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

مرض كاواساكي

نسخة من 2016

1- ما هو مرض كاواساكي

1-1 ما هو؟

أول تسجيل للمرض في الكتابات الطبية الإنجليزية كان في عام 1967 على يد طبيب أطفال ياباني يُدعى توميساكو كاواساكي (وسُمي المرض باسمه)؛ وقد حدد في ذلك مجموعة من الأطفال تعاني من الحمى والطفح الجلدي والتهاب الملتحمة (احمرار العيون) وطفح باطن (احمرار في الحلق والفم) وتورم في اليدين والقدمين وتضخم في الغدد الليمفاوية في الرقبة. وقد كان يُطلق على المرض في البداية اسم "متلازمة العقدة اللمفية المخاطية الجلدية". وبعد ذلك ببضع سنوات، ظهرت مضاعفات جديدة للمرض على القلب مثل تمدد الأوعية الدموية في الشرايين التاجية (توسع كبير في هذه الأوعية الدموية).

مرض كاواساكي kawasaki هو التهاب وعائي حاد، أي تعرض جدر الأوعية الدموية لالتهاب يمكن أن يتحول إلى اتساع (تمدد الأوعية الدموية) في أي شريان من الشرايين متوسطة الحجم في الجسم، وفي الشرايين التاجية بشكل أساسي. غير أن أغلبية الأطفال سوف تظهر عليهم الأعراض الحادة فقط بدون أي مضاعفات في القلب.

1-2 ما مدى شيوعه؟

مرض كاواساكي هو من الأمراض النادرة، ولكنه أحد أكثر اضطرابات الالتهابات الوعائية شيوعاً في الأطفال، يصاحبها فرفرية شونلاين هينوخ. هناك حالات مسجلة للمرض في جميع أنحاء العالم، ولكن تكثر حالات الإصابة به في اليابان عن غيرها بشكل كبير. ولا يصيب هذا إلا الأطفال في جميع الحالات تقريباً. تقل أعمار 85% تقريباً من الأطفال المصابين بمرض كاواساكي عن 5 سنوات ويكون معدل الإصابة في ذروته في سن ما بين 18 و24 شهراً، وتكون الإصابة أقل شيوعاً لدى الأطفال في سن أقل من 3 أشهر أو أكثر من 5 سنوات، ولكن تزيد لديهم احتمالية الإصابة بتمدد الشريان التاجي. وتزيد نسبة الإصابة به لدى الأولاد عنها في البنات. وعلى الرغم من إمكانية تشخيص الإصابة بمرض كاواساكي في أي وقت من العام، إلا أنه تشيع بعض الأنماط الموسمية للمرض، حيث تزيد نسبة الإصابات بحلول نهاية الشتاء والربيع.

3-1 ما هي أسباب هذا المرض؟

لا يزال سبب هذا المرض غير واضح لكن يشتبه أن يكون نوعاً من العدوى في الأساس هو ما يثيره. وقد يسبب فرط التحسس أو خلل الاستجابة المناعية - الذي ربما يحدث بسبب عامل معدٍ (فيروسات أو بكتيريا معينة) - عملية التهابية تؤدي إلى التهاب الأوعية الدموية وتلفها فيمن لديهم قابلية وراثية لذلك.

4-1 هل المرض وراثي؟ ولماذا أُصيب طفلي بهذا المرض؟ وهل يمكن الوقاية منه؟ وهل هو معدٍ؟

مرض كاواساكي ليس مرضًا وراثيًا ولكن يُشتَبَه أن القابلية الوراثية تلعب دورا فيه. ومن النادر أن يصاب أكثر من فرد من أفراد العائلة بهذا المرض. وهو ليس معدٍ ولا ينتقل من طفل إلى آخر. وفي الوقت الحاضر، لا توجد وقاية معلومة منه. ومن الممكن مع الندرة أن يصاب نفس المريض بنوبة ثانية من هذا المرض.

