

Kawasaki Hastalığı Şok Sendromu

Nilüfer GÖKNAR*, Ayşegül DOĞAN DEMİR**, Selçuk UZUNER**, Ufuk ERENBERK**, Demet DEMİRKOL***

Kawasaki Hastalığı Şok Sendromu

Kawasaki hastalığı (KH), özellikle 5 yaş altı çocuklarda ortaya çıkan bir multistem vaskülitidir. KH'nin klinik karakteristiği 5 günü geçen açıklanamayan ve uzamış ateşe ek olarak yaygın mukozal inflamasyonu, iki taraflı pürülan olmayan konjunktivit, eritematöz deri döküntüleri, el ve ayaklar üzerinde anjiyoödem ve boyunda lenfadenopatidir. Kawasaki şok sendromu (KŞS), KH'nin nadir ve ciddi bir formudur. Komplikasyonları önlemek için çocuk sağlığı ve hastalıkları uzmanları ve yoğun bakım uzmanlarının KH'nin bu az görülen başvuru şekli ile ilgili farkındalığı olmalıdır. Biz burada Kawasaki şok sendromlu 2 yaşında bir erkek hasta sunduk.

Anahtar kelimeler: Kawasaki hastalığı, Kawasaki şok sendromu, koroner arter dilatasyonu

Çocuk Dergisi 2015; 15(2):86-88

Kawasaki Disease Shock Syndrome

Kawasaki disease (KD) is an acute multisystem vasculitis that occurs principally in children younger than 5 years of age. The clinical characteristics of KD include diffuse mucosal inflammation, bilateral nonpurulent conjunctivitis, erythematous skin rashes, angioedema over the hands and feet, and cervical lymphadenopathy in addition to prolonged and unexplained fever lasting for >5 days. Kawasaki disease shock syndrome (KDSS) is rare and severe form of KD. Pediatricians and intensive care unit professionals should be aware of this uncommon presentation of KD to prevent complications. Here in we presented a 2-years old male patient with Kawasaki shock syndrome (KSS)

Keywords: Kawasaki disease, Kawasaki shock syndrome, coronary artery dilatation

J Child 2015; 15(2):86-88

GİRİŞ

Kawasaki Hastalığı (KH) 5 yaş altındaki çocukların ve infantların ani başlangıçlı multisistem vaskülit sendromudur. Koroner arter tutulumunun görüldüğü bu hastalık gelişmiş ülkelerde kazanılmış kalp hastalığının en sık nedenidir ⁽¹⁾.

Hastalığın klinik karakteristiği 5 günü geçen uzamış ateşe ek olarak, daha çok ağız ve dudakları tutan yaygın mukozal inflamasyon, iki taraflı pürülan olmayan konjunktivit, değişik şekillerde görülebilen eritematöz cilt döküntüleri, el ve ayak sırtlarında ödem ve boyunda genellikle tek taraflı olan lenfadenopatidir. Ateş varlığında, 5 bulgudan dördünün varlığı tanı koydurucudur. Klasik KH dışında özellikle

küçük bebeklerde 4 kriterin doldurulmadığı inkomplet tipi de vardır. İnkomplet vakalarda da koroner tutulumun olduğu unutulmamalıdır. Hastalık ishal, kusma, karın ağrısı, irritabilite, safra kesesi hidropsu, artrit, üretrit, aseptik menenjit gibi klinik tablolarla gelebilir ^(1,2).

Kawasaki şok sendromu (KŞS) hastalığın sistolik kan basıncı değerlerinin başlangıç değerlerine göre düşmesi ($\geq 20\%$) ve kötü dolaşım bulgularının olduğu bir durum olarak 2009'da tanımlanmış ve literatürde vaka düzeyinde yerini almıştır. KŞS hastalığın ender bir başvuru şeklidir ve özellikle yoğun bakıma şok nedeniyle yatan hastalarda gözardı edilmemesi gerekir ⁽³⁾.

Bu sunumda iki gün devam eden ateş ve ağır şok bulguları ile gelip, tedavisi sırasında Kawasaki şok sendromu tanısı alan bir hastayı derledik.

VAKA SUNUMU

Daha önceden bilinen sağlık sorunu olmayan 2 yaşında erkek hasta ateş, ishal ve kusma nedeniyle acil

*Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

**Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

***Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

Yazışma adresi: Uzm. Dr. Nilüfer Gökna, Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul Adnan Menderes Bulvarı (Vatan Cad.) P.K. 34093 Fatih / İstanbul
e-posta: nilufergoknar@gmail.com

servise başvurdu. Bilinci bulanık ve ağır derecede dehidratasyon bulguları vardı ve Glasgow koma skoru 7 idi. İlk fizik muayenede bradikardi, hipotansiyon, solunumda yüzeleşme, kapiller dolum zamanında uzama saptandı. Döküntüsü yoktu, solunum sesleri doğal, üfürümü yok, diğer sistem muayeneleri doğaldı. Hava yolu güvenliği sağlanan ve int-ravenöz yol açılmayan hastaya kemik içi yolla hipovolemik şok için 3 kez 20 ml/kg izotonik salin yüklendi. İnotrop olarak dopamin ve dobutamin baş-lanan, entübe edilen hasta tedavi devamı için yoğun bakım ünitesine alındı.

