



[www.pediatric-rheumatology.printo.it](http://www.pediatric-rheumatology.printo.it)

## ZIEKTE VAN KAWASAKI.

Deze ziekte werd in 1967 voor het eerst beschreven door een Japanse kinderarts, genaamd Tomisaku Kawasaki. Hij beschreef een aantal kinderen met koorts, huiduitslag, conjunctivitis (oogontsteking), rode keel, rood mondslijmvlies, zwelling van de handen en voeten en vergrote lymfklieren in de hals. Dit beeld werd aanvankelijk mucocutane (muco = in slijmvlies en cutane = in huid) lymfkliersyndroom genoemd.

Een paar jaar later werden bij een aantal van deze kinderen hartcomplicaties vermeld, zoals aneurysmata (ernstige verwijding van de bloedvaten) van de kransslagaderen.

### **Wat houdt de ziekte in?**

De ziekte van Kawasaki is een acute systemische vasculitis. Dit houdt in dat de bloedvatwand ontstoken is, wat kan leiden tot aneurysmata. Het betreft vooral de kransslagaderen (bloedvaten die het hart van bloed voorzien). Niet alle kinderen met deze ziekte ontwikkelen aneurysmata. Het overgrote deel vertoont wel bovengenoemde acute symptomen, zonder de hartcomplicaties.

### **Hoe vaak komt de ziekte voor?**

Hoewel de ziekte van Kawasaki een zeldzame aandoening is, is het één van de meest voorkomende vasculitiden van de kinderleeftijd, samen met Henoch Schönlein. Het komt bijna alleen voor bij jonge kinderen. Ongeveer 80 van de 100 patiënten zijn jonger dan 5 jaar. In iets meer dan de helft van de gevallen betreft het jongens. De ziekte van Kawasaki wordt gedurende het hele jaar vastgesteld, echter enige seizoensvariatie bestaat wel. Aan het eind van de winter en in het begin van het voorjaar treedt de ziekte vaker op. De ziekte komt meer voor bij Japanse kinderen, echter ziektegevallen zijn over de gehele wereld beschreven.

### **Wat zijn de oorzaken van de ziekte?**

Alhoewel een infectie een mogelijke veroorzaker kan zijn van de ziekte van Kawasaki, blijft de exacte oorzaak onbekend. Overgevoeligheid of een afwijkende afweerreactie, of een infectie (virus of bacterie) kan aanleiding geven tot een ontstekingsproces. Dit kan leiden tot ontsteking en schade aan de bloedvaten. Mogelijk speelt hierbij een genetische gevoeligheid een rol.

**Is het erfelijk? Waarom heeft mijn kind de ziekte? Kan het voorkomen worden? Is het besmettelijk?**

Kawasaki is niet erfelijk, hoewel er een genetische gevoeligheid lijkt te bestaan. Het is zeer zeldzaam dat de ziekte meer dan 1 familieleden treft. De ziekte van Kawasaki is niet besmettelijk en kan niet voorkomen worden. Het is mogelijk, maar zeer zeldzaam, dat een kind de ziekte twee keer krijgt.

### **Wat zijn de belangrijkste symptomen?**

De ziekte begint met koorts e.c.i. gedurende minimaal 5 dagen. Het kind is vaak geïrriteerd. De koorts kan gepaard gaan met geïnjiceerde conjunctivae (roodheid van het oog) zonder pus of afscheiding. Deze roodheid kan gepaard gaan met de koorts, maar ook later optreden.

Bij de ziekte van Kawasaki kunnen verschillende soorten huiduitslag voorkomen, die lijken op mazelen, roodvonk, papels, urticaria (galbulten) etc. De huiduitslag betreft meestal de romp en extremiteiten en soms de luiers regio.

Verschillende afwijkingen in de mond kunnen worden gezien, rode gebarsten lippen, rode tong (meestal aardbeien tong genoemd) en roodheid van de keel.

Handen en voeten kunnen ook betrokken zijn bij de ziekte, met zwelling en roodheid van de handpalmen en voetzolen. Deze verschijnselen worden meestal gevolgd (rond de 2<sup>e</sup> en 3<sup>e</sup> week) door karakteristieke vervellingen van de vingertoppen en de topjes van de tenen. Meer dan de helft van de patiënten heeft vergrote lymfklieren in de hals, meestal 1 solitaire lymfeklier van minimaal 1½ cm.

Soms zijn er bijkomende symptomen, zoals gewrichtspijn en/of gezwollen gewrichten, buikpijn, diarree, geïrriteerdheid hoofdpijn etc.