5-1 ما هي الأعراض الرئيسية؟

يظهر هذا المرض بحمى مرتفعة غير معلومة السبب. ويكون الطفل في العادة سريع التهيج. ويمكن أن تصاحب الحمى أو تعقبها عدوى الملتحمة (احمرار في كلتا العينين) دون قيح أو إفرازات. ويمكن أن تظهر على الطفل أنواع مختلفة من طفح الجلد مثل الحصبة أو طفح الحمى القرمزية أو الشرى أو الحطاطة وغيرها، ويصيب الطفح الجلدي الجذع في المقام الأول وكذلك الأطراف وغالباً منطقة حفاظة الأطفال بما يؤدي إلى احمرار البشرة وتقشرها.

وقد تشمل تغيرات الفم تشقق الشفاه والاحمرار الفاقع للونها واحمرار اللسان (يُسمى في العادة لسان "الفراولة") واحمرار البلعوم. كما قد تُصاب الأيدي والأقدام بالورم والاحمرار في باطنها. وقد تظهر أصابع اليد والقدم منتفخة ومتورمة. وتعقب هذه السمات تقشر مميز للبشرة الموجودة حول الشفة وأصابع اليد والقدم (من الأسبوع الثاني إلى الثالث تقريباً). وسوف يظهر لدى أكثر من نصف المرضى تضخم في الغدد اللمفاوية في الرقبة، غالباً ما تكون غدة لمفاوية واحدة بحجم 1,5 سم على الأقل.

قد تظهر في بعض الأحيان أعراضٌ أخرى مثل ألم المفاصل و/أو تورم المفاصل أو آلام البطن أو الإسهال أو التهيج أو الصداع. في البلاد التي يُعطى فيها لُقاح بي سي جي BCG (الوقاية من السُل)، قد يظهر على الأطفال الأصغر سناً احمرار في منطقة إعطاء لقاح بي سي جي.

يُعتبر تأثر القلب من أخطر مظاهر كاواساكي وهذا بسبب احتمالية المضاعفات طويلة الأمد. كما قد تُكتشَف النفخات القلبية واضطرابات نظم القلب والانحراف في الموجات فوق الصوتية. وقد تظهر على كافة الطبقات المختلفة في القلب درجة من الالتهاب بما يعني احتمال الإصابة بالتهاب التأمور (التهاب الغشاء المحيط بالقلب) والتهاب عضل القلب وكذلك تأثر الصمام. ومع ذلك، تبقى السمة الرئيسية لهذا المرض ظهور تمدد الشريان

التاجي.

6-1 هل يتشابه هذا المرض بين طفل وآخر؟

تتفاوت حدة المرض من طفل إلى آخر. ولا تظهر جميع العلامات المرضية على جميع الأطفال وأغلب المرضى لا يعانون من تأثر القلب بهذا المرض. ولا يظهر تمدد الأوعية الدموية إلا في 2 إلى 6% من الأطفال المتلقين للعلاج. وغالباً ما يظهر على بعض الأطفال (بخاصة من هم دون سن العام الواحد) صور غير مكتملة من المرض، بما يعني أنه لا تظهر عليهم كل المظاهر الطبية المميزة بما يزيد من صعوبة التشخيص. وقد يصاب بعض هؤلاء الأطفال الصغار بتمدد الأوعية الدموية. وتُشخص حالتهم بأنه داء كاواساكي غير قياسي.

7-1 هل تختلف الإصابة في هذا المرض عند الأطفال والبالغين؟

مرض كاواساكي يصيب الأطفال، ولكن هناك تسجيلات نادرة لحالات إصابة بهذا المرض في سن البلوغ.

2- التشخيص والعلاج

1-2 كيف يتم تشخيصه؟

تشخيص كاواساكي هو تشخيص إكلينيكي أو سريري. هذا يعني أن التشخيص يتم فقط على أساس التقييم السريري بمعرفة الطبيب. ويمكن أداء تشخيص قاطع إذا استمرت الحمى المرتفعة مجهولة السبب لمدة 5 أيام أو أكثر إضافة إلى 4 أو 5 من السمات التالية: التهاب الملتحمة الثنائي (التهاب الغشاء المحيط بمقلة العين)، وتضخم الغدد اللمفاوية، وطفح الجلد، وتأثر الفم واللسان، وتغيرات في الأطراف. ويجب على الطبيب أن يتأكد من عدم وجود دليل على أية أمراض أخرى مما قد يفسر نفس الأعراض. تظهر على بعض الأطفال صور غير مكتملة من المرض بما يعني أنهم يطابقون عدداً أقل من المعايير السريرية الموضوعة بما يصعب من عملية التشخيص. وتُسمى هذه الحالات كاواساكي غير مكتمل.

