



www.pediatric-rheumatology.printo.it

מחלת קווסאקי

מחלת קווסאקי תוארה לראשונה בשנת 1967 ע"י רופא ילדים יפני בשם טומיסקו קוואסקי. הוא תיאר קבוצה של ילדים עם חום, תפרחת, דלקת עיניים, אודם בלוע ובחלל הפה, נפיחות של כפות הידיים והרגליים וקשריות לימפה מוגדלות בצוואר.

למחלה זו ניתן השם "Mucocutaneous lymph node syndrome". מספר שנים לאחר מכן דווח גם על סיבוכים לבביים במחלה כגון מפרצות (אנאוריזמות): התרחבות כלי הדם הכליליים המספקים דם לשריר הלב.

מהי המחלה?

מחלת קווסאקי הינה דלקת חריפה כללית של כלי הדם, כלומר תהליך דלקתי בדפנות כלי הדם היכול להביא ליצירת מפרצות, בעיקר של כלי הדם הכליליים. יש להדגיש כי לא כל הילדים הלוקים במחלה יפתחו את אותן מפרצות. במרבית המקרים יופיעו סימני הדלקת ללא הסיבוכים בלב.

מהי שכיחות המחלה?

מחלת קווסאקי הינה מחלה נדירה, אך שכיחה בקרב דלקות כלי הדם בילדים יחד עם מחלה נוספת בשם הנוך- שונליין פורפורה. המחלה אופינית לילדים צעירים: כ- 80-100 אחוזים מהחולים בה הינם מתחת לגיל 5 שנים. המחלה שכיחה יותר בקרב בנים לעומת בנות. המחלה שכיחה יותר בסוף החורף והאביב, אך ניתן לאבחנה לאורך כל השנה. המחלה נפוצה בעיקר ביפן, אך מקרים מתוארים ברחבי כל העולם. בארץ מאובחנים מידי שנה עשרות ילדים.

מהו הגורם למחלה?

הסיבה למחלת קווסאקי עדיין אינה ידועה. קיים חשד לגבי מחולל זיהומי. ההערכה היא כי רגישות יתר או הפרעה בתגובת מערכת החיסון בעקבות זיהום נגיפי או חיידקי בילדים בעלי רגישות גנטית מסוימת, גורמות להפעלת תהליך דלקתי הגורם נזק לכלי הדם.

האם המחלה תורשתית? מדוע ילדי חלה במחלה? האם היא ניתנת למניעה? האם מדובר במחלה מדבקת?

מחלת קווסאקי אינה עוברת בתורשה, אך קיים חשד לכך שקיימת נטייה גנטית. נדירים המקרים בהם יותר מבן משפחה אחד חולה במחלה. המחלה אינה מדבקת ולא ניתנת למניעה. המחלה הינה חד-פעמית, תחלואה חוזרת נדירה ביותר.

מהם תסמיני המחלה העיקריים?

המחלה מתחילה בחום גבוה הנמשך למעלה מחמישה ימים. החום מלווה במספר תסמינים עיקריים: אודם של לחמיות העיניים ללא הפרשה מוגלתית. תפרחת עורית מסוגים שונים כגון דמויית חצבת, דמויית שנית, אורטיקריה, תפרחת פפולרית. התפרחת מופיעה על איזור הגו והגפיים וכוללת בד"כ את איזור ההחלתה. שינויים בפה: שפתיים אדומות וסדוקות, לשון אדומה (מכונה "לשון תות"), אודם בלוע. נפיחות והאדמת כפות הידיים והרגליים. בשבוע השני או השלישי למחלה מופיע קילוף בקצוות האצבעות.

הופעת קשריות לימפה מוגדלות (בגודל של למעלה מסנטימטר וחצי), בד"כ בצד אחד של הצוואר. לעיתים מופיעים סימנים נוספים כגון כאב ונפיחות במפרקים, כאבי בטן, שלשול, אי שקט, כאב ראש ועוד.