Betrokkenheid van het hart is de meest ernstige manifestatie van de ziekte van Kawasaki, door de kans op complicaties op langere termijn. Hartgeruizen, aritmieën en afwijkingen bij echografie van het hart kunnen gevonden worden. Alle verschillende delen van het hart kunnen licht ontstoken raken. Dit betekent dat pericarditis (ontsteking van het hartzakje), myocarditis (ontsteking van de hartspier) en ontsteking van de kleppen kunnen optreden. Echter het symptoom wat het meest gezien wordt bij de ziekte van Kawasaki is het ontwikkelen van aneurysmata van de coronairvaten.

### **Is de ziekte hetzelfde in ieder kind?**

De ernst van de ziekte varieert van kind tot kind. Niet ieder patiëntje heeft alle klinische manifestaties en veel van de patiënten zullen geen betrokkenheid van het hart vertonen. Aneurysmata treden op in slechts 2 van de 100 kinderen die behandeld zijn voor de ziekte van Kawasaki.

Enkele zeer jonge kinderen (vóór de leeftijd van 1 jaar) vertonen vaak incomplete vormen van de ziekte, dit betekent dat ze niet alle karakteristieke klinische manifestaties hebben. Dit maakt de diagnose moeilijk. Enkele van deze jonge kinderen kunnen aneurysmata ontwikkelen.

### **Is de ziekte bij kinderen anders dan bij volwassenen?**

De ziekte van Kawasaki is een ziekte van de kinderleeftijd. Vergelijkbare vormen van deze vasculitis kunnen op de volwassen leeftijd optreden, maar met andere klinische symptomen.

### **Hoe wordt de diagnose gesteld?**

Een definitieve diagnose kan gesteld worden als er sprake is van onverklaarbare koorts, die tenminste 5 dagen bestaat. Hierbij moeten 4 van de volgende symptomen aanwezig zijn:

- Dubbelzijdige conjunctivitis (ontsteking van het oog).
- Vergrote lymfeklieren.
- Huiduitslag.
- Mond- en tongbetrokkenheid.
- Veranderingen aan de extremiteiten.

Overige oorzaken die dergelijke symptomen kunnen geven, moeten uitgesloten worden. Een definitieve diagnose is niet mogelijk, ook incomplete vormen van deze ziekte moeten overwogen worden bij dergelijke symptomen.

### **Wat is het belang van de diagnostiek?**

Bevindingen bij bloedonderzoek zijn niet specifiek voor de ziekte van Kawasaki, maar geven de ernst van de ontsteking aan. Ontstekingsparameters zijn:

- Verhoogde bezinking (meestal hoger dan bij vergelijkbare ziektes).
- Leucocytose (toegenomen aantal witte bloedcellen).
- Bloedarmoede.

Het aantal bloedplaatjes (cellen die betrokken zijn bij de stolling) is meestal normaal in de 1<sup>ste</sup> week van de ziekte, maar stijgen in de 2<sup>e</sup> week, waarna ze hoge waarden bereiken. Bij de patiënten dient frequent bloedonderzoek plaats te vinden, totdat de bloedwaarden genormaliseerd zijn.

Het electrocardiogram (E.C.G.) en echocardiogram moeten bij het begin van de ziekte verricht worden. Het echocardiogram kan aneurysmata vaststellen door het bepalen van de vorm en grootte van de coronairvaten. Wanneer bij een kind afwijkingen in de coronairvaten gediagnostiseerd worden, zullen frequente vervolgonderzoeken nodig zijn met eventueel aanvullende onderzoeken.

### **Is de ziekte te behandelen/te genezen?**

De meerderheid van de kinderen met de ziekte van Kawasaki genezen, echter een aantal patiënten ontwikkelen hartcomplicaties, ondanks adequate behandeling. De ziekte kan niet voorkomen worden, maar de beste manier om de coronaire complicaties te verminderen is om de ziekte vroeg te diagnostiseren en snel te starten met behandeling.

### **Wat is de behandeling?**

Een kind met een zekere ziekte van Kawasaki dan wel een sterke verdenking op deze ziekte, dient opgenomen te worden in een ziekenhuis ter observatie en onderzoek voor

eventuele betrokkenheid van het hart. Om de cardiale (hart) complicaties te beperken, dient het kind meteen te starten met behandeling zodra de diagnose is gesteld. De behandeling bestaat Aspirine en intraveneuze (i.v.) Gammaglobuline, beide in hoge dosering. Beide medicamenten zullen de ontsteking in het lichaam verminderen. Hiermee verminderen de acute symptomen. Hoge doses Gammaglobulines is een essentieel deel van de behandeling, omdat gebleken is dat het ontstaan van afwijkingen aan de coronair vaten voorkomt in een groot deel van de patiënten Corticosteroïden zullen soms geïndiceerd zijn, echter minder frequent.

