

Inkomplet Kawasaki syndrom med koronaraneurisme hos et spædbarn

Rebecca Kofod Vinding¹, Nanette Mol Debes², Hristo Stantchev¹, Carsten Vrang¹ & Mette Cathrine Ørngreen¹

KASUISTIK

1) Pædiatrisk Afdeling, Næstved Sygehus
2) Pædiatrisk Afdeling, Herlev Hospital

Ugeskr Læger
2014;176:V01140010

Kawasaki syndrom (KS) er en akut, multisystemisk vaskulitis, som bl.a. angriber koronararterierne og er den primære årsag til erhvervet hjertesygdom hos børn [1]. KS er karakteriseret ved febrilia i fem dage eller længere og minimum fire ud af fem klassiske symptomer: 1) bilateral konjunktivitis uden ekssudat, 2) erytematøst, polymorft udslæt, 3) unilaterale cervikale lymfeknudesvulst > 1,5 cm, 4) enatem i mundhulen og på læberne og 5) ødematøse fødder og hænder med fissurer og rødme [1]. Ved inkomplet KS ses kun to eller tre af de klassiske symptomer og kardial påvirkning [1].

Ætiologien til KS er ukendt, men syndromets kliniske og epidemiologiske aspekter bidrager til mistanken om et immunrespons mod en infektiøs agens [1].

Incidensen af KS hos danske børn er 4,5:100.000, lidelsen forekommer hyppigst i 4-6-månedersalderen faldende frem til femårsalderen. I perioden 1994-2008 har der kun været rapporteret om fem patienter med inkomplet KS blandt børn under fem år i Danmark [2].

SYGEHISTORIE

En fire måneder gammel dreng blev indlagt på en børneafdeling med tre dage varende feber, nedsat appetit, diarré samt opkastninger, og man havde mistanke om urosepsis. Urindyrknings svar fra egen læge viste signifikant vækst af en ukendt bakterie. Objektivt var drengen septisk med en temperatur på 40,3 °C, en respirationsfrekvens 60 åndedrag/min og en

hjerterefrekvens på 190 slag/min. Han havde konjunktival rødme og makulært eksantem.

Paraklinisk fandt man flg. niveauer: C-reaktivt protein (CRP) 66 mg/l, hæmoglobin 7,1 mmol/l og leukocytter inden for normalområdet. Både lumbalpunktur og røntgenoptagelse af thorax var uden patologiske fund. Drengen blev sat i behandling med ampicillin og gentamycin.

På tredjedagen tilkom der diarré, patienten hostede, var bleg, irriteret og fik bilateralt ødem på fødderne. Infektionstallene var stigende, og ampicillin blev skiftet til piperacillin/tazobactam.

Bloddyrkning, fæcesdyrkning og UL af abdomen og urinveje viste intet abnormt. Urindyrkning viste vækst af normal bakterieflora.

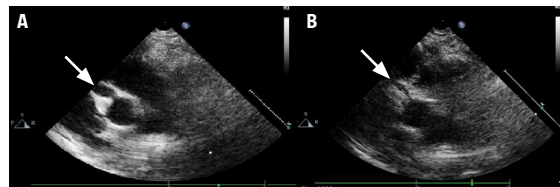
De følgende fire dage var der klinisk bedring, men paraklinisk steg sænkingsreaktion- (SR), leukocyt- samt trombocyt-niveauer, og anæmien var vedvarende.

Feber gennem 13 dage, hævelse af fødderne, konjunktivitis uden ekssudat og makulopalpuløst eksantem kombineret med karakteristiske parakliniske fund samt manglende bedring ved antibiotisk behandling førte til mistanken om KS.

Patienten blev behandlet med i.v. givet immunoglobulin (IVIG) og aspirin. En ekkokardiografi viste et 4,3 mm stort fussiformt aneurisme på højre koronararterie (**Figur 1A**). Seks uger efter behandlingsstart var aneurismet reduceret til 2,6 mm (**Figur 1B**). Efter fem måneder var det yderligere reduceret til 1,9 mm, og aspirinbehandlingen blev seponeret. Efter et år var der ingen koronaraneurismer ved ekkokardiografi.



A. Ekkokardiografifoto på diagnostidspunktet. Pilen peger på koronaraneurismet. B. Ekkokardiografifoto efter seks uger. Pilen peger på det reducerede aneurisme.



DISKUSSION

At diagnosticere KS er svært af flere årsager: 1) KS minder om flere almindelige børnesygdomme, 2) der findes ikke en diagnostisk test, og 3) de klassiske symptomer er sjældent til stede samtidigt.

Både lav alder, < 6 måneder, og inkomplet KS er risikofaktorer for sen diagnosticering af KS [3]. Tilsvarende har samme aldersgruppe øget risiko for at få koronaraneurismer [3]. I 2004 publicerede American Heart Association en algoritme til diagnosticering og behandling af KS [4], hvilket resulterede

i bl.a. kortere udredningstid af inkomplet KS (Figur 2) [5]. Hurtig igangsætning af behandling er vigtig, da risikoen for koronaraneurismer reduceres til en femtedel, hvis IVIG bliver givet før tiendedag med febrilia [1].

Hos patienten i sygehistorien sås i den første sygdomsuge kontinuert stigning i CRP- og SR-niveau, der overskred referenceværdierne i algoritmen [4]. Fund af anæmi lavt albuminniveau, forhøjet alaninaminotransferaseniveau og let trombocytose skulle ifølge algoritmen endvidere have medført ekkokardiografi og behandling med IVIG allerede på syvendendagen hos patienten i sygehistorien [4].

