

تساؤلات عن مرض كاواساكي

Kawasaki Disease

إعداد أ.د. الهام حسنى

Prof. Elham Hossny

1. ماذا يعنى مرض كاواساكي وما هى أسبابه؟

مرض كاواساكي من أمراض الإلتهاب المناعى بالأوعية الدموية يصيب الشرايين متوسطة الحجم بما فيها الشرايين التاجية بالقلب ويكون مصحوب بارتفاع شديد فى درجة الحرارة . وقد تم وصف هذا المرض فى عام 1967 بواسطة العالم اليابانى توميساكو كاواساكي ولذلك سمي باسمه. وأهمية المرض تكمن فى إصابة الشرايين التاجية بالالتهاب والتمدد وأحيانا بالانسداد وذلك كان يحدث فى حوالى 20 % من الحالات قبل اكتشاف العلاج وهذا المرض يأتى فى مقدمة أمراض القلب المكتسبة فى الأطفال فى بعض الدول مثل الولايات المتحدة أما فى مصر وغيرها من البلدان النامية فمازالت الحمى الروماتيزمية التى تصيب صمامات القلب تحتل الصدارة .

سبب المرض مازال مجهولا ولو أن المؤشرات البيئية والإكلينيكية توحى بوجود عدوى ميكروبية وراء الالتهاب المناعى الذى يسبب المرض وقد يكون هناك استعداد وراثى للتفاعل المناعى فى هذه الحالات . كما أن ندرة حدوث المرض فى الرضع قبل سن 4 شهور يؤشر الى وجود مناعة مكتسبة من الأم وكذلك غياب المرض تقريبا فى البالغين قد يعنى وجود مناعة مكتسبة لديهم . والمرض فى الأطفال ليس نادرا حيث يتم تشخيص 3000 حالة سنويا فى الولايات المتحدة وحدها وقد تم الإبلاغ عن 170000 حالة فى اليابان منذ اكتشافه وقد كثر تشخيص المرض فى مصر مؤخراً وهو يحتاج إلى حس اكلينيكي متيقظ من الأطباء لاكتشافه وقبل وصف المرض كان الأطباء فى كل مكان بالعالم يخطئون فى تشخيصه كإحدى حالات الحصبة الشديدة أو الحمى القرمزية أو بعض أنواع أمراض المناعة الذاتية.

2. ما هى الظواهر الإكلينيكية للمرض؟

يصيب المرض أساساً الأطفال الصغار حيث تظهر 80% من الحالات قبل سن 5 سنوات ونادرا ما يحدث فى المراهقين أو البالغين. ويبدأ عادة بحمى تصل إلى 40 درجة مئوية أو أعلى وحتى عندما تنخفض الحرارة لا تصل إلى المعدلات الطبيعية كما لا تستجيب للعلاج بالمضادات الحيوية. وقد يستمر ارتفاع درجة الحرارة إلى أسبوع أو أسبوعين فى حالة عدم تناول العلاج المناسب وقد تطول المدة إلى 3 أو 4 أسابيع فى بعض الحالات وكلما طالت مدة الحمى كلما زادت احتمالات تأثر الشرايين التاجية.

ويصاحب المرض احمرار شديد بالعينين ولكن بدون إفرازات (عماص) وكذلك إحترقان شديد بالحلق واللسان وجفاف وتشقق بالشفتين وتورم وطفح جلدى أحمر اللون باليدين والقدمين كما قد يحدث طفح جلدى بباقي الجسم وخصوصاً

منطقة المقعدة والعانة والتي قد يحدث بها تسلخ شديد. ومن أعراض المرض أيضاً حدوث تضخم بالغدد الليمفاوية وخصوصاً بالرقبة على ناحية واحدة ويكون قطر الغدة الواحدة أكثر من 1.5 سم من حيث المقاس.

وبعد أسبوع على الأقل من ظهور الأعراض يبدأ تقشر الجلد حول أطراف اليدين والقدمين وقد ينتشر التقشير فيشمل اليد أو القدم كلها وقد يصحب المرض أيضاً حالة من البكاء والتهيج الشديد وخصوصاً في الرضع كما قد يحدث في بعض الأحيان التهاب بمفاصل اليدين أو الركبتين أو الفخذين في بداية المرض أو خلال الأسبوع الثاني أو الثالث منه. ونادراً قد يحدث إسهال أو التهاب بمخرج البول أو بالأذن الوسطى أو الكبد أو المرارة أو أغشية المخ.

وأهم أعراض مرض كواساكي هي تلك التي تصيب القلب حيث قد يحدث التهاب بعضلة القلب وزيادة بالنبض أو التهاب بالغشاء التيموري وارتشاح بسيط حول القلب خلال الأسبوع الأول من المرض. أما الشرايين التاجية فتصاب في حوالي 20% من الحالات التي لا تتلقى أى علاج وعادة ما يحدث هذا خلال الأسبوع الثاني أو الثالث من المرض فيحدث التهاب بجدار الشريان التاجي مما قد يسبب تمدد في الجدار يصل أحياناً إلى درجة التمزق أو الانفجار أو يحدث تجلط وانسداد بالشريان التاجي وبالتالي ذبحة صدرية. وقد يصيب المرض الشرايين بأماكن أخرى من الجسم ولو أن هذا أقل شيوعاً.

