

ADÖLESAN OLGUDA KAWASAKI HASTALIĞI

ADOLESCENT CASE WITH KAWASAKI DISEASE

Osman ÖZDEMİR, Gökçe GÜR, Pınar Işık AĞRAS, Gonca YILMAZ

T.C.S.B. Ankara Keçiören
Eğitim ve Araştırma Hastanesi
ANKARA

Yazışma Adresi
Dr.Osman ÖZDEMİR
Keçiören Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Sanatoryum Caddesi, Pınarbaşı
Mahallesi, Ardahan Sokak,
Keçiören / Ankara
e-mail:
pedkard@gmail.com

ÖZET

Kawasaki hastalığı, sıklıkla 5 yaş altındaki çocukları etkileyen, koroner arter anomalisi gelişme riski taşıyan küçük-orta damar vaskülitidir. En az 5 gündür devam eden ateşten birkaç gün sonra diğer bulgular (eksudatsız konjonktival hiperemi, eritemli orofarenks, çilek dili, çatlamış dudaklar, polimorfik, yaygın, eritematöz döküntü, eritemli el ayası ve ayak tabanı, tek taraflı, en az 1.5 cm çapında bir veya daha fazla servikal lenfadenopati) ortaya çıkar. Tedavide intravenöz immünglobulin ve yüksek doz asetil salisilik asit kullanılır. Bu olgu sunumunda Kawasaki hastalığının ilk 10 günü içinde sağlık güvencesinin olmaması nedeniyle intravenöz immünglobulin verilemeyen, bu nedenle yüksek doz asetil salisilik asit ve pulse metil prednizolon tercih edilen, ancak geç dönemde intravenöz immünglobulin tedavisi ile hastalığı kontrol altına alınabilen 12 yaşındaki bir kız hastanın klinik izlemi sunuldu.

Anahtar sözcükler: Kawasaki hastalığı, mukokutanöz lenf nodu sendromu, intravenöz immünglobulin.

ABSTRACT

Kawasaki disease occurs predominantly in children younger than 5 years of age. The disease is a febrile, multisystem illness of importance because of the risk of development of coronary artery abnormalities. Kawasaki disease is a generalized systemic vasculitis involving small to medium blood vessels throughout the body. Within several days of the onset of fever (persisting for at least 5 days), other characteristic features of the illness usually appear, including conjunctival infection without exudates; erythematous mouth and pharynx, strawberry tongue, and red, cracked lips; a polymorphous, generalized, erythematous rash; erythematous palms and soles; a unilateral cervical lymph node enlarged to at least 1.5 cm in diameter. Treatment with intravenous immunoglobulin and high-dose acetyl salicylic acid remains the primary management strategy. We report a case of acute Kawasaki disease in a 12-year-old girl who could not be given intravenous immunoglobulin in the first 10 days of the illness because of social security problems. Although she was given high-dose aspirin and steroids in the acute phase, she was successfully treated with intravenous immunoglobulin in the subacute phase.

Key words: Kawasaki disease, mucocutaneous lymph node syndrome, intravenous immunoglobulin.

GİRİŞ

Kawasaki hastalığı (KH), Tomisaku Kawasaki tarafından ilk kez 1960'larda tanımlanan, kendini sınırlayan, sıklıkla süt çocuklarını etkileyen, akut ateşli multisistemik vaskülitir. Hastalığın tanısı etiyolojisinin tam olarak anlaşılmasından dolayı öykü ve kliniği ile konulmaktadır. Tedavi edilmeyen vakaların yaklaşık % 20–25'inde koroner arter anormalliklerinin gelişebilmesi hastalığın önemini göstermektedir Erken konulan tanı ve tedavi ile koroner arter anormalliği riski önemli derecede azalmaktadır (1,2,3).

Bu yazıda KH'nin ilk 10 günü içinde sağlık güvencesinin olmaması nedeniyle intravenöz immunoglobulin (IVIG) verilemediği için yüksek doz asetil salisilik asit (ASA) ve metil prednizolon (MP) ile tedaviye başlanan, ancak geç dönem IVIG tedavisi ile KH kontrol altına alınabilen 12 yaşındaki kız hastanın klinik izlemi sunulmuştur.

