



www.pediatric-rheumatology.printo.it

KAWASAKIS SYKDOM

Kawasakis sykdom ble oppdaget i 1967 av den japanske barnelegen Tomisaku Kawasaki.

Hva er det?

Kawasakis sykdom er en akutt systemisk vaskulitt, det vil si en betennelse i blodkarenes vegger, som kan føre til at blodkarene utvides, hovedsakelig i årene som fører blod til hjertet.

Hvor vanlig er det?

Kawasakis sykdom er sjelden og rammer nesten utelukkende små barn. Omtrent 80 av 100 pasienter er under 5 år gamle. Litt flere gutter enn jenter rammes. Den kan oppstå hele året, men noe hyppigere på sen vinteren og våren. Den er mye vanligere blant japanske barn enn andre, men tilfeller finnes over hele verden.

Hva er årsakene til sykdommen?

Årsaken til Kawasakis sykdom er fortsatt uklar, imidlertid mistenkes det at en infeksjon er utgangspunktet. Hypersensitivitet eller forstyrrelser i immunforsvaret, sannsynligvis utløst av infeksjon, kan sette i gang en betennelsesprosess som fører til betennelse og skade i blodårene, spesielt hos genetisk disponerte personer.

Er det arvelig? Hvorfor har mitt barn fått denne sykdommen? Kan den forebygges? Er det smittsomt?

Kawasakis sykdom er ikke arvelig, men en genetisk disposisjon mistenkes. Det skjer veldig sjelden at mer enn ett medlem av en familie har sykdommen. Den er ikke smittsom, og kan ikke forebygges. Det er mulig, men veldig uvanlig, å få sykdommen to ganger.

Hva er de viktigste symptomene?

Sykdommen begynner med høy feber av ukjent årsak som varer i minst fem dager. Under eller etter feberperioden kan øynene bli røde, men uten puss.

Barnet kan få utslett som ligner på meslinger, skarlagensfeber eller elveblest. Utslettet rammer hovedsakelig mage, rygg, armer, ben og bleieområdet.

Barnet kan få røde, sprukne lepper, rød tunge ("jordbærtunge") og bli rød i halsen. Håndflatene og fotsålene kan også bli røde og hovne. Disse symptomene følges av karakteristisk flassing rundt fingertupper og tær.

Mer enn halvparten av pasientene får forstørrede lymfeknuter i nakken..

Noen ganger oppstår symptomer som leddsmerter og/eller hovne ledd, magesmerter, diaré, irritabilitet og hodepine.

En kan få betennelse i hjertet/hjerteposen, og forstyrrelser i hjerterytmen og utposninger i hjertekarene.

Arter sykdommen seg likt for alle barn?

Ikke alle pasienter har alle symptomene, og hos de fleste vil ikke hjertet rammes.

De minste barna (under ett år) har ofte færre symptomer, noe som gjør det vanskeligere å stille diagnosen.

Er sykdommen annerledes hos barn enn hos voksne?

Dette er en barnesykdom. Liknende former kan ramme voksne, men da er symptomene annerledes.

Hvordan stilles diagnosen?

Diagnosen stilles hvis uforklarlig høy feber varer i mer enn fem dager, pluss at fire av de fem følgende kjennetegnene er tilstedet:

dobbeltsidig øyebetennelse, forstørrede lymfeknuter, utslett, munn- og tungeproblemer og endringer i ekstremiteter (leddforandringer, utslett). I tillegg må annen sykdom utelukkes.

Hvor viktige er testene?

Blodprøvene er ikke spesifikke for denne sykdommen, dvs. det er ikke en/flere blodprøver som sikkert kan si at man har sykdommen. Blodprøvene kan imidlertid si om og i hvilken grad det er en betennelse i kroppen, men resultatene kan være de samme ved andre sykdommer.

Pasienten bør undersøkes med elektrokardiogram (EKG), som undersøker hjerterytmen, og ekkokardiogram, som viser om det er utposninger på blodårene.

Kan sykdommen behandles/kureres?

De fleste barn med Kawasakis sykdom blir friske. Imidlertid utvikler noen pasienter hjertekomplikasjoner til tross for at de har fått riktig behandling. Den beste måten å redusere eventuelle hjertekomplikasjoner på, er å få stilt diagnosen tidlig og starte behandlingen umiddelbart.

Hvordan behandles sykdommen?

For å minske hjertekomplikasjoner bør behandlingen starte så snart diagnosen er stilt. Vanlig behandling er gammaglobulin intravenøst (rett i blodåren). Gammaglobulin er et eggehvitestoff, immunglobulin som finnes naturlig i blodet. Det virker som et antistoff mot infeksjoner og bidrar til å minske betennelsen samt forhindre hjertekomplikasjoner. Noen får også kortison.

Hvilke bivirkninger gir medisinen?

Gammaglobulin tolereres som oftest godt.

Hvor lenge bør behandlingen vare?

De aller fleste pasienter får en høy dose med gammaglobulin én gang. Noen ganger kan det være nødvendig med en dose nummer to.

Hva med komplementær/alternativ behandling?

Denne sykdommen kan ikke behandles komplementært.

Hvilke kontroller er nødvendige?

En bør regelmessig sjekke blodverdier til barnet har blitt frisk igjen.

Oppfølging med ekkokardiogram er nødvendig for å sjekke om det utvikler seg utposninger i hjertet.

Barnelege, hjertespesialist og revmatolog har ansvaret for den medisinske oppfølgingen.

Hvor lenge varer sykdommen?

Kawasakis sykdom har tre faser: 1) akutt, det vil si de første to ukene mens feber og de andre symptomene er tilstedet, 2) subakutt, fra andre til fjerde uke, en periode da blodplatene øker i antall og utposninger på blodårene kan oppstå, 3) bedringsfasen, fra den første måneden til den tredje, når blodprøvene normaliseres. Betennelsen i åreveggen reduseres eller forsvinner.

Hvordan er den langsiktige prognosen for sykdommen?

Prognosen er god for de fleste pasientene.

Prognosen for pasienter med vedvarende betennelse i åreveggene vil avhenge først og fremst av om det oppstår fortetninger i blodårene (volumet i blodåren minker på grunn av at det dannes blodpropper inni årene).

Kan barnet vaksineres?

Det anbefales å ikke vaksinere disse pasientene før tre til seks måneder etter påbegynt gammaglobulinbehandling, ettersom sykdommen og gammaglobulin påvirker immunsystemet.