

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

מחלת קווסאקי

גרסת 2016

2. אבחנה וטיפול

2.1 כיצד מאובחנת המחלה?

האבחנה היא קלינית, כלומר ניתן לבצע אותה רק על סמך הערכה קלינית של רופא. אבחנה סופית נעשית במקרה של חום בלתי מוסבר שנמשך לפחות 5 ימים או יותר, ביחד עם 4 מתוך 5 המאפיינים הבאים: דלקת לחמיות דו-צדדית (דלקת בממברנה המכסה את גלגל העין), בלוטות לימפה מוגדלות, תפרחת עורית, מעורבות של הלוע וחלל הפה, ושינויים בכפות הידיים והרגליים. על הרופא לוודא שאין מחלה אחרת שיכולה להסביר את אותם התסמינים. חלק מהילדים מציגים צורות חלקיות של המחלה, כלומר עונים על פחות קריטריונים מהנדרש, מה שהופך את האבחנה לקשה יותר. מקרים כאלה נקראים מחלת קווסאקי חלקית.

2.2 מהו משך המחלה?

מחלת קווסאקי הינה בעלת שלושה שלבים: 1. השלב החריף, הכולל את השבועיים הראשונים בהם יש חום ותסמינים נוספים. 2. השלב התת-חריף, החל מהשבוע השני עד השבוע הרביעי, תקופה בה ספירת הטסיות עולה ועשויות להופיע מפרצות. 3. שלב ההתאוששות, מהחודש הראשון עד החודש השלישי, כאשר כל בדיקות המעבדה החריגות חוזרות לרמות תקינות וחלק מהשינויים בכלי הדם (כגון אנורזימות) נעלמים או קטנים בגודלם. ללא טיפול, המחלה עשויה להמשך כשבועיים ולהשאיר נזק קבוע בעורקים הכליליים.

2.3 מה חשיבות בדיקות המעבדה?

נכון להיום, אין בדיקת מעבדה שיכולה לאבחן בודאות את המחלה. הממצאים המעבדתיים אינם יחודיים למחלה זו, אך משקפים את מידת הדלקת. שילוב של בדיקות, כגון שקיעת דם (ESR), לויקוציטוזיס (עלייה בספירת תאי הדם הלבנים), אנמיה (ספירה נמוכה של תאי דם אדומים), אלבומין נמוך בדם ועלייה באנזימי כבד, עשוי לעזור לקבוע

את האבחנה. רמת הטסיות (תאים המעורבים בתהליך הקרישה) בדרך כלל תקינה בשבועות הראשונים של המחלה, אך החל מהשבוע השני חלה עלייה, שיכולה להגיע לרמות גבוהות מאוד. ילדים החולים במחלה צריכים לעבור בדיקות דם תקופתיות עד חזרה לנורמה של ספירת הטסיות ושקיעת הדם. יש לבצע בשלב מוקדם בדיקות אלקטרוקרדיוגרם (אק"ג) ואקוקרדיוגרפיה (אקו-לב). בדיקת אקו-לב מסייעת באיתור התרחבויות כלי דם או מפרצות, באמצעות הערכת הצורה והגודל של העורקים הכליליים. אצל ילדים בהם נמצאו בעיות לבביות, יש לבצע בדיקות אקו-לב חוזרות לצורך מעקב וכן יש צורך בבדיקות נוספות.

2.4 האם המחלה ניתנת לטיפול/ריפוי?

מרבית הילדים החולים במחלת קווסאקי יכולים להגיע לריפוי, אך חלק מהחולים מפתחים סיבוכים לבביים למרות טיפול מתאים. המחלה אינה ניתנת למניעה, אך הדרך הטובה ביותר להפחית את הסיבוכים הלבביים היא באמצעות זיהוי מוקדם והתחלת טיפול בהקדם האפשרי.

2.5 מהם הטיפולים במחלה?