VAKA TAKDİMİ

Oniki yaşında olan kız hasta, hastanemiz Çocuk Acil servisine, yüksek ateş, vücutta yaygın kızarıklık, ağız içinde yara ve gözlerde kızarıklık şikâyetleri ile başvurdu. Anne ile babası hala-dayı çocukları olan hastanın özgeçmişinde özellik saptanmadı. Hastanın vücut ısısının 38–40 °C olarak bir haftadır devam ettiği, kızarıklığın ateşin 3. gününde boyun altından başlayarak hızla tüm vücuda yayıldığı ve bir gün içerisinde soyulduğu, beraberinde ağız içinde yaralar ve her iki gözde kızarıklıklar oluştuğu ve son beş gündür boğaz enfeksiyonu nedeniyle amoksisilin/klavulanat kullandığı öğrenildi. Fizik muayenesinde; vücut ısısı 38.5 °C (timpanik ölçümle), nabız 140/dakika, solunum sayısı 20/dakika, kan basıncı 100/70 mmHg ölçüldü. Genel durumu orta olan hastada konjonktivalarda, orofarenks ve tonsillerde hiperemi, kırmızı çilek dili, dudaklarda çatlaklar, sağ arka servikalde ağrısız, hareketli, fluktuasyon vermeyen, 2 cm çapında lenf nodu, boyun ve gövdede deskuame olmaya başlayan eritematöz makülopapüler döküntü ve parmak uçlarında eritem vardı (Resim). Tam kan sayımında; beyaz küre: 16.400/mm³, hemoglobin: 12.1 gram/dl, trombosit: 204.000/mm³ idi. Periferik yaymada; % 70 lenfosit, % 10 monosit, % 20 nötrofil sayıldı, atipik hücre saptanmadı ve trombositler bol kümeliydi. Eritrosit sedimentasyon hızı: 27 mm/saat, C-reaktif protein (CRP): 2.49 mg/dl, sensitif-CRP: 50 mg/L olarak bulundu. Biyokimyasal testler normaldi. İdrar incelemesinde özellik yoktu.



Resim. Boyunda deskuame olmaya başlayan eritematöz makülopapüler döküntü

Hastada bir haftadır devam eden yüksek ateş ile birlikte, vücutta yaygın eritematöz makülopapüler döküntü, bilateral konjonktivalarda nonexudatif hiperemi, tek taraflı servikal lenfadenopati, orofarengeal mukoza ve dudak değişiklikleri olması nedeniyle, benzer bulgulara sahip diğer hastalıkların ayırıcı tanısı yapılarak KH düşünüldü. Bu nedenle yapılan ekokardiyografik inceleme fizyolojik sınırdan olan triküspit kapak yetmezliği dışında normaldi. Her iki koroner arter 0.30–0.35 cm olarak ölçüldü, bu değerler hastanın yaşı için normal kabul edildi. Hastaya 75 mg/kg/gün'den ağızdan 3 dozda ASA başlandı. Hastalığın 7. günü olduğu için acil olarak IVIG verilmesi planlandı, ancak sosyal güvencesi ve maddi imkânları olmayan hastaya bütün uğraşlara rağmen IVIG sağlanamadığı için verilemedi. Bunun üzerine ateşi 39 °C üzerinde seyreden ve daha toksik görünen hastaya, hastalığın 9. gününde, 30 mg/kg/gün'den intravenöz infüzyonla metilprednisolon, üç gün ardı ardına olacak şekilde verildi. Hastanın bu tedavi sonrası 3 gün ateşi olmadı, ancak ardından vücut ısısı tekrar 39 °C'ye kadar yükseldi. Hastalığın 17. gününde ateşleri devam eden hastaya, IVIG temin edilerek 2 gram/kg'dan 12 saatlik infüzyonla verildi. Tedavi sonrasında ilk 24 saatte ateşi düşen hastanın üç gün içerisinde de genel durumu düzelerek dökün-

tüleri ve mukozal değişiklikleri kayboldu. Ateşi kontrol altına alındıktan iki gün sonra ASA dozu 5 mg/kg/gün'e düşüldü. Hastanın haftalık klinik ve laboratuvar incelemeleri normal olarak değerlendirildi. Sadece tırnak etrafındaki deride soyulmalar oldu, ancak belirgin trombositoz gelişmedi ve akut faz reaktanları kademeli olarak normale döndü. Eş zamanlı yapılan ekokardiyografik takiplerinde koroner arterlerde dilatasyon izlenmedi. Bu nedenle 8 haftalık düşük doz ASA tedavisi de kesildi. Hasta aylık takiplere alındı.

