

بیماری کاوازاکی

نسخه 2016

1 - کاوازاکی چیست ؟

1.1 این چه چیزی است؟

این بیماری برای اولین بار توسط پزشک متخصص کودکان ژاپنی به نام تامی ساکو کاوازاکی (بیماری به نام او ثبت شده) در متون پزشکی انگلیس سال 1967 گزارش شده است . وی تعدادی بیمار با علایمی بشکل : تب ، راش پوستی ، کنژکتیویت(قرمزی چشم) ، انانتم (قرمزی گلو و دهان) ، ادم دست ها و پاها وبزرگی غدد لنفی گردنی مشخص و معرفی نمود . این بیماری در ابتدا " موکوکوتائوس لئف نود سندرم " نام گرفت. چند سال بعد ، عوارض درگیری قلبی همانند : درگیری عروق کرونری (گشادی وسیع شریان های خونی) نیز در این بیماری گزارش شد.

بیماری کاوازاکی یک واسکولیت سیستمیک حاد است ، به این معنی که التهاب در دیواره رگهای خونی میتواند منجر به گشاد شدن (انوریسم) هریک از شریان با اندازه متوسط در بدن، به ویژه شریان های کرونر گردد. در عینحال ، بیشتر کودکان تنها علایم سیستمیک را بدون اینکه عوارض قلبی پیدا کنند نشان میدهند.

2.1 شیوع این بیماری چگونه است ؟

بیماری کاوازاکی یک بیماری نادر است ، اما به موازات هنوخ شوئن لاین پورپورا یکی از شایعترین واسکولیت های کودکی بشمار میاید. کاوازاکی از تمام نقاط جهان گزارش شده است، و در ژاپن شیوع بیشتری دارد. این بیماری منحصرادر کودکان کم سن وسال و نوپا گزارش شده است . تقریبا 85% کودکان مبتلا به بیماری کاوازاکی زیر 5 سال هستند و اوج بروز سنی 18 تا 24 ماهگی است . در کمتر از سه ماه و بیش تر از 5 سال هم نه به صورت شایع دیده میشود، ولی بیشترین خطر درگیری کرونری در این سنین است. در پسران نسبت به دختران شایع تر است ، اگرچه کاوازاکی در طول سال و در هر زمان قابل تشخیص است اما به صورت دسته جمعی در یک فصل هم اتفاق افتاده است ، امکان ابتلا در در اواخر زمستان و بهار بیشتر است.

3.1 علل این بیماری کدامند؟

علت بیماری کاوازاکی نامعلوم است هرچند بنظر میرسد که یک عامل عفونی منشاء این اتفاق باشد. افزایش حساسیت و یا اختلال در پاسخ ایمنی که احيانا توسط یک عامل عفونی (ویروس یا باکتری مشخص) به راه افتاده باعث شروع فرایند التهابی میشود که به ایجاد التهاب و آسیب عروق خونی در افرادی که استعداد ژنتیکی نسبت به این بیماری را داشته باشند منجر می گردد.

4.1 آیا این بیماری وراثتی است ؟ چراچه من به این بیماری مبتلا شده ؟ آیا قابل پیشگیری است ؟ آیا مسری است ؟

بیماری کاوازاکی یک بیماری ارثی نیست ، اگرچه زمینه های ژنتیکی هم برای این بیماری مطرح شده است، خیلی نادر است که در یک خانواده بیش از یک نفر به این بیماری مبتلا شود. این بیماری مسری نیست و از یک کودک به کودک دیگر منتقل نمیشود. در حال حاضر راهی برای پیشگیری آن شناخته نشده . گرچه بندرت، اما امکان دارد که یک فرد ایزودومی را از این بیماری تجربه کند.