המעורבות הלבבית מהווה את הבטוי המשמעותי ביותר של המחלה, מאחר וקיימות השלכות ארוכות טווח לסיבוך זה. המאפיין העיקרי הוא מפרצות בעורקים הכליליים, אך תיתכנה מעורבויות נוספות כגון אושה

לבבית, הפרעות קצב, שינויים באקו של הלב, פריקרדיטיס (דלקת של מעטפת הלב), מיוקרדיטיס (דלקת שריר הלב), אנדוקרדיטיס (מעורבות מסתמי הלב). בכל מקרה הביטוי העיקרי של המחלה בלב הוא המפרצות בעורקים הכליליים.

האם המחלה מתבטאת באופן דומה בכל הילדים?

חומרת המחלה משתנה מילד לילד. התמונה הקלינית כולה אינה מתקיימת בכל חולה, ומרבית החולים לא יפתחו מעורבות לבבית. מפרצות בעורקים הכליליים תופענה רק בכשניים מתוך מאה ילדים שקיבלו טיפול למחלת קוואסקי.

בקרב התינוקות מתחת לגיל שנה בד"כ לא מופיעים כל הסימנים האופייניים ולכן אבחון המחלה קשה יותר. חלק מהתינוקות יפתחו מפרצות.

האם המחלה שונה במבוגרים בהשוואה לילדים?

המחלה היא מחלת ילדות, קיימת צורה דומה של דלקת בכלי הדם במבוגרים אך הביטוי הקליני בהם שונה.

כיצד מאובחנת המחלה?

האבחנה היא קלינית ויכולה להיעשות במידה ומופיע חום גבוה בלתי מוסבר הנמשך מעל חמישה ימים וכן ארבעה מתוך חמשת הסימנים הנוספים: דלקת עיניים דו"צ, קשרית לימפה מוגדלת, תפרחת, מעורבות של הפה והלשון, שינויים בגפיים, וזאת ללא הוכחה לקיום מחלה אחרת כמו מחלה זיהומית או תגובה אלרגית המסבירה את הסימנים הללו. נוכחות מפרצות בכלי בדם הכליליים בכל שלב מאשרת את האבחנה. במידה ולא ניתן להגיע לאבחנה ודאית, יש לחשוד בביטוי חלקי של המחלה.

מה חשיבות בדיקות המעבדה?

הממצאים המעבדתיים אינם יחודיים למחלה זו, אך משקפים את מידת הדלקת. הסימנים לתהליך דלקתי הם: שקיעת דם מוחשת (בדרך כלל גבוהה יותר מבמחלות דומות), ליוקוציטוזיס (עלייה בספירת התאים הלבנים), אנמיה (רמת המוגלובין נמוכה). רמת הטסיות (תאים המעורבים בתהליך הקרישה) בדרך כלל תקינה בתחילת מחלה, אך החל מהשבוע השני חלה עלייה משמעותית.

החולים עוברים בדיקות דם תקופתיות עד חזרת הערכים לגדר הנורמה. יש לבצע בשלב מוקדם אלקטרוקרדיוגרמה (אק"ג) ואקוקרדיוגרפיה (אקו-לב). בדיקת האקו-לב מסייעת באיתור המפרצות בעורקים הכליליים. במקרים בהם קיימות מפרצות יש צורך במעקב קרדיוולוגי.

האם המחלה ניתנת לטיפול/ריפוי?

את מרבית הילדים החולים במחלת קוואסקי ניתן לרפא, אך חלק קטן מהחולים מפתחים סיבוכים לבביים למרות טיפול מתאים. המחלה אינה ניתנת למניעה, זיהוי וטיפול מוקדם הינם הדרך הטובה ביותר להפחתת שיעור הסיבוכים הלבביים.

מהם הטיפולים למחלה?

