www.printo.it/pediatric-rheumatology/AT/intro

Kawasaki-Syndrom

Version von 2016

2. DIAGNOSE UND THERAPIE

2.1 Wie wird die Erkrankung diagnostiziert?

Kawasaki-Syndrom ist eine Krankheit, die anhand klinischer Merkmale bzw. am Krankenbett gestellt wird. Das bedeutet, dass die Diagnose ausschließlich auf Grundlage der klinischen Beurteilung durch einen Arzt gestellt wird. Die endgültige Diagnose kann gestellt werden, wenn die folgenden Kriterien erfüllt sind: Unerklärlich hohes Fieber, das über mehr als 5 Tage anhält und mit vier der folgenden fünf Symptome einhergeht: beidseitige Bindehautentzündung (d. h. Entzündung der Membran, die den Augapfel bedeckt), vergrößerte Lymphknoten, Hautausschlag, Beteiligung von Mund und Zunge sowie Veränderungen an den Gliedmaßen. Der Arzt muss abklären, ob es Hinweise auf eine andere Erkrankung gibt, die diese Symptome erklären könnte. Einige Kinder weisen unvollständige Formen der Erkrankung auf. Das bedeutet, dass sie nicht alle klinischen Kriterien erfüllen, wodurch die Diagnose erschwert wird. Solche Fälle werden als inkomplettes Kawasaki-Syndrom bezeichnet.

2.2 Wie lange dauert die Erkrankung?

Kawasaki-Syndrom verläuft in drei Phasen: 1. Die akute Phase. Sie umfasst die ersten beiden Wochen, in denen Fieber und andere Symptome auftreten. 2. Die subakute Phase von der zweiten bis zur vierten Woche, in der die Anzahl an Blutplättchen zu steigen beginnt und Aneurysmen auftreten können. 3. Die Rekonvaleszenzphase (Erholung), die vom ersten Monat bis zum dritten Monat andauert und in der sich alle veränderten Laborwerte wieder normalisieren und einige

der Veränderungen an den Blutgefäßen, wie z. B. Aneurysmen der Herzkranzarterien, verschwinden oder kleiner werden.
Bleibt die Erkrankung unbehandelt kann sie einen selbstbegrenzenden Verlauf über zwei Wochen nehmen, wobei jedoch Schädigungen der Koronararterien zurückbleiben.

2.3 Welche Bedeutung haben Laboruntersuchungen/-tests?

Aktuell gibt es keine Laboruntersuchung, die zu einer eindeutigen Diagnose der Erkrankung führt. Eine Reihe von Untersuchungen wie z. B. erhöhte Blutsenkungsgeschwindigkeit (BSG), hohe CRP-Konzentration, Leukozytose (Erhöhung der Anzahl der weißen Blutkörperchen), Anämie (Verringerung der Zahl der roten Blutkörperchen), niedrige Serumalbumin-Konzentration und ein Anstieg der Leberenzyme können die Diagnosestellung stützen. Während die Anzahl an Blutplättchen (Thrombozyten, d. h. die an der Blutgerinnung beteiligten Zellen) in den ersten Erkrankungswochen in der Regel unauffällig ist, kommt es in der zweiten Woche zu einem Anstieg, der sehr hohe Werte erreichen kann.
Bis sich die Thrombozytenzahl und die Blutsenkungsgeschwindigkeit wieder normalisiert haben, sollte das betroffene Kind regelmäßig untersucht und eine Bestimmung der Thrombozytenzahl durchgeführt werden.
Als erstes sollten ein Elektrokardiogramm (EKG) und ein Echokardiogramm angefertigt werden. Das Echokardiogramm dient dem Nachweis einer Dilatation (Erweiterung) oder von Aneurysmen, indem es Form und Größe der Koronararterien darstellt. Wenn bei einem Kind Auffälligkeiten der Koronararterien nachgewiesen werden, sind weitere Echokardiogramme und zusätzliche Untersuchungen notwendig.

2.4 Kann die Erkrankung behandelt/geheilt werden?

Ein Großteil der Kinder mit KS kann geheilt werden, doch bei einigen Patienten kommt es trotz der richtigen Behandlung zu Herzkomplikationen. Die Erkrankung kann nicht verhindert werden, doch die beste Methode, um Herzkomplikationen zu vermeiden, ist eine frühe Diagnosestellung und eine frühzeitige Einleitung der Therapie.

