

## Kinderimmunologie

# Ziekte van Kawasaki; informatie voor ouders

In deze folder leest u informatie over ziektebeeld en behandeling.

## Inhoud

1. Wat is de ziekte van Kawasaki? .....	1
2. Wat zijn de symptomen .....	2
3. Waardoor wordt het veroorzaakt? .....	2
4. Hoe wordt de ziekte vastgesteld?.....	2
5. Waar bestaat de behandeling uit? .....	3
6. Kan het terugkomen? .....	4
7. Kan het worden voorkomen?.....	4
8. Wat is er nog te verwachten na het verlaten van het ziekenhuis? .....	4
9. Wat betekent het voor later?.....	5
10. Deelnemen aan wetenschappelijk onderzoek? .....	5
Inlichtingen over het wetenschappelijk onderzoek .....	6
Weblinks .....	6

## 1. Wat is de ziekte van Kawasaki?

De ziekte van Kawasaki wordt gekarakteriseerd door ontsteking van de bloedvaten door het hele lichaam. De ziekte van Kawasaki dankt zijn naam aan Tomisaku Kawasaki, een Japanse dokter die in 1967 voor het eerst het ziektebeeld beschreef. De ziekte komt voornamelijk voor bij jonge kinderen, en meer bij jongens dan bij meisjes (2:1). Ongeveer 80% van de patiënten is jonger dan 5 jaar maar het kan ook sporadisch voorkomen bij tieners en volwassenen. In Nederland zijn er per jaar ongeveer 80 nieuwe kinderen die de ziekte doormaken.

Hoewel de ziekte van Kawasaki lijkt op een gewone kinderziekte, is het in dit geval toch heel anders. Allereerst gaan de symptomen niet snel vanzelf over en blijft de patiënt vaak lang prikkelbaar en jengelig. Ten tweede reageert de koorts niet op paracetamol (en ook niet op de antibiotica). Het meest belangrijke is echter wel het volgende. De ziekte van Kawasaki is een ontsteking van de bloedvaten, waarbij vooral de kransslagaders van het hart (coronair vaten)

ontstoken kunnen zijn. Er kunnen verwijdingen van de kransslagaders ontstaan die we 'aneurysmata' noemen.

Aneurysmata kunnen bij 20-25% van de kinderen met de ziekte van Kawasaki vastgesteld worden. Dat gebeurt met behulp van een 'echo' van het hart (echocardiografie), een zeer precies een uiterst kindvriendelijke techniek. Indien de ziekte vroegtijdig herkend en behandeld wordt, kan het risico op aneurysmata van de kransslagaders verlaagd worden tot <10%. Daarom is het van belang de ziekte van Kawasaki snel te onderkennen en te behandelen.

## 2. Wat zijn de symptomen

De eerste symptomen zijn:

- Koorts die meerdere dagen aanhoudt
- Huiduitslag
- Rode ogen zonder waterigheid of korstvorming
- Rode, gezwollen en gebarsten lippen
- Rode 'aardbeientong'
- Gezwollen lymfeklieren
- Rode en/of gezwollen handen en voeten

Gedurende de eerste en tweede week kunnen ook nog andere symptomen op de voorgrond staan. Zo kan het kind bijvoorbeeld last hebben van buikpijn, overgeven en diarree. Er is ook een kans op een tijdelijke artritis (gewrichtsontsteking), die pijn in de gewrichten in het gehele lichaam kan veroorzaken. Een veel voorkomend teken is vervelling van de huid van vingertoppen en tenen, die meestal zo'n 2 tot 3 weken na het ontstaan van de koorts optreedt.



## 3. Waardoor wordt het veroorzaakt?

Ondanks dat er al meer dan 40 jaar wereldwijd onderzoek gedaan wordt, is de precieze oorzaak van de ziekte van Kawasaki nog altijd onbekend. Onderzoekers denken aan een infectie, die de vaatontsteking uit kan lokken bij kinderen met een bepaalde genetische aanleg. Het is echter onbekend om welke verwekker (bacterie of virus) het gaat. Verschillende onderzoeksverslagen hebben de ziekte in verband gebracht met een aantal mogelijke oorzaken, inclusief een eerdere luchtwegaandoening, blootstelling aan een chemische tapijtreiniger of het gebruik van een luchtbevochtiger. Er is echter geen bewijs dat één van deze factoren werkelijk de ziekte van Kawasaki zou veroorzaken.

