



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/DK/intro>

Kawasaki sygdom

Version af 2016

1. HVAD ER KAWASAKI

1.1 Hvad er det ?

Sygdommen blev først beskrevet i engelsk medicinsk litteratur i 1967 af den japanske børnelæge Tomisaku Kawasaki (sygdommen har fået navn efter ham). Han identificerede en gruppe børn med feber, udslæt, conjunctivitis (røde øjne), enanthen (rødme af svælg og mund), hævelse af hænder og fødder og forstørrede lymfeknuder på halsen. Initialt kaldtes sygdommen "mucocutant lymfeknude syndrom". Nogle få år senere beskrev man hjertekomplikationer i form af aneurysmer (store udposninger af blodkarrene) af koronararterierne (kranspulsårerne).

Kawasakis sygdom er en akut systemisk vasculitis, hvilket betyder, at der er betændelse af blodkarrenes vægge, der kan udvikle sig til udvidelse (aneurismer) af mellemstore arterier i kroppen, hovedsageligt i koronararterierne. Dog vil hovedparten af børn kun vise de akutte symptomer uden hjertekomplikationer.

1.2 Hvor almindeligt er det?

Kawasaki sygdom er en sjælden sygdom, men en af de mest almindelige vasculitis sygdomme i barnealderen, sammen med Henoch-Schönleins purpura. Kawasaki's sygdom er beskrevet over hele verden, selvom den er meget hyppigere i Japan. Den forekommer næsten udelukkende hos mindre børn. Omkring 85% er yngre end 5 år, med den største aldershyppighed omkring 18-24 måneder. Patienter yngre end 3 måneder eller ældre end 5 år er mindre almindeligt, men disse børn har en øget risiko for aneurysmer (udposninger) af

koronararterierne. Kawasaki sygdom er mere almindelig hos drenge end hos piger. Selvom sygdommen kan forekomme på alle tider af året, er der dog nogen sæsonvariation, med et øget antal i de sene vintermåneder og om foråret.

1.3 Hvad er årsagen til sygdommen ?

Årsagen til Kawasaki sygdom er stadig uklar omend man mistænker en infektøs oprindelse. Overfølsomhed eller uorganiseret immunrespons, sandsynligvis udløst af et smitstof (bestemte virus eller bakterier), kan medføre en betændelsesreaktion på blodkarrene hos bestemte genetisk disponerede personer.

1.4 Er den arvelig ? Hvorfor har mit barn denne sygdom ? Kan den forebygges ? Er den smitsom ?

Kawasaki sygdom er ikke en arvelig sygdom, selvom en genetisk disposition mistænkes. Det er meget sjældent at mere end ét familiemedlem får sygdommen. Den er ikke smitsom og på nuværende tidspunkt er der ingen kendt forebyggelse. Det er muligt, men yderst sjældent at få sygdommen to gange.

1.5 Hvad er hovedsymptomerne ?

Sygdommen starter med uforklarlig høj feber. Barnet er som regel meget irritabelt. Feberen kan være ledsaget af, eller fulgt af konjunktival injektion (rødme i øjnene) uden samtidig pus eller sekret. Barnet kan have forskellige typer hududslæt, som ved mæslinger eller skarlagensfeber, urticaria (nældefeber), papler osv. Hududslættet involverer hovedsageligt overkroppen samt arme og ben, og ofte også bleområdet, hvilket giver rødme og afskalning af huden. Forandringer i munden kan omfatte lyserøde, sprækkede 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. Fingre og tæer kan forekomme opsvulmede og hævede. Disse symptomer følges af en karakteristisk afskalning omkring fingerspidserne og tåspidserne (omkring 2. til 3. uge). Mere end halvdelen af patienterne vil have forstørrede lymfekirtler på halsen, ofte en enkelt lymfekirtel på mindst 1,5 cm.

Somme tider kan andre symptomer ses, såsom ledsmerter og/eller hævede led, mavesmerter, diarré, irritabilitet eller hovedpine. I lande hvor BCG vaccine gives (mod tuberkulose), kan yngre børn få rødme af området omkring vaccinationsarret.

Hjerteinvolveringen er den alvorligste manifestation af Kawasaki sygdom grundet muligheden for langsigtede komplikationer.

Hjertemislyde, hjerterytmeforstyrrelse og abnormiteter ved ultralyds undersøgelse kan forekomme. Alle de forskellige lag i hjertet kan udvise en grad af inflammation, hvilket betyder, at pericarditis (inflammation af hjertehinden), myocarditis (inflammation i hjertemuskulaturen), og også hjerteklap involvering kan ses. Men særkendet for denne sygdom er udvikling af aneurysmer i koronararterierne.

