیری قلبی است که احتمال عارضه‌دار شدن آن در گذر زمان وجود دارد. صداهای غیرطبیعی قلبی، اختلالات ریتم قلبی و ناهنجاری قابل مشاهده در اکوکاردیوگرافی قلبی ممکن است وجود داشته باشد. همه لایه‌های

مختلف قلب ممکن است تا حدودی دچار التهاب شوند. پریکاردیت (التهاب پرده‌های اطراف قلب)، میوکاردیت (التهاب عضله قلب) و درگیری درجه‌های قلبی می‌تواند رخ بدهد. با این حال، تظاهر اصلی این بیماری ایجاد آنوریسم عروق کرونر است.

آیا بیماری در همه کودکان مشابه است؟

شدت بیماری در کودکان مختلف فرق می‌کند. در همه بیماران تمام تظاهرات بالینی بروز نمی‌کنند و در اکثر بیماران درگیری قلبی وجود ندارد. آنوریسم‌های عروق کرونر فقط در 2% کودکان تحت درمان مبتلا به کاوازاکی دیده می‌شود. برخی از کودکان بسیار کمسن و سال (کودکان زیر 1 سال) به انواع ناکامل بیماری دچار می‌شوند؛ یعنی تظاهرات بالینی مشخص بیماری به طور کامل در آنها بروز نمی‌کند و در نتیجه تشخیص بیماری در این کودکان بسیار سخت است. برخی از این کودکان کمسن و سال ممکن است به آنوریسم مبتلا شوند.

آیا شکل بیماری کودکان با بیماری بزرگسالان متفاوت است؟

این بیماری مختص کودکان است؛ اما انواع مشابهی از چنین واسکولیت‌هایی در بزرگسالان دیده می‌شود که تظاهرات بالینی آنها متفاوت است.

چگونه این بیماری تشخیص داده می‌شود؟

تشخیص قطعی بیماری با حضور تب بالای بدون علت شناخته‌شده – که 5 روز یا بیشتر طول کشیده باشد – به همراه حضور 4 مورد از 5 مورد زیر داده می‌شود: (1) التهاب دوطرفه ملتحمه چشم، (2) غدد لنفاوی بزرگ‌شده، (3) بثورات پوستی، (4) درگیری دهان و زبان، و (5) تغییرات اندام‌های فوقانی و تحتانی (دست‌ها و پاها)؛ در صورتی که این موارد را نتوان به بیماری دیگری نسبت داد. در صورتی که با توجه به تعریف فوق نتوان به تشخیص قطعی دست یافت، باید به انواع ناکامل بیماری شک کرد.

اهمیت انجام آزمون‌های آزمایشگاهی در این بیماری چیست؟

یافته‌های آزمایشگاهی برای تشخیص بیماری اختصاصی نیستند، ولی بیانگر وجود درجاتی از التهاب هستند. شاخص‌های وجود التهاب عبارتند از: افزایش ESR (معمولاً از بیماری‌هایی با تظاهرات مشابه بالاتر است)، افزایش تعداد گلبول‌های سفید خون، و کمخونی (کاهش تعداد گلبول‌های قرمز خون). تعداد پلاکت‌های خون (سلول‌هایی که در انعقاد خون شرکت می‌کنند) عموماً در هفته نخست طبیعی است، اما در هفته دوم افزایش قابل توجهی پیدا می‌کند. بیماران باید به طور دوره‌ای تحت معاینه بالینی و ارزیابی آزمایش‌های خونی قرار گیرند که این کار تا زمان بهبود آنان باید ادامه یابد.

در ابتدای بیماری باید نوار قلب (ECG) و اکوکاردیوگرافی انجام شود. اکوکاردیوگرافی با نمایش شکل و اندازه شریان‌های کرونر قادر به تشخیص آنوریسم می‌باشد. در موارد ابتلای کودک به ناهنجاری‌های عروق کرونر، آزمایش‌ها و ارزیابی‌های بیشتری مورد نیاز است.

آیا این بیماری قابل درمان است؟ آیا بیماری علاج قطعی دارد؟

اکثر کودکان مبتلا به بیماری کاوازاکی به علاج قطعی دست می‌یابند؛ اما با این حال، برخی بیماران با وجود درمان مناسب دچار عوارض قلبی می‌شوند. بیماری قابل پیشگیری نیست؛ اما بهترین راه کاهش عوارض عروق کرونر، تشخیص زود هنگام و شروع زودرس درمان مناسب است.

درمان‌های بیماری کدامند؟

بیماران مبتلا به بیماری کاوازاکی که تشخیص آنان قطعی یا احتمالی است باید در بیمارستان بستری شوند و برای ارزیابی درگیری احتمالی قلب تحت نظر و مراقبت قرار گیرند. برای کاهش عوارض قلبی، درمان باید به محض تشخیص آغاز شود. درمان بیماری مشتمل بر آسپیرین و گاماگلوبولین داخل وریدی است که هر دو باید با مقادیر بالا تجویز شوند. هر دو داروی به کار رفته در درمان، التهاب سیستمیک را کاهش می‌دهند و علائم حاد بیماری را از بین می‌برند. از آنجا که گاماگلوبولین قادر به جلوگیری از ناهنجاری‌های عروق کرونر در درصد بالایی از بیماران است، تجویز آن با مقادیر زیاد یکی از بخش‌های اساسی درمان است. استفاده از کورتیکواستروئیدها نیز با رواج کمتر کاربرد دارد.