## 4. Hoe wordt de ziekte vastgesteld?

Tot op heden is er geen specifieke diagnostische test voor het diagnosticeren van de ziekte van Kawasaki, zoals een bloedtest of een kweek. De arts stelt de diagnose op basis van de symptomen van uw kind. Criteria voor het diagnosticeren van de ziekte zijn hoge koorts

gedurende 4 tot 5 dagen samen met de eerdergenoemde verschijnselen. Daarnaast wordt er bloedonderzoek verricht.

Tekenen van een ontsteking in het bloed ondersteunen de diagnose. De diagnose van de ziekte van Kawasaki zal niet veel problemen geven als het kind de bekende klassieke verschijnselen heeft. Het kan moeilijker worden als de typische ziekteverschijnselen juist niet op de voorgrond staan of ontbreken. Daarnaast kan het zo zijn dat niet alle symptomen tegelijkertijd aanwezig zijn, of dat niet alle symptomen optreden. Dit laatste wordt vooral gezien bij heel jonge kinderen. De diagnose blijkt moeilijker gesteld te worden bij tieners en volwassenen omdat er gezien hun leeftijd minder snel aan gedacht zal worden.

## **5. Waar bestaat de behandeling uit?**

Hoewel we niet precies weten wat de ziekte van Kawasaki veroorzaakt of hoe de ziekte precies ontstaat, is er wél een goede behandeling gevonden die de kans op de verwijdingen van de kransslagaderen met ongeveer 50-60% kan verminderen. Hiertoe wordt uw kind opgenomen en behandeld met een infuus met 'gammaglobuline' (ook wel immunoglobulinen of IVIG genoemd) en aspirine. Dit gammaglobulinepreparaat is een geheel veilig bloedproduct, waarin allerlei antistoffen zitten van meerdere gezonde bloeddonoren. Hoe het preparaat precies werkt is onbekend, maar waarschijnlijk zitten er ook de juiste antistoffen in, die nodig zijn om de ziekte tegen te gaan.

Naast het gammaglobulinepreparaat worden de kinderen behandeld met aspirine (in poedervorm of als tabletten). Er wordt gestart met een hoge dosering gedurende twee weken, die daarna nog 6 tot 8 weken in een lagere dosering doorgegeven wordt. In principe is een infuus met gammaglobuline maar één keer nodig, omdat het merendeel van de kinderen met de ziekte van Kawasaki heel snel opknapt (de koorts en het geïrriteerde en jengelige gedrag verdwijnen en ook de pijn aan lippen en mond).

In 15-20% van de gevallen wordt een tweede dosis gammaglobuline gegeven omdat het kind koorts houdt of opnieuw koorts en symptomen ontwikkelt. In ongeveer 5% van de kinderen wordt uiteindelijk overgegaan tot behandeling met andere medicijnen. Toch zal het snel herkennen van de ziekte van Kawasaki en het vroeg starten van de behandeling niet bij alle kinderen het ontstaan van aneurysmata kunnen voorkomen of de eventueel al aanwezige aneurysmata terug kunnen dringen. Waarom dat zo is kan tot op heden niet met zekerheid beantwoord worden. Indien er aneurysmata zijn ontstaan, wordt de behandeling met aspirine veel langer doorgezet.

### **COVID-19**

Ook in de tijd van de COVID-19 pandemie werden er kinderen gezien waarbij er mogelijk sprake was van de ziekte van Kawasaki, al dan niet uitgelokt door een voorafgaande infectie met het SARS-CoV-2 virus. Dit ziektebeeld werd later gedefinieerd als MIS-C, wat staat voor multisysteem inflammatoir syndroom in kinderen. De behandeling van deze ziekte was in principe niet anders dan bij de ziekte van Kawasaki. Wel werden kinderen sneller met aanvullende steroiden behandeld, omdat ze vaker een verminderde pompfunctie van het hart hadden. Sinds de meeste kinderen al een coronainfectie hebben doorgemaakt en/of gevaccineerd zijn, zien we deze ziekte gelukkig (bijna) niet meer.