TARTIŞMA

Kawasaki hastalığının patognomonik klinik ve laboratuvar bulguları bulunmamaktadır. Hastalığın tanısı, belirli ölçütlere göre konulmaktadır. Beş günden uzun süren, antipiretik ve antibiyotiğe cevap vermeyen ateş olması gereken temel kriterdir. Ayrıca eksudasız konjonktival hiperemi, orofarengeal mukoza değişiklikleri ve çatlamış dudaklar, polimorfik makülopapüler yaygın eritemli döküntü, el ve ayaklarda eritem ve endürasyon, tek taraflı en az 1.5 cm çapında bir veya daha fazla servikal lenfadenopatiden en az dördünün olması KH tanısı için gereklidir. En az beş gündür süren ateş varlığında diğer beş tanı ölçütünden üç ya da daha azının bulunması durumu ise atipik veya inkomplet KH olarak tanımlanmaktadır (1,2,3). Olgumuzda bu tanı ölçütleri ışığında KH düşünüldü. Ayırıcı tanıda hastanın klinik bulguları belirleyici ölçüt olmuştur. Konjonktival ülserleşme ve periorbital ödem olmadığı için Stevens-Johnson sendromundan, ağızda ülserler ve boğazda eksuda olmaması ile kızıldan, veziküler döküntü olmaması ile vezikülobüller döküntülü hastalıklardan ayırt edilmiştir. Hipotansiyon ve diğer şok bulgularının olmaması nedeniyle stafilokokkal toksik şok sendromu düşünülmemiştir. Koplik lekeleri, eksudatif konjonktivit, baştan ayağa doğru yayılan döküntü ve belirgin öksürük olmayıp akut faz reaktanları yüksek olduğu için kızamıktan ayırt edilmiştir. Sistemik başlangıçlı juvenil romatoid artrit (JRA) de KH'nin kliniğine benzeyebilir, ancak hastamızda tek taraflı lenfadenopati olması ile dalak ve karaciğerin ele gelmemesi nedeniyle JRA düşünülmemiştir.

Kawasaki hastalığı her yaşta görülebilmesine karşın hastaların % 85'i beş yaşından küçük çocuklardır (1,2,3). Az sayıda olgu adölesan ve erişkin çağındadır, ancak bu hastalarda koroner arter anevrizması gelişme riski daha fazla olmaktadır (4,5). Erkek çocuklar ve Asya kökenlilerde daha sık görülen KH'de yapılan ça-

lışmalarda beş yaş altındaki çocuklarda yıllık bildirilmiş vaka sayısı 100.000'de 3-135'tir (6). Tartışılan olgumuz adölesan yaş grubunda kız hastadır. Kawasaki Hastalığı süt çocukları dışında nadir görülen bir hastalıktır. Ancak olgumuzda da olduğu gibi, ileri yaşlarda daha ağır bir klinik ve komplike seyir ile KH'nin doktorları şaşırabileceği unutulmamalıdır. Literatürde bu yaş grubu ve yetişkinlerde çok az sayıda KH bildirilmiştir. Ancak ileri yaştaki KH olgularının çoğunda, bu yazıda sunulan hastanın aksine, klasik tanı ölçütleri tam değildir ve bu nedenle de KH tanıları genellikle tartışma konusu olmuştur (4,5).