יש לאשפז בבית חולים כל ילד חולה או חשוד למחלת קווסאקי לצורך בדיקה והערכת מעורבות לבבית. על מנת להוריד את שיעור הסיבוכים הלבביים, יש להתחיל בטיפול כאשר קיים חשד מבוסס לאבחנה ובטווח שבין היום החמישי לחום עד ליום ה-12. הטיפול כולל עירוי תוך-ורידי של אימונוגלובולינים (IVIG) במינון גבוה ואספירין. טיפול זה מוריד את שיעור הדלקת, ובכך מוריד משמעותית את סימני המחלה החריפים. מינון גבוה של אימונוגלובולינים תוך-ורידיים מהווה חלק חיוני בטיפול, מכיוון שהוא מפחית את הסיבוכים הלבביים בחלק גדול מהחולים. למרות מחירו היקר של טיפול זה, נכון לעכשיו הוא הטיפול היעיל ביותר במחלה. בחולים עם גורמי סיכון מיוחדים, ניתן לתת במקביל קורטיקוסטרואידים. מטופלים שאינם מגיבים למנה או שתי מנות של אימונוגלובולינים תוך-ורידיים יכולים לקבל טיפולים חלופיים, כולל קורטיקוסטרואידים תוך-ורידיים במינון גבוה ותרופות ביולוגיות.

2.6 האם כל הילדים מגיבים לטיפול באימונוגלובולינים תוך-ורידיים (IVIG)?

למרבה המזל, רוב הילדים יזדקקו למנה אחת בלבד של אימונוגלובולינים תוך-ורידיים. אלו שאינם מגיבים יצטרכו לקבל מנה שניה, או טיפול בקורטיקוסטרואידים. במקרים נדירים, ינתנו טיפולים בתרופות חדשות שנקראות תרופות ביולוגיות.

2.7 מהן תופעות הלוואי של הטיפול התרופתי?

הטיפול באימונוגלובולינים תוך-ורידיים הוא בדרך כלל בטוח לשימוש ובעל סבילות טובה. לעיתים רחוקות, עשויה להתפתח דלקת לא זיהומית של קרומי המוח. לאחר טיפול באימונוגלובולינים, יש לדחות מתן של חיסונים חיים מוחלשים (יש להתייעץ עם רופא הילדים לגבי כל חיסון). אספירין במינונים גבוהים יכול לגרום לבחילות או כאבי בטן.

2.8 איזה טיפול מומלץ לאחר אימונוגלובולינים ואספירין במינון גבוה? ולכמה זמן?

לאחר ירידת החום (בדרך כלל תוך 24-48 שעות), יש להוריד את מינון האספירין. ממשיכים את הטיפול במינון נמוך של אספירין בשל השפעתו על הטסיות - הוא מונע מהן להדבק אחת לשניה. טיפול זה יעיל במניעת קרישי דם בתוך מפרצות או בשכבה הפנימית של כלי הדם המודלקים, משום שהיווצרות קריש בתוך מפרצת או כלי דם עשוי להפסיק את אספקת הדם לאזור שמספק כלי הדם (וכך לגרום לאוטם שריר הלב, הסיבוך המסוכן ביותר מחלת קווסאקי). יש להמשיך עם אספירין במינון נמוך עד לירידה של מדדי הדלקת לנורמה ואקו-לב תקין במעקב. ילדים עם מפרצת מתמשכת צריכים לקבל אספירין או תרופה אחרת למניעת קרישים לתקופה ארוכה תחת השגחת רופא.

2.9 מסיבות דתיות איני יכול לקבל דם או מוצרי דם. מה לגבי טיפולים משלימים / לא קונבנציונליים?

אין מקום לטיפולים לא קונבנציונליים במחלה זו. הטיפול באימונוגלובולינים תוך-ורידיים הוא טיפול הבחירה המוכח. קורטיקוסטרואידים עשויים להיות יעילים במצבים בהם לא ניתן להשתמש באימונוגלובולינים.

2.10 מי לוקח חלק בטיפול הרפואי בילד?

רופא הילדים, קרדיולוג הילדים וראומטולוג הילדים יכולים כולם לטפל הן בשלב החרף והן במעקב של ילדים עם מחלת קווסאקי. במקומות בהם אין ראומטולוג ילדים, רופא הילדים והקרדיולוג צריכים לנטר את החולים, במיוחד כאלו שהיתה להם מעורבות לבבית.

2.11 מהי התחזית לטווח ארוך (הפרוגנוזה) של המחלה?

עבור רוב החולים, הפרוגנוזה מצוינת, והם יחיו חיים רגילים עם גדילה והתפתחות תקינים. הפרוגנוזה של חולים עם מעורבות מתמשכת של עורקי הלב תלויה בעיקר בהתפתחות של היצריות (סטנוזיס) וסתימות בכלי הדם. חולים אלו עשויים לפתח תסמינים לבביים בצעירותם, ויתכן שיצטרכו להיות במעקב של קרדיולוג מנוסה בטיפול לטווח ארוך בילדים עם מחלת קווסאקי.