## 6. Kan het terugkomen?

Het terugkomen (recidiveren) van de ziekte van Kawasaki is ongebruikelijk. Uit ons eigen onderzoek is gebleken dat zo'n 10-15% van de patiënten opnieuw ziek kan worden en dat dit in de meeste gevallen binnen de eerste weken tot 3-6 maanden na de acute periode van de presentatie van de ziekte plaatsvindt.

## 7. Kan het worden voorkomen?

Aangezien het niet precies bekend is waardoor de ziekte van Kawasaki wordt veroorzaakt, weten we vooralsnog ook niet hoe de ziekte voorkomen zou kunnen worden.

## 8. Wat is er nog te verwachten na het verlaten van het ziekenhuis?

Na ontslag uit het ziekenhuis zal een patiënt nog een tijd aspirine moeten slikken, waardoor sneller blauwe plekken kunnen ontstaan. Daarnaast kan uw kind enige tijd last blijven houden van pijnlijke gewrichten (artritis). Dit is altijd tijdelijk, maar kan erg vervelend zijn. Als uw kind last blijft houden, is het mogelijk om hier medicatie voor te krijgen. Ook fysiotherapie kan hierbij helpen. Na het vervellen van de huid aan vingertoppen en voetzolen, kan de huid gevoelig zijn. Ook kan de huid erg droog zijn. Vaselinecrème of een lotion kan de pijn verzachten. Ook kan uw kind moe en snel geïrriteerd zijn nadat het weer thuis is. Onthoud goed dat uw kind zal herstellen en dat het niet lang zal duren voordat het weer actief is. Alle kinderen met de ziekte van Kawasaki worden na ontslag uit het ziekenhuis nog een keer teruggezien door de kinderarts. Ook zal er op de polikliniek ter controle nog een keer een echo van het hart gemaakt worden. Als uw kind een hartprobleem heeft overgehouden aan de ziekte, zullen deze controles vaker plaatsvinden.



In Nederland worden kinderen op de leeftijd van 14 maanden en 9 jaar gevaccineerd tegen Bof, Mazelen en Rode hond (BMR-vaccinatie). We weten inmiddels dat de reactie op deze eerste BMR vaccinatie door de behandeling met gammaglobuline verminderd kan zijn. Dit houdt in dat het kind onvoldoende antistoffen aanmaakt tegen het BMR vaccin. Wij raden aan deze vaccinatie uit te stellen tot minstens 6 maanden na de behandeling voor de ziekte van Kawasaki. Voor andere vaccinaties uit het Rijksvaccinatie Programma geldt dit niet. Dit zijn vaccinaties die frequenter worden toegediend, vaak al voorafgaand aan de ziekte. Wij controleren de antistofvorming bij een bezoek aan onze poli en geven gericht advies hierover.

## 9. Wat betekent het voor later?

Patiënten kunnen zich aanmelden voor een poliklinische controle in het AMC. Dit geldt zowel voor kinderen uit Amsterdam en omstreken, als voor patiënten uit andere centra. Het betekent in de regel dat uw kind 6 tot 9 maanden na het begin van de ziekte opgeroepen zal worden. Allereerst is deze controle bedoeld om contact te hebben met ouders en patiënten, zodat zij hier terecht kunnen met al hun vragen. Daarnaast wordt er bloedonderzoek gedaan en meestal ook een echo van het hart gemaakt.

Met tussenpozen van 2 tot 7 jaar zal soortgelijk onderzoek herhaald worden. De lange-termijn prognose van kinderen die de ziekte van Kawasaki hebben doorgemaakt, is afhankelijk van de mate waarin de vaten van het hart afwijkingen vertonen. Vroegtijdige aderverkalking kan tot die risico's in de toekomst behoren. Op onze Kawasaki follow-up polikliniek wordt dit risico in kaart gebracht. Iedere patiënt is van harte welkom, ook als de ziekte zich enkele jaren geleden heeft voorgedaan. Verder wordt er nauw samen gewerkt met de volwassenen cardiologen, die de cardiologische controles voor de patiënten vanaf de leeftijd van 18 jaar van de kindercardiologen overnemen.