Kawasaki hastalığının tedavisi temel olarak inflamasyonun azaltılması ve antikoagülasyonun sağlanması prensibine dayanmaktadır. Bu amaçla ASA ve IVIG kullanılmaktadır. IVIG hastalığın semptomlarının kontrolünde ve koroner arter hastalığından korunmada etkilidir. Ateşin başlamasından itibaren ilk 10 günde ASA ve IVIG'in birlikte kullanılması ile koroner arter hastalığı prevalansı % 20-25'ten % 2-4'e düşmektedir (1,2,3). Hastamıza tedavi amacıyla yüksek doz ASA başlanmış ve IVIG verilmesi planlanmıştır, fakat sağlık güvencesi olmadığından ilk 10 günde IVIG verilememiştir. Metil prednizolon, IVIG'e rağmen ateşi kontrol altına alınamayan hastalar için son yıllarda alternatif tedavi olmuştur. Steroid kullanımıyla ateş süresinin kısaldığı belirtilmiştir, fakat koroner arter anevrizması üzerine etkisi bilinmemektedir (1,2,3). Bu nedenle akut dönemde IVIG veremediğimiz hastaya uygun dozda MP tedavisi başlandı. Bu tedavi ile kısa süreli de olsa hastanın vücut ısısı normale döndü, ancak inflamasyon tam kontrol altına alınmadığı için ateş tekrar 39 °C'ye kadar yükseldi.

İlk 10 günden sonra IVIG kullanımının koroner anevrizma gelişimi üzerine etkisi bilinmemektedir, ancak antiinflamatuvar etkisi nedeniyle kullanılması önerilmektedir (1,2). Bu bilgi ışığında temin edilen IVIG hastalığın 17. gününde olgumuza verildi ve böylece hastanın ateşi ve diğer klinik bulguları hızla normale döndü. Tedavi verilmeyen KH'nda da ateşin genellikle 1-2 haftada düzeldiği, nadiren 3-4 haftaya uzayabildiği bilinmektedir (1,2,3). Bu nedenle olgumuzda ateş kontrolü hastalığın normal seyri olarak da değerlendirilebilir. Ancak IVIG tedavisiyle hastamızın diğer klinik ve laboratuvar bulgularının da hızla düzelmesi, geç verilmiş olmasına rağmen, IVIG tedavisinin antiinflamatuvar etkinliğini düşündürmektedir.

Tedavi edilmeyen KH olgularının yaklaşık % 20-

25'inde koroner arter bozukluğu gelişmektedir. Bu nedenle hastalar sık aralıklarla takip edilmelidir (1,2,3). Yaşı, klinik seyri ve geç verilen IVIG tedavisi nedeniyle riskli KH kabul edilen olgumuz başlangıçta haftalık olarak takip edilmiştir. Ancak herhangi bir komplikasyonla karşılaşmadığı için hastalığın 8 haftası sonunda düşük doz ASA tedavisi de kesilerek takip aralığı açılmıştır.

Sonuç olarak, sıklıkla 5 yaş altında görülen KH, İleri

yaşlarda da özellikle dirençli ateşi olan çocuklarda KH akılda tutulmalıdır. Bu vakalarda MP ile inflamasyon yeteri kadar kontrol altına alınamayabilir. Bu nedenle hastalığın ilk 10 günü geçmiş olsa bile antienflamatuar etkinliği göz önünde bulundurularak IVIG verilmelidir. Ancak geciken IVIG tedavisi nedeniyle koroner anevrizma gelişimi riski fazla olan bu olgular daha yakından takip edilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Satou GM, Giamelli J, Gewitz MH. Kawasaki disease: diagnosis, management, and long-term implications. *Cardiol Rev.* 2007;15:163-169.
2. Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA, Gewitz MH, Tani LY, Burns JC, Shulman ST, Bolger AF, Ferrieri P, Baltimore RS, Wilson WR, Baddour LM, Levison ME, Pallas TJ, Falace DA, Taubert KA; Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis and Kawasaki Disease; Council on Cardiovascular Disease in the Young; American Heart Association; American Academy of Pediatrics. 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;110:2747-2771.
3. Rowley AH, Shulman ST. Kawasaki syndrome. *Pediatr Clin North Am.* 1999;46:313-329.
4. Stockheim JA, Innocentini N, Shulman ST. Kawasaki disease in older children and adolescents. *J Pediatr.* 2000;137:250-252.
5. Sève P, Stankovic K, Smail A, Durand DV, Marchand G, Brousolle C. Adult Kawasaki disease: report of two cases and literature review. *Semin Arthritis Rheum.* 2005;34:785-792
6. Newburger JW, Taubert KA, Shulman ST, Rowley AH, Gewitz MH, Takahashi M, McCrindle BW. Summary and abstracts of the seventh International Kawasaki Disease Symposium: December 4-7, 2001. *Pediatr Res.* 2003;53:153-157.