www.printo.it/pediatric-rheumatology/NO/intro

Kawasakis sykdom

Versjon av 2016

1. OM KAWASAKI

1.1 Hva er det?

Sykdommen ble første gang skrevet om i engelsk medisinsk litteratur i 1967 av den japanske barnelegen Tomisaku Kawasaki. Han beskrev en gruppe barn med feber, utslett, røde øyne, rødhet i hals og munn, hevelse av hender og føtter og forstørrede lymfekjertler på halsen. I starten ble sykdommen kalt "mukokutan lymfeknute syndrom". Noen år senere ble det også rapportert om hjerte/karkomplikasjoner i forbindelse med sykdommen.
Kawasakis sykdom er en akutt systemisk vaskulitt, det vil si en betennelse i blodkarenes vegger, som kan føre til at blodkarene utvides. Sykdommen rammer de mellomstore arteriene, hovedsakelig i årene som omkranser hjertet. De fleste barna vil kun oppleve de akutte symptomene på sykdommen (se pkt. 1.5) uten hjerte/karkomplikasjoner.

1.2 Hvor vanlig er den?

Kawasakis sykdom er sjelden, men en av de vanligste vaskulittsykdommer i barnalder ved siden av Henoch-Schønlein purpera. Det er beskrevet tilfeller av sykdommen i hele verden, men den er mest vanlig i Japan. Den rammer nesten utelukkende små barn, omtrent 85 % av pasientene er under 5 år gamle, med en topp ved 18-24 måneders alder. Sykdommen rammer sjelden før tre måneders alder eller etter 5 års alder. Disse har imidlertid en økt risiko for utposninger av arteriene som omkranser hjertet. Den er mer vanlig hos gutter enn hos jenter. Sykdommen kan bryte ut hele året, men noe

hyppigere på senvinteren og våren.

1.3 Hva er årsaken til sykdommen?

Årsaken til Kawasakis sykdom er fortsatt uklar, imidlertid mistenkes det at en infeksjon med visse bakterier eller virus 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 (arvelig) disponerte personer.

1.4 Er den arvelig? Hvorfor har mitt barn denne sykdommen? Kan den forebygges? Er den smittsom?

Kawasakis sykdom er ikke arvelig, men en genetisk disposisjon mistenkes. Det skjer veldig sjelden at mer enn ett medlem av en familie får sykdommen. Den er ikke smittsom, så den smitter ikke fra et barn til et annet. Etter det vi vet i dag, kan den ikke forebygges. Det er mulig, men veldig uvanlig, å få sykdommen to ganger, dvs. et oppbluss etter å ha hatt ett utbrudd av den.

1.5 Hva er de vanligste symptomene?

Sykdommen begynner med høy feber av ukjent årsak og barnet er som regel veldig irritabelt. Under eller etter feberperioden kan barnet få øyebetennelse; begge 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 med rødhet og flassing av huden.
Barnet kan få røde, sprukne lepper, rød tunge ("jordbærtunge") og bli rød i halsen. Håndflatene og fotsålene kan også bli angrepet med rødhet og hevelse. Fingrene og tærne kan bli tykke og hovne. Disse symptomene følges av karakteristisk flassing rundt fingertupper og tær (i 2.-3. uke). Mer enn halvparten av pasientene får forstørrede lymfeknuter i nakken, ofte kun en med en diameter på minst 1,5 cm. Noen ganger oppstår symptomer som leddsmerter og/eller hovne ledd, magesmerter, diaré, irritabilitet og hodepine.
Angrep på hjertet er den mest alvorlige konsekvensen av Kawasakis sykdom fordi det kan skape langsiktige komplikasjoner. Unormale

hjertelyder, rytmeforstyrrelser og unormal ultralyd kan være tegn på at hjertet er involvert. En kan få betennelse i hjertet/hjerteposen, i hjertemuskulaturen og/eller i hjerteklaffene. Det mest vanlige funnet ved sykdommen, er utposninger i arteriene rundt hjertet, aneurismer.

1.6 Arter sykdommen seg likt for alle barn?

Sykdommens alvorlighetsgrad varierer fra barn til barn. Ikke alle pasienter har alle symptomene, og hos de fleste vil ikke hjertet rammes. Aneurismer finnes hos kun 2-6 av 100 barn som er under behandling for denne sykdommen. Noen barn (spesielt de som er yngre enn 1 år) får ofte ufullstendige former av sykdommen. De har ikke alle de karakteristiske symptomene, noe som gjør det vanskeligere å stille diagnosen. Noen av disse små barna kan utvikle aneurismer. De diagnostiseres som "atypisk Kawasakis sykdom".

1.7 Er sykdommen annerledes hos barn enn hos voksne?

Dette er en barnesykdom, men man har sett enkelte tilfeller hos voksne.

2. DIAGNOSE OG BEHANDLING

2.1. Hvordan stilles diagnosen?

Kawasakis sykdom er en klinisk diagnose, dvs. at den stilles på bakgrunn kun av legens undersøkelser. Diagnosen stilles hvis barnet har uforklarlig høy feber som varer i mer enn fem dager, pluss at fire av de fem følgende kjennetegnene er til stede: Dobbeltsidig øyebetennelse (dvs. betennelse av hinnen som dekker øyeeplet), forstørrede lymfeknuter, utslett, munn- og tungeproblemer og endringer i armer eller ben. I tillegg må annen sykdom utelukkes. Hos noen barn er ikke tilstrekkelige funn til stede, dvs. at de kan ha få tegn på sykdommen, noe som gjør det vanskelig å stille diagnosen med sikkerhet. Disse får diagnosen "ufullstendig Kawasakis sykdom".

2.2 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 og betennelsen i åreveggen reduseres eller forsvinner.
Ubehandlet kan sykdommen forsvinne/brenne ut i løpet av 2 uker, men vil allikevel kunne medføre skader på blodkarene til hjertet.

2.3 Hvor viktige er testene?

Så langt finnes ikke blodprøver som er spesifikke for denne sykdommen, dvs. det er ikke en/flere blodprøver som sikkert kan si at man har sykdommen. Blodprøver som høy "senkning" (SR) og CRP, økt mengde hvite blodceller (leukocytose), lavt nivå av et spesielt protein i blodserum (albumin) og økt nivå av leverenzymer i blodet kan være til hjelp når diagnosen skal stilles. Antallet blodplater (cellene som bidrar til koagulering av blod) er vanligvis normale de første ukene av sykdommen, men øker i andre uke. Antallet blodplater kan bli svært høyt.
Pasienten bør følges jevnlig med undersøkelser og blodprøver inntil blodplatene og senkningen er normal.
De bør undersøkes med elektrokardiogram (EKG), som viser hjerterytmen, og ekkokardiogram, som viser om det er utvidelser eller utposninger på blodårene ved å se på formen og størrelsen på blodårene rundt hjertet. I de tilfellene der undersøkelsene viser unormale forhold i blodårene til hjertet, må dette følges opp med videre undersøkelser.

2.4 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.

2.5 Hvordan behandles sykdommen?

Et barn med mistenkt eller sikker Kawasakis sykdom bør innlegges på

sykehus til observasjon og undersøkelser, spesielt med tanke på mulige hjertekomplikasjoner.
For å minske faren for hjertekomplikasjoner bør behandlingen starte så snart diagnosen er stilt.
Vanlig behandling er en enkelt høy dose immunglobulin intravenøst (rett i blodåren) og acetylsalisylsyre. Denne behandlingen motvirker inflammasjonen og reduserer effektivt de akutte symptomene. Høye doser immunglobulin er den viktigste delen av behandlingen da det har evnen til å redusere muligheten for hjertekomplikasjoner hos en stor del av pasientene. Hos pasienter med tilleggsrisiko kan det samtidig gis kortison. Der pasienten evt. ikke responderer positivt på en til to høydoser immunglobulin, finnes alternative behandlinger, som høydose intravenøs kortison og behandling med biologiske medikamenter.

2.6 Virker intravenøs immunglobulin på alle?

Som regel er det tilstrekkelig med en enkelt dose. De som ikke har god nok virkning kan trenge en dose til eller tillegg av kortison. I sjeldne tilfeller kan det bli nødvendig med en ny type medisin som kalles biologiske medikamenter.

2.7 Hvilke bivirkninger gir medisinene?

Behandling med immunglobuliner tåles vanligvis bra. I veldig sjeldne tilfeller kan det oppstå hjernehinnebetennelse (steril meningitt).
Etter behandlingen med immunglobuliner bør vaksinasjon med levende vaksiner utsettes noe. Diskuter hver vaksine med barnets lege. Se pkt. 3.5. Acetylsalisylsyre i høye doser kan gi kvalme eller mageproblemer.