Sinds 2015 wordt een CT-scan van de kransslagaders gemaakt met een zeer lage-dosis röntgenstraling. Zo wordt de stralenbelasting tot een minimum beperkt en kunnen we toch de precieze afmetingen en het gehele beloop van de vaten van het hart te kunnen beoordelen, hetgeen met echocardiografie niet volledig kan. Indien nodig, doen we dit snelle onderzoek kort na het doormaken van de acute fase van de ziekte, maar meestal proberen we ook daarbij - indien de verdenking op ernstige schade niet hoog is - om dit onderzoek pas op latere leeftijd te verrichten.

In het AMC worden sinds 2007 MRI's van het hart gemaakt. Magnetische Resonantie Imaging (MRI) is een beeldvormingsmethode die meer nog dan de vaatstructuur zelf, juist de knijpkracht en doorbloeding van het hart gedetailleerd in beeld kan brengen. Het MRI-onderzoek is een niet invasief onderzoek, geheel vrij van röntgenstralen, dat geheel veilig is voor uw kind maar wel langer duurt. Dit onderzoek is bedoeld om eventuele restschade (n.a.v. een aneurysma) aan de hartspier zelf na het doormaken van de ziekte van Kawasaki in beeld te brengen. Dit onderzoek wordt meestal gedaan vanaf de leeftijd 12 - 14 jaar.

U kunt meer lezen over dit onderzoek in deze folder [MRI-onderzoek van het hart bij uw kind, na de ziekte van Kawasaki; informatie voor ouders](#)

## 10. Deelnemen aan wetenschappelijk onderzoek?

Omdat er nog een hoop zaken onduidelijk zijn rondom het ziektebeeld, wordt in het AMC onderzoek gedaan in de acute fase van de ziekte van Kawasaki (wat ook via de behandelende kinderartsen elders kan plaatsvinden) en op de Kawasaki follow-up polikliniek. Het onderzoek wordt uitgevoerd door een multidisciplinair team van de afdeling kinderimmunologie, kindercardiologie, volwassenencardiologie en vasculaire geneeskunde.

Op dit moment zijn gegevens verzameld van bijna 1000 Kawasaki patiënten in Nederland. In internationaal verband proberen we op deze manier vast te stellen welke bloedmarkers en genetische verschillen in het DNA de gevoeligheid voor de ziekte van Kawasaki het best weerspiegelen om zo de ziekte te helpen verklaren. Daarnaast proberen we op dezelfde manier

te voorspellen welke patiënten het hoogste risico lopen op ernstige vaatschade (aneurysmata) en/of welke patiënten minder goed op de gammaglobulinen zullen reageren. Ook daarbij zouden de genetische verschillen in het DNA de basis kunnen vormen om een bloedtest te ontwikkelen om zowel het ontstaan als het beloop van de ziekte van Kawasaki vast te kunnen stellen.

Voor medische vragen en afspraken

Om een afspraak te maken op de Kawasaki follow-up polikliniek, kunt u contact opnemen

Email: [kawasaki@amsterdamumc.nl](mailto:kawasaki@amsterdamumc.nl)

Telefoonnummer: 020-566 80 00

## Inlichtingen over het wetenschappelijk onderzoek

Voor vragen over het wetenschappelijk onderzoek, kunt u zich ook wenden tot het Kawasaki team (onder vermelding van 'Kawasaki'):

Emma Kinderziekenhuis Amsterdam UMC, locatie AMC

Afdeling Kinder immunologie, reumatologie en infectieziekten (H7-290)

Meibergdreef 9

1105 AZ Amsterdam

Email: [kawasaki@amsterdamumc.nl](mailto:kawasaki@amsterdamumc.nl)

## Weblinks

Voor meer informatie over de ziekte van Kawasaki en lotgenotencontact, kunt u terecht op:

<https://www.fondskinderhandicap.nl/help-mee/steun-een-project/de-ziekte-van-kawasaki>

Ook ziet u op YouTube meer informatie:

<https://www.youtube.com/watch?v=SB11qywEkiw>

<https://www.youtube.com/watch?v=YqPw4etH-0Y>

Het Kawasaki team in Amsterdam UMC, locatie AMC bestaat uit de expertise van:

Afdeling Kinderimmunologie, reumatologie en infectieziekten (KIRI),

Afdeling Kindercardiologie (KCA)

Afdeling Cardiologie

Afdeling Radiologie

Adres: Meibergdreef 9

1105 AZ Amsterdam