عوارض جانبی درمان‌های دارویی کدامند؟

درمان با گاماگلوبولین به خوبی تحمل می‌شود. درمان با آسپیرین ممکن است با عدم تحمل گوارشی و بالا رفتن آنزیم‌های کبدی همراه باشد.

درمان بیماری تا چه مدت باید ادامه یابد؟

در تعداد زیادی از بیماران، مقادیر بالای گاماگلوبولین یکبار تجویز می‌شود؛ اما برخی اوقات به دوز دوم دارو نیز نیاز است. در آغاز مقادیر بالای آسپیرین تا زمانی که تب وجود دارد تجویز می‌شود؛ بعدها میزان این دارو را کم‌کم کاهش می‌دهند. تجویز مقادیر اندک آسپیرین که اثر ضدانعقادی بر روی پلاکت‌ها دارد ادامه می‌یابد تا از چسبیدن پلاکت‌ها به یکدیگر جلوگیری کند. هدف از این کار جلوگیری از تشکیل لخته خون (ترومبوز) در داخل آنوریسم است؛ زیرا تشکیل لخته در داخل آنوریسم می‌تواند باعث انفارکتوس قلبی شود که خطرناکترین عارضه بیماری کاوازاکی است. آسپیرین در بیمارانی که ناهنجاری‌های عروق کرونر ندارند، برای چند هفته تجویز می‌شود؛ اما در کودکانی که به آنوریسم مبتلا شده‌اند باید برای مدت طولانی‌تری تجویز شود.

آیا درمان‌های غیر معمول و مکمل مؤثر هستند؟
هیچ جایگاهی برای درمان‌های غیر معمول و مکمل در این بیماری وجود ندارد.

در این بیماری به چه نوعی از آزمایش‌ها و معاینات دوره‌ای نیاز است؟

در بیماران مبتلا به کاوازاکی باید شمارش سلول‌های خونی و ESR تا زمان رسیدن به مقادیر طبیعی به طور دوره‌ای کنترل شود. اکوکاردیوگرافی‌های سریال برای ارزیابی آنوریسم عروق کرونر و پیگیری سیر بیماری مورد نیاز است؛ که فواصل انجام اکوکاردیوگرافی‌ها به حضور یا عدم حضور و اندازه آنوریسم بستگی دارد. بسیاری از آنوریسم‌ها بهبود می‌یابند. تیمی متشکل از متخصص کودکان، متخصص قلب کودکان و متخصص روماتولوژی کودکان باید کودک بیمار را زیر نظر بگیرد. در شهرهایی که متخصص روماتولوژی کودکان وجود ندارد، متخصص کودکان با همکاری متخصص قلب باید کودک بیمار – خصوصاً فرد مبتلا به درگیری قلبی – را تحت نظر بگیرد.

طول مدت بیماری چقدر است؟

بیماری کاوازاکی سه مرحله مختلف دارد که عبارتند از: (1) مرحله حاد: که شامل 2 هفته نخست بیماری می‌شود و در این مرحله تب و سایر علائم بروز می‌کند؛ (2) مرحله تحت‌حاد: از هفته دوم تا چهارم را در بر می‌گیرد و در طی آن پلاکت‌های خون افزایش می‌یابد و ممکن است آنوریسم ایجاد شود؛ (3) مرحله بهبودی: از ماه اول تا سوم پس از شروع بیماری که در آن آزمایش‌ها به مقادیر طبیعی باز می‌گردند و برخی ناهنجاری‌های عروق خونی (مانند آنوریسم شریانه‌های کرونر) بهبود می‌یابند یا اندازه‌شان کوچک می‌شود.

سیر بالینی و پیش‌آگهی درازمدت بیماری چگونه است؟

پیش‌آگهی در اکثر بیماران عالی است و کودک به یک زندگی طبیعی و رشد و تکامل خوب باز می‌گردد. پیش‌آگهی بیماران مبتلا به ناهنجاری‌های پایدار شریانه‌های کرونر به میزان و شدت تنگی و انسداد – که به علت تشکیل لخته‌های خون در داخل عروق خونی ایجاد می‌شود – بستگی دارد.

چند توصیه برای زندگی روزمره

بیماران مجاز به انجام چه فعالیت‌هایی هستند؟ آیا انجام واکسیناسیون در این بیماران امکان‌پذیر است؟

توصیه می‌شود که بیمار برای مدت 3 تا 6 ماه از انجام واکسیناسیون خودداری کند؛ زیرا درمان با گاماگلوبولین سیستم ایمنی بدن را تحت تأثیر قرار می‌دهد که این اثر می‌تواند تا 6 ماه باقی بماند. کودکانی که دچار درگیری قلبی نشده‌اند، هیچ منعی در انجام فعالیت‌های ورزشی یا بدنی روزانه خود ندارند. با این حال، کودکان مبتلا به آنوریسم عروق کرونر برای شرکت در مسابقات رقابتی در سنین نوجوانی باید با یک متخصص قلب کودکان مشاوری کنند.