יש לאשפז כל ילד חולה או חשוד למחלת קוואסקי לצורך הערכה ובדיקת מעורבות לבבית. על מנת להוריד את שיעור הסיבוכים הלבביים יש להתחיל בטיפול ברגע שנקבעת האבחנה. הטיפול כולל מתן אספירין ועירוי של גאמאגלובולינים, שניהם במינון גבוה. שני הטיפולים יורידו את שיעור הדלקת הכללית ובכך יעלמו סימני המחלה החריפים. מינון גבוה של גאמאגלובולינים מהווה חלק חיוני בטיפול, מאחר והוא מפחית את הסיבוכים הלבביים בצורה משמעותית. לעיתים רחוקות נדרש גם טיפול בסטרואידים.

מהן תופעות הלוואי של הטיפול התרופתי?

הטיפול בגמאגלובולינים בדרך כלל נסבל היטב. הטיפול באספירין עלול לגרום לאי סבילות של הקיבה, וכן לעלייה חולפת באנזימי הכבד.

מהו משך הטיפול?

למרבית החולים ניתנת מנה חד-פעמית גבוהה של גאמאגלובולינים כעירוני תוך ורידי במשך מספר שעות. חלק מהחולים לא מגיבים לטיפול הראשוני ואז יש צורך במנה נוספת. מינון גבוה של אספירין ניתן בתחילה, עד להורדת החום הגבוה. בהמשך ניתן אספירין במינון נמוך עד לביקורת אקו לב לאחר מספר שבועות. ילד בעל מפרצות בעורקים הכליליים ימשיך להיות מטופל באספירין למשך תקופה ארוכה יותר, עקב ההשפעה נוגדת הקרישה של תרופה זו על הטסיות (הטסיות אינן נצמדות זו לזו וכך נמנעת היווצרות קרישי דם בתוך המפרצות, דבר העלול להוביל לאוטם בשריר הלב).

מה לגבי טיפולים משלימים/לא קונבנציונליים?
אין מקום לטיפול אלטרנטיבי במחלה זו.

מהו המעקב התקופתי הנחוץ?

במחלת קוואסקי יש צורך בביצוע ספירות דם ושקיעות דם עד לחזרתם לגדר הנורמה. בדיקות אקו-לב תקופתיות נחוצות על מנת להעריך את קיומן והתפתחותן של מפרצות בעורקים הכליליים. תדירות ביצוע הבדיקה תלויה בנוכחות וגודל המפרצות. מרבית המפרצות נסוגות באופן עצמוני. רופא הילדים, קרדיולוג ילדים וראומטולוג ילדים מעורבים במעקב אחר ילדים אלה.

מהו משך המחלה?

מחלת קוואסקי היא מחלה בעלת שלושה שלבים:
1) השלב החריף, הכולל את השבועיים הראשונים למחלה, ובו בולט החום וסימנים נוספים.
2) שלב תת-חריף, מהשבוע השני ועד השבוע הרביעי, תקופה בה רמת הטסיות בדם עולה ועלולות להיווצר מפרצות בעורקים הכליליים.
3) שלב ההחלמה, מסוף החודש הראשון ועד השלישי, כאשר כל בדיקות המעבדה חוזרות לנורמה, וחלק ממהמפרצות בעורקים הכליליים נעלמות או קטנות.

מהי הפרוגנוזה (תחזית לטווח ארוך)?

במרבית המקרים הפרוגנוזה מצויינת, מהלך חיים תקין עם גדילה והתפתחות תקינים. הפרוגנוזה בחולים עם מפרצות בעורקים הכליליים תלויה בעיקר במידת התפתחות היצרות או סתימה בעורק. (הירידה בקוטר העורק הכלילי הינה משנית להווצרות קרישי דם בתוך כלי הדם).

מה לגבי ספורט? חיסונים?

ההמלצה היא שלא לחסן את הילדים למשך 3-6 חודשים, מאחר והטיפול בגאמאגלובולינים עלול להשפיע על מערכת החיסון למשך תקופה זו. בילדים שלא פיתחו סיבוך לבבי כלשהו אין כל מניעה על עיסוק בספורט. לעומתם, בילדים שפתחו מפרצות בכלי הדם הכליליים דרושה התייעצות עם קרדיולוג ילדים לגבי השתתפות בספורט תחרותי בגיל ההתבגרות.