

https://printo.it/pediatric-rheumatology/IL_IL/intro

מחלת קווסאקי

גרסת 2016

1. מהי מחלת קווסאקי?

1.1 מהי המחלה?

מחלה זו תוארה לראשונה בספרות המדעית בשנת 1967 ע"י רופא ילדים יפני בשם טומיסקו קווסאקי (על שמו קרויה המחלה). הוא תיאר קבוצה של ילדים עם חום, תפרחת עורית, דלקת לחמיות (עיניים אדומות), אודם בלוע ובחלל הפה, נפיחות של כפות הידיים והרגליים וקשריות לימפה מוגדלות בצוואר. למחלה זו ניתן השם על גם דווח, מכן לאחר שנים מספר "Mucocutaneous lymph node syndrome". סיבוכים לבביים במחלה, כגון מפרצות (אנוריזמות - התרחבויות כלי דם) בכלי הדם הכליליים המספקים דם לשריר הלב. מחלת קווסאקי הינה דלקת חריפה מערכתית של כלי הדם (וסקוליטיס), כלומר תהליך דלקתי בדפנות כלי הדם היכול להביא ליצירת התרחבויות (מפרצות) בכל עורק בגודל בינוני בגוף, ובעיקר בעורקי הלב הכליליים. יש להדגיש כי ברוב הילדים יופיעו רק סימני הדלקת, ללא הסיבוכים הלבביים.

1.2 מה שכיחות המחלה?

מחלת קווסאקי הינה מחלה נדירה, אך אחת השכיחות מבין דלקות כלי הדם בילדים יחד עם מחלה נוספת בשם "הנוך-שונליין פורפורה". המחלה תוארה בכל רחבי העולם, אם כי היא שכיחה הרבה יותר ביפן. זוהי מחלה של ילדים צעירים באופן כמעט בלעדי - כ-85% מהחולים בה הינם מתחת לגיל 5 שנים, כאשר הגילאים הנפוצים ביותר הם 18-24 חודשים. המחלה פחות שכיחה בילדים מתחת לגיל 3 חודשים או מעל גיל 5 שנים, אך כאשר היא מופיעה בגילאים אלו קיים סיכון מוגבר למפרצות של עורקי הלב הכליליים. המחלה שכיחה יותר בקרב בנים לעומת בנות. המחלה שכיחה יותר בסוף החורף והאביב, אך ניתן לאבחנה לאורך כל השנה.

1.3 מהם הגורמים למחלה?

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

1.4 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 מכן משפחה אחד חולה במחלה. המחלה אינה מדבקת ולא עוברת מילד לילד. כיום לא ידוע על דרך למנוע את המחלה. מאוד נדיר, אך אפשרי, לחלות במחלה יותר מפעם אחת.

1.5 מהם תסמיני המחלה העיקריים?

המחלה מתחילה בחום גבוה לא מוסבר. הילד נמצא בד"כ באי שקט. החום עשוי להיות מלווה באודם של לחמיות העיניים, ללא הפרשה מוגלתית. תיתכן תפרחת עורית מסוגים שונים, כגון תפרחת דמויית חצבת, דמויית שנית (סקרלטינה), אורטיקריה (סרפדת), תפרחת פפולרית וכו'. התפרחת מופיעה על איזור הגו והגפיים וכוללת בד"כ את איזור ההחתלה, והיא מובילה לאודם וקילוף של העור. מופיעים שינויים בפה שעשויים לכלול שפתיים אדומות וסדוקות, לשון אדומה (מכונה "לשון תותית") ואודם בלוע. כמו כן, יתכנו נפיחות ואודם בכפות הידיים והרגליים. אצבעות הידיים והרגליים עשויות להיות נפוחות ובצקתיות, ובהמשך מופיע קילוף טיפוסי של העור בקצות האצבעות (בין השבוע השני לשלישי). יותר ממחצית החולים יופיעו עם בלוטות לימפה מוגדלות בצוואר, בדרך כלל בלוטה בודדת בגודל לפחות 1.5 ס"מ. לעיתים מופיעים סימנים נוספים כגון כאב ונפיחות במפרקים, כאבי בטן, שלשול, אי שקט או כאבי ראש. במדינות בהן ניתן החיסון נגד שחפת, עשוי להופיע אודם באזור צלקת החיסון אצל ילדים צעירים יותר. המעורבות הלבבית היא הביטוי החמור ביותר של המחלה, משום שעשויות להיות השלכות ארוכות טווח לסיבוך זה. יתכנו איוושות לבביות, הפרעות קצב ושינויים באקו לב. הדלקת יכולה לפגוע בכל שכבות הלב, כך שיתכנו פריקרדיטיס (דלקת של מעטפת הלב), מיוקרדיטיס (דלקת שריר הלב), וכן מעורבות של מסתמי הלב. עם זאת, הביטוי העיקרי של המחלה בלב הוא המפרצות בעורקים הכליליים.

1.6 האם המחלה מתבטאת באופן דומה בכל ילד?

חומרת המחלה משתנה מילד לילד. לא בכל ילד מתקיימים כל תסמיני המחלה, ומרבית החולים לא יפתחו מעורבות לבבית. מפרצות בעורקים הכליליים תופענה רק אצל 2-6 מתוך 100 ילדים שקיבלו טיפול למחלה. בקרב חלק מהילדים (במיוחד תינוקות מתחת

לגיל שנה) לא מופיעים כל הביטויים האופייניים של המחלה, ולכן אבחון המחלה קשה יותר. חלק מילדים צעירים אלו יפתחו מפרצות. הם מאובחנים בתור מחלת קווסאקי לא טיפוסית (אטיפית).

1.7 האם המחלה שונה בין ילדים למבוגרים?

זוהי מחלה של גיל הילדות, אם כי קיימים דיווחים נדירים של מחלת קווסאקי במבוגרים.