2-2 إلى متى تدوم الإصابة بالمرض؟

كاواساكي هو مرض ذو ثلاث مراحل: حادة وتشمل الأسبوعين الأولين عند ظهور الحمى وبقية الأعراض، وشبه حادة وهي تبدأ من الأسبوع الثاني حتى الرابع وهي مدة يبدأ فيها تعداد الصفيحات بالارتفاع مع احتمال ظهور تمدد الأوعية الدموية، ومرحلة التعافي وتبدأ من الشهر الأول إلى الثالث عندما تعود الاختبارات المعملية المتغيرة إلى الوضع الطبيعي وتتبدد تشوهات الأوعية الدموية (مثل تمدد الشريان التاجي) أو تتقلص في الحجم.
عند عدم علاج هذا المرض فإنه قد يبدأ في اتخاذ مسارًا محدود ذاتيًا على مدار حوالي أسبوعين بحيث يترك الشرايين التاجية المتأثرة جميعها كما هي.

3-2 ما هي أهمية الاختبارات؟
ليست هناك اختبارات معملية في الوقت الحالي يمكن أن تساعد في تشخيص هذا المرض بشكل قاطع. وقد تساعد مجموعة من الاختبارات في إجراء التشخيص مثل: معدل ترسب الكريات الحمراء المرتفع، وارتفاع مستوى البروتين الارتكاسي C وكثرة الكريات البيض (زيادة عدد كرات الدم البيضاء) والأنيميا (انخفاض عدد خلايا الدم الحمراء) وانخفاض ألبومين المصل وزيادة إنزيمات الكبد. ويكون عدد الصفيحات (الخلايا المشتركة في تجلط الدم) عادياً بشكل عام خلال الأسابيع الأولى من المرض ولكن يبدأ في الزيادة في الأسبوع الثاني بحيث يصل إلى عدد كبير جداً.
ينبغي أن يخضع الأطفال لفحوصات دورية وتقييم لاختبارات الدم حتى يعود تعداد الصفيحات ومعدل ترسيب الكريات الحمراء إلى الحالة الطبيعية.
ينبغي إجراء مخطط مبدئي لكهربية القلب كما ينبغي إجراء تخطيط صدى القلب. حيث يمكن أن يكتشف تخطيط صدى القلب وجود توسع أو تمدد في الأوعية الدموية عن طريق تقييم شكل الشرايين التاجية وحجمها. وعند إصابة طفل بتشوهات في الشرايين التاجية، فسوف يلزم متابعة إجراء تخطيط صدى القلب والدراسات والتقييمات الأخرى.

4-2 هل يمكن علاجه/الشفاء منه؟
يمكن أن يتعافى غالبية الأطفال من كاواساكي، ولكن بعض المرضى قد تظهر عليهم مضاعفات قلبية رغم اتباع العلاج المناسب. ولا يمكن الوقاية من هذا المرض ولكن أفضل طريقة لتقليل مضاعفات الشرايين التاجية هي إجراء تشخيص مبكر وبدء العلاج في أقرب وقت ممكن.

5-2 ما هي العلاجات؟
عند تحديد إصابة الطفل بكاواساكي أو الاشتباه في ذلك، يلزم إدخاله المستشفى للملاحظة والرصد وينبغي تقييمه لاكتشاف تأثر القلب المحتمل.
من أجل إنقاص وتيرة مضاعفات القلب، فإنه يلزم بدء العلاج في أقرب وقت ممكن بعد التشخيص.
يتركب العلاج من جرعة واحدة عالية من الغلوبولين المناعي الوريدي (IVIG) والأسبرين. وسوف يقلص هذا العلاج من الالتهاب، بحيث يخفف الأعراض الحادة بشكل هائل. وتعد الجرعة العالية من الغلوبولين المناعي الوريدي جزءًا جوهريًا من العلاج حيث إنها قادرة على تقليص فرصة وقوع تشوهات الشرايين التاجية عند قطاع كبير من المرضى. ورغم أن هذا العلاج باهظ الثمن، إلا أنه يبقى أكثر صورة فعالة من صور العلاج. وبالنسبة للمرضى المعرضين لعوامل خطر خاصة، قد تُعطى لهم الكورتيكوستيرويدات بالتزامن. وللمرضى الذين لا يستجيبون بعد جرعة أو جرعتين من الغلوبولين المناعي الوريدي بدائل علاجية أخرى منها جرعة عالية من الكورتيكوستيرويدات الوريدية والعلاج بالأدوية البيولوجية.