Sıvı yüklemesinden sonra ateşinin 38°C'ye ulaşması üzerine kan, gaita ve idrar kültürü alındı. Tam kan sayımında beyaz küre 7030/mm³, trombosit 413000/μL, hemoglobin 7.1 g/dL, C-reaktif protein 13.61 mg/dL, eritrosit sedimentasyon hızı 78 mm/saat, tam idrar tetkikinde 27 lökosit/HPF, venöz kan gazında pH: 7, HCO₃: 6.7, serum sodyum düzeyi 134 mmol/l, albumin 3,1 gr/dL saptanan hastaya ampirik seftriak-son başlandı. Kan, idrar, dışkı kültürleri steril, dışkı mikroskopisi normal, rotavirus, adenovirus antijeni negatifti. Viral serolojilerinde (EBV, CMV, parvovirus) özellik yoktu. Yoğun bakım ünitesinde izlenir-ken 2. gün ventilatörden ayrılan hastanın antibiyotik tedavisi altında iken 39°C'yi geçen ve 5 günden uzun süren ateşi oldu, fizik muayene bulgularında çilek dili, kuru çatlamış dudaklar, boyunda lenfadenome-gali, anüs çevresinde hiperemi görüldü. Boyun ultra-sonografisinde 32x11 mm çapında lenfadenomegalisi vardı. Kalp ekokardiyografisinde (EKO) sol koroner arter çapı 3,7 mm olup geniş olarak değerlendirildi. 2 gr/kg intravenöz immunoglobulin (IVIG) ve 80 mg/kg/gün asetil salisilik asit başladıktan sonra hastanın ateşi düştü, klinik bulguları geriledi. Ateşin başlangı-cından sonraki 2. haftada trombosit sayısı 1.015.000/μL'ye ulaştı. Kontrol EKO'da koroner arter çapı 2,8 mm'ye düştü. Hasta düşük doz aspirinle taburcu edilip çocuk kardiyoloji polikliniğine izlem için yönlendirildi.

TARTIŞMA

KŞS, Kawasaki hastalığı seyrinde sistolik tansiyon değerlerinin başlangıç değerlerine göre düşmesi (≥%20) ve kötü dolaşım bulgularının olduğu bir klinik tablodur. Kawasaki hastalığında KŞS gelişmesinin hangi mekanizma oluştuğu bilinmemektedir

ancak, vaskülitik tutulumun ciddi kapiller frajiliteye, inflamatuvar sitokinlerin salgılanmasına ve kapiller kaçığa neden olduğu düşünülmektedir⁽⁴⁾. Şok olmayan hastalara göre KŞS'li vakalarda daha yüksek CRP düzeyi (>10 mg/dL) göze çarpar. Yine bozulmuş pıhtılaşma testleri, trombosit fonksiyon bozukluğu, trombositopeni, düşük hemoglobin değeri, nötrofili ve hiponatremi KŞS'li vakalarda daha sık görülür. Ventrikül disfonksiyonu, mitral regürjitasyon, daha erken başlayan ve daha ağır seyreden koroner arter anormallikleri KŞS'de daha sıktır⁽³⁻⁷⁾. Gamez Gonzales ve ark.⁽⁴⁾, 12 yıllık periyotta izlenen 214 KH tanılı vakayı geriye dönük değerlendirmiş ve vakaların %5'inin KŞS kriterlerini doldurduğunu bildirmiş. Aynı çalışmada şok bulgularının olduğu grubu diğer grupla kıyaslandığında sırasıyla; inkomplet klinikle gelme oranının daha yüksek olduğu (%64,%29), IVIG direncinin daha fazla olduğu (%60, %12), dev anevrizma oluşumu (% 30, %0) ve miyokard enfarktüsünün de (%27 ve %1) KŞS grubunda fazla olduğunu saptamıştır. Ayrıca sindirim sistemi ilişkili yakınmalar ile başvuru bu grupta %91 iken, klasik Kawasaki vakalarında %30 olarak saptanmıştır. KŞS grubunda hastalarının tümünün sıvı desteği ve %64'ünün inotrop desteği gereksinimi olduğu gösterilmiştir. Bizim vakamızda da literatürle uyumlu olarak kusma, ishal gibi gastrointestinal yakınmalar belirgindi, yüksek CRP düzeyi ve metabolik asidoz vardı. Bandemi, nötrofili veya trombositopeni saptanmadı. Ciddi sıvı ve inotrop desteği gerektirdi. Literatürde mekanik ventilasyon gereksinimi çok az hastada görülürken vakamız iki gün ventilatörde kaldı, IVIG yanıtı iyiydi, ilk dozdan sonra ateş geriledi.

