

DOI: 10.4274/tpa.1462



# Ergenlikte Kawasaki hastalığı

## Kawasaki disease in adolescence

**Sinem Altunyuva Usta, Figen Akalın***Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye*

### Özet

Kawasaki hastalığı, erken çocukluk döneminde görülen, koroner arter tutulumu nedeniyle hastalık ve ölüme yol açan bir vaskülitir. Büyük çocuk ve ergenlerde nadir görülmesi tanının gecikmesine neden olarak koroner arter tutulumu için bir risk etmeni oluşturabilir. Kliniğimizde ergen yaşta Kawasaki hastalığı tanısı koyduğumuz koroner arter genişlemesi ve akciğer tutulumu da gözlenen bir olgumuzu sunuyoruz. (*Türk Ped Arş 2013; 48: 169-72*)

**Anahtar sözcükler:** Akciğer tutulumu, erişkin Kawasaki hastalığı, koroner arter genişlemesi

### Summary

Kawasaki disease is a vasculitis causing morbidity and mortality due to coronary artery involvement which is more frequent during infancy and early childhood. Since the disease is rare in older children and adolescents, the diagnosis may be delayed and the risk of coronary artery involvement may increase. We herein present a case of Kawasaki disease diagnosed in an adolescent patient, involving the coronary arteries and the lungs. (*Turk Arch Ped 2013; 48: 169-72*)

**Key words:** Adolescent Kawasaki disease, coronary artery dilatation, pulmonary involvement

### Giriş

Kawasaki hastalığı, çoğunlukla beş yaş altındaki çocukları etkileyen, küçük ve orta boy arterleri tutabilen akut bir vaskülitir (1,2). Erişkin ve ergen yaşta koroner arter tutulumuna ait geç komplikasyonlar karşımıza çıksa da akut Kawasaki hastalığı ile tanı alan olgular nadirdir ve bu yaş grubunda hastalığın düşünülmemesi tanının gözden kaçmasına yol açabilir (3). Tedavi edilmeyen olgularda ciddi kalp komplikasyonları gelişebilmektedir. Bu nedenle, her yaşta ateşle birlikte uyumlu klinik bulgular görüldüğünde koroner tutulumu açısından ekokardiyografik değerlendirme yapılması önemlidir. Biz bu yazıda Kawasaki tanısı koyduğumuz, akciğer tutulumunun ön planda olduğu ergen çağıdaki bir hastamızı sunuyoruz.

### Olgu

On yedi yaşında kız hasta, 12 gün önce başlayan, 39 °C ateş (koltuk altı) ve 10 gündür devam eden,

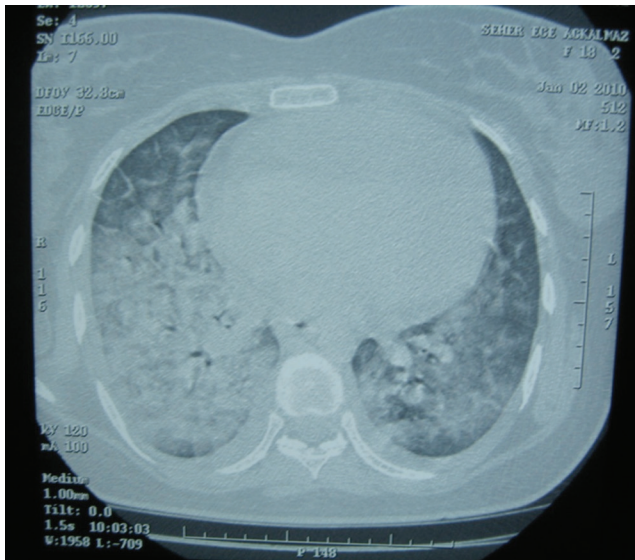
boynun sağ tarafında, antibiyotik tedavisine yanıtız şişlik yakınmalarıyla başvurdu. Fizik incelemede, koltuk altı ateşi 39°C, skleralar subikterikti, sağ servikal 5x5 cm boyutlarında üzeri hiperemik ve yapışık lenfadenomegali ve karaciğer-dalاک büyümesi vardı. Laboratuvar incelemesinde, anemi (Hb:10,6 g/dL), trombositopeni (85000/mm<sup>3</sup>), periferik yaymada %78 polimorfonükleer lökosit hakimiyeti, eritrosit çökme hızında (52 mm/sa; n:0-10 mm/sa) ve C- reaktif protein düzeyinde (37,7 mg/L; n:0-5 mg/L) artış, transaminazlarda yükselme (AST:160 U/L, ALT: 95 U/L, GGT: 219 U/L, ALP: 190 U/L, LDH: 401 U/L), direkt hiperbilirubinemi (4,9 mg/dL) ve hipoalbuminemi (2,7 g/dL) vardı. Kan ve idrar kültüründe üreme olmadı, boğaz kültüründe normal boğaz florası saptandı. Epstein-Barr virüs, sitomegalovirüs, Parvovirus B19 serolojileri, anti nükleer antikor (ANA), anti ds DNA, c-ANCA, p-ANCA'sı negatif bulunan hastanın arka-ön akciğer göğüs grafisi normaldi. Yatışının ilk gününde karından başlayıp kollara ve bacaklara doğru

