



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

Kawasaki sygdom

Version af 2016

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 laborietests 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 leverenzzymer. 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 elektrokardiogram (EKG) og foretages en ekkoundersøgelse af hjertet. Ekkoundersøgelsen kan aflsøre udvidelse eller aneurysmer ved at vurdere form og størrelse af koronararterierne. Såfremt der påvises koronararterie forandringer er opfølgende ekkoundersøgelser 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 hjernebinderne (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 hovedsageligt 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.