

Atipik Kawasaki Hastalığı: Olgu Sunumu

Atypical Kawasaki Disease: A Case Report

Seher ERDOĞAN¹, Mehmet BOŞNAK¹, Derya Aydın ŞAHİN², Osman BAŞPINAR²

1. Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, Gaziantep, Türkiye

1. Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, Gaziantep, Türkiye

ÖZET

Kawasaki hastalığı uzun süren ateş, pürülan olmayan konjunktivit, ağız mukozasında inflamasyon, servikal lenfadenopati, el ve ayaklarda eritem, yaygın polimorf deri döküntüsü ile karakterize bir vaskülitir. En sık 6 ay-5 yaş arasında görülür. Kawasaki hastalığının % 7-10'u atipik seyirli olmaktadır. Tedavi edilmeyen olgularda %15-25 oranında koroner arter anevrizmaları, miyokard infarktüsü ve ani ölüm gibi kardiyak komplikasyonlar gelişebilir. Bu nedenle hastalığın erken teşhis edilmesi, intravenöz immünglobülin (IVIG) ve asetilsalisilik asit (ASA) ile tedaviye başlanması bu tür komplikasyonların gelişimini önlemek açısından önemlidir. Burada atipik Kawasaki hastalığı tanısı alan ve tedaviye cevap veren olgu sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: kawasaki hastalığı; atipik kawasaki hastalığı; vaskülit

ABSTRACT

Kawasaki disease is an acute vasculitis that is characterized by prolonged fever, nonpurulent conjunctivitis, oral mucosal inflammation, cervical lymphadenopathy, erythema of the hands and feet, and diffuse polymorphous skin rash. The most common age of occurrence is between 6 months and 5 years. Coronary artery aneurysms may develop in % 15-25 of untreated children and may lead to sudden death or myocardial infarction. So early diagnosis and treatment with intravenous immunoglobulin and acetyl salicylic acid are important to prevent this complications. Here, we present a atypical Kawasaki disease, five year old case was treated on time and had no complication.

Keywords: kawasaki disease; atypical kawasaki disease; vasculitis

GİRİŞ

Kawasaki hastalığı kendini sınırlayan, sıklıkla infantları ve küçük çocukları etkileyen akut, febril multisistem bir vaskülitir. Çocukluk çağı vaskülitleri arasında Henöch-Schönlein purpurasından sonra ikinci sıklıkta görülür. Hastalık 1967'de Tomisaki Kawasaki tarafından ateş, döküntü, konjunktivit, ellerde kızarıklık ve şişlik, boyunda lenfadenopati belirti ve bulguları olan çocuklarda tanımlanmıştır [1]. Kawasaki hastalığı Asya kökenlilerde, özellikle de Japonlarda daha sık olmak üzere tüm dünyada tanımlanmıştır. Çocuklarda akut eklem romatizması insidansının azalmasına karşılık, gelişmiş ülkelerde edinilmiş kalp hastalığı nedenleri arasında birinci sıraya yerleşmiştir. Henüz etiyojisi ve patogenezi tam olarak aydınlatılmamıştır. Asya kökenlilerde hastalığın daha sık görülmesi genetik yatkınlığı düşündürmektedir. Tedavi edilmeyen olguların yaklaşık % 20-25'inde koroner arter anormalliklerinin gelişebilmesi hastalığın önemini göstermektedir. Bu komplikasyonların önlenmesi için erken tanı konulması, intravenöz immünglobülin ve yüksek doz asetilsalisilik asit tedavisinin erken dönemde başlanması gereklidir [2]. Bu olgu ile erken tanı konularak tedavi edilen ve kalp komplikasyonları önlenen olguyu sunarak, erken tanı ve tedavinin önemini vurgulamak istedik.

