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

Kawasakis sjukdom

1. VAD ÄR KAWASAKI

1.1 Definition

Sjukdomen beskrevs första gången i engelsk medicinsk litteratur 1967. Den japanske barnläkaren Tomisaku Kawasaki (sjukdomen är uppkallad efter honom) var den som först beskrev tillståndet. Han identifierade ett antal barn som insjuknade med feber, hudutslag, röda ögon (konjunktivit), rodnad i mun och svalg (enantem), svullna händer och fötter samt förstorade lymfkörtlar på halsen. Först kallades sjukdomen för mukokutant lymfkörtelsyndrom. Några år senare så rapporterades komplikationer i form av vidgning av hjärtats kranskärl (kranskärlsaneurysm).
Kawasakis sjukdom (KS) är en akut systemisk inflammation av medelstora blodkärl (vaskulit), vilket kan orsaka utvidgning av framför allt hjärtats kranskärl (kranskärlsaneurysm). De flesta barn som insjuknar får emellertid inga hjärtkomplikationer.

1.2 Hur vanlig är sjukdomen?

KS är en ovanlig sjukdom, men är ändå en av de vanligaste vaskuliterna hos barn förutom IgA-vaskulit (tidigare kallad Henoch-Schölein purpura. Kawasakis sjukdom finns över hela världen, men betydligt vanligare i Japan. Sjukdomen drabbar företrädesvis yngre barn. Uppskattningsvis 85% insjuknar före 5 års ålder, med en topp mellan 18-24 månader. Barn yngre än 3 månader eller äldre än 5 år har ofta en atypisk sjukdomsbild med samtidigt ökad förekomst av kranskärlsaneurysm Sjukdomen är vanligare hos pojkar än hos flickor. Man ser en ökad förekomst av sjukdomen under vinter och vår.

1.3 Vad är orsaken?

Orsaken till KS är okänd, men man spekulerar i att infektioner kan utlösa sjukdomen. Vissa virus eller bakterier skulle kunna trigga igång ett kraftigt immunsvar hos personer med en genetisk benägenhet, vilket i sin tur leder till kärlinflammation med risk för skada på kärlväggen.

1.4 Är sjukdomen ärftlig? Varför har mitt barn drabbats? Kan sjukdomen förhindras? Är sjukdomen infektiös?

KS är inte en ärftlig sjukdom, även om man misstänker att det finns en genetisk benägenhet. Det är väldigt ovanligt att syskon drabbas eller att föräldrar haft sjukdomen. Sjukdomen är inte infektiös, dvs det finns ingen risk att andra barn smittas. Idag känner vi inte till något som kan hindra att sjukdomen bryter ut. Det är mycket ovanligt att sjukdomen kommer tillbaka en andra gång.

1.5 Vilka är symtomen?

Sjukdomen ger hög feber utan känd orsak. Barnen är vanligen allmänpåverkade och irritabla/missnöjda. I anslutning till feberdebuten ses ofta rodnad av ögonvitorna (konjunktivit) utan varbildning eller ökat tårflöde. Hudutslagen kan se väldigt olika ut och likna scharlakansfeber, mässling, nässelutslag etc. Hudutslaget finns framför allt på bålen, armar, ben och blöjregion med rodnad och flagnande hud.
Förändringarna i munhålan visar sig som röda spruckna läppar, röd tunga (kallas ofta för smultrontunga) och rodnad i svalget. Hand- och fotsulor kan också drabbas med svullnad och rodnad. Fingrar och tår kan se kuddiga och svullna ut. Efter 2 - 3 veckor noteras i typiska fall flagande hud på fingrar och tår. Mer än hälften av patienterna har åtminstone en förstorad lymfkörtel på halsen större än 1,5 cm.
Mer okaraktäristiska symtom kan vara ledsmärta, ledsvullnad, buksmärta, diarré eller huvudvärk. Hos BCG-vaccinerade (vaccination mot tuberkulos) barn kan BCG-ärret bli rött.
Påverkan på hjärtat är de allvarligaste symtomen vid KS eftersom det finns risk för livslånga komplikationer. Blåsljud, hjärtrytmrubbningar och ultraljudsförändringar kan påvisas. Hjärtats olika delar kan drabbas av

inflammation med risk för hjärtsäcksinflammation (perikardit), inflammation av hjärtmuskeln (myokardit) samt klaffpåverkan. Men det som kännetecknar sjukdomen är risken att att utveckla kranskärlsaneurysm.

1.6 Är sjukdomsbilden samma hos alla drabbade?

Svårighetsgraden varierar från barn till barn. Alla barn får inte alla symtom och endast ett fåtal utvecklar hjärtpåverkan. Aneurysm påvisas hos 2 - 6 av 100 behandlade KS-patienter. Särskilt yngre barn (under 1 års ålder) uppvisar en inkomplett bild med bara några av de karaktäristiska symtomen, vilket försvårar diagnossättning. Inkomplett sjukdomsbild (benämnd atypisk KS) innebär en ökad risk att utveckla kranskärlsaneurys.

1.7 Är sjukdomen annorlunda hos barn än hos vuxna?

Detta är en sjukdom som drabbar barn även om det finns ett fåtal fall beskrivna hos vuxna.

2. DIAGNOS OCH BEHANDLING

2.1 Hur ställs diagnosen?

KS är en klinisk diagnos som ställs utifrån den kliniska bilden och baserar sig på särskilda kriterier. Diagnosen är säkerställd vid feber utan annan förklaring i minst 5 dagar tillsammans med minst 4 av följande 5 symtom: (1) inflammation med rodnad av ögonvitorna (konjunktivit), (2) förstorade lymfkörtlar på halsen, (3) hudutslag, (4) slemhinneförändringar i mun eller på läppar, (5) förändringar i huden på ben eller armar. Ingen annan förklaring ska finnas till symtomen. Vissa barn uppvisar en inkomplett sjukdomsbild där färre kriterier är uppfyllda vilket försvårar diagnossättningen. Detta benämns atypisk eller inkomplett KS.

2.2 Hur länge pågår sjukdomen?

KS har tre sjukdomsfaser: (1) akut fas, som pågår i ca 2 veckor då feber och de karaktäristiska symtomen uppträder; (2) subakut fas, från andra

till fjärde veckan då nivåerna av blodplättar (trombocyter) stiger och kranskärlsaneurysm) kan utvecklas, (3) utläkningsfas, från första till tredje månaden då laboratorieproverna normaliseras och kärlförändringar läker eller minskar i storlek.
Om sjukdomen lämnas obehandlad så är symtomen övergående inom 2 veckor men kranskärlsskador riskerar att finnas kvar.

2.3 Vilka blodprover bör tas?

Det finns inga prover som bekräftar diagnosen. Avvikelser i vissa blodprover kan däremot stärka misstanken till exempel ökad sänka (SR), högt antal vita blodkroppar (leukocyter), lågt blodvärde (anemi), lågt serum-albumin och förhöjda leverenzymer. Nivåerna av blodplättarna (som bidrar till koagulation/blodlevring) är i regel normala första sjukdomsveckan men kan sedan bli kraftigt förhöjda.
Man bör följa laboratorieproverna regelbundet till dess att trombocyter och sänkan normaliserats.
Hjärtundersökning i form av EKG och ultraljudsundersökning ska göras när diagnosen ställs. Vid ultraljudsundersökningen bedöms särskilt kränskärlen för att upptäcka eventuell vidgning och formförändring (aneurysm). Även om det första ultraljudet är normalt så görs regelbundna uppföljande undersökningar enligt ett standardiserat protokoll.

2.4 Kan sjukdomen behandlas/botas?

Majoriteten av barn med KD blir friska även om några få drabbas av kranskärlsförändringar trots insatt behandling. Att sjukdomen bryter ut kan inte förhindras men det är viktigt för prognosen att diagnosen ställs så tidigt som möjligt och behandling startas.

2.5 Hur behandlas Kawasakis sjukdom?

Ett barn med misstänkt KD ska remitteras och läggas in på barnklinik för observation och bör undersökas med hjärtultraljud.
För att minska risken för hjärtkomplikationer ska behandling inledas så snart diagnosen ställts.
Behandlingen utgörs av en enstaka hög dos intravenöst immunoglobulin (IVIG) och salicylsyra. Denna behandling är

inflammationshämmande och lindrar de akuta symtomen, ofta dramatiskt. Den höga dosen IVIG är avgörande för att minska förekomsten av kranskärlspåverkan. I vissa utvalda fall ges samtidigt kortikosteroider (kortison). Patienter med utebliven effekt av en eller två doser IVIG behandlas med andra intravenösa läkemedel som kortison eller biologiska läkemedel (enligt standardiserade protokoll).

2.6 Har IVIG effekt på alla patienter med KD?

De flesta barn har god effekt en enda dos IVIG. Barn med otillräcklig effekt behandlas med en andra IVIG-dos eller kortison. I sällsynta fall behöver biologisk läkemedelsbehandling ges.

2.7 Vilka läkemedelsbiverkningar förekommer?

Behandling med IVIG är vanligen säker utan svåra biverkningar. En sällsynt biverkan är en övergående inflammation av hjärnhinnorna (aseptisk meningit, hjärnhinneinflammation utan bakterier eller virus). Efter behandling med IVIG måste alla vaccinationer flyttas fram i tiden (diskutera varje enskilt fall med barnläkare eller BVC).

2.8 Hur länge behandlar man med salicylsyra?

Tidigare behandlades med höga doser salicylsyra tills febern försvunnit, men detta har man slutat med i Sverige enligt senaste behandlingsprotokollet. Långtidsbehandling med salicylsyra ges i syfte att förhindra uppkomst av små blodproppar (thrombi) i inflammerade blodkärl och eventuella aneurysm. Uppkomst av blodproppar kan påverka blodflödet och orsaka hjärtinfarkt som är den farligaste komplikationen till KS. Behandlingen med salicylsyra ges till dess att inflammationsmarkörer vid provtagning normaliserats samt att uppföljande ultraljud av hjärtat bedöms normalt efter 6-8 veckor. Vid konstaterad uppkomst av kranskärlsaneurysm fortgår behandling med salicylsyra eller blodförtunnande läkemedel betydligt längre.

2.9 Min religion tillåter inte behandling med blod eller blodprodukter. Finns det alternativ till IVIG?

Det finns ingen alternativa behandling vid denna sjukdom. IVIG är

evidensbaserat förstahandsval vid KS. Kortison kan ha effekt om IVIG inte kan användas av medicinska skäl.

2.10 Vem bör ansvara för den medicinska behandlingen vid KD?

Barnläkare bör samverka med barnreumatolog och barnkardiolog kring den akuta handläggningen och uppföljningen. Uppföljning på barnhjärtmottagning är extra viktigt vid konstaterad förekomst av hjärtkomplikationer.

2.11 Hur är prognosen vid KD?

För de flesta barn så är prognosen utmärkt, helt utan långtidskomplikationer.
För patienter som utvecklar kranskärlsförändringar så beror på prognosen på eventuell uppkomst av förträningar i drabbade blodkärl (stenoser). I sådana fall föreligger en ökad risk att utveckla hjärtsjukdom tidigt i livet och dessa barn ska följas av barnkardiolog med erfarenhet av denna handläggning.

3. VARDAGSLIVET

3.1 Hur kan sjukdomen påverka barnets och familjens vardagsliv?

Utan hjärtpåverkan så brukar sjukdomen överhuvudtaget inte påverka barnet och vardagslivet. Även om de flesta barn tillfrisknar helt så brukar återhämtningen ta litet tid med trötthet och missnöjdhet.

3.2 Påverkas skolgång?

När sjukdomen behandlats och den akuta fasen är över brukar barnet kunna återgå snabbt i ordinarie förskole- och skolverksamhet. Att inte dröja för länge med denna återgång är viktigt för att bibehålla kamratrelationer och det sociala sammanhanget. Föräldrar och skolpersonal kan initialt behöva erbjuda vissa anpassningar för att möjliggöra återgång i skolverksamheten.

3.3 Hur tänka kring återgång i fysisk aktivitet?

Fysisk aktivitet är en viktig del i alla barns vardag. Målsättningen är att drabbade barn snabbt ska kunna återgå till ett så normalt vardagsliv som möjligt utan att behöva avvika från jämnåriga. Barn med genomgången Kawasakis sjukdom utan hjärtkomplikationer ska inte beläggas med restriktioner utan snabbt kunna återgå i normal fysisk aktivitet. Barn som däremot utvecklat hjärtkomplikationer ska bedömas regelbundet av hjärtspecialist som under uppväxten kan ge råd om lämplig belastningsgrad.

3.4 Har kosten någon betydelse?

Det finns inga belägg för att särskild kost påverkar sjukdomsförloppet. Barnet bör äta en normal välbalanserad kost adekvat för åldern. Under pågående kortisonbehandling är det rimligt att undvika alltför kalorität kost pga risken för kraftig viktuppgång.

3.5 Kan barnet vaccineras?

Efter behandling med IVIG, så bör alla vaccinationer skjutas upp ett par månader då IVIG kan göra att vaccinationerna inte ger tillräckligt skydd Behandlande barnläkare måste planera för fortsatta vaccinationer I samråd med BVC. Föregående vaccinationer anses inte kunna ha utlöst sjukdomen och det bedöms inte finnas risk för att sjukdomen återkommer i samband med framtida vaccinationer.
Patienter som har mer långvarig behandling med immunsupprimerande läkemedel bör följas upp av barnläkare som bör överväga att analysera vaccinationseffekt med blodprov.