3. ما هي طرق تشخيص المرض؟

لا يوجد اختبار معملى يجزم بوجود المرض ولكن التشخيص يكون في المقام الأول بالفحص الإكلينيكي الواعي والدقيق. ويتم تشخيص المرض عند استمرار ارتفاع درجة الحرارة ارتفاعاً شديداً لأكثر من 5 أيام بدون سبب واضح مع وجود أعراض مصاحبة من السابق ذكرها. ونادراً ما يحدث المرض بدون وجود كل الأعراض مما يمثل تحدى حقيقى للطبيب حتى يتمكن من التشخيص ويطلق عليها الحالات غير الكاملة ويتطلب هذا درجة عالية من اليقظة والحس الإكلينيكي وفي كل الأحوال فإن وجود إصابة بالشرايين التاجية مع ارتفاع شديد بدرجة الحرارة كاف لتشخيص الإصابة بمرض كواساكي.

ومن أكثر الظواهر المعملية حدوثاً في مرض كواساكي وجود ارتفاع في سرعة الترسيب وعدد خلايا الدم البيضاء والبروتين التفاعلى سى (C-reactive Protein) ونقص في نسبة الهيموجلوبين. كما يزداد عدد الصفائح الدموية بصورة ملحوظة بعد الأسبوع الثاني حيث قد يصل عددها في بعض المرضى إلى معدلات عالية جداً وقد يستمر هذا لأسابيع عديدة حتى بعد خمول أعراض المرض.

ومن أهم الاختبارات التي يجب أن تجرى للطفل لتصوير القلب بالموجات فوق الصوتية (Echocardiography) وذلك لتشخيص الإصابات التي تحدث بالشرايين التاجية أو عضلة القلب أو الغشاء التيموري ويجب عمل هذا الفحص عند التشخيص ثم بعد أسبوعين ثم بعد 6 أو 8 أسابيع من بداية الأعراض ولو لم تحدث أى إصابة للشرايين التاجية حتى الأسبوع الثامن يكون الطفل إن شاء الله بمأمن من حدوثها ولو أن بعض المراكز تفضل فحص القلب مرة أخرى بعد سنة من بداية المرض للتأكد من سلامته. وفي حالة وجود إصابة

بالشرايين التاجية يتم إعادة الفحص بالموجات فوق الصوتية على مسافات أقرب ولمرات متعددة وقد يحتاج الطفل في بعض الأحيان لعمل قسطرة لتصوير الشرايين التاجية بالصبغة.

4. هل يوجد علاج ناجح للمرض؟

يجب علاج الطفل بالأجسام المضادة المناعية بالوريد فور التشخيص وذلك بالمستشفى وتحت إشراف طبي دقيق حيث تحقق بالتقريب على مدى 10 - 12 ساعة كما يعطى الطفل عقار الأسبرين تحت الإشراف الطبي بالجرعة المناسبة ثم تقلل إلى جرعة أصغر كثيراً بعد انتهاء المرحلة الحادة من المرض ويستمر ذلك خلال فترة النقاهة. وهذا ويجب التأكد من عدم وجود أنيميا الفول قبل العلاج بعقار الأسبرين.

ومركبات الكورتيزون ليست من العلاجات المناسبة لهذا المرض إلا في حالات نادرة جداً والطبيب المختص وحده هو الذى يستطيع تحديدها . وقد يحتاج بعض الأطفال إلى علاجات أخرى مثل موانع أو مذيبات تجلط الدم أو التدخل الجراحى لعلاج الشرايين التاجية فى بعض الحالات. هذا ويجب الرجوع للطبيب قبل إعطاء أى أدوية أخرى أو تطعيمات أثناء مسار المرض.

5. ما هى المضاعفات ونتاج المرض؟

يكون الشفاء كاملاً وبدون آثار دائمة إذا لم تصاب الشرايين التاجية وهذه يمكن علاجها أيضاً بفضل الله. والعلاجات الحديثة قد جعلت المرض سهل المداواة وخصوصاً لو بدأت فور حدوث الأعراض أى أن التشخيص المبكر يكون شديد الأهمية وبهذا فإن نسبة الوفاة تكون اقل من واحد فى كل ألف حالة ونادراً ما يحدث تكرار لهذا المرض وذلك فى 1 - 3 % من الحالات فقط. ويكون المرض أكثر شدة فى الرضع خلال السنة الأولى من العمر وفى الذكور وفى الأطفال الذين تستمر الحمى لديهم لأسابيع عديدة أو الذين ترتفع درجة حرارتهم مرة أخرى بعد إنحسارها لفترة أو عند وجود بعض الظواهر المعملية مثل الأنيميا أو نقص الصفائح الدموية فى بداية المرض أو الارتفاع الشديد فى كرات الدم البيضاء أو انخفاض الألبومين والأجسام المناعية ج فى الدم وتحتاج هذه الحالات بالذات الى رعاية خاصة وفحص دقيق لشرايين القلب.

والصورة العامة لمرض كاواساكي لا تدعو للقلق حيث أن معظم الحالات يتم تشخيصها وعلاجها بنجاح إن شاء الله.