

Kawasaki Hastalığının Ender Bir Bulgusu: Safra Kesesi Hidropsu ve Literatürün Gözden Geçirilmesi

A Rare Presentation of Kawasaki Disