



<https://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), enanthem (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 vaccinationsåret.

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.