



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

Kawasakis sjukdom

2. DIAGNOS OCH BEHANDLING

2.1 Hur ställs diagnosen?

KS är en klinisk diagnos som ställs utifrån den kliniska bilden och baserar sig på särskilda kriterier. Diagnosen är säkerställd vid feber utan annan förklaring i minst 5 dagar tillsammans med minst 4 av följande 5 symtom: (1) inflammation med rodnad av ögonvitorna (konjunktivit), (2) förstörade lymfkörtlar på halsen, (3) hudutslag, (4) slemhinneförändringar i mun eller på läppar, (5) förändringar i huden på ben eller armar. Ingen annan förklaring ska finnas till symtomen. Vissa barn uppvisar en inkomplett sjukdomsbild där färre kriterier är uppfyllda vilket försvårar diagnossättningen. Detta benämns atypisk eller inkomplett KS.

2.2 Hur länge pågår sjukdomen?

KS har tre sjukdomsfaser: (1) akut fas, som pågår i ca 2 veckor då feber och de karaktäristiska symtomen uppträder; (2) subakut fas, från andra till fjärde veckan då nivåerna av blodplättar (trombocyter) stiger och kranskärlsaneurysm) kan utvecklas, (3) utläkningsfas, från första till tredje månaden då laboratorieproverna normaliseras och kärlförändringar läker eller minskar i storlek.

Om sjukdomen lämnas obehandlad så är symtomen övergående inom 2 veckor men kranskärlsskador riskerar att finnas kvar.

2.3 Vilka blodprover bör tas?

Det finns inga prover som bekräftar diagnosen. Avvikelser i vissa

blodprover kan däremot stärka misstanken till exempel ökad sänka (SR), högt antal vita blodkroppar (leukocyter), lågt blodvärde (anemi), lågt serum-albumin och förhöjda leverenzzymer. Nivåerna av blodplättarna (som bidrar till koagulation/blodlevring) är i regel normala första sjukdomsveckan men kan sedan bli kraftigt förhöjda.

Man bör följa laboratorieproverna regelbundet till dess att trombocyter och sänkan normaliserats.

Hjärtundersökning i form av EKG och ultraljudsundersökning ska göras när diagnosen ställs. Vid ultraljudsundersökningen bedöms särskilt kranskärlen för att upptäcka eventuell vidgning och formförändring (aneurysm). Även om det första ultraljudet är normalt så görs regelbundna uppföljande undersökningar enligt ett standardiserat protokoll.

2.4 Kan sjukdomen behandlas/botas?

Majoriteten av barn med KD blir friska även om några få drabbas av kranskärlsförändringar trots insatt behandling. Att sjukdomen bryter ut kan inte förhindras men det är viktigt för prognosen att diagnosen ställs så tidigt som möjligt och behandling startas.

2.5 Hur behandlas Kawasakis sjukdom?

Ett barn med misstänkt KD ska remitteras och läggas in på barnklinik för observation och bör undersökas med hjärtultraljud.

För att minska risken för hjärtkomplikationer ska behandling inledas så snart diagnosen ställts.

Behandlingen utgörs av en enstaka hög dos intravenöst immunoglobulin (IVIG) och salicylsyra. Denna behandling är inflammationshämmande och lindrar de akuta symtomen, ofta dramatiskt. Den höga dosen IVIG är avgörande för att minska förekomsten av kranskärlspåverkan. I vissa utvalda fall ges samtidigt kortikosteroider (kortison). Patienter med utebliven effekt av en eller två doser IVIG behandlas med andra intravenösa läkemedel som kortison eller biologiska läkemedel (enligt standardiserade protokoll).

2.6 Har IVIG effekt på alla patienter med KD?

De flesta barn har god effekt en enda dos IVIG. Barn med otillräcklig

effekt behandlas med en andra IVIG-dos eller kortison. I sällsynta fall behöver biologisk läkemedelsbehandling ges.

2.7 Vilka läkemedelsbiverkningar förekommer?

Behandling med IVIG är vanligen säker utan svåra biverkningar. En sällsynt biverkan är en övergående inflammation av hjärnhinnorna (aseptisk meningit, hjärnhinneinflammation utan bakterier eller virus). Efter behandling med IVIG måste alla vaccinationer flyttas fram i tiden (diskutera varje enskilt fall med barnläkare eller BVC).

2.8 Hur länge behandlar man med salicylsyra?

Tidigare behandlades med höga doser salicylsyra tills febern försvunnit, men detta har man slutat med i Sverige enligt senaste behandlingsprotokollet. Långtidsbehandling med salicylsyra ges i syfte att förhindra uppkomst av små blodproppar (thrombi) i inflammerade blodkärl och eventuella aneurysm. Uppkomst av blodproppar kan påverka blodflödet och orsaka hjärtinfarkt som är den farligaste komplikationen till KS. Behandlingen med salicylsyra ges till dess att inflammationsmarkörer vid provtagning normaliserats samt att uppföljande ultraljud av hjärtat bedöms normalt efter 6-8 veckor. Vid konstaterad uppkomst av kranskärlsaneurysm fortgår behandling med salicylsyra eller blodförtunnande läkemedel betydligt längre.

2.9 Min religion tillåter inte behandling med blod eller blodprodukter. Finns det alternativ till IVIG?

Det finns ingen alternativa behandling vid denna sjukdom. IVIG är evidensbaserat förstahandsval vid KS. Kortison kan ha effekt om IVIG inte kan användas av medicinska skäl.

2.10 Vem bör ansvara för den medicinska behandlingen vid KD?

Barnläkare bör samverka med barnreumatolog och barnkardiolog kring den akuta handläggningen och uppföljningen. Uppföljning på barnhjärtmottagning är extra viktigt vid konstaterad förekomst av hjärtkomplikationer.

2.11 Hur är prognosen vid KD?

För de flesta barn så är prognosen utmärkt, helt utan långtidskomplikationer.

För patienter som utvecklar kranskärlsförändringar så beror på prognosen på eventuell uppkomst av förträngningar i drabbade blodkärl (stenoser). I sådana fall föreligger en ökad risk att utveckla hjärtsjukdom tidigt i livet och dessa barn ska följas av barnkardiolog med erfarenhet av denna handläggning.