

Kawasakis sjukdom är en akut generaliserad vaskulit av okänd, möjligen infektiös, etiologi som bl.a. kan kompliceras av kranskärlsförändringar och en vanligen reversibel pankardit. Eventuella kranskärlsförändringar ses vanligen 3-14 dagar efter debut av febersjukdomen.

Behandlingen sker i samarbete med barnkardiolog/barnkardiologiskt profilerad läkare. Detta PM täcker inte den specifika ekokardiografiska bedömningen.

Diagnostiska kriterier:

Feber >4 dagar samt 4 av nedanstående:

1. Konjunktivit bilateralt, ej suppurativ (ofta tidigt i förloppet, obs anamnes)
2. Lymfadenopati på halsen
3. Polymorft utslag utan vesikler eller krustor
4. Enantern på läppar och munslemhinna
5. Palmara/plantara erytem och ödem, senare fjällning

Kriterier utvecklas över tiden och behöver inte finnas samtidigt. Vanligt med irritabilitet, allmänpåverkan, trötthet och svårighet med vätskeintag liksom utslag och senare fjällning i blöjregionen.

Kawasakis sjukdom kan diagnostiseras vid färre kriterier om kranskärlspåverkan har påvisats.

Ofullständig bild är vanlig före 1 års ålder och risken för allvarligt förlopp är ökad. Misstänkt Kawasakis sjukdom hos barn < 12 månaders ålder bör behandlas med IVIG.

Undersökningar:

Blodstatus och B-celler, SR, CRP, kreatinin, Na, albumin, ALAT, ASAT, odling från blod, urin och svalg, akutserum samt urinsticka. Röntgen hjärta och lungor.

Eventuellt koagulationsscreening, ferritin, autoantikroppar (ANA, ANCA). Eventuellt serologi för streptokocker, Mykoplasma pneumoniae, enterovirus, adenovirus, morbilli, parvovirus, EBV, CMV, rickettios eller leptospiros.

Remiss till barnkardiolog för EKG och ekokardiografi som kan behöva upprepas.

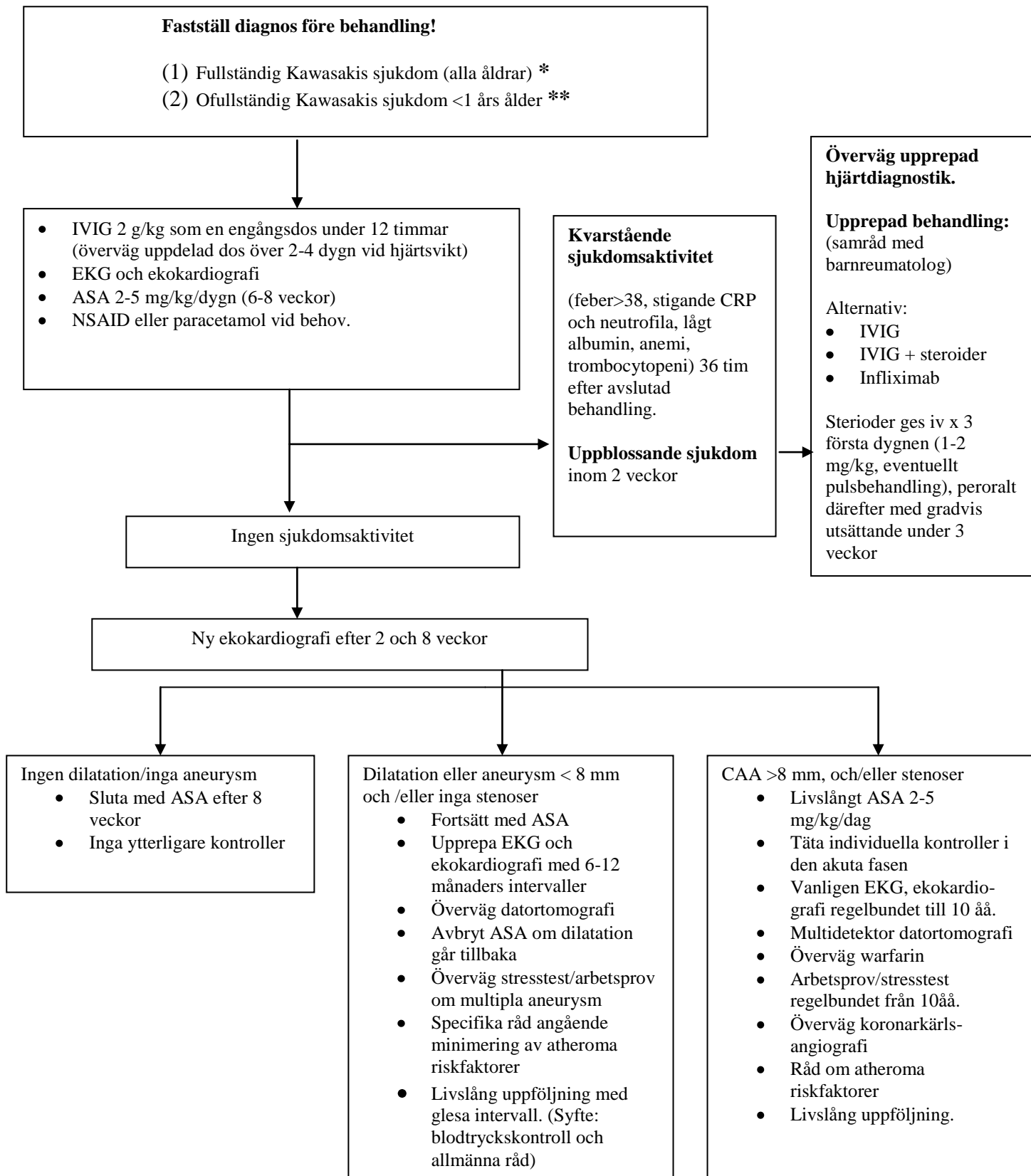
Remiss till barnreumatolog.

Fortsatt omhändertagande:

Behandling och återbesök i samarbete med barnkardiolog/barnkardiologiskt profilerad pediater

Barnkardiologiska bedömningar:

- *Akutskedet* (vanligen >4 dagar efter feberdebut): Del i diagnostik av Kawasakis sjukdom samt bedömning av kranskärl och förekomst av pankardit.
- *Terapikontroll* I normala fall cirka 1 vecka efter första bedömning (cirka 2 veckor efter feberdebut). Vid stigande CRP, LPK, TPK och neutrofila samt ihållande feber mer än 36 timmar efter avslutad behandling görs förnyad bedömning. Överväg ytterligare behandlingsåtgärder.
- *Slutkontroll* om inledande undersökningar är normala 2 månader efter sjukdomsdebut.
- *Kranskärlsengagemang*: Individuell planering. Vanligen EKG, ekokardiografi regelbundet till 10 års ålder. Därefter regelbundet arbetsprov (endast cirka 60% sensitivitet för koronarkärlsinsufficiens) eller stress-eko/myokardscint, vilka har högre sensitivitet. Multidetektor datortomografi kan addera information om dilatation och aneurysm, samt ge vägledning om stenosis. Vid misstanke om signifikant stenosis blir koronarangiografi aktuell.



Figur 1

*Behandling kan påbörjas före 5 hela dagar med feber om sepsis är uteslutet; behandling bör också ges vid feber >10 dagar. Vid tveksamhet skall patienten läggas in för observation och nya bedömningar.

**Ofullständiga fall <1 år behandlas efter individuell bedömning.