

بسمه تعالی

آخرین اخبار، Clue های جدید

و مروری بر بیماری اسرار آمیز دوران کودکی Kawasaki disease

همانطور که همه همکاران مستحضرید بیماری کاوازاکی (KD) یک بیماری Unusual و جدی در بچه های کوچک می باشد که با کرایتريا های مشخص ذکر شده در منابع معتبر عفونی اطفال به فرمهای تی پیک و در بعضی موارد بدون اینکه کرایتريا های معمول یا AHA (American Heart Associate) را پر کند، دیده می شود. علت آن هنوز کاملاً به طور مشخص ذکر نشده ولی عفونتهایی خاص بصورت سوپر آنتی ژن عمل می کنند و همراهی آنان با KD دیده شده. (Y.Pseudotuberculosis)، GAS، Y.enterocolitica (بتاهمولیتیک) و استافیلوکوک اورئوس، پاروویروس B₁₉ و رتروویروس و غیره. مثل انتریت، ییرسینیوزیس ممکن است ایجاد تب، آرتریت، راش پوستی Scarletini Form، کونژیکتیویت ارتیم نروزوم و حتی عوارضی مثل اوویت و آنوریسم آئورت (۱۸-۱۳) ایجاد کند. که این علایم ذکر شده بسیار شبیه یافته های KD می باشد. در مطالعه ای که روی ۳۱ بیمار مبتلا به KD در چین با ۶۰ مورد کنترل سالم انجام شده ظرف مدت یک سال (۱۶ نفر مذکر و ۱۵ نفر مونث). در این مقاله تمام بیماران بین ۱۰-۳ روز را که تب داشتند و بجز دو مورد همگی کونژیکتیویت داشتند، ارتیم لب و زبان توت فرنگی در همه موارد بود، ۶ بیمار لنف نود گردنی واضح داشتند، ۶ مورد از ۲۷ بیمار اکو شدند که آنوریسم کرونری راست و چپ داشتند (۲۲٪) و در ۶ بیمار میوکاردیت مسجّل شد. (۱۸/۵٪). تمام بیماران ESR بالا داشتند ASO در همگی چک شد که نرمال بود. در CBC لکوسیت در ۲۹ بیمار در مراحل اولیه بیماری بالا بود (بیش از ۱۰ هزار) CRP بالا بیش از ۰/۸g/dl در ۹۸٪ بیماران بوده. در نهایت ۵ پارامتر بالین شامل جنسیت، وجود یا عدم وجود آنوریسم، میوکاردیت، ESR≥۱۰۰ یا زیر ۱۰۰، CRP≥۱۰۰ و زیر ۱۰۰ برای نشان دادن تفاوت تیترا آنتی بادی Anti-yersinia بین بیماران KD و کنترل سالم انتخاب شدند. فقط کلاس IgG در بیماران KD به همراه میوکاردیت یک افزایش واضح تیترا آنتی بادی داشتند با موارد KD بدون میوکاردیت مقایسه می شدند و در مورد ۴ پارامتر دیگر تفاوت واضحی وجود نداشت.

در این مطالعه در مجموع افزایش Anti-yersinia 08 و 09 ممکن است رلی در KD داشته باشد و در کل نیاز به مطالعات بیشتری برای واضحتر شدن ارتباط بین میوکاردیت و آنتی بادی آنتییر سینیا می باشد.

@ New Clues esciencenews.com

در مورد بیماری اسرارآمیز کاوازاکی مقاله ای در ۸ ژانویه 2009 در سایت معتبری به چاپ رسیده که مطلب جالبی است، دال براینکه ژنوم انسانی بررسی شده و مشخص گردیده که ژنوم خاصی است که بعضی افراد را مستعد به KD می کند. این مطالعه اولین مطالعه ژنتیک در یک بیماری عفونی می باشد که به نظر می رسد بیشتر کل ژنوم پاسخگوست تا Selected genes. محققین از San Diego، استرالیا، سنگاپور، U.K، Netherland بودند. و واریاسیون ژنتیکی در حدود ۹۰۰ مورد KD از این کشورها بررسی شده است. پس در خانواده می تواند موروثی باشد. در کل از نظر آماری بررسی های زیادی در جهت تست تشخیصی قاطع در این بیماری باید انجام گیرد که حتی در موارد درمان شده نمی توان در 20 1/10 مورد جلوی عارضه کرونری و 1/1000 مرگ را گرفت. بعد از این تئوری که بیش از اینکه یک ژن مسئول KD باشد، ژنهای متعددی دخیلند، تئوری دیگر این است که KD یک حالت اتو ایمیون بوده و سیستم ایمنی به بافت ها و ارگانهای سالم آسیب می زند. سایر تئوری ها دال براینکه Medication های خاصی یا Pollutant های محیطی مثل موارد شیمیایی یا توکسین ها (سل ها) ممکن است دخیل باشند.