**Yazışma Adresi/Address for Correspondence:** Dr. Sinem Altunyuva Usta, Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

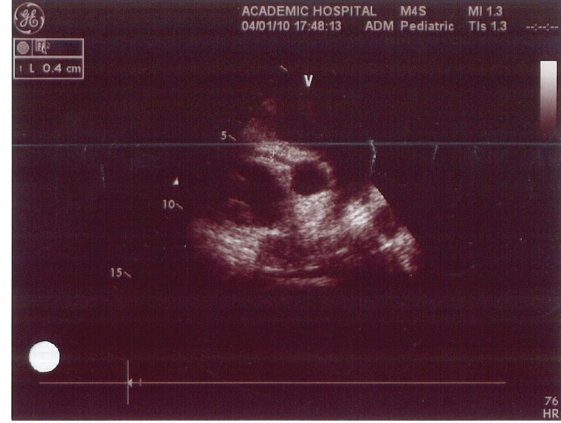
**Tel.:** +90 216 308 81 62 **E-posta:** saltunyuvauusta@yahoo.com **Geliş Tarihi/Received:** 23.03.2011 **Kabul Tarihi/Accepted:** 09.06.2011

*Türk Pediatri Arşivi Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır. / Turkish Archives of Pediatrics, published by Galenos Publishing*

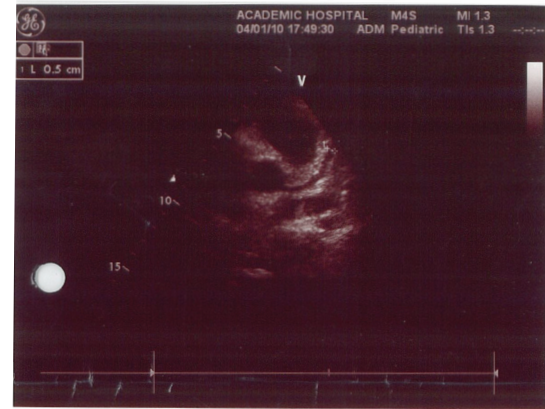
yayılan, basmakla solan makülopapüler döküntüler ve pürülan olmayan konjonktivit ortaya çıktı. "İncomplet" Kawasaki hastalığı açısından yapılan ekokardiyografisi (EKO) normaldi. Yatışının üçüncü gününde parmak uçlarında soyulma, öksürük ve nefes darlığı gelişti, her iki akciğer orta ve alt alanlarında solunum sesleri azalmış, ekspiryum uzamıştı. Toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) yaygın buzlu cam görünümü ve iki taraflı plevral sıvı (Resim 1) görülen hastaya interstisyel pnömoni tanısı konuldu. Pnömoni etiolojisine yönelik olarak gönderilen Legionella Pneumophila, Chlamidia Pneumonia, Mycoplazma Pneumonia, influenza H1N1 virüs serolojileri negatif olarak bulundu. Piperasilin, Tazobaktam ve Tamiflu tedavisi başlandı. Ateşinin devam etmesi ve Kawasaki hastalığı ile uyumlu yeni bulgularının ortaya çıkması üzerine tekrarlanan ekokardiyografisinde koroner arterlerde yaygın genişleme (sol koroner arter çapı: 4 mm, sağ koroner arter çapı: 4 mm, LAD (sol ön inen koroner arter): 5 mm) ve minimal perikardiyal sıvı (4 mm) saptandı (Resim 2a, 2b, 2c). Damardan gamaglobülin (İViG) 2 g/kg ve asetil salisilik asit (ASA) 80 mg/kg/gün (3,5 g) tedavisi verildi. Damardan gamaglobulin sonrası üçüncü günden itibaren ateş ve solunum yakınmaları hızla düzelen hastanın, ikinci haftada koroner genişlemeleri normale döndü, sıvısı azaldı. Asetil salisilik asit tedavisi antiagregan dozda sekiz haftaya tamamlandı. Hastanın "konvalesan" dönemde saç dökülmesi ve tırnaklarda enine çizgilenmeleri (beau line) gözlemlendi. Bir yıllık izlem sonunda herhangi bir komplikasyon olmadı. Hasta bulgusuz olarak izlenmeye devam edildi.