2.8 Hva slags behandling anbefales etter immunglobuliner og høydose acetylsalisylsyre? Hvor lenge bør behandlingen vare?

Når feberen roer seg (vanligvis i løpet av 24-48 timer), reduseres dosen med acetylsalisylsyre. Lavdose acetylsalisylsyre beholdes da det har positiv virkning på blodplatene, ved at blodplatene ikke klistrer seg sammen. Behandlingen motvirker faren for utvikling av blodpropp på innsiden av aneurismene eller i hinnen til betente blodårer. En eventuell blodpropp kan føre til at blodtilførselen stopper til det området åren forsyner. Hjerteinfarkt er derfor den mest fryktete komplikasjonen til

Kawasakis sykdom. Lavdose med acetylsalisylsyre beholdes til normalisering av blodprøvene som viser betennelse samt til hjerteundersøkelsen med ultralyd er normal. Der det fortsatt er påvist aneurismer skal behandlingen med acetylsalisylsyre eller annet blodfortynnende medikament fortsette i en lengre periode under nøye kontroll av lege.

2.9 Min religion tillater ikke bruk av blod eller blodprodukter. Hva finnes av alternativ/komplementær behandling?

Det finnes ingen alternativ eller komplementær behandling for denne sykdommen. Immunglobuliner er den behandlingen som er påvist å ha best effekt. Kortison kan være effektiv der immunglobuliner ikke kan brukes.

2.10 Hvilke fagpersoner er involvert i den medisinske behandlingen av barnet?

I det akutte stadiet og i oppfølgingen av Kawasakis sykdom er det barnelegen, barnehjertespesialisten (kardiolog) og barnerevmatologen som tar seg av behandlingen. Der det ikke finnes en barnerevmatolog, blir det barnelegen og barnehjertespesialisten som følger pasienten, spesielt der hjertet er involvert.

2.11 Hvordan er den langsiktige prognosen for sykdommen?

Prognosen er god for de fleste pasientene, og de vil kunne leve et normalt liv med normal vekst og utvikling.
Prognosen for pasienter med vedvarende betennelse i arteriene rundt hjertet vil avhenge først og fremst av om det oppstår fortetninger i blodårene (volumet i blodåren minker på grunn av at det dannes forsnevringer eller blodpropper inni årene). Hvis dette er tilfelle vil de måtte følges av en hjertespesialist med erfaring i langtidsoppfølging av barn med Kawasakis sykdom, da de kan være utsatte for å utvikle hjerteplager i ung alder.

3. HVERDAGSLIVET

3.1 På hvilken måta kan sykdommen påvirke barnets og familiens hverdagsliv?

Barnet og familien kan vanligvis leve et helt normalt liv dersom sykdommen ikke involverer hjertet. Selv om barnet blir helt friskt igjen vil det allikevel ta noe tid før det ikke føler seg trett og irritabel.

3.2 På skolen

Barnet behøver ikke å ha noen problemer med å delta i alle aktiviteter på lik linje med jevnaldrende så fort den akutte fasen er over og sykdommen er under kontroll. Skolen er et like viktig sted for barnet som arbeidsplassen er for en voksen: et sted de lærer å bli selvstendige og produktive individer. Foreldre og lærere bør legge til rette så godt som mulig for at barnet skal kunne delta på skoleaktiviteter så normalt som mulig, både med tanke på videre utdanning, men også for det viktige sosiale samværet med jevnaldrende.

3.3Fysisk aktivitet

Fysiske aktiviteter er sentralt i barns hverdagsliv. Et av målene med behandlingen er å bidra til at barnet kan leve så normalt som mulig og ikke oppleve seg selv som annerledes i forhold til jevnaldrende. Derfor gjelder ingen restriksjoner når det gjelder fysisk aktivitet og andre hverdagsaktiviteter for barn der hjertet ikke er involvert i sykdommen. Har barnet derimot aneurismer i blodårene til hjertet må man rådføre seg med en barnehjertespesialist når det gjelder deltakelse i konkurranseaktiviteter, spesielt i ungdomsårene.

3.4 Hva med kostholdet?

Det er ikke vitenskapelig bevist at kostholdet kan påvirke sykdommen. Generelt anbefales et balansert og normalt kosthold tilpasset barnets alder. For et barn i vekst anbefales et kosthold med tilstrekkelig proteiner, kalsium og vitaminer. Barn som tar kortison opplever ofte økt appetitt og overspising bør unngås.

3.5 Kan barnet vaksineres?

Levende vaksiner bør utsettes etter gjennomført behandling med immunglobuliner.
Legen bestemmer på individuell basis hvilke vaksiner barnet kan få.

Stort sett ser det ikke ut til at vaksinasjoner øker sykdomsaktiviteten eller fører til bivirkninger av behandlingen. Pasienter med Kawasakis sykdom ser ut til trygt å kunne få ikke-levende vaksiner, selv de barna som står på immundempende medikamenter. Det er allikevel få studier som fullt ut har klart å kartlegge sjeldne bivirkninger av vaksinasjoner. Pasienter som står på høydose immundempende behandling bør rådes av sin lege til å måle antistoffer i blodet etter vaksinasjon.