

Tekrarlayan Kawasaki Hastalığı: Olgu Sunumu

Mustafa Kösecik¹, Eylem Sevinç², Kabil Şermatov³, Turgay Baz², Sümeyye Sarraoğlu⁴

¹Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Yard. Doçenti

²Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Uzmanı

³Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Doçenti

⁴Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Araştırma Görevlisi

ÖZET

Kawasaki hastalığı etiyojisi bilinmeyen akut febril sistemik bir vaskülitir. Olguların %1-3'ünde hastalık, daha sıklıkla ilk iki yıl içerisinde olmak üzere tekrarlayabilir. Bu çalışmada ilk hastalıktan 8 ay sonra tekrarlayan Kawasaki hastalığı olan 6.5 yaşında bir erkek olgu sunuldu.

Anahtar kelimeler: Kawasaki hastalığı, tekrarlama

Recurrent Kawasaki Disease: Case report

ABSTRACT

Kawasaki disease is an acute febrile systemic vasculitis which cause of it remains unknown and occurs with mucocutaneous symptoms. Recurrent Kawasaki disease occurs in only 1-3 % of cases, mainly in first 2 years. A 6.5 years old boy was reported in this article, with recurrent Kawasaki disease who had recognized as his first Kawasaki illness 8 months ago.

Key words: Kawasaki disease, recurrence

GİRİŞ

İlk kez 1967 yılında Kawasaki tarafından tanımlanan hastalık akut, febril, mukokütanöz bulguları olan ve genellikle beş yaşın altındaki çocuklarda görülen multisistemik bir vaskülitir (1). Etiyojisi kesin olarak bilinmemektedir. Ancak toksik şok sendromunda olduğu gibi stafilokokal ve benzeri bakteriyel toksinler patogenezinde suçlanmış, rinovirüs veya riketsiya enfeksiyonlarının direkt rolü üzerinde durulmuştur (2). Kawasaki hastalığının akut döneminde dolaşımdaki aktif T hücrelerinin bazı alt gruplarının arttığı gösterilmiş olması, patogenezde otoimmunitenin rolünü düşündürmüştür (3). Dünyada her yıl 100.000'in üzerinde yeni vaka bildirilmekte, başta Japonya olmak üzere tüm dünyada görülmektedir (4). Koroner arter tutulumu hastalığın en önemli komplikasyonudur. Koroner arterlerde dilatasyon ve anevrizma görülebilir, miyokard iskemisi, nadiren infarktüs ve anevrizma rüptürü olabilir (5,6). Akut dönemde intravenöz immünooglobülinin (IVIG) kullanımı hastalığın en önemli komplikasyonu olan

ve vakaların %20-30'unda görülen koroner arter tutulum riskini azaltmıştır (7).

Kawasaki hastalığının tekrarlama oranının % 1-3 olduğu ve hastalığın başlangıcından itibaren ilk 2 yıl içerisinde tekrarlama riskinin daha yüksek olduğu bildirilmiştir (8). Bu makalede ilk hastalıktan yaklaşık 8 ay sonra tekrarlayan Kawasaki hastalığı olan bir olgu sunuldu.

OLGU SUNUMU:

Bu yazıda, 3 gün önce başlayan yüksek ateş, ertesı gün eklenen boyunda şişlik, tüm vücutta kızarıklık ve döküntü ile sol dizde şişlik ve ağrı yakınmasıyla getirilen 6.5 yaşında bir erkek hasta sunuldu. Aralarında akrabalık bulunmayan anne babanın ilk çocuğu olan hastanın anamnezinden, yaklaşık 8 ay önce kliniğimizde Kawasaki hastalığı tanısı ile yatırılarak tedavi edildiği, yapılan ekokardiografik incelemesinde koroner arterlerinde sorun saptanmadığı öğrenildi. Fizik muayenesinde ağırlık 28 kg (90. persentil), boy 130 cm (90. persentil), ateş 39.5 °C, nabız 100/dk, arteriyel kan basıncı 90/65 mmHg, bilateral non-eksüdatif konjuktivit, sağ servikal bölgede 3×2 cm