5.1 علایم اصلی آن چیست ؟-

این بیماری باتب بالای غیر قابل توجه آشکار می شود . کودک معمولا خیلی بیقرار و تحریک پذیر است . تب می تواند همراه با عفونت ملتحمه (با قرمزی هر دو چشم)، بدون چرک و ترشحات باشد . ممکنست انواع مختلف راش های پوستی شبیه : سرخک یا راش تب مخلک ، کهیر ، پاپول و یا اشکال دیگر در بیمار ظاهر شود . اساسا راش های پوستی در تنه ، اندام و نیز در خیلی از موارد در نواحی پوشک دیده میشود که منجر به قرمزی و پوسته ریزی میگردد.

تغییرات دهان ممکن است شامل قرمز شدن و ترک خوردن لب ها ، التهاب زبان (که معمولابه آن زبان توت فرنگی گفته می شود) و قرمزی حلق باشد . کف دست و پاها نیز ممکن است درگیر شوند، به صورت تورم و قرمزی کف دست و پا و انگشت های دست و پا که ممکن است پف کرده و متورم به نظر برسد . بعدها ممکن است پوسته ریزی نوک انگشتان دست و پا (در حدود هفته 2 الی 3) اتفاق بیفتد. بیش از نیمی از بیماران بزرگی غدد لنفاوی گردن پیدا میکنند که غالبا منفرد است و بزرگی آن حداقل حدود 5/1 سانتیمتر است..

گاهی از اوقات، ممکن است علایمی مانند درد مفاصل با یا بدون تورم مفصلی، درد شکم ، اسهال ، تحریک پذیری یا سردرد مشاهده شوند. در کشورهایی که واکسن ب ت ژ زده می شود و در کودکان کوچکتر ممکن است در محل واکسن ب ت ژ التهاب و قرمزی مشاهده شود .

درگیری قلب جدی ترین تظاهر بیماری کاوازاکی است با توجه به احتمال عوارض طولانی مدت آن . سوفل قلبی ، اختلالات ریتم و اختلالات اولتراسوند ممکن است تشخیص داده شود . تمام لایه های مختلف قلب ممکن است درجاتی از التهاب را نشان دهند به این معنی که پریکاردیت میوکاردیت و هم چنین درگیری دریچه قلب ممکن است رخ دهد .

هرچند که ، ویژگی های اصلی این بیماری درگیری و آنوریسم سرخرگ کرونری است.

6.1 آیا این بیماری در همه کودکان مشابه است ؟

شدت این بیماری از کودکی به کودکی دیگر متفاوت است . همه کودکان یک نوع علامت نشان نمیدهند و بیشتر بیماران درگیری قلبی ندارند . آنوریسم تنها در 2 تا 6 مورد از 100 کودکی که درمان برایشان انجام شده دیده شده است. علائم بیماری در تعدادی از کودکان خصوصاً بزرگسال ناقص است به این معنی که آن ها ویژگی ها و علائم بالینی را کامل نمی کنند که این خود باعث دشوارتر شدن تشخیص بیماری میگردد. بعضی از بچه های کوچکتر دچار آنوریسم می شوند. این ها تحت عنوان بیماری کاوازاکی آتیپیک تشخیص داده شده اند.

7.1 آیا بیماری کاوازاکی در کودکان و بزرگسالان متفاوت است ؟

این یک بیماری دوران کودکی است هرچند بندرت مواردی از بیماری در بزرگسالان گزارش شده است .

2 تشخیص و درمان

1.2 کاوازاکی چگونه تشخیص داده میشود ؟

تشخیص بیماری کاوازاکی بالینی است . به این معنی که بر اساس ارزیابیهای بالینی توسط پزشک تشخیص داده می شود . زمانی بیماری تشخیص قطعی خواهد داشت که : تب بالای غیرقابل توجه بیشتر از 5 روز همراه با 4 علامت از 5 علامت دیگر وجود داشته باشد : التهاب دو طرفه ملتحمه چشم (مانند اینکه التهاب به صورت پرده ای روی کره چشم را پوشاند) ، بزرگی غدد لنفاوی ، راش پوستی ، درگیری دهان و زبان و تغییرات انتهایها . بررسی پزشک برای اینست که نشانه ای از بیماری دیگری که بتواند علائم مشابهی داشته باشد وجود نداشته باشد . بعضی از کودکان فرم های ناکاملی از بیماری را نشان می دهند به این معنی که معیارهای بالینی کمتری دارند که باعث می شود تشخیص دشوارتر باشد ، به این گونه موارد بیماری کاوازاکی ناکامل گفته می شود .

