



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

Kawasakis sjukdom

1. VAD ÄR KAWASAKI

1.1 Definition

Sjukdomen beskrevs första gången i engelsk medicinsk litteratur 1967. Den japanske barnläkaren Tomisaku Kawasaki (sjukdomen är uppkallad efter honom) var den som först beskrev tillståndet. Han identifierade ett antal barn som insjuknade med feber, hudutslag, röda ögon (konjunktivit), rodnad i mun och svalg (enantem), svullna händer och fötter samt förstörade lymfkörtlar på halsen. Först kallades sjukdomen för mukokutant lymfkörtelsyndrom. Några år senare så rapporterades komplikationer i form av vidgning av hjärtats kranskärl (kranskärlsaneurysm).

Kawasakis sjukdom (KS) är en akut systemisk inflammation av medelstora blodkärl (vaskulit), vilket kan orsaka utvidgning av framför allt hjärtats kranskärl (kranskärlsaneurysm). De flesta barn som insjuknar får emellertid inga hjärtkomplikationer.

1.2 Hur vanlig är sjukdomen?

KS är en ovanlig sjukdom, men är ändå en av de vanligaste vaskuliterna hos barn förutom IgA-vaskulit (tidigare kallad Henoch-Schölein purpura). Kawasakis sjukdom finns över hela världen, men betydligt vanligare i Japan. Sjukdomen drabbar företrädesvis yngre barn. Uppskattningsvis 85% insjuknar före 5 års ålder, med en topp mellan 18-24 månader. Barn yngre än 3 månader eller äldre än 5 år har ofta en atypisk sjukdomsbild med samtidigt ökad förekomst av kranskärlsaneurysm. Sjukdomen är vanligare hos pojkar än hos flickor. Man ser en ökad förekomst av sjukdomen under vinter och vår.

1.3 Vad är orsaken?

Orsaken till KS är okänd, men man spekulerar i att infektioner kan utlösa sjukdomen. Vissa virus eller bakterier skulle kunna trigga igång ett kraftigt immunsvaret hos personer med en genetisk benägenhet, vilket i sin tur leder till kärlinflammation med risk för skada på kärlväggen.

1.4 Är sjukdomen ärftlig? Varför har mitt barn drabbats? Kan sjukdomen förhindras? Är sjukdomen infektiös?

KS är inte en ärftlig sjukdom, även om man misstänker att det finns en genetisk benägenhet. Det är väldigt ovanligt att syskon drabbas eller att föräldrar haft sjukdomen. Sjukdomen är inte infektiös, dvs det finns ingen risk att andra barn smittas. Idag känner vi inte till något som kan hindra att sjukdomen bryter ut. Det är mycket ovanligt att sjukdomen kommer tillbaka en andra gång.

1.5 Vilka är symtomen?

Sjukdomen ger hög feber utan känd orsak. Barnen är vanligen allmänpåverkade och irriterade/missnöjda. I anslutning till feberdebuten ses ofta rodnad av ögonvitorna (konjunktivit) utan varbildning eller ökat tårflöde. Hudutslagen kan se väldigt olika ut och likna scharlakansfeber, mässling, nässelutslag etc. Hudutslaget finns framför allt på bålarna, armar, ben och blöjregion med rodnad och flagnande hud.

Förändringarna i munhålan visar sig som röda spruckna läppar, röd tunga (kallas ofta för smultrontunga) och rodnad i svalget. Hand- och fotsulor kan också drabbas med svullnad och rodnad. Fingrar och tår kan se kuddiga och svullna ut. Efter 2 - 3 veckor noteras i typiska fall flagnande hud på fingrar och tår. Mer än hälften av patienterna har åtminstone en förstorad lymfkörtel på halsen större än 1,5 cm.

Mer okaraktäristiska symtom kan vara ledsmärta, ledesvullnad, buksmärta, diarré eller huvudvärk. Hos BCG-vaccinerade (vaccination mot tuberkulos) barn kan BCG-ärret bli rött.

Påverkan på hjärtat är de allvarligaste symtomen vid KS eftersom det finns risk för livslånga komplikationer. Blåsljud, hjärtrytmrubbningar och ultraljudsförändringar kan påvisas. Hjärtats olika delar kan drabbas av

inflammation med risk för hjärtsäcksinflammation (perikardit), inflammation av hjärtmuskeln (myokardit) samt klapppåverkan. Men det som kännetecknar sjukdomen är risken att utveckla kranskärlsaneurysm.

1.6 Är sjukdomsbilden samma hos alla drabbade?

Svårighetsgraden varierar från barn till barn. Alla barn får inte alla symtom och endast ett fåtal utvecklar hjärtpåverkan. Aneurysm påvisas hos 2 - 6 av 100 behandlade KS-patienter. Särskilt yngre barn (under 1 års ålder) uppvisar en inkomplett bild med bara några av de karaktäristiska symtomen, vilket försvårar diagnossättning. Inkomplett sjukdomsbild (benämnd atypisk KS) innebär en ökad risk att utveckla kranskärlsaneurys.

1.7 Är sjukdomen annorlunda hos barn än hos vuxna?

Detta är en sjukdom som drabbar barn även om det finns ett fåtal fall beskrivna hos vuxna.