



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/NO/intro>

Kawasakis sykdom

Versjon av 2016

2. DIAGNOSE OG BEHANDLING

2.1. Hvordan stilles diagnosen?

Kawasakis sykdom er en klinisk diagnose, dvs. at den stilles på bakgrunn kun av legens undersøkelser. Diagnosen stilles hvis barnet har uforklarlig høy feber som varer i mer enn fem dager, pluss at fire av de fem følgende kjennetegnene er til stede: Dobbeltsidig øyebetennelse (dvs. betennelse av hinnen som dekker øyeeplet), forstørrede lymfeknuter, utslett, munn- og tungeproblemer og endringer i armer eller ben. I tillegg må annen sykdom utelukkes. Hos noen barn er ikke tilstrekkelige funn til stede, dvs. at de kan ha få tegn på sykdommen, noe som gjør det vanskelig å stille diagnosen med sikkerhet. Disse får diagnosen "ufullstendig Kawasakis sykdom".

2.2 Hvor lenge varer sykdommen?

Kawasakis sykdom har tre faser: 1) Akutt; det vil si de første to ukene mens feber og de andre symptomene er tilstedet, 2) Subakutt; fra andre til fjerde uke, en periode da blodplatene øker i antall og utposninger på blodårene kan oppstå, 3) Bedringsfasen; fra den første måneden til den tredje, når blodprøvene normaliseres og betennelsen i åreveggen reduseres eller forsvinner.

Ubehandlet kan sykdommen forsvinne/brenne ut i løpet av 2 uker, men vil allikevel kunne medføre skader på blodkarene til hjertet.

2.3 Hvor viktige er testene?

Så langt finnes ikke blodprøver som er spesifikke for denne

sykdommen, dvs. det er ikke en/flere blodprøver som sikkert kan si at man har sykdommen. Blodprøver som høy "senkning" (SR) og CRP, økt mengde hvite blodceller (leukocytose), lavt nivå av et spesielt protein i blodserum (albumin) og økt nivå av leverenzymmer i blodet kan være til hjelp når diagnosen skal stilles. Antallet blodplater (cellene som bidrar til koagulering av blod) er vanligvis normale de første ukene av sykdommen, men øker i andre uke. Antallet blodplater kan bli svært høyt.

Pasienten bør følges jevnlig med undersøkelser og blodprøver inntil blodplatene og senkningen er normal.

De bør undersøkes med elektrokardiogram (EKG), som viser hjerterytmen, og ekkokardiogram, som viser om det er utvidelser eller utposninger på blodårene ved å se på formen og størrelsen på blodårene rundt hjertet. I de tilfellene der undersøkelsene viser unormale forhold i blodårene til hjertet, må dette følges opp med videre undersøkelser.

2.4 Kan sykdommen behandles/kureres?

De fleste barn med Kawasaki sykdom blir friske. Imidlertid utvikler noen pasienter hjertekomplikasjoner til tross for at de har fått riktig behandling. Den beste måten å redusere eventuelle hjertekomplikasjoner på, er å få stilt diagnosen tidlig og starte behandlingen umiddelbart.

2.5 Hvordan behandles sykdommen?

Et barn med mistenkt eller sikker Kawasaki sykdom bør innlegges på sykehus til observasjon og undersøkelser, spesielt med tanke på mulige hjertekomplikasjoner.

For å minske faren for hjertekomplikasjoner bør behandlingen starte så snart diagnosen er stilt.

Vanlig behandling er en enkelt høy dose immunglobulin intravenøst (rett i blodåren) og acetylsalisylsyre. Denne behandlingen motvirker inflammasjonen og reduserer effektivt de akutte symptomene. Høye doser immunglobulin er den viktigste delen av behandlingen da det har evnen til å redusere muligheten for hjertekomplikasjoner hos en stor del av pasientene. Hos pasienter med tilleggsrisiko kan det samtidig gis kortison. Der pasienten evt. ikke responderer positivt på en til to

høydoser immunglobulin, finnes alternative behandlinger, som høydose intravenøs kortison og behandling med biologiske medikamenter.

2.6 Virker intravenøs immunglobulin på alle?

Som regel er det tilstrekkelig med en enkelt dose. De som ikke har god nok virkning kan trenge en dose til eller tillegg av kortison. I sjeldne tilfeller kan det bli nødvendig med en ny type medisin som kalles biologiske medikamenter.

2.7 Hvilke bivirkninger gir medisinene?

Behandling med immunglobuliner tåles vanligvis bra. I veldig sjeldne tilfeller kan det oppstå hjernehinnebetennelse (steril meningitt). Etter behandlingen med immunglobuliner bør vaksinasjon med levende vaksiner utsettes noe. Diskuter hver vaksine med barnets lege. Se pkt. 3.5. Acetylsalisylsyre i høye doser kan gi kvalme eller mageproblemer.

2.8 Hva slags behandling anbefales etter immunglobuliner og høydose acetylsalisylsyre? Hvor lenge bør behandlingen vare?

Når feberen roer seg (vanligvis i løpet av 24-48 timer), reduseres dosen med acetylsalisylsyre. Lavdose acetylsalisylsyre beholdes da det har positiv virkning på blodplatene, ved at blodplatene ikke klistrer seg sammen. Behandlingen motvirker faren for utvikling av blodpropp på innsiden av aneurismene eller i hinnen til betente blodårer. En eventuell blodpropp kan føre til at blodtilførselen stopper til det området åren forsyner. Hjereteinfarkt er derfor den mest fryktete komplikasjonen til Kawasakis sykdom. Lavdose med acetylsalisylsyre beholdes til normalisering av blodprøvene som viser betennelse samt til hjerteundersøkelsen med ultralyd er normal. Der det fortsatt er påvist aneurismer skal behandlingen med acetylsalisylsyre eller annet blodfortynnende medikament fortsette i en lengre periode under nøye kontroll av lege.

2.9 Min religion tillater ikke bruk av blod eller blodprodukter. Hva finnes av alternativ/komplementær behandling?

Det finnes ingen alternativ eller komplementær behandling for denne

sykdommen. Immunglobuliner er den behandlingen som er påvist å ha best effekt. Kortison kan være effektiv der immunglobuliner ikke kan brukes.

2.10 Hvilke fagpersoner er involvert i den medisinske behandlingen av barnet?

I det akutte stadiet og i oppfølgingen av Kawasakis sykdom er det barnelegen, barnehjertespesialisten (kardiolog) og barnerevmatologen som tar seg av behandlingen. Der det ikke finnes en barnerevmatolog, blir det barnelegen og barnehjertespesialisten som følger pasienten, spesielt der hjertet er involvert.

2.11 Hvordan er den langsiktige prognosen for sykdommen?

Prognosen er god for de fleste pasientene, og de vil kunne leve et normalt liv med normal vekst og utvikling.

Prognosen for pasienter med vedvarende betennelse i arteriene rundt hjertet vil avhenge først og fremst av om det oppstår fortykninger i blodårene (volumet i blodåren minker på grunn av at det dannes forsnevninger eller blodpropper inni årene). Hvis dette er tilfelle vil de måtte følges av en hjertespesialist med erfaring i langtidsoppfølging av barn med Kawasakis sykdom, da de kan være utsatte for å utvikle hjerteplager i ung alder.