2.2 این بیماری چه مدت طول می کشد ؟

بیماری کاوازاکی بیماری است با سه مرحله : حاد ، که دو هفته اول بیماری را شامل می شود زمانی است که تب و دیگر علائم مشاهده میشود . مرحله تحت حاد ، هفته دوم تا هفته چهارم است مرحله ای که در آن تعداد پلاکت ها رو به افزایش است و آنوریسم هامیتوانند ظاهر شوند . مرحله سوم ، مرحله بهبودی و نقاهت است که از یک تا سه ماه است و آن موقعی است که تمام تست های آزمایشگاهی به حالت عادی برمیگردند و برخی از ناهنجاریهای عروق خونی از بین میروند و پیاپی اندازه های آنها کاهش می یابند .

در صورت عدم درمان ، این بیماری ممکن است خود بخود محدودشونده باشد، و بیش از دو هفته طول نکشد ، آسیب کرونری مشابه بالا خواهد بود.

3.2 اهمیت آزمایش ها چیست ؟

در حال حاضر ، تست آزمایشگاهی اختصاصی وجود ندارد که بتواند به تشخیص این بیماری کمک کند . گروهی از آزمایشات همانند : سرعت رسوب گلبول قرمز بالا ، بالای CRP لکوسیتوز ، کم خونی (کاهش مقدار سلول های قرمز خون) ، آلبومین سرم پایین ، افزایش آنزیم های کبدی ، می تواند به تشخیص بیماری کمک کند . تعداد پلاکت ها (سلولهای که در انعقاد دخیل هستند) معمولا در هفته های اول بیماری طبیعی هستند اما در هفته های دوم و به مقادیر بسیار بالائی می رسند .
برای این کودکان باید معاینات دوره ای و ارزیابی آزمایش های خونی انجام شود تا اینکه شمارش پلاکتی و سرعت رسوب گلبول قرمز به حالت طبیعی برگردد .
الکتروکاردیوگرافی و اکوکاردیوگرام باید انجام شود . اکوکاردیوگرام می تواند گشادی یا آنوریسم را با ارزیابی شکل و اندازه سرخرگ کرونری تشخیص دهد . در مورد کودکی که اختلالات عروق کرونر داشته باشد ، نیازه پیگیری با اکوکاردیوگرام و مطالعات اضافی و ارزیابی بیشتری خواهد بود .

2.4 آیا این بیماری را می توان درمان کرد ؟

اکثر کودکان مبتلا به این بیماری درمان می شوند، اگرچه ، در تعدادی از بیماران علیرغم استفاده از درمان های مناسب، عوارض قلبی ایجاد میگردد. نمی توان از این بیماری پیشگیری کرد اما بهترین روش کاهش بیماری های قلبی ، تشخیص زود هنگام آن و شروع درمان در اسرع وقت است .

2.5 درمان این بیماری چیست ؟

کودکی که در مورد وی تشخیص کاوازاکی محتمل است باید در بیمارستان بستری شده و تحت نظر باشد و همچنین لازمست از نظر درگیری ها قلبی احتمالی مورد بررسی قرارگیرد .
برای کاهش میزان درگیری های قلبی ، به محض آنکه تشخیص بیماری داده شد باید درمان آن شروع شود

درمان شامل ایمونوگلوبولین داخل وریدی تک دوز و دوز بالا و آسپرین است . این درمان التهاب را کاهش داده و به طور چشمگیری علایم حاد را بهبود میبخشد. دوز بالای ایمونوگلوبولین داخل وریدی بخش ضروری درمان است به گونه ای که قادر است عوارض قلبی را در در صد بالایی از بیماران کاهش دهد . اگرچه این درمان گران است اما در حال حاضر به صورت موثرترین درمان مطرح میباشد، در بیماران با عوامل خطرات خاص، کورتیکواستروئیدها به طور همزمان ممکن است داده شود . بیماران که به یک یا دودوز پاسخ نمی دهند ، برای درمان آنها گزینه های دیگری نیز وجود دارند که شامل : دوز بالای

کورتیکواستروئیدهای داخلی وریدی و دارو درمانی بیولوژیک است .