6-2 هل يستجيب جميع الأطفال للغلوبولين المناعي الوريدي؟
لحسن الحظ، يحتاج معظم الأطفال جرعة واحدة فقط. أما من لا يستجيبون فقد يحتاجون جرعة أخرى أو جرعات من الكورتيكوستيرويدات. وفي حالات نادرة، تُقدَم جزيئات جديدة تُسمى بالأدوية البيولوجية.

7-2 ما هي الآثار الجانبية للعلاج بالأدوية؟
عادة ما يكون الغلوبولين المناعي الوريدي آمناً ويتحمله الجسم بشكل جيد. ونادراً ما يحدث التهاب السحايا (العقيم).
بعد العلاج بالغلوبولين المناعي الوريدي IVIG، يجب إرجاء تقديم التطعيمات الموهنة الحية. (تناقش حول كل لقاح مع طبيب الأطفال). يمكن أن ينتج عن زيادة جرعة الأسبرين غثيان أو اضطراب في المعدة.

8-2 ما العلاج الموصى به بعد الغلوبولين المناعي والجرعة العالية من الأسبرين؟ وما طول المدة التي ينبغي فيها المداومة على العلاج؟
بعد هدوء الحمى (عادة خلال 48-24 ساعة)، يتم تخفيف جرعة الأسبرين. وتتم المداومة على جرعة منخفضة من الأسبرين بسبب أثره على الصفيحات وهذا يعني أن الصفيحات لن تتماسك. ويُعد هذا العلاج مفيدًا للوقاية من تكون الخثرات (جلطات الدم) داخل أمهات الدم أو أو البطانة الداخلية للأوعية الدموية الملتهبة، حيث قد يؤدي تكون الخثرات داخل إحدى أمهات الدم أو الأوعية الدموية إلى انقطاع وصول الدم إلى المناطق التي تعد هذه الأوعية مسؤولة عن توصيل الدم لها (احتشاء القلب: أخطر مضاعفات كاواساكي). وتتم المداومة على إعطاء جرعة منخفضة من الأسبرين لحين عودة علامات الالتهاب إلى الوضع الطبيعي ويكون تخطيط صدى القلب عادياً في المتابعة. ينبغي إعطاء الأسبرين للأطفال الذين عندهم تمدد مستمر للأوعية الدموية أو أي دواء آخر مضاد للجلطة تحت إشراف الطبيب ولفترات أطول.

9-2 عقيدتي تحظر علي الاستطباب بالدم ومنتجاته، فماذا عن العلاجات التكميلية / غير التقليدية؟
ليس هناك مجال للعلاجات غير التقليدية بالنسبة لهذا المرض. الغلوبولين المناعي الوريدي هو العلاج المفضل الذي ثبتت نجاعته. وقد تكون الكورتيكوستيرويدات ناجعة عند عدم التمكن من استخدام الغلوبولين المناعي الوريدي.

10-2 من هو المعنيّ بالرعاية الطبية للطفل؟
قد يتولى طبيب الأطفال أو أخصائي أمراض قلب الأطفال وأخصائي روماتيزم الأطفال الرعاية في المرحلة الحادة ومتابعة الأطفال المصابين بكاواساكي. وفي الأماكن التي لا يتوفر فيها أخصائي روماتيزم الأطفال، فإنه على طبيب الأطفال وأخصائي القلب معاً

مراقبة المرضى وبخاصة تلك الحالات التي يكون القلب فيها متأثراً بالمرض.

11-2 ما هو التطور على المدى الطويل (المآل) لهذا المرض؟

بالنسبة لمعظم المرضى، المآل ممتاز وستسير حياتهم بشكل طبيعي وتكون لديهم القدرة على النمو والتطور بشكل طبيعي.