### **Wat zijn de bijwerkingen van de behandeling?**

I.v. Gammaglobulines worden over het algemeen goed verdragen. Aspirine kan maagklachten geven en een tijdelijke verhoging van de leverenzymen.

### **Hoe lang moet de behandeling gecontinueerd worden?**

De hoge doses i.v. Gammaglobulinen wordt in de meerderheid van de patiënten 1 keer gegeven, soms is een 2<sup>e</sup> dosering noodzakelijk.

Hoge dosering Aspirine wordt toegediend in de beginfase, zolang de koorts aanwezig is. Vervolgens wordt de dosis verlaagd. Deze lage dosering heeft een antistollend effect op de plaatjes. Dit betekent dat de plaatjes niet samenkleven, Derhalve is het effectief om thrombi (bloedpropjes) binnen de aneurysmata te voorkomen. Thrombi binnen de aneurysmata kunnen leiden tot een hartinfarct, wat de meest gevaarlijke complicatie van de ziekte van Kawasaki is. Een kind zonder coronaire afwijkingen zal een lage dosis Aspirine gedurende enkele weken gebruiken, echter kinderen met aneurysmata dienen Aspirine voor een langere periode in te nemen.

### **Wat is de rol van onconventionele/complementaire therapieën?**

Hiervoor is geen plaats binnen de behandeling van de ziekte van Kawasaki.

### **Hoe zien de vervolgcontroles eruit?**

Bij kinderen met de ziekte van Kawasaki is frequent bloedonderzoek noodzakelijk totdat de bezinking en overige waardes genormaliseerd zijn.

Frequente echocardiogrammen zijn noodzakelijk om eventuele coronaire aneurysmata vast te stellen en hun beloop te vervolgen. De controlefrequentie van deze echo's hangt af van de aanwezigheid en de grootte van de aneurysmata. De meeste aneurysmata verdwijnen.

De algemeen kinderarts, de kindercardioloog en de kinderreumatoloog zullen verantwoordelijk zijn voor de follow up van de patiënten In ziekenhuizen waar geen kinderreumatoloog beschikbaar is, zullen algemeen kinderartsen, samen met de cardiologen de patiënten monitoren, vooral diegene met hartbetrokkenheid.

### **Hoe lang duurt de ziekte?**

De ziekte van Kawasaki bestaat uit 3 fasen:

1. acute fase, welke de eerste 2 weken omvatten waarin de koorts en de eerder genoemde symptomen aanwezig zijn.
2. Subacute fase, van de 2<sup>e</sup> tot de 4<sup>e</sup> week. De periode waarin de bloedplaatjes beginnen te stijgen en aneurismata kunnen ontstaan.
3. De herstelfase, vanaf de eerste tot de 3<sup>e</sup> maand waarin veranderde bloedwaarden normaliseren en sommige van de bloedvatafwijkingen (coronaire aneurismata) verdwijnen of verminderen in omvang.

### **Wat is de langere termijn prognose van de ziekte?**

De meerderheid van de patiënten hebben een exellente prognose. Ze zullen een normaal leven leiden en een normale groei en ontwikkeling. De prognose van de patiënten met persisterende coronairvat afwijkingen hangt vooral af van de ontwikkeling van stenosering en occlusie (vernauwing van de bloedvaten door het ontstaan van bloedstolsels binnenin de bloedvaten).

### **Enkele regels met betrekking tot o.a. sport en vaccinaties.**

Het wordt geadviseerd de kinderen met de ziekte van Kawasaki niet te vaccineren tot minimaal 3 tot 6 maanden na de ziekte, omdat de ziekte en de i.v. Gammaglobulines effect hebben op het immuunsysteem. Dit effect kan tot 6 maanden aanhouden.

Voor kinderen die geen hartafwijkingen hebben geldt geen restrictie m.b.t. het beoefenen van sport of overige dagelijkse activiteiten. Kinderen met coronaire aneurismata dienen te overleggen met een kindercardioloog, met het oog op deelname aan inspannende activiteiten, gedurende de adolescentie.