2.6 آیا تمام کودکان به ایمونوگلوبولین داخل وریدی پاسخ می دهند ؟

خوشبختانه اکثر کودکان تنها به یک دوز منفرد درمانی نیاز دارند ، اما کودکانی که به این دوز جواب ندهند ، ممکنست نیاز به دوز دوم و یا تزریق کورتیکواستروئید پیدا کنند . در موارد نادر، ممکنست داروهای بیولوژیکی داده شود.

2.7 عوارض جانبی دارو درمانی چیست ؟

درمان ایمونوگلوبولین وریدی معمولاً بی خطر است و بخوبی تحمل میشود . ندرتا ممکنست التهاب مننژ(مننژیت اسپتیک) رخ بدهد .
پس از درمان با ایمونوگلوبولین وریدی، انجام واکسیناسیون های زنده باید به تعویق بیفتد (قبل از انجام واکسیناسیون با پزشک خود مشورت کنید) اسپرین با دوز بالاممکنست باعث حالت تهوع و یا ناراحتی معده گردد.

2.8 پس از ایمونوگلوبولین و دوز بالا اسپرین چه درمانی توصیه می شود ؟ و این درمان تا چه مدت باید طول بکشد ؟

پس از آنکه تب کودک به حالت طبیعی برگشت و پایین آمد،(معمولاً ظرف 24 تا 48 ساعت) دوز اسپرین نیز کم کم کاهش می یابد. دوز پایین اسپرین اثرش عمدتاً بر روی پلاکتها است . به این معنی که پلاکت های خون به هم نمی چسبند. این درمان مفید است و از تشکیل لخته در داخل آنوریسم یا جداره داخلی رگ های خونی ملتهب پیشگیری می کند ، در صورت شکل گیری لخته درون آنوریسم یا رگهای خونی ممکن است قطع جریان خون منجر به انفارکتوس شود . دوز پایین اسپرین تا زمانی که نشانگرهای التهابی به حالت طبیعی خود بازگردند و اکوها نرمال شوند، ادامه پیدا میکند. کودکان دچار آنوریسم باید پیوسته اسپرین و یا داروی ضد انعقاد خون که توسط پزشک برای طولانی مدت تجویز می شود مصرف کنند .

2.9 دین من اجازه استفاده از خون یا فراورده های خونی را نمی دهد ، درمان های مکمل/و غیر متداول چطور هستند ؟

جایگاهی برای درمان های جایگزین در این بیماری نیست . ایمونوگلوبولین وریدی تنها درمان اثبات شده است. کورتیکواستروئیدها در مواردی که ایمونوگلوبولین نمی تواند استفاده شود ممکن است موثر باشد.

10.2 مراقبت های پزشکی کودک را چه کسی به عهده دارد ؟

پزشک متخصص کودکان، متخصص قلب کودکان و روماتولوژیست کودکان ، مراقبت را به

عده می گیرند و کودکان مبتلا به را بررسی و پیگیری می کنند . در بخش هایی که متخصص روماتولوژی اطفال در دسترس نیست ، پزشک متخصص اطفال همراه با متخصص قلب و عروق باید بر بیماران به خصوص آنهایی که درگیری قلبی دارند ، نظارت داشته باشد .

11.2 پیش آگهی) این بیماری چگونه است ؟ پیش بینی طولانی مدت
در اکثر بیماران ، پیش آگهی عالی است ، آنها زندگی معمولی دارند و رشد و نمو آنها طبیعی است .