يعتمد مآل المرضى المصابين بتشوهات مستمرة في الشرايين التاجية في المقام الأول على تطور التضيق الوعائي والانسدادات. فقد يكونوا عرضةً لأعراض القلب في وقت مبكر من الحياة وهم بحاجة للخضوع تحت رعاية أخصائي قلب متمرس في الرعاية طويلة المدى للأطفال المصابين بمرض كاواساكي.

3- الحياة اليومية

1-3 كيف يمكن أن يؤثر هذا المرض على الحياة اليومية للطفل المصاب وعائلته؟

إذا كان القلب غير متأثر، فسوف تسير حياة الطفل وعائلته بشكل طبيعي عمومًا. ورغم أن معظم الأطفال المصابين بمرض كاوساكي يتعافون بشكل كامل، ربما يستغرق الأمر فترة وجيزة حتى يتوقف إحساس طفلك بالتعب أو التهيج.

2-3 ماذا عن المدرسة؟

فور الوصول إلى درجة إحكام السيطرة على المرض، كما هو الحال عموماً عند الاستعانة بالعقاقير المتوفرة حالياً وبعد انتهاء المرحلة الحادة، فمن المفترض أن الطفل لن يتعرض لأية مشاكل من أي نوع عند مشاركته في جميع الأنشطة التي يشارك فيها قرناؤه الأصحاء. والمدرسة بالنسبة للأطفال كالعمل بالنسبة للبالغين: فهي مكان يتعلمون فيه كيفية الاستقلال بذاتهم والتحول إلى أشخاص منتجين. وعلى الآباء والمدرسين بذل كل ما في وسعهم لتمكين الطفل من المشاركة في الأنشطة المدرسية بشكل طبيعي، وذلك حتى لا يكون الطفل ناجحاً فقط من الناحية الأكاديمية، بل يحظى أيضاً بالقبول والتقدير من قرنائه ومن البالغين على حد سواء.

3-3 ماذا عن ممارسة الرياضة؟

ممارسة الألعاب الرياضية هو جانب مهم في الحياة اليومية لأي طفل. ومن أهداف العلاج تمكين الأطفال من عيش حياة طبيعية قدر الإمكان وألا يروا في أنفسهم اختلافاً عن نظرائهم. لذلك, فلن يكون على الأطفال الذين لم يتأثر قلبهم بهذا المرض أي قيد في ممارسة الرياضة أو أي نشاط آخر من أنشطة الحياة اليومية. ومع ذلك، يجب الرجوع بالأطفال المصابين بتمدد الشريان التاجي إلى أخصائي قلب أطفال بشأن المشاركة في الأنشطة التنافسية وبخاصة أثناء مرحلة المراهقة.

4-3 ماذا عن النظام الغذائي؟

لا يوجد دليل على أن النظام الغذائي يمكن أن يؤثر على المرض. وبشكل عام، ينبغي أن يسير الطفل على نظام غذائي متوازن ومتناسب مع عمره. ويُوصى الطفل في مرحلة النمو باتباع نظام غذائي صحي متوازن يحتوي على كمية كافية من البروتينات والكالسيوم والفيتامينات. وينبغي للمرضى الذين يتناولون الكورتيكوستيرويدات تجنب الإفراط في الأكل، حيث إن هذه الأدوية قد تعمل على زيادة الشهية.

5-3 هل يمكن للطفل المصاب بهذا المرض تلقي التطعيمات؟

بعد العلاج بالغلوبولين المناعي الوريدي IVIG، يجب إرجاء تقديم التطعيمات الموهنة الحية. الطبيب هو من سيقرر التطعيمات التي يستطيع الطفل تلقيها في كل حالة على حدة.
وبشكل عام، فإنه ليس هناك ما يشير إلى أن التطعيمات تزيد من نشاط المرض أو تتسبب في تفاعلات عكسية حادة مع مرضى كاواساكي. وتبدو اللقاحات المركبة غير الحية آمنة للمرضى، حتى من يتلقون الأدوية المثبطة للمناعة، رغم أن معظم الدراسات لا يمكن أن تقيَم وبشكل كامل الضرر النادر الذي تسببه التطعيمات.
وينبغي أن ينصح الطبيب المريض الذي يتناول جرعة كبيرة من الأدوية المثبطة للمناعة أن يقيس تركيزات الأجسام المضادة الخاصة بمسببات المرض بعد التطعيم.