https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/BE_FM/intro

# De ziekte van Kawasaki

Versie 2016

## 1. WAT IS KAWASAKI

### 1.1 Wat is het?

De ziekte werd voor het eerst beschreven in de Engelse medische literatuur in 1967 door een Japanse kinderarts Tomisaku Kawasaki (naar wie de ziekte genoemd is); hij identificeerde een groep kinderen met koorts, huiduitslag, conjunctivitis (oogontsteking), enantheem (rode keel en mondslijmvlies), gezwollen handen en voeten, en vergrote lymfeklieren in de nek. In het begin werd de ziekte ’mucocutaan lymfekliersyndroom’ genoemd. Een paar jaar later werden ook hartcomplicaties, zoals aneurysmata van de kransslagaderen(grote verwijding van deze bloedvaten) gemeld.
De ziekte van Kawasaki is een acute systemische vasculitis, wat betekent dat de wand van de bloedvaten ontstoken is. Dit kan leiden tot verwijdingen (aneurysmata) van alle lichaamsarteriën van gemiddelde afmeting, maar vooral van de kransslagaders (bloedvaten die het hart van bloed voorzien). De meeste kinderen hebben echter alleen de acute symptomen zonder hartcomplicaties.

### 1.2 Hoe vaak komt het voor?

De ziekte van Kawasaki is een zeldzame aandoening, maar samen met Henoch-Schoenlein purpura de meest voorkomend vasculitis bij kinderen. De ziekte van Kawasaki wordt in de hele wereld beschreven, maar het komt vaker voor in Japan. Het is een aandoening die bijna alleen maar bij kinderen voorkomt. Gemiddeld 85% van de kinderen met de ziekte van Kawasaki zijn jonger dan 5, met een piek bij een leeftijd van 18-24 maanden; patiënten jonger dan 3 maanden of ouder

dan 5 worden minder vaak gezien, maar hebben een verhoogd risico op aneurysma's van de kransslagaders. Het komt vaker voor bij jongens dan bij meisjes. Ook al kan de ziekte van Kawasaki gedurende het hele jaar gediagnosticeerd worden, er worden pieken gezien aan het einde van de winter en in het voorjaar.

### 1.3 Wat zijn de oorzaken van de ziekte?

De oorzaak van de ziekte van Kawasaki blijft onduidelijk, maar er wordt gedacht dat een infectie de aandoening kan uitlokken. Een overgevoelige of afwijkende immuunreactie, die waarschijnlijk uitgelokt wordt door een infectieus agens (bepaalde virussen of bacteriën), kan het ontstekingsproces in gang zetten. Dit kan leiden tot ontsteking en schade aan de bloedvaten bij personen met een bepaalde genetische predispositie.

### 1.4 Is het erfelijk? Waarom heeft mijn kind deze aandoening? Kan het voorkomen worden? Is het besmettelijk?

De ziekte van Kawasaki is geen erfelijke ziekte, maar er wordt gedacht dat er een genetische predispositie voor bestaat. Het komt maar heel zelden voor dat er meer dan één persoon binnen de familie de aandoening heeft. Het is niet besmettelijk en kan niet van kind op kind worden overgedragen. Op dit moment is er niets bekend over mogelijke preventie. Het is mogelijk, maar zeer zeldzaam, dat dezelfde patiënt een tweede episode van de ziekte doormaakt.

### 1.5 Wat zijn de belangrijkste symptomen?

De ziekte uit zich met onverklaarbare hoge koorts. Het kind is vaak zeer geïrriteerd. De koorts kan gepaard gaan met of gevolgd worden door een oogontsteking (rode ogen) met pus of afscheiding. Het kind kan verschillende soorten huiduitslag hebben, die gelijkenissen vertoont met de huiduitslag die gezien wordt bij mazelen, roodvonk, netelroos, enz. De huiduitslag komt vooral voor op de borstkas, de ledematen en soms ook het luiergebied en leidt tot een rode en schilferige huid. Verschillende afwijkingen in de mond kunnen worden gezien, rode gebarsten lippen, rode tong (meestal aardbeien tong genoemd) en roodheid van de keel. Handen en voeten kunnen ook betrokken zijn bij

de ziekte, met zwelling en roodheid van de handpalmen en voetzolen. Deze verschijnselen worden meestal gevolgd (rond de 2de en 3de week) door karakteristieke vervellingen van de vingertoppen en de topjes van de tenen. Meer dan de helft van de patiënten heeft vergrote lymfklieren in de hals, meestal 1 solitaire lymfeklier van minimaal 1 1⁄2 cm.
Soms kunnen er ook andere symptomen gezien worden, zoals pijnlijke en gezwollen gewrichten, buikpijn, diarree, geïrriteerdheid of hoofdpijn. In landen waar het BCG-vaccin gegeven wordt (bescherming tegen tuberculose), kan het litteken hiervan bij jongere kinderen rood worden. Het meest ernstige symptoom van de ziekte van Kawasaki is de betrokkenheid van het hart, vanwege de mogelijke complicaties op lange termijn. Hartgeruizen, aritmiëen en afwijkingen bij echografie van het hart kunnen gevonden worden. De verschillende delen van het hart kunnen in verschillende mate ontstoken zijn, wat inhoudt dat er pericarditis (ontsteking van het membraan rond het hart), myocarditis (ontsteking van de hartspier) en ontstoken kleppen kunnen optreden. Het belangrijkste symptoom van deze aandoening blijft echter de ontwikkeling van aneurysmata aan de kransslagaders.

### 1.6 Verloopt de ziekte bij ieder kind op dezelfde manier?

De ernst van de ziekte verschilt per kind. Niet ieder kind heeft hetzelfde klinische beeld en de meeste patiënten ontwikkelen geen hartcomplicaties. Aneurysmata komen slechts voor bij 2 tot 6 op de 100 kinderen die behandeld worden. Sommige kinderen (vooral jonger dan 1 jaar) hebben onvolledige vormen van de ziekte, wat inhoudt dat ze niet alle symptomen hebben, waardoor het stellen van de diagnose lastiger is. Zij krijgen de diagnose atypische ziekte van Kawasaki. Sommige van deze jonge kinderen kunnen aneurysmata ontwikkelen.

### 1.7 Is de ziekte bij kinderen anders dan bij volwassenen?

Dit is een kinderziekte, al zijn er echter zeldzame gevallen van de ziekte van Kawasaki bekend bij volwassenen.