پیش آگهی بیماری در بیمارانی که دچار نابهنجاری سرخرگ کرونر باشند به میزان پیشرفت تنگ شدن و انسداد آنها بستگی دارد این افراد ممکن است در اوایل زندگی به علایم قلبی مبتلا شوند و نیاز داشته باشند که به مدت طولانی تحت مراقبت متخصص قلب و عروق با تجربه باشند.

3 زندگی روزمره

3.1 این بیماری چگونه کودک و زندگی روزمره خانواده را تحت تاثیر قرار می دهد ؟

اگر بیماری قلب را درگیر نکند کودک و خانواده او زندگی طبیعی دارند. در عین حال که اکثر کودکان مبتلا به کاوازاکی کاملاً بهبود پیدا میکنند، این احتمال وجود دارد که کودک شما تا مدتی خستگی و تحریک پذیری نسبی داشته باشد.

2.3 در مدرسه چگونه است ؟

موقعی که بیماری به خوبی کنترل شود، که اتفاق متداول مواردی است که کودکان از بیماران از داروهای مناسب استفاده کنند و وقتی بیماری از مرحله حاد گذشت کودک هیچگونه مشکلی برای شرکت در فعالیتهای همانند کودکان سالم نخواهد داشت. مدرسه برای کودکان همان ویژگیهای کار را برای بزرگسالان دارد. کودک بایستی برای مکانی که در آن آموزش می بیند د از لحاظ فردی مفید و ثمر بخش باشد . خانواده و آموزگاران به گونه ای با او برخورد کنند که در فعالیت های مدرسه به روش طبیعی شرکت کند و علاوه بر این نه تنها باید از لحاظ آکادمی موفق باشند بلکه باید توسط بزرگسالان و هم سن و سالهایشان نیز مورد قدردانی و تشویق قرار بگیرند .

3.3 از لحاظ ورزش چگونه است ؟

بازی کردن و ورزش کردن یکی از رویکردهای ضروری برای هر کودک در زندگی روزمره است . یکی از اهداف این درمان این است که به کودکان بیمار اجازه داده شود زندگی طبیعی خود را اداره کرده و بتواند خودش را پیدا کند و از هم سن و سال هایش متمایز نشود . بنابراین ، کودکانی که درگیری های قلبی آنها بهبود پیدا کند محدودیتی در ورزش یا هرگونه فعالیت در زندگی روزمره ندارند . با این وجود ، کودکان دچار آنوریسم کرونر بایستی با متخصص قلب کودکان در رابطه با مشارکت در فعالیت های رقابتی به خصوص

در دوران بلوغ مشورت کنند .

4.3 تغذیه آنها چگونه است ؟

مدرکی وجود ندارد مبنی بر این که تغذیه براین بیماری تاثیر داشته باشد . در کل ، کودک باید تغذیه ای طبیعی و مناسب با سن خود داشته باشد . تغذیه مناسب و سالم با ویتامین ها ، کلسیم و پروتئین در رشد کودک مهم است . در بیمارانی که کورتیکواستروئیدها را مصرف می کنند باید از پرخوری پیشگیری شود زیرا مصرف این دارو ها اشتها را افزایش می دهد .

3.5 آیا می توان کودک را واکسینه کرد ؟

در صورت درمان با ایمون گلوبولین واکسن های زنده را باید به تعویق انداخت . پزشک باید تعیین کند که کودک چه واکسنی را می تواند تزریق کند . در کل، بنظر نمیرسد که واکسن فعالیت های بیماری را افزایش دهد و باعث عوارض مضر در بیماران مبتلا به KD گردد . ترکیب واکسن های غیر زنده حتی در موارد سرکوب ایمنی و کودکان KD مبتلا بی خطر است. اگر چه بیشتر مطالعات نمیتوانند به طور کامل آسیب نادرناشی از واکسیناسیون را نشان دهند .

بیماران بادوزبالای داروهای سرکوب گر سیستم ایمنی باید اندازه گیری آنتی بادی اختصاصی پس از انجام واکسیناسیون را با پزشک خود مطرح کنند.