



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

De ziekte van Kawasaki

Versie 2016

2. DIAGNOSE EN THERAPIE

2.1 Hoe wordt het gediagnosticeerd?

De diagnose KD is een klinische 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 vlies dat de oogbal bedekt), vergrote lymfklieren, huiduitslag, aangetaste mond en tong en veranderingen aan de extremiteiten. 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. Zulke gevallen worden gediagnosticeerd als "atypische ziekte van Kawasaki."

2.2 Hoe lang 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 op kunnen treden; de herstelfase vanaf het einde van de eerste tot de derde maand, waarin de afwijkende laboratoriumwaarden weer normaal worden en sommige bloedvatafwijkingen (zoals CAA) 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 BSE (bezinkingsnelheid), hoog CRP, leukocytose (verhoogd aantal witte bloedcellen), anemie (laag aantal rode bloedcellen), laag gehalte albumine 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 BSE weer normaal zijn.

Aan het begin zou een elektrocardiogram (ECG) en een echocardiogram moeten worden uitgevoerd. Met het echocardiogram kunnen dilataties of aneurysma's gezien worden, door het beoordelen van de vorm en grootte van de coronaire arteriën. Als het kind afwijkingen heeft aan de coronaire arteriën, zijn vervolg- echocardiogrammen en aanvullende onderzoeken nodig.

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 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 enorm de acute symptomen. 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 andere 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 getolereerde 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 doseringen aspirine kunnen misselijkheid of braken veroorzaken.

2.8 Welke behandeling wordt aangeraden na de immunoglobulines en hoge doseringen aspirine? Hoe lang zou de therapie moeten duren?

Nadat de koorts daalt (meestal binnen 24-48 uur) wordt de dosis aspirine normaal gesproken afgebouwd. Er wordt een lage dosis aspirine gegeven vanwege het effect op de bloedplaatjes; dit 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 KD). Een lage dosis aspirine wordt gegeven totdat de ontstekingsmarker en een controle echo weer normaal zijn. Kinderen met persistente aneurysma's zouden gedurende langere periodes onder supervisie van een arts aspirine of andere anti-bloedstollingsmiddelen moeten krijgen.

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

Er is bij deze aandoening geen ruimte voor onconventionele behandelingen. IVIG is de aangetoonde voorkeursbehandeling. Corticosteroiden kunnen effectief zijn wanneer IVIG niet toegepast 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 KD 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.

2.11 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 persistente afwijkingen aan de coronaire arteriën hangt vooral af van het feit of ze stenose (vernauwde bloedvaten) en occlusie (verstoppingen) ontwikkelen. Zij kunnen kwetsbaar zijn voor hartsymptomen als ze jong zijn en moeten eventueel onder behandeling blijven bij een cardioloog die ervaring heeft met de zorg op lange termijn van kinderen met KD.