Patienten havde endvidere diarré, opkastninger og bakteriuri, som er typiske symptomer hos patienter med KS [1]. Som det var tilfældet i denne sygehistorie, ses trombocytose oftest efter mere end ti dages febrilia og rettidig behandling kan derfor ikke altid igangsættes ud fra det [2].

Algoritmen til udredning af KS (Figur 2) kan med fordel implementeres på de danske børneafdelinger som redskab til hurtigere udredningstid og dermed sikring af hurtig og rettidig behandling af KS.

SUMMARY

Rebecca Kofod Vinding, Nanette Mol Debes, Hristo Stantchev, Carsten Vrang & Mette Cathrine Ørnrgreen:

Incomplete Kawasaki syndrome with a coronary artery aneurysm in an infant

Ugeskr Læger 2014;176:V01140010

We report a four-month-old boy with incomplete Kawasaki syndrome. He developed a coronary artery aneurysm. Incomplete Kawasaki syndrome is rare in Denmark, and only reported in five patient cases in the past 25 years. It is difficult to diagnose Kawasaki disease; early diagnosis and treatment reduces the risk for cardiac sequel. In lack of diagnostic test, we recommend that the algorithm from the American Heart Association to diagnose incomplete Kawasaki is implemented in Denmark. The algorithm is based on classic clinical features, echocardiography and laboratory findings.

KORRESPONDANCE: Rebecca Kofod Vinding, Pædiatrisk Afdeling, Næstved Sygehus, Ringstedgade 61, 4700 Næstved. E-mail: Rvi@regionsjaelland.dk

ANTAGET: 6. marts 2014

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 16.6.2014

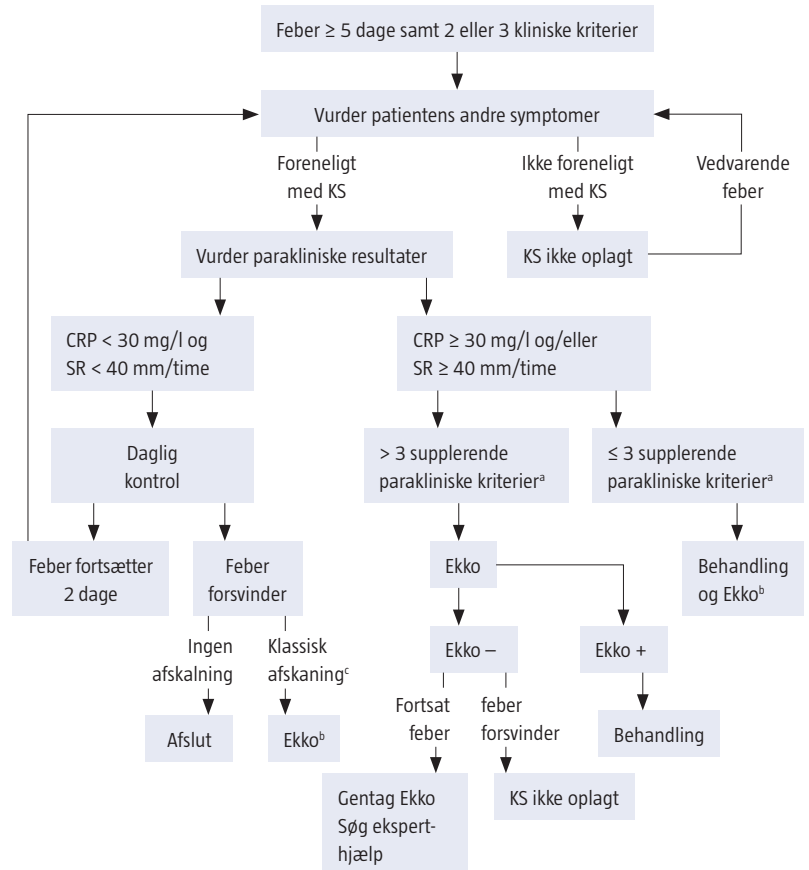
INTERESSEKONFLIKTER: ingen. Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk

LITTERATUR

- Burns JC, Glode MP. Kawasaki syndrome. *Lancet* 2004;364:533-44.
- Patel A, Holman RC, Callinan LS et al. Evaluation of clinical characteristics of Kawasaki syndrome and risk factors for coronary artery abnormalities among children in Denmark. *Acta Paediatr* 2013;102:385-90.
- Minich LL, Sleeper LA, Atz AM et al. Delayed diagnosis of Kawasaki disease: what are the risk factors? *Pediatrics* 2007;120:e1434-e1440.
- Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA et al. Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: a statement for health professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. *Pediatrics* 2004;114:1708-33.

FIGUR 2

Udredning af formodet inkomplet Kawasaki syndrom.



CRP = C-reaktivt protein-koncentration; Ekko = ekkokardiografi; KS = Kawasaki syndrom; SR = sænkingsreaktion.

a) Supplerende parakliniske kriterier omfatter albuminkoncentration < 30 g/l, anæmi for alderen, høj alaninaminotransferasekoncentration, trombocytkoncentration efter dag syv > 450 × 10⁹/l, leukocytkoncentration > 15 × 10⁹/l og fund af > 10 hvide blodceller i urinen.

b) Hvis ekkokardiografi er positiv, bør behandlingen gives til patienten inden for ti dage efter feberdebut og efter de ti dage, hvis der er kliniske og laboratoriemæssige tegn (CRP og SR) på igangværende inflammation.

c) Typisk afskalning begynder under negleroden på fingrene og derefter tærerne.

- Chelani SJ, Sable C, Wiedermann BL et al. Increased incidence of incomplete Kawasaki disease at a pediatric hospital after publication of the 2004 American Heart Association guidelines. *Pediatr Cardiol* 2012;33:1097-103.