büyükliğünde fluktuasyon vermeyen ağırlı lenfadenopati, ağız içi mukozal eritem, beyaz çilek dil görünümü, gövde ve ekstremitelerde polimorfik makulopapüler döküntü, el ve ayaklarda endürasyon ve eritem, sol dizde şişlik, ısı artışı ve ağrı tespit edildi (Resim 1-2). Laboratuvar incelemelerinde lökosit $13.200/mm^3$ (%90 PNL), hemoglobin 11.8 gr/dl, hematokrit %32, trombosit $275.000/mm^3$, sedimantasyon hızı 95 mm/saat, CRP 39 mg/dl, ASO 220 TU, ANA (-), RF (-), EBV IgM (-), Toxo IgM (-), CMV IgM (-), Mycoplasma IgM (-), Viral hepatit belirleyicileri (-), Wright testi (-), Grubel Widal (-), AST 198 IU, ALT 277 IU, GGT 358 IU idi. İdrar tetkikinde özellik yoktu. Boğaz, idrar ve kan kültürlerinde üreme olmadı.

Telekardiyografi, elektrokardiyografi ve ekokardiyografik tekikleri normal olarak değerlendirildi. Yüksek ateş ile birlikte polimorfik makulopapüler döküntü, bilateral non-eksudatif konjunktivit, unilateral non-süpüratif lenadenopati, el-ayak ve oral mukaza değişiklikleri ile hastada öncelikle öykü de dikkate alındığında benzer bulgulara sahip diğer hastalıklar (bakteriyal veya viral) ile ayırıcı tanısı yapıldıktan sonra tekrarlayan Kawasaki hastalığı düşünüldü. Tedavide IVIG (2 gr/kg, tek doz) + Asetil Salisilik Asid (ASA) (100 mg/kg/gün) başlandı. Hastanın genel durumu hızla düzeldi, servikal lenfadenopati giderek küçüldü ve hassasiyeti kayboldu, deri döküntüleri hızla kayboldu. Ancak ilk dozdan 5 gün sonra halen ateşin devam etmesi nedeniyle ikinci IVIG dozu verildi, 2 gün sonra ateşi kontrol altına alındı.. ASA 5 mg/kg/gün olarak devam edildi. Yatışının 2. haftasında lökosit 11.600, Hb 9.6 gr/dl, Hct % 32, trombosit 1.022.000 , sedimantasyon 165 mm/h, CRP 13.1 mg/dl, AST 20 IU, ALT 26 IU, GGT 76 IU bulundu. El ve ayak uçlarında soyulma başladı (Resim 3). Yatışının 4. haftasında trombosit sayısı, 6. haftasında ise sedimantasyon hızı normal düzeye indi, ekokardiyografik incelemede

koroner arter proksimal bölgeleri normal olarak değerlendirildi.

TARTIŞMA

Kawasaki hastalığının tanısı klinik bulgulara göre konulmaktadır (1,9). Beş günden uzun süren yüksek ateş ile birlikte oral mukoza değişiklikleri, bilateral nonpürülan konjunktivit, servikal lenfadenopati, polimorfik makulopapüler döküntü, el ve ayaklarda ödem ve eritemöz döküntü sonrasında gelişen soyulma bulgularından en az dördünün olması tanı için yeterlidir. Ancak benzer bulgulara sahip diğer hastalıkların dışlanması gerekmektedir. Hastamızda yüksek ateşle birlikte diğer beş klinik bulgu da vardı. Mikrobiyolojik ve serolojik incelemelerde benzer klinik bulgulara sahip hastalıklar gösterilemedi. Öyküden 8 ay önce Kawasaki hastalığı tanısıyla IVIG tedavisi aldığı bilinen hastada Kawasaki hastalığının tekrarladığı düşünüldü. Literatür verileri Kawasaki hastalığında tekrarlamanın %1-3 oranında ve tekrarlama riskinin hastalığın başlangıcından itibaren ilk 2 yıl içerisinde daha yüksek olduğunu göstermektedir (8). Hastamızda ise ilk tanıdan yaklaşık 8 ay sonra tekrarlama olmuştu.

