



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

De ziekte van Kawasaki

Versie 2016

2. DIAGNOSE EN THERAPIE

2.1 Hoe wordt het gediagnosticeerd?

De diagnose van de ziekte van Kawasaki is een klinische diagnose of een diagnose die aan het bed gesteld wordt. Dit betekent dat de diagnose alleen gesteld wordt op basis van de klinische beoordeling van de arts. Een definitieve diagnose kan gesteld worden als er gedurende 5 dagen of meer hoge onverklaarbare koorts bestaat naast 4 van de volgende 5 symptomen: bilaterale conjunctivitis (een ontsteking van het oog), vergrote lymfeklieren, huiduitslag, aangetaste mond en tong, en veranderingen aan de ledematen. De arts moet controleren of er geen bewijs bestaat voor een andere ziekte die dezelfde symptomen zou kunnen verklaren. Sommige kinderen hebben een onvolledige vorm van de ziekte, wat betekent dat ze niet alle symptomen hebben waardoor het stellen van de diagnose lastiger wordt.

2.2 Hoelang duurt de ziekte?

De ziekte van Kawasaki kent drie fases: de acute fase, tijdens de eerste twee weken van de aandoening wanneer de koorts en andere symptomen aanwezig zijn; de subacute fase, in de derde en vierde week wanneer het aantal bloedplaatjes begint toe te nemen en de aneurysma's kunnen optreden; de herstelfase vanaf het einde van de eerste tot de derde maand, waarin de afwijkende laboratoriumwaarden weer normaal worden en sommige bloedvatafwijkingen (zoals aneurysmata thv de kransslagaders) genezen of verminderd zijn. Als de aandoening niet behandeld wordt, gaat het vanzelf over na twee weken, maar blijft de schade aan de coronaire arteriën bestaan.

2.3 Hoe belangrijk zijn de tests?

Op dit moment zijn er geen laboratoriumonderzoeken op basis waarvan de diagnose gesteld kan worden. Een aantal tests, zoals een verhoogde sedimentatie (bezinkingsnelheid), hoog CRP, leukocytose (verhoogd aantal witte bloedcellen), anemie (laag aantal rode bloedcellen), laag albuminegehalte in het serum en verhoogde leverenzymen kunnen helpen bij het stellen van de diagnose. Het aantal bloedplaatjes (cellen die betrokken zijn bij de bloedstolling) is meestal normaal tijdens de eerste weken, maar begint in de tweede week te stijgen en wordt zeer hoog.

Kinderen moeten regelmatig gecontroleerd worden totdat het aantal bloedplaatjes en de sedimentatie weer normaal zijn.

Aan het begin moet een elektrocardiogram (ecg) en een echocardiogram worden uitgevoerd. Met het echocardiogram kunnen verwijdingen of aneurysmata gezien worden, door het beoordelen van de vorm en grootte van de coronaire arteriën. Als het kind afwijkingen heeft aan de kransslagaders, zullen er in de follow-up echocardiogrammen en bijkomende onderzoeken worden gedaan.

2.4 Kan het behandeld/genezen worden?

Het grootste deel van de kinderen met de ziekte van Kawasaki geneest; sommige patiënten ontwikkelen echter ondanks de behandeling een hartcomplicatie. De ziekte kan niet worden voorkomen, maar de beste manier om hartcomplicaties te voorkomen, is het stellen van een vroege diagnose en zo snel mogelijk met de behandeling te beginnen.

2.5 Wat zijn de belangrijkste behandelingen?

Een kind waarbij een verdenking op de ziekte van Kawasaki bestaat of waarbij het is vastgesteld, moet ter observatie in het ziekenhuis worden opgenomen en moet gecontroleerd worden op mogelijke hartcomplicaties.

Om de frequentie van hartcomplicaties te verminderen, moet er direct na het stellen van de diagnose met de behandeling worden begonnen. De behandeling bestaat uit een hoge dosis intraveneuze immunoglobuline (IVIG) en aspirine. Deze behandeling vermindert de

ontsteking en verbetert de acute symptomen aanzienlijk. Een hoge dosis IVIG is het essentiële onderdeel van de behandeling, aangezien het de coronaire afwijkingen bij een groot deel van de patiënten kan verminderen. Ook al is het een erg dure behandeling, op dit moment is het de meest effectieve behandelingsvorm. Patiënten met specifieke risicofactoren kunnen tegelijkertijd ook corticosteroiden krijgen. Patiënten die niet reageren op een of twee doses IVIG hebben ander therapeutische opties, waaronder een hoge dosis intraveneuze corticosteroiden en behandeling met biologische middelen.

2.6 Reageren alle kinderen goed op intraveneuze immunoglobuline?

Gelukkig hebben de meeste kinderen slechts één dosis nodig. Diegenen die niet goed reageren, kunnen een tweede dosis of een dosis corticosteroiden nodig hebben. In zeldzame gevallen kunnen er nieuwe moleculen, de zogenaamde biologische geneesmiddelen, worden gegeven.

2.7 Wat zijn de belangrijkste bijwerkingen van de behandeling met geneesmiddelen?

IVIG is normaal een veilige en goed verdragen behandeling. In zeldzame gevallen kan er een hersenvliesontsteking (aseptische meningitis) optreden.

Tijdens de IVIG-behandeling moeten vaccinaties met levend verzwakte vaccins worden uitgesteld. (Overleg voor iedere vaccinatie met uw kinderarts). Hoge dosissen van aspirine kunnen misselijkheid of braken veroorzaken.

2.8 Welke behandeling wordt aangeraden na de immunoglobulinen en hoge doseringen aspirine? Hoelang moet de therapie duren?

Nadat de koorts daalt (meestal binnen 24-48 uur), wordt de dosis aspirine afgebouwd. Er wordt een lage dosis aspirine gegeven vanwege het effect op de bloedplaatjes: het zorgt ervoor dat de bloedplaatjes niet samenklonteren. Deze behandeling is zinvol om de vorming van thrombi (bloedstolsels) in de aneurysma's of ontstoken bloedvaten te

voorkomen, aangezien de bloedstolsels de bloedstroom in een aneurysma of bloedvat kunnen blokkeren waardoor deze delen niet van bloed voorzien worden (hartinfarct, de meest gevaarlijke complicatie van de ziekte van Kawasaki). Een lage dosis aspirine wordt gegeven totdat de ontstekingsmarkers in het bloed genormaliseerd zijn en een controle-echo weer normaal is. Kinderen met persisterende aneurysmata moeten gedurende langere periodes onder supervisie van een arts aspirine of andere anti-bloedstollingsmedicatie krijgen.

2.9 Mijn godsdienst verbiedt mij om bloed- en bloedproducten te gebruiken. Hoe zit het met onconventionele/aanvullende therapieën?

Er is bij deze aandoening geen ruimte voor onconventionele behandelingen. IVIG is de aangetoonde voorkeursbehandeling. Corticosteroiden kunnen doeltreffend zijn wanneer IVIG niet gebruikt kan worden.

2.10 Wie is er betrokken bij de medische zorg van het kind?

De kinderarts, de kindercardioloog en de kinderreumatoloog kunnen in de acute fase zorg verlenen en de kinderen met de ziekte van Kawasaki blijven volgen. Op plaatsen waar geen kinderreumatologen beschikbaar zijn, moet de kinderarts samen met de kindercardioloog de kinderen onder controle houden, vooral diegene die ook een hartaandoening ontwikkeld hebben.

2.10 Hoe is het verloop op lange termijn (prognose) van de ziekte?

Voor de meeste patiënten is de prognose uitstekend, zij zullen een normaal leven kunnen leiden, normaal groeien en zich normaal ontwikkelen.

De prognose van patiënten met blijvende afwijkingen aan de kransslagaders hangt vooral af van het feit of ze een vernauwing (stenose) of occlusie (verstoppingen) van het bloedvat hebben ontwikkeld. Zij kunnen kwetsbaar zijn voor de ontwikkeling van hartsymptomen op nog jonge leeftijd. Zij moeten eventueel onder behandeling blijven bij een cardioloog die ervaring heeft met de zorg op lange termijn van kinderen met de ziekte van Kawasaki.