* یکی از موارد خیلی جالب این است که IL-6 سرم در این بیماری بطور واضح بالا رفته که در اوایل بیماری بالاتر و بعد بتدریج با سیر پیشرونده بیماری کاهش می یابد. و IL-6 با سطح سرمی CRP و Soluble IL-2 ارتباط تنگاتنگ دارد ولی هیچ ارتباطی با پیک تعداد پلاکت ها در حال فاز حاد ندارد. ضمناً IL-6 سرم هیچ ارتباطی با ایجاد آنوریسم کرونری و دیلاتاسیون ندارد. در کل مطالعات بیشتری برای تعیین رل پاتوژن و منشأ این افزایش IL-6 نیاز می باشد.

* مطالعه دیگری در Oct، 2010، در چین صورت گرفته که عدم تعادل Th17/TRegulatory Cells در فاز حاد KD دیده شده که عملکرد ایمینولوژیک تخریب شده و باعث ایجاد موارد Immunoglobulin-Resistant می گردد.

* در مورد ترومبوسیتوزیس که در سیر کاوازاکی دیده می شود، فرم Extreme آن در شیرخواران و حتی در بعضی مطالعات در NICU ها (Predict) پیش گویی KD را می کند و همانطور که می دانیم در این طیف

سنی عوارض کرونری Life-Threatening بیشتری ایجاد می گردد. بویژه در این سنین به فرم Atypical بیماری تظاهر می گردد باید در تمام شیرخواران کمتر از یک سال و یک ساله با تب طولانی مدت بدون علت مشخص و extreme thrombocytosis به فکر این بیماری باشیم و موضوع دیگر این که این ترومبوسیتوز که در دوران کودکی به علل مختلف (عفونت و KD زیر ۷ سال و اتو ایمنی و آسیب بافتی در سن 11-15^۰ دیده می شود ممکنه پدیده benign بوده و انسیدانس و اتیولوژی آن وابسته به سن می باشد.

از نظر خصائص بالینی و اثرات درمانی IUIG در KD مطالعه ای در چین ظرف مدت ۴ سال روی ۹۴۲ مورد KD بصورت Chincal analysis انجام گردیده که در May 2006 به چاپ رسیده و در نهایت این طور نتیجه گیری شده که علاوه بر فرم آتی پیک که در infant بیشتر است، دسکواماسیون پری آنوس یک Clue بسیار مهم برای تشخیص زودرس فرم incomplete می باشد. در مورد مسئله درمانی هم گروهی که $10 / \text{kg}$

و IUIG $2 \text{ g} / \text{kg}$ گرفتند از نظر بهبود و پیشگیری از ضایعات a کرونری در ظرف ۲ سال اول بعد از شروع KD مشابه هم بودند.

* مطلبی که به تازگی در کره مطالعه گردیده اینکه پارامترهایی برای guide دوباره درمانی (retreatment) بعد از IUIG اولیه در KD بدست آمده است. به این شکل که درمان اضافی در مرحله ابتدایی بیماری در بیماران بمقداری که \uparrow CRP و \uparrow NT – Prob NP (N-Terminal pro-brain natriuretic peptide) و Neutrophil بالا دارند بعد از IUIG اولیه، صورت گیرد.

* در ترکیه ژانویه 2010 مطلبی به چاپ رسیده مبنی بر ارزیابی درمان IUIG high dose در KD که ۲۰ بیمار (F 7 , M 13) بودند با طیف سنی ۹ ماهه تا ۱۲ ساله و تعریف عدم پاسخ به درمان آنها عدم قطع تب بعد از 48 IUIG دادن بود همگی اکوی قلبی شدند و مدت متوسط follow-UP 16.5 ± 2.8 ماه بود. در نهایت نتیجه این بود که در بیمارانی که درگیری شریان کرونری داشتند انسیدانس بالاتری از عدم پاسخ به درمان اولیه رویت شده بود.