Kawasaki hastalığının en önemli komplikasyonu koroner arter tutulumudur (6,9). Akut dönemde IVIG verilemeyen olguların %20-30' unda gözlenen bu durum; miyokard iskemisi, nadiren infarktüs, anevrizma rüptürü ve hatta ölüme neden olabilmektedir. Yüksek doz IVIG ve ASA kullanımı ile koroner arter tutulumu riski %2-3'e düşmüştür (7). Bununla birlikte ilk IVIG tedavisinden 48 saat sonra ateşi düşmeyen veya ateşin tekrar yükseldiği olgularda koroner arter anevrizması gelişme riski yüksektir (10). Olgumuzda ilk IVIG dozunun verilemesini takiben belirgin klinik iyileşme sağlanmasına rağmen ateşinin kontrol altına alınamaması nedeniyle ikinci bir IVIG dozu verildi. Takiplerinde ekokardiyografi ile koroner arter proksimal bölgelerinde anevrizma gözlenmedi. Kawasaki hastalığının akut döneminde

piyüri, proteinüri, artrit, tıkaçıcı sarılık, karaciğer enzim düzeylerinde yükselme ve akut faz rektanlarında artma görülebilir (9). Olgumuzda görülen artrit bulguları yüksek doz IVIG verilmesini takiben hızla düzeldi. Karaciğer enzim düzeyleri ikinci hafta, trombosit sayısı 4. hafta ve akut faz rektanları ise 6. hafta içinde normale döndü. Koroner arter tutulumu olmayan olgumuzda yüksek doz IVIG ve ASA tedavisi ile tam düzelme sağlandı. Sonuç olarak, Kawasaki hastalığında koroner tutulum gelişme riski açısından erken dönemde IVIG verilmesi ve hastaların yakın klinik takibi çok önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Kawasaki T. Acute febrile mucocutaneous lymph node syndrome with lymphoid involvement with specific desquamation of the fingers and toes in children. *Jpn J Allergy* 1967; 16:178-222.
2. Mason WH, Takahashi M. Kawasaki syndrome. *Clin Infect Dis* 1999; 28:169-87. Muise A, Tallett SE, Silverman ED. Are children with Kawasaki disease and prolonged fever at risk for macrophage activation syndrome. *Pediatrics* 2003; 112:495.
3. Yanagawa H, Nakamura Y, Ojima T, et al. Changes in epidemic patterns of Kawasaki disease in Japan. *Pediatr Infect Dis J* 1999; 18:64-6.
4. Zhang T, Yanagawa H, Oki I, Nakamura Y. Factors relating to the cardiac sequelae of Kawasaki disease one month after initial onset. *Acta Paediatr* 2002; 91:517-20.
5. Tizard EJ, Suzuki A, Levin M, Dillon MJ. Clinical aspects of 100 patients with Kawasaki disease. *Arch Dis Child* 1991; 66:185-8.
6. Burns JC, Capparelli EV, Brown JA, Newburger JW, Glode MP. Intravenous gamma-globulin treatment and retreatment in Kawasaki disease. US/Canadian Kawasaki Syndrome Study Group. *Pediatr Infect Dis J* 1998; 17:1144-8.
7. Hirata S, Nakamura Y, Yanagawa H. Incidence rate of recurrent Kawasaki disease and related risk factors: from the results of nationwide surveys of Kawasaki disease in Japan. *Acta Paediatr* 2001; 90:40-4.
8. Kawasaki, T. Kawasaki disease. *Acta Paediatr* 1995; 84:713-5.
9. Sundel RP, Burns JC, Baker A, Beiser AS, Newburger JW. Gamma globulin re-treatment in Kawasaki disease. *J Pediatr*.1993; 123:657-9.

İletişim Adresi:
Dr. Turgay BAZ
HRÜ. Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hast. Anabilim Dalı
Şanlıurfa
Tel: 0.414.3141170
Fax: 0.414.3151181
E-mail: turgaybaz@hotmail.com