KH belirgin klinik tanı kriterlerinin varlığında kolay tanı konulan bir hastalık olmakla birlikte KŞS henüz yeterince iyi bilinmeyen bir tablodur. KŞS'nin inkomplet klinikle başvuru oranı daha yüksek olduğundan gözden kaçabilmektedir. Streptokoksik ve stafilokoksik şok sendromları ile de ateş, döküntü ve şok bulguları açısından benzerlik gösterdiğinden ayırıcı tanıya girer. Toksik şok ve KŞS teorik olarak iyi tanımlanmış farklı klinik tablolar olsa da bazen birbirinden ayrılması güç olabilmektedir. Klinik şüphe varlığında ekokardiyografi sonuçları, IVIG tedavisine yanıt KŞS açısından; klindamisin gibi antitoksin etkisi olan bir antibiyotige yanıt, toksik şok açısından yol gösterici olabilir⁽⁸⁾. Ayrıca KŞS grubu hastaların

yaşları ve hemoglobin değerleri toksik şok sendromuna göre daha düşükken trombosit sayıları daha yüksek olma eğilimindedir ⁽⁹⁾. Hastamız klinik bulguları ve ekokardiyografi bulguları değerlendirildiğinde KŞS ile uyumluuydu.

Sonuç olarak yoğun bakım ünitesine şok nedeniyle yatan çocuklarda uzamış ateş ayırıcı tanısında KŞS'nin de olması gerektiğini vurgulamak istedik. Çocuk hastalıkları ve çocuk yoğun bakım uzmanlarının bu klinik tabloyu bilmesi bu grup hastaların hızlı tanı ve tedavi almasını sağlayarak prognoza olumlu katkıda bulunacaktır.

KAYNAKLAR

1. **Yamamoto L.** Kawasaki disease. *Pediatr Emerg Care* 2003;19:422-4. <http://dx.doi.org/10.1097/01.pec.0000101587.65509.90>
2. **Kuo HC, Yang KD, Chang WC, Ger LP, Hsieh KS.** Kawasaki disease: an update on diagnosis and treatment. *Pediatr Neonatol* 2012;53:4-11. <http://dx.doi.org/10.1016/j.pedneo.2011.11.003>
3. **Kanegaye JT, Wilder MS, Molkara D, Frazer J, Pancheri J, Tremoulet AH, et al.** Recognition of a Kawasaki disease shock syndrome. *Pediatrics* 2009; 123:783-9. <http://dx.doi.org/10.1542/peds.2008-1871>
4. **Gamez-Gonzalez LB, Murata C, Munoz-Ramirez M, Yamazaki-Nakashimada M.** Clinical manifestations associated with Kawasaki disease shock syndrome in Mexican children. *Eur J Pediatr* 2013;172:337-42. <http://dx.doi.org/10.1007/s00431-012-1879-1>
5. **Dominguez SR, Friedman KF, Seewald R, Anderson MS, Willis L, Glode MP.** Kawasaki disease in pediatric intensive care unit: a case-control study. *Pediatrics* 2008;122:786-90. <http://dx.doi.org/10.1542/peds.2008-1275>
6. **Chen PS, Chi H, Huang FY, Peng CC, Chen MR, Chiu NC.** Clinical manifestations of Kawasaki disease shock syndrome: A case-control study. *J Microbiol Immunol* 2015;48:43-50. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jmii.2013.06.005>
7. **Gattere P, Oralha M, Dupic L, Iserin F, Bodemer C, Lesage F, et al.** Kawasaki disease: an unexpected etiology of shock and multiple organ dysfunction syndrome. *Intensive Care Med* 2012;38:872-8. <http://dx.doi.org/10.1007/s00134-012-2473-8>
8. **Bosland A, Arlaud K, Rousset-Rouvière C, Fouilloux V, Paut O, Dubus JC, et al.** Streptococcal toxic shock syndrome or Kawasaki disease? Two case studies of children with group A streptococcal pneumonia empyema. *Arch Pediatr* 2011;18:1310-4.
9. **Lin YJ, Cheng MC, Lo MH, Chien SJ.** Early differentiation of Kawasaki disease shock syndrome and toxic shock syndrome in a pediatric intensive care unit. *Pediatr Infect Dis J* 2015;34:1163-7. <http://dx.doi.org/10.1097/INF.0000000000000852>