2.5 Welche Behandlungen stehen zur Verfügung?

Ein Kind mit gesicherter oder vermuteter KS sollte zur Beobachtung und Überwachung stationär in ein Krankenhaus aufgenommen werden, wo es im Hinblick auf eine mögliche Herzbeteiligung untersucht wird.
Um die Häufigkeit von Herzkomplikationen zu verringern, sollte die Behandlung sofort nach Diagnosestellung beginnen.
Die Behandlung besteht aus der einmaligen intravenösen Gabe (d.h., die Gabe direkt in die Vene über einen Tropf) einer hohen Dosis Immunoglobulin (IVIG) und Aspirin. Immunglobuline sind Antikörpergemische, die aus Spenderblut gewonnen werden. Sie entsprechen den Abwehr-Antikörpern, die unser Immunsystem normalerweise vor Infektionen schützen. Die Behandlung mit IVIG verringert die Entzündung und bewirkt eine starke Linderung der akuten Symptome. Bei der Verabreichung der hohen Dosis IVIG handelt es sich um den wichtigsten Teil der Therapie, da dadurch bei einem Großteil der Patienten das Auftreten von Herzkomplikationen vermieden werden kann. Diese Behandlung ist zwar sehr teuer, doch sie ist zum gegenwärtigen Zeitpunkt die effektivste Form der Therapie. Bei Patienten mit bestimmten Risikofaktoren kann gleichzeitig Kortison verabreicht werden. Für Patienten, die nicht auf eine oder zwei Dosen IVIG ansprechen, stehen Behandlungsalternativen zur Verfügung, wie z. B. hochdosiertes intravenöses Kortison und eine Behandlung mit so genannten Biologika, die bestimmte körpereigene Immunfunktionen unterdrücken.

2.6 Sprechen alle Kinder auf intravenöses Immunoglobulin an?

Glücklicherweise reicht bei den meisten Kindern bereits eine einzige Dosis aus. Kinder, die darauf kein Ansprechen zeigen, benötigen eventuell eine zweite Dosis oder die Verabreichung von Kortikosteroiden. In seltenen Fällen werden neue Wirkstoffe, so genannte Biologika, verabreicht.

2.7 Welche Nebenwirkungen haben medikamentöse Therapien?

Die IVIG-Therapie ist in der Regel sicher und gut verträglich. Selten kommt es zu einer Entzündung der Hirnhäute (aseptische Meningitis),

die von selbst wieder abheilt.
Nach der IVIG-Therapie sollten Impfungen mit Lebendimpfstoffen aufgeschoben werden. (Sprechen Sie jede Impfung mit Ihrem Kinderarzt ab). Aspirin kann in hohen Dosen zu Übelkeit und Magenbeschwerden führen.

2.8 Welche Behandlung wird im Anschluss an Immunoglobulin und hoch dosiertes Aspirin empfohlen? Wie lange sollte die Behandlung durchgeführt werden?

Nachdem das Fieber zurückgegangen ist (in der Regel innerhalb von 24 - 48 Stunden) wird die Aspirin-Dosis langsam reduziert (ausgeschlichen). Aufgrund seiner Wirkung auf die Blutplättchen (Thrombozyten), die darin besteht, ein Zusammenkleben der Blutplättchen zu verhindern, wird Aspirin weiterhin in niedrigen Dosen verabreicht. Diese Behandlung dient zur Vorbeugung von Blutpfropfen (Thromben) innerhalb der Aneurysmen oder der inneren Schicht der entzündeten Blutgefäße. Dies ist wichtig, weil die Bildung eines Blutpropfens innerhalb eines Aneurysmas oder eines Blutgefäßes zu einer Unterbrechung der Blutversorgung in die von den Blutgefäßen versorgten Regionen führen kann (Herzinfarkt, die gefährlichste Komplikation beim Kawasaki-Syndrom). Niedrigdosiertes Aspirin wird solange weiter verabreicht, bis sich die Entzündungsmarker wieder normalisiert haben und eine Herzultraschalluntersuchung keine Auffälligkeiten mehr ergibt. Kinder mit anhaltenden Aneurysmen sollten unter der Beobachtung durch einen Arzt über längere Zeiträume mit Aspirin oder anderen gerinnungshemmenden Medikamenten behandelt werden.

2.9 Meine Religion verbietet es mir, Blut und Blutprodukte zu erhalten. Gibt es alternative/ergänzende Therapien?

Bei dieser Erkrankung gibt es keinen Raum für alternative Therapien. IVIG ist die bewährte Therapie der Wahl. Kortison kann wirksam sein, wenn IVIG nicht eingesetzt werden kann.

2.10 Wer kümmert sich um die medizinische Versorgung des Kindes?

Für die Behandlung von Kawasaki-Syndrom-Patienten in den akuten Phasen und im Rahmen der Nachsorge sind Kinderärzte, Kinderherzspezialisten und Kinderrheumatologen zuständig. Wenn kein Kinderrheumatologe verfügbar ist, sollten die Patienten gemeinsam von einem Kinderarzt und einem Herzspezialisten überwacht werden. Dies gilt insbesondere für Kinder mit einer Herzbeteiligung.

2.11 Wie sieht die Langzeitentwicklung (Prognose) der Erkrankung aus?

Bei den meisten Patienten besteht eine hervorragende Prognose. Sie können ein normales Leben führen, haben ein normales Wachstum und können sich normal entwickeln.

Die Prognose von Patienten mit dauerhaften Veränderungen der Koronararterien hängt hauptsächlich davon ab, ob sich Gefäßverengungen (Stenosen) und Gefäßverschlüsse bilden. Sie können schon früh im Leben Herzsymptome entwickeln und müssen von einem Kardiologen betreut werden, der Erfahrungen in der Langzeitbehandlung von Kindern mit Kawasaki-Syndrom hat.