1.6 Er sygdommen den samme hos alle børn ?

Sværhedsgraden af sygdommen varierer fra barn til barn. Ikke alle børn har alle kliniske manifestationer, og hovedparten af patienterne udvikler ikke sygdom i hjertet. Aneurismer ses hos kun 2 til 6 børn ud af 100 børn behandlet for Kawasaki sygdom. Nogle børn (specielt dem under 1 år) har ofte inkomplette former af sygdommen, hvilket betyder, at de ikke frembyder alle de karakteristiske kliniske manifestationer, hvilket gør diagnosticeringen vanskeligere. Nogle af disse små børn kan alligevel udvikle aneurismer. De diagnosticeres som atypisk Kawasaki sygdom.

1.7 Er sygdommen hos børn forskellig fra sygdommen hos voksne ?

Dette er en sygdom der primært optræder i barndommen, men der findes sjældne tilfælde af Kawasaki sygdom i voksenalderen.

2. DIAGNOSE OG BEHANDLING

2.1 Hvordan diagnosticeres sygdommen ?

Diagnosen stilles af en læge ud fra en klinisk evaluering. 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. Nogle børn har færre symptomer, hvilket gør diagnosticeringen sværere. Disse betegnes inkomplet Kawasaki sygdom.

2.2 Hvor længe varer sygdommen ?

Kawasaki sygdom har 3 faser: akut, hvilket inkluderer de første 2 uger, hvor feberen og de andre symptomer er til stede. subakut, fra den 2. til den 4. uge, perioden hvor pladeantallet begynder at stige og aneurismer kan vise sig. helbredelsesfasen, fra den 1. til den 3. måned, hvor alle de ændrede laboratorietests bliver normale igen, og blodkarabnormiteterne svinder eller reduceres i størrelse. Hvis ubehandlet kan sygdommen have et selvbegrænset forløb på omkring 2 uger, men kan alligevel resultere i beskadigede koronararterier

2.3 Hvilken betydning har laboratorie tests ?

Laboratorieundersøgelser kan på nuværende tidspunkt ikke alene stille en endegyldig diagnose. Men en række tests kan hjælpe med at stille diagnosen, såsom forhøjet sænkingsreaktion (SR), forhøjet C-reaktivt protein (CRP), forhøjet antal hvide blodlegemer, lav hæmoglobin (lav blodprocent), lavt albumin i serum, forhøjede leverenzymmer. Antallet af blodplader (celler som betyder noget for blodstørkningsevnen) er oftest normal i den første uge af sygdommen, men stiger i løbet af anden uge, ofte til et meget højt antal.

Børnene skal have foretaget gentagne undersøgelser og blodprøver indtil blodpladetallet og SR igen bliver normalt.

Der bør tages et elektorkardiogram (EKG) og foretages en ekkundersøgelse af hjertet. Ekkundersøgelsen kan aflsøre udvidelse eller aneurismer ved at vurdere form og størrelse af koronararterierne. Såfremt der påvises koronararterie forandringer er opfølgende ekkundersøgelser af hjertet og supplerende undersøgelser påkrævet.

2.4 Kan det behandles/kureres ?

Hovedparten af børn med Kawasaki sygdom kan kureres, men trods regelret behandling kan nogle patienter udvikle hjertekomplikationer.

Sygdommen kan ikke forebygges, men den bedste måde at reducere hjertekomplikationerne på, er ved at stille en tidlig diagnose og påbegynde behandlingen så tidligt som muligt.

2.5 Hvad er behandlingen ?

Et barn med sikker eller mistænkt Kawasaki sygdom bør indlægges på hospital til observation og kontrol for mulig hjertepåvirkning.

For at mindske risikoen for hjertekomplikationerne bør behandlingen startes så snart diagnosen er stillet.

Behandlingen består af en enkelt højdosis behandling med intravenøst immunoglobulin (IVIG) og acetylsalicylsyre. Dette vil mindske inflammationen og få de akutte symptomer til at svinde. Højdosis immunoglobulin er den vigtigste del af behandlingen, da det er i stand til at formindske risikoen for koronararterie abnormaliteterne hos en stor del af patienterne. Trods den er dyr er det den mest effektive form for behandling. Hos patienter med specifikke risikofaktorer kan samtidig behandling med corticosteroider (binyrebarkhormon) gives. Patienter der ikke responderer på én eller to doser IVIG har andre muligheder, herunder intravenøs corticosteroider og biologisk terapi.

2.6 Har alle børn effekt af IVIG

De fleste børn har kun behov for én dosis. De, som ikke responderer, har muligvis behov for en dosis mere, eller dosis af corticosteroider. I sjældne tilfælde kan nye, såkaldte biologiske midler gives.

2.7 Hvad er bivirkningerne ved den medicinske behandling ?

Behandling med IVIG tåles sædvanligvis godt. Sjældent kan der forekomme betændelse i hjernehindrerne (aseptisk meningitis, dvs. betændelse uden bakterier eller virus).