OLGU SUNUMU

5 yaşında kız hasta; 10 gündür devam eden ateş, vücutta döküntü, kaşıntı, halsizlik ve iştahsızlık yakınmaları ile hastanemize başvurdu. Bu yakınmalarla bir sağlık merkezine başvurduğu, üst solunum yolu enfeksiyonu tanısı ile antibiyotik ve antipiretik tedavi verildiği ancak yakınmalarının devam ettiği öğrenildi. Prenatal, natal ve postnatal öyküsünde bir özellik yoktu. Fizik muayenesinde; Ateş: 38.5°C, Nabız:140/dk, TA:90/60 mmHg idi. Genel durumu orta, bilinci açık, halsiz görünümde idi. Farinks hipe-remikti. Bacaklarda ve gluteal bölgelerde daha belirgin olmak üzere tüm vücutta yaygın pembe, kaşıntılı maküler döküntüleri vardı. Bilateral konjunktivit ve beyaz çilek dili mevcuttu.

İletişim:

Sorumlu Yazar: Dr. Seher Erdoğan

Adres: Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, Gaziantep, Türkiye

Tel: +90 (342) 360 60 60

E-Posta: seher70@gmail.com

Makale Geliş: 27.10.2015

Makale Kabul: 06.03.2016

DOI: http://dx.doi.org/10.16948/zktb.34184

Diğer sistem muayeneleri normal bulundu. Laboratuvar incelemesinde; Hemoglobin: 10.2 gr/dl, Beyaz küre: 24.700/mm³, Hematokrit: %29, Trombosit sayısı: 216.000/ mm³, periferik yaymada % 75 nötrofil, % 25 lenfosit vardı, toksik granülasyon yoktu, atipik hücre gözlenmedi. Sodyum: 127 meq/l, Üre: 63 mg/dl, Total protein: 5.1 gr/dl, Albümin: 2.2 gr/dl, Kreatin kinaz: 50 u/l, Kreatin kinaz-MB: 32 u/l, Laktik dehidrogenaz: 388 u/l, C-reaktif protein: 21 mg/dl, Sedimentasyon: 34 mm/h idi, diğer biyokimyasal değerler normaldi. Bakılan Antinükleer Antikor, Anti-dsDNA, C-ANCA, P-ANCA negatif bulundu, C3 ve C4 normaldi. Kan ve idrar kültüründe üreme olmadı, boğaz kültüründe normal boğaz florası üredi. Elektrokardiyografide ritm sinüzaldı, patolojik bulgu yoktu. Bu bulgularla hastada Atipik Kawasaki Hastalığı olabileceği düşünüldü, yapılan ekokardiyografik incelemede (EKO); minimal mitral yetmezlik saptandı. IV mayi ve antibiyotik tedavisi başlandı. Pediatrik kardiyoloji bölümünün önerisi ile IVIG infüzyonu (2 gr/kg) uygulandı. Ancak hastanın izleminde takipne gelişti, dinlemekle gallop ritmi duyuldu, hepatomegalisi saptandı. Tekrarlanan EKO'sunda sol ventrikülün dilate olduğu görüldü. Hasta yakın izlem amacıyla yoğun bakım ünitesine yatırıldı. 3.gün ateşinin devam etmesi üzerine IVIG infüzyonu tekrarlandı. ASA 80 mg/kg /gün po başlandı, Albümin 1 gr/kg IV verildi. Abdominal USG incelemesinde hepatosplenomegali ve minimal plevral efüzyon saptandı. Oksijen saturasyonunun 90 olması üzerine rezervuarlı maske ile oksijen desteği verildi. Hipotansiyon gelişmesi nedeniyle inotropik ajan başlandı. EKG kontrolünde V4-V6'da daha belirgin olmak üzere tüm göğüs derivasyonlarında ST depresyonu ve T dalga negatifliği gözlemlendi, bakılan kontrol Pro-BNP: 35.000 pg/ml, Troponin T: 0.027 ng/ml, CK-MB: 47 u/l değerine yükseldiği görüldü. 2 gün sonra EKG bulguları düzeldi, kardiyak enzimler normal düzeylere geriledi, ateşi düştü, hipotansiyonunun düzelmesi üzerine inotrop desteği azaltılarak kesildi, oksijen gereksinimi kalmadı, ASA dozu 5 mg/kg'a düşüldü.



Resim 1. İzlemede ellerde soyulma görüldü.

Hastalığın 10.gününde ellerde soyulma gözlemlendi (Resim 1). Taburcu edilmeden önce yapılan EKO incelemesinde; sol ana koroner arterde fusiform anevrimsa tespit edildi (Resim 2), EF: % 69 ölçüldü. Hasta ASA tedavisi verilerek kontrole gelmek üzere taburcu edildi.

TARTIŞMA

Kawasaki hastalığı en sık 6 ay ile 5 yaş arasında görülen sistemik bir vaskülit olup, gelişmiş ülkelerde çocuklardaki edinsel kalp hastalıklarının en önemli nedenidir. Hastalığın tanısı ateş, ekstremitelerde periferindeki değişiklikler, polimorf ekzantem, bilateral konjunktival konjesyon, orofarenks mukozasındaki değişiklikler ve servikal lenfadenopatiden oluşan altı ana kriterden beşinin olması ile konulmaktadır [3]. Hastalığın altı ana semptomundan en sık görüleni ateştir. Beş günden uzun süren ateşin varlığında klinik bulguların üçünün saptanması ve diğer olası nedenlerin ekarte edilmesi durumunda atipik Kawasaki hastalığından söz edilir. Atipik Kawasaki hastalığı başvuruları her geçen gün daha fazla dikkat çekmektedir. Asıl sorun ise, bu vakaların sıklıkla yalnız veya geç tanı almaları ve tedavilerinin gecikmesidir [4]. Stockholm ve arkadaşlarının [5] retrospektif olarak derledikleri Kawasaki olgularında, klinik kriterleri tam sağlamayan ancak eşlik edebilen kusma, ishal, artralji, meningismus ve baş ağrısı gibi diğer bulguların daha ön planda olduğu olgularda gecikmenin olduğu belirtilmiştir. Çeşitli yayınlarda Kawasaki hastalığının % 7-10'unun atipik şekilde gözlemlendiği bildirilmiştir. Koroner arter anevrizma gelişme riskinin tipik Kawasaki hastalığı kadar yüksek olması nedeniyle bu hastalarda da erken tanı ve tedavi önem kazanmaktadır [6]. Ekokardiyografik inceleme atipik hastalığın erken tanınmasında önemli rol oynar.

Kawasaki hastalığına eşlik edebilen diğer kardiyak patolojiler miyokardit, endokardit, hafif kapak yetersizlikleri ve perikardiyal efüzyondur. Son dönemlerde yapılan çalışmalarda KH'nın ateşli hastalıklardan ayırılmasında



Resim 2. Ekokardiyografik incelemede sol koroner arterde anevrizmalar saptandı.

artmış BNP değerinin uygun bir parametre olabileceği üzerinde durulmaktadır [7]. Tanı kriterleri arasında olmayan, ancak Kawasaki hastalığı için oldukça spesifik bir bulgu da BCG aşısı yerinde eritem ve endurasyon olmasıdır. Diğer klinik bulgular arasında diyare, kusma, karın ağrısı, aseptik menenjit, artrit ve steril piüridir. Hastamızda Kawasaki hastalığı tanı kriterleri arasında yeralan servikal lenfadenopati bulgusu yoktu, yaklaşık 1 haftadır devam eden ateş, konjunktivit, yaygın maküler döküntü, beyaz çilek dili, farinks hiperemisi ile atipik Kawasaki hastalığı düşünüldü.

Kawasaki hastalığında akut tedavinin amacı akut inflamasyonu kontrol altına almak, uzun süreli sekelleri önlemek ve en önemlisi koroner arter duvarındaki inflamasyonu engellemektir. Standart tedavisi IVIG infüzyonu (2 gr/kg) ve 80-100 mg/kg/gün dört doza bölünmüş oral asetilsalisilik asit şeklindedir. Hasta üç-yedi gün ateşsiz kaldıktan sonra aspirin dozu idame tedavisi olan günde 3-5 mg/kg tek doza düşülür ve bu antiplatelet doza sedimentasyon ve CRP normal düzeye inene ve EKO'da anormallik saptanmayana kadar dört-altı hafta devam edilir.

Hastaların % 10-15'inde bu standart tedavi uygulanmasına rağmen ateş devam edebilir veya tekrarlayabilir. Bu durumda birinci IVIG dozundan 48-72 saat sonra 2 gr/kg IVIG tedavisi uygulanmalıdır. Yine yanıt alınmazsa IV yüksek doz (30 mg/kg/gün 1-3 gün) steroid tedavisi önerilmektedir [8]. Hastalığın akut fazında IL-6 ve tümör nekrozis faktör gibi sitokinlerin düzeylerinde artış olmaktadır [9]. Bu nedenle, dirençli olgularda TNF α 'ya karşı monoklonal antikor, metotreksat, plazmaferez ve sitotoksik ajanların uygulanması ile ilgili çalışmalar yapılmaktadır. IVIG tedavisine rağmen dirençli ateş, düşük hemoglobin düzeyi, düşük albümin düzeyi, yüksek beyaz küre değerleri, yüksek CRP düzeyi, erkek cinsiyet ve bir yaşın altında olmak koroner arter anevrizma gelişimi için risk faktörü olarak kabul edilmektedir [10]. Demir ve arkadaşları [11] 2015'te yaptıkları çalışmada koroner arter lezyonu olan Kawasaki ve inkomplet Kawasaki hastalarında nötrofil/lenfosit oranını yüksek bulduklarını, bu oranın 1, 32 ve üzerinde olmasının koroner arter lezyon varlığı açısından iyi bir belirteç olduğunu belirttiler.

Sonuç olarak, döküntü ve antibiyotiğe yanıt vermeyen ateş ile gelen, miyokardit kliniği olan hastalarda, Kawasaki hastalığı ayırıcı tanılar içerisinde düşünülmeli ve komplikasyonların önlenmesi için erken tanı konularak tedavi başlanmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Burns JC, Glode MP. Kawasaki syndrome. *Lancet* 2004;364:533-544.
2. Bostan ÖM. Kawasaki Hastalığı. *J Pediatr Inf* 2011;5:46-50.
3. Cimaz R, Sundel R. Atypical and incomplete Kawasaki disease. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2009;23:689-97.
4. Kara A, Asal G, Tezer H, Devrim İ, Cengiz AB, Yurdakök K, et al. Kawasaki hastalığı ve BCG reaktivasyonu:- Bir vaka takdimi. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 2006;49:42-45.
5. Stockheim JA, Innocentini N, Shulman ST. Kawasaki disease in older children and adolescents. *J Pediatr* 2000; 137: 250-252.
6. Lin KH, Chang SS, Yu CW, Lin SC, Liu SC, Chao H, et al. Usefulness of natriuretic peptide for diagnosis of Kawasaki disease: a systematic review and meta-analysis. *BMJ Open* 2015;5.
7. 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.
8. Kobayashi T, Kobayashi T, Arakawa H. Prednisolone therapy for Kawasaki disease. *Nihon Rinsho* 2014;72:1623-8.
9. Takahashi K, Oharaseki T, Yokouchi Y, Naoe S, Saji T. Kawasaki disease: basic and pathological findings. *Clin Exp Nephrol*. 2013;17:690-3.
10. Koren G, Lavi S, Rose V, Rowe R. Kawasaki disease:- review of risk factors for coronary aneurysms. *J Pediatr* 1986;108:388-92.
11. Demir F, Karadeniz C, Özdemir R, Yozgat Y, Çelegen KK, Karaaslan U, et al. Usefulness of Neutrophil to Lymphocyte Ratio in Prediction of Coronary Artery Lesions in Patients with Kawasaki Disease. *Balkan Med J* 2015;32:371-6.