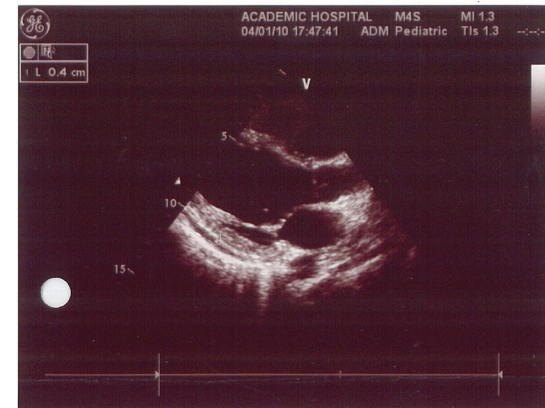
**Resim 1.** Hastanın bilgisayarlı göğüs tomografisinde her iki akciğer alanında yaygın interstisyel pnömonik tutulum görülmektedir.



**Resim 2a.** İki boyutlu ekokardiyografik incelemede parasternal kısa eksen görüntüde genişlemiş sağ koroner arter görülmektedir.



**Resim 2b.** İki boyutlu ekokardiyografik incelemede parasternal kısa eksen görüntüde genişlemiş sol koroner arter görülmektedir.



**Resim 2c.** İki boyutlu ekokardiyografik incelemede parasternal uzun eksen görüntüde sol ventrikül arkasındaki perikardiyal sıvı görülmektedir.

## Tartışma

Kawasaki hastalığı, çocukluk çağında, edinsel kalp hastalıklarının, akut romatizmal ateşten sonra en sık görülen nedeni olup tedavi edilmeyen çocukların %15-25'inde miyokard enfarktüsü, ani ölüm, iskemik kalp hastalığına neden olan koroner arter anevrizması ya da genişlemesi gelişebilmektedir (1,2).

Kawasaki hastalığının tanısı için özgül bir test olmadığından, tanı klinik bulgulara dayanılarak konulmaktadır. Beş günden uzun süren ateş ile birlikte, ekstremitelerde değişiklikleri, polimorf ekzantem, iki taraflı konjonktival konjesyon, dudak ve ağız boşluğunda değişiklikler, süpüratif olmayan en az 1,5 cm çapında servikal lenfadenopati bulgularından en az dördünün eşlik etmesi tanı için yeterlidir (2). Kawasaki Hastalığı sepsis, toksik şok sendromu (streptokokal, stafilokokal), kızıl, enterovirüs, adenovirüs, kızamık, parvovirüs, Epstein-Barr virüs, sitomegalovirüs, mikoplazma, riketsia, leptospira enfeksiyonları, ilaç alerjisi, Stevens-Johnson sendromu, juvenil romatoid artrit ile karışabilir (1,2). Tipik olgularda tüm bu tanımlara yönelik araştırma gerekmez ancak bizim olgumuzun geç yaşta başvurmuş olması ve lenfadenopati, polimorf ekzantem, iki taraflı konjonktival konjesyon, parmak uçlarında soyulma gibi tipik bulguların yanısıra interstisyel pnömoni gibi tipik olmayan bulgular nedeniyle enfeksiyöz nedenlerin dışlanması gerektiği. Ayırıcı tanıda toksik şok sendromu ön planda düşünüldü ancak, hastamızda koroner arter genişlemesinin varlığı, etkin antibiyotik tedavisine rağmen interstisyel pnömonisinin düzelmemesi, İVİG tedavisine hızla yanıt alınması bizi bu tanıdan uzaklaştırdı.

Kawasaki hastalığında trombositoz, lökositoz, anemi gibi hematolojik anormallikler sık olarak bildirilmesine rağmen trombositopeni nadir görülen bir durumdur (2,4). Hara ve ark. (4) çalışmasında, Kawasaki hastalığı tanısı alan 486 olgudan 10 tanesinde (%2), hastalık başlangıcından ortalama 6,8±2,2 gün sonra trombositopeni geliştiği ve 1-2 hafta içinde trombosit sayısının normale döndüğü, bu durumun pıhtılaşma aracılıklı trombosit tüketimine bağlı olduğu bildirilmektedir. Hastamızda da başvuru sırasında tespit edilen trombositopeni, tedavinin ikinci haftasından sonra düzelmişti.

Kawasaki hastalığı her yaşta görülebilmemesine rağmen olguların %85'i beş yaşından küçük çocuklardır. Kawasaki hastalığı erişkinler için nadir bir hastalıktır. Literatürde 46 yılda 57 erişkin Kawasaki olgusu, olgu sunumu şeklinde yayınlanmıştır. Olguların yaş dağılımı 18 ile 68 yaş arasında değişmekle birlikte, %72'si 30 yaş altındadır (3,5). Sunulan olgumuz da ergen çağa bir kız hasta idi.

Klinik bulgular erişkinlerde çocuklara göre farklılıklar göstermektedir. Stockheim ve ark. (3) çalışmasında, ateş, konjonktivit, farenjit, polimorf ekzantem ve ciltte soyulma gibi klinik bulgular çocuklarda ve erişkinlerde eşit oranlarda

görülürken, koroner arter anevrizması, trombositoz, menenjit gibi bulguların çocuklarda; servikal LAP, hepatit ve artralji gibi bulguların ise erişkinlerde daha sık görüldüğü bildirilmiştir. Erişkin Kawasaki olguları sıklıkla "incomplet" seyirlidir. Ancak hastamızda olduğu gibi Kawasaki hastalığının tüm ölçütlerini dolduran, ağır bulgularla seyreden olgular da bildirilmektedir (5).

Kawasaki hastalığında akciğer tutulumu klinikte nadir bir bulgu olmasına rağmen otopsi çalışmalarında %30-90 olguda interstisyel pnömoni saptanmaktadır (6,7). Burun akıntısı, öksürük, dispne, takipne ve interstisyel pnömoni gibi bulgular genellikle antibiyotik tedavisine yanıtızsızdır ve olgumuzun aksine sıklıkla altı aydan küçük süt çocuklarında tanımlanmaktadır (6,8). Umezawa ve ark. (9) çalışmasında ise Kawasaki tanısı alan 129 olgunun %14,7'sinde anormal akciğer grafisi bulguları gözlemlendiği, olguların %89,5'inde retikülogranüler görünüm izlenirken, peribronşiyal daralma %21,1, plevral sıvı %15,8, ateletazi %10,5 ve hava hapsi %5,3 oranında bildirilmiştir. Olgumuzda saptanan interstisyel pnömoni de antibiyotik tedavisine yanıtızsızdır.

Kawasaki hastalığının belirli tedavisi akut evrede, 2 g/kg İVİG ve günde 80-100 mg/kg ASA'dan oluşmaktadır (1,10). Subakut ve "konvelasan" fazda antitrombotik dozda ASA (3-5 mg/kg/gün) kullanılır. Ekokardiyografide koroner anormallik yoksa ASA hastalık başlangıcından 6-8 hafta sonra kesilebilir. Koroner anomalisi olan hastalarda ASA süresiz devam edilir. Dirençli olgulara ikinci doz İVİG veya metil prednizolon tedavisi uygulanabilir (11). Olgumuzda İVİG ve aspirin tedavisinin ikinci gününde ateş düştü, beşinci günde pnömoni bulguları tamamen normale döndü. Akut fazda gözlenen genişleme ya da anevrizmaların yaklaşık %50'sinde gerileme olur. Ancak 8 mm ve üzerindeki anevrizmalarda genellikle gerileme olmaz ve komplikasyonlara eğilimlidir (11,12). Hastamızda, tedavinin ikinci haftasında koroner arter genişlemesi düzeldi.

Kawasaki olgularında akut faz reaktanları normale dönünce yapılan ekokardiyografi bulgularına göre risk derecesi belirlenir; bizim olgumuzda da olduğu gibi geçici koroner genişlemesi ya da düzelmiş anevrizması olan olgular "risk düzeyi 2" olarak değerlendirilir (12,13). Yıllık olarak çocuk kardioloji muayenesi uygundur. Yarışmalı spor yapmak isteyen hastalara stres ekokardiyografi ya da miyokard perfüzyon sintigrafisi ile kombine stres test uygulanabilir, hastamıza miyokard perfüzyon sintigrafisi çekilmesi planlandı.

Sonuç olarak; Kawasaki hastalığı erişkin yaşta da görülebilen bir hastalıktır, hastalığın klasik bulgularının yanında akciğer tutulumu gibi farklı klinik görünüm ortaya çıkabilmektedir. Tanı ve tedavinin gecikmesine bağlı kalp komplikasyonlarının önlenmesi için, her yaşta ateşle birlikte uyumlu klinik bulgular görüldüğünde ekokardiyografik değerlendirme yapılması önemlidir.

**Kaynaklar**

1. Newbuger 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. *Circulation* 2004; 110(17): 2747-71.
2. Masato T, Newburger JW. Kawasaki syndrome (mucocutaneous lymph node syndrome). *Moss and Adam's heart disease in infants, children, and adolescents*. 7th edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins (LWW) 2008; 61: 1242-56.
3. Hara T, Mizuno Y, Akeda H, et al. Thrombocytopenia: a complication of Kawasaki disease. *Eur J Pediatr* 1988; 147(1): 51-3.
4. Stockheim JA, Innocentini N, Shulman ST. Kawasaki disease in older children and adolescents. *J Pediatr* 2000; 137(2): 250-2.
5. Sève P, Stankovic K, Smail A, Durand DV, Marchand G, Broussolle C. Adult Kawasaki disease: report of two cases and literature review. *Semin Arthritis Rheum* 2005; 34(6): 785-92.
6. Uziel Y, Hashkes PJ, Kassem E, Gottesman G, Wolach B. 'Unresolving pneumonia' as the main manifestation of atypical Kawasaki disease. *Arch Dis Child* 2003; 88(10): 940-2.
7. Sengler C, Gaedicke G, Wahn U, Keitzer R. Pulmonary symptoms in Kawasaki disease. *Pediatr Infect Dis J* 2004; 23(8): 782-4.
8. Hyun JK, Soo JL. Two cases of Kawasaki disease following pneumonia. *Korean J Pediatr* 2009; 52(5): 615-8.
9. Umezawa T, Saji T, Matsuo N, Odagiri K. Chest X-ray findings in the acute phase of Kawasaki disease. *Pediatr Radiol* 1989; 20(1-2): 48-51.
10. Dajani AS, Taubert KA, Gerber MA, et al. Diagnosis and therapy of Kawasaki disease in children. *Circulation* 1993; 87(5): 1776-80.
11. Tsuda E, Kamiya T, Ono Y, Kimura K, Kurosaki K, Echigo S. Incidence of stenotic lesions predicted by acute phase changes in coronary arterial diameter during Kawasaki disease. *Pediatr Cardiol* 2005; 26(1): 73-9.
12. Tsuda E, Kamiya T, Ono Y, Kimura K, Echigo S. Dilated coronary arterial lesions in the late period after Kawasaki disease. *Heart* 2005; 91(2): 177-82.
13. Kato H, Sugimura T, Akagi T, et al. Long-term consequences of Kawasaki disease. A 10- to 21-year follow-up study of 594 patients. *Circulation* 1996; 94(6): 1379-85.