Efter IVIG behandling bør vacciner udskydes (tal med lægen om vacciner). Acetylsalicylsyre i høje doser kan give kvalme og mavesmerter.

2.8 Hvilken behandling anbefales efter immunoglobulin og højdosis acetylsalicylsyre ? Hvor længe bør behandlingen vare

?

Når feberen aftager (som regel indenfor 24-48 timer) vil acetylsalicylsyre dosis trappes ned. Lavdosis acetylsalicylsyre fortsættes grundet dets effekt på blodpladerne, der gør, at disse ikke klister sammen. Denne behandling er nyttig for at forebygge dannelsen af tromber (blodpropper) i aneurismerne eller i indvendige betændte blodkar. Dannelsen af blodpropper i en aneurisme eller blodkar kan afskære blodforsyningen til de områder, der forsynes af blodkarrene, hvilket kan føre til hjerteinfarkt, den farligste komplikation til Kawasaki sygdom. Lavdosis acetylsalicylsyre fortsættes indtil der er normalisering af betændelses markører og der foreligger en normal ultralydsskanning. Børn med aneurismer bør få acetylsalicylsyre i en længere periode.

2.9 Min religion tillader mig ikke at bruge blod eller blod produkter. Hvad med ukonventionel behandling ?

Der er ingen plads for ukonventionel behandling af denne sygdom. Behandling med immunoglobulin har dokumenteret effekt. Corticosteroider kan være effective såfremt immunoglobulin ikke kan bruges.

2.10 Hvem er involveret i behandlingen af barnet ?

Pædiateren, den pædiatriske kardiolog og den pædiatriske rheumatolog tager sig af behandlingen af børn med Kawasaki sygdom. Hvor en pædiatrisk rheumatolog ikke er tilgængelig, bør pædiateren og kardiologen kontrollere patienterne, specielt ved hjerteinvolvering.

2.11 Hvad er langtidsprognosen for sygdommen ?

For størstedelen af patienterne er prognosen fremragende, idet de vil leve et normalt liv med normal vækst og udvikling.

Prognosen for de patienter, der har vedvarende koronararterie abnormaliteter, afhænger hovedsagligt af udviklingen af forsnævring eller tillukning af koronarkar. De kan være tilbøjelige til at udvikle hjertesymptomer tidligt i livet og har muligvis behov for at følges af en kardiolog, der har erfaring i langtidsbehandling af børn med Kawasaki sygdom.

3. DAGLIGDAGEN

3.1 Hvordan kan sygdommen påvirke barnets og familiens dagligdag?

Hvis sygdommen ikke involverer hjertet, kan barnet og familien leve et normalt liv. Selvom de fleste børn med Kawasaki sygdom kommer sig fuldstændig, kan det tage lidt tid, før barnet ikke længere føler sig træt og irritabel.

3.2 Hvad med skole?

Når sygdommen er velkontrolleret, hvilket som regel er tilfældet, når der gives den tilgængelige medicin, og den akutte fase er ovre, bør barnet ikke have nogle problemer med at deltage i de samme aktiviteter som raske børn. Både forældre og lærere skal gøre alt hvad de kan for at lade børnene deltage i normalt i skoleaktiviteterne

3.3. Hvad med sport?

Et af målene for behandlingen er at lade barnet have et så normal liv som muligt og betragte barnet på lige fod med deres raske jævnaldrene. Børn som ikke har udviklet hjerteinvolvering har ingen restriktioner hvad angår sport eller andre daglige aktiviteter. Men børn med koronararterie aneurismer bør diskutere med en pædiatrisk kardiolog i hvilken udstrækning de kan deltage i konkurrencesport, specielt i ungdomsårene.

3.4 Hvad med kosten ?

Der er ingen dokumentation for, at kosten har indflydelse på sygdommen. Generelt bør barnet få en normal, alderssvarende kost. En sund afbalanceret kost med tilstrækkelige proteiner, kalk og vitaminer er anbefalet. Overspisning bør undgås hos patienter der får corticosteroider, da denne medicin kan øge appetitten.

3.5 Kan barnet vaccineres?

Efter IVIG behandling bør vaccinationer udsættes. Lægen bør afgøre ud fra hvert enkelt tilfælde, hvilke vaccinationer

barnet kan få. Generelt kan siges at vaccinationer ikke øger sygdomsaktiviteten og forårsager ikke alvorlige bivirkninger hos patienter med Kawasaki sygdom. Vacciner med dræbte virus er sikker at anvende hos patienter med Kawasaki sygdom, selv for dem der er i immunhæmmende behandling.

Patienter i højdosis immunhæmmende behandling tilrådes at få undersøgt hvorvidt vaccinen slår an (specifikke antistofmålinger efter vaccination).