



www.pediatric-rheumatology.printo.it

Kawasaki's sygdom

Sygdommen blev beskrevet i 1967 af en japansk børnelæge ved navn Tomisaku Kawasaki. Han opdagede en gruppe børn med feber og udslæt, conjunctivitis, enanthem (rødme af svælg og mundslimhinden), hævelse af hænder og fødder samt forstørrede lymfeknuder på halsen og kaldte initialt sygdommen for mucocutant lymfeknudesyndrom. Nogle få år senere beskrev man hjertekomplikationer i form af aneurismer (store udposninger af blodkarrene) af koronararterierne.

Hvad er det?

Kawasaki's sygdom er en akut systemisk vasculitis, hvilket betyder, at der er inflammation af blodkarrenes vægge, som kan give anledning til dilatationer (aneurismer), hovedsagelig i koronararterierne (de kar, der sørger for blodforsyningen til hjertet). Det er imidlertid ikke alle børn med denne sygdom, der udvikler aneurismer. Hovedparten vil frembyde akutte symptomer uden komplikationer.

Hvor almindelig er den?

Kawasaki's sygdom er en sjælden sygdom, men en af de almindeligste vasculitis sygdomme i barnealderen sammen med Henoch Schönleins purpura. Den forekommer næsten udelukkende hos mindre børn. Ca. 80 ud af 100 patienter er under 5 års alderen. Den er en lille smule mere almindelig hos drenge end hos piger. Skønt Kawasaki's sygdom forekommer på alle tider af året, er der dog nogen sæsonvariation med et øget antal i de sene vintermåneder og om foråret.

Hvad er årsagen til sygdommen?

Årsagen til Kawasaki's sygdom er stadig uklar om end man mistænker en infektiøs genese. Et infektiøst agens (virus eller bakterier) kan medføre et ændret immunrespons, der kan tænkes at udløse en inflammations reaktion på blodkarrene hos bestemte genetisk disponerede personer.

Er den arvelig?

Hvorfor har mit barn fået sygdommen? Kan den forebygges? Er den smitsom? Kawasaki's sygdom er ikke en arvelig sygdom, selv om man mistænker, at der er en vis genetisk disposition til den. Det er meget sjældent at mere end ét familiemedlem får sygdommen. Den er ikke smitsom og kan ikke forebygges. Det er muligt, men yderst sjældent at få sygdommen 2 gange.

Hvad er hovedsymptomerne?

Sygdommen begynder med uforklaret høj feber i mindst 5 dage. Som regel er barnet meget irritabelt. Feberen kan være ledsaget af, eller fulgt af

conjunctival injektion (rødme i øjnene) uden samtidig pussekretion. Barnet kan have forskellige typer udslæt, som ved mæslinger, Skarlagens feber, urticaria (nældefeber), papler o.s.v. Hududslættet involverer hovedsagelig kroppen samt arme og ben og ofte bleområdet. Forandringer i munden kan omfatte lyserøde læber, rød tunge (ofte kaldet jordbærtunge) og rødme i svælget. Hænder og fødder kan også være involverede med hævelse og rødme af håndflader og fodsåler. Disse symptomer følges omkring 2. til 3. uge af en karakteristisk afskalning omkring fingerspidserne og tåspidserne. Mere end halvdelen af patienterne vil have forstørrelse af lymfekirtlerne på halsen, ofte i form af en enkelt lymfekirtel på mindst 1½ cm. Somme tider kan andre symptomer optræde, så som ledsmerter eller hævede led, mavesmerter, diarré, irritabilitet og hovedpine.

Hjerteinvolveringen er den alvorligste manifestation af Kawasaki's sygdom på grund af muligheden for komplikationer på lang sigt. Hjertemislyde, hjerterytmeforstyrrelse og abnormiteter ved ultralydsundersøgelse kan forekomme. Alle de forskellige lag i hjertet kan udvise en eller anden grad af inflammation, hvilket betyder, at pericarditis (inflammation af hjertehinden), myocarditis (inflammation i hjertemuskulaturen) og også hjerteklap involvering kan ses. Hovedmanifestationen af denne sygdom er imidlertid udviklingen af koronararterie aneurismer.

Er sygdommen den samme hos alle børn?

Sværhedsgraden af sygdommen varierer fra barn til barn. Ikke alle patienter har alle kliniske manifestationer, og hovedparten af patienterne udvikler ikke involvering af hjertet. Aneurismer ses hos kun 2 ud af 100 børn behandlet for Kawasaki's sygdom. Nogle meget små børn (under 1 år) har ofte inkomplette former af sygdommen, hvilket betyder, at de ikke frembyder alle de karakteristiske kliniske manifestationer hvilket gør diagnosen vanskeligere. Nogle af disse små børn kan imidlertid alligevel udvikle aneurismer.

Er sygdommen hos børn forskellig fra sygdommen hos voksne?

Der er tale om en sygdom, der først og fremmest optræder i barnealderen. Hos voksne vil sygdommen oftest have et anderledes klinisk billede.

Hvordan diagnosticeres den?

En sikker diagnose kan stilles, hvis der er uforklaret høj feber i 5 eller flere dage samt mindst 4 af de 5 følgende symptomer: dobbeltsidig conjunctivitis, forstørrede lymfekirtler, hududslæt, mund- og tungeinvolvering samt forandringer på ekstremiteterne, uden at der er tegn på andre sygdomme, der kan forklare de pågældende symptomer. Hvis en sikker diagnose ikke er mulig, kan en inkomplet form af sygdommen evt. overvejes.

Hvad er betydningen af laboratorieundersøgelser?

Laboratorieundersøgelserne er ikke specifikke for sygdommen, men afspejler graden af betændelsesreaktion. Markører for inflammationsreaktion er forhøjet SR (sænkingsreaktion) (sædvanligvis højere end ved andre lignende

sygdomme), leukocytose (øget antal hvide blodceller), anæmi (lavt antal røde blodceller). Antallet af thrombocytter (blodplader involveret i blodstørkning) er sædvanligvis normale i den første sygdomsuge, men begynder at stige i den anden uge og kan nå meget høje værdier. Patienterne bør undersøges regelmæssigt og laboratorieundersøgelser foretages regelmæssigt indtil de er normale. Elektrokardiogram (ekg) og ekkokardiogram bør foretages på diagnosetidspunktet. Ekkokardiogrammet kan påvise aneurismer ved at vise form og størrelse af koronararterierne. Såfremt der er tale om koronarkar abnormiteter er supplerende undersøgelser og vurderinger nødvendige.

Kan den behandles/kureres?

Hovedparten af børn med Kawasaki's sygdom kan kureres. Nogle patienter udvikler imidlertid hjertekomplikationer trods anvendelsen af regelret behandling. Sygdommen kan ikke forebygges, men den bedste måde at reducere hjertekomplikationerne på, er ved at stille en tidlig diagnose og påbegynde behandling med det samme.

Hvad er behandlingen?

Et barn med sikker eller mistænkt Kawasaki's sygdom bør indlægges på hospital til observation og kontrol af mulig hjerteaffektion. For at mindske hjertekomplikationerne bør behandlingen startes så snart diagnosen er stillet. Behandlingen består af Acetylsalicylsyre og i.v. Gammaglobulin, begge i store doser. Begge behandlinger vil mindske den systemiske inflammation og få de akutte symptomer til gradvist at svinde. Højdosering Gammaglobulin er den vigtigste part af behandlingen, fordi den er i stand til at forebygge koronararterie abnormaliteterne hos en stor del af patienterne. Corticosteroider (binyrebarkhormon) er i sjældne tilfælde indiceret.

Hvad er bivirkningerne ved den medicinske behandling?

Behandling med Gammaglobulin tåles sædvanligvis godt. Behandlingen med Acetylsalicylsyre kan give anledning til mavesmerter som ved mavesår samt forbigående forhøjelse af leverenzymene.

Hvor længe skal behandlingen vare?

Højdosering Gammaglobulin gives én gang hos hovedparten af patienterne, men undertiden er det nødvendigt at gentage behandlingen. Acetylsalicylsyre i høj dosering gives så længe feberen er til stede og trappes derefter ned. Lavdosering Acetylsalicylsyre fortsættes pga. dets antikoagulerende effekt på blodpladerne. Dette betyder, at blodpladerne ikke klister sammen. Det er nyttigt at forebygge dannelsen af thromber (blodpropper) i aneurismerne, eftersom blodproppdannelse i aneurismet kan føre til hjerteinfarkt, den farligste komplikation til Kawasaki's sygdom. Et barn uden koronarkar forandringer vil blive behandlet med Acetylsalicylsyre i nogle få uger, men børn med aneurismer vil få det i længere perioder.

Hvad med ukonventionel behandling?

Der er ingen plads for ukonventionel behandling af denne sygdom.

Hvilken slags periodiske kontroller er nødvendige?

Patienter med Kawasaki's sygdom skal have foretaget periodisk vurdering af deres blodstatus og SR indtil de er normale. Gentagne ekkokardiogrammer er nødvendige for at vurdere om koronar aneurismer er til stede og for at følge deres forløb. Den hyppighed, med hvilken de skal foretages, afhænger af tilstedeværelsen og størrelsen af aneurismet. De fleste aneurismer kan forsvinde helt. Pædiateren, den pædiatriske kardiolog og den pædiatriske rheumatolog kan tage ansvaret for at følge børn med Kawasaki's sygdom. På steder, hvor en pædiatrisk rheumatolog ikke findes, må en pædiater sammen med en kardiolog kontrollere patienterne, specielt hvis der har været hjerteinvolvering.

Hvor længe vil sygdommen vare?

Kawasaki's sygdom har 3 faser:

- 1) akut, inkluderende de første 2 uger, hvor feberen og de andre symptomer er til stede.
- 2) subakut fra den anden til den fjerde uge, den periode hvor pladeantallet begynder at stige og aneurismer kan optræde.
- 3) helbredelsesfasen fra den første til den tredje måned, hvor alle laboratorieundersøgelser bliver normale, og blodkarabnormiteterne (koronararterie aneurismer) kan svinde eller reduceres i størrelse.

Hvad er langtidsprognosen for sygdommen?

For hovedparten af patienterne er prognosen fremragende, idet de vil blive raske og leve et normalt liv med normal vækst og udvikling. Prognosen for de patienter, der vedvarende har koronararterie abnormaliteter, afhænger først og fremmest af risikoen for udvikling af forsnævring eller tillukning af koronarkar.

Nogle anbefalinger om dagliglivet – hvad med sport? kan barnet vaccineres?

Det er anbefalet ikke at vaccinere disse patienter i 3-6 måneder efter sygdommen, da både sygdom og Gammaglobulin behandlingen påvirker immunsystemet, hvilket kan vare op til 6 måneder. Børn som ikke har udviklet hjerteinvolvering har ingen form for restriktion hvad angår sport eller andre daglige aktiviteter. Børn med koronararterie aneurismer bør diskutere med en pædiatrisk kardiolog i hvilken udstrækning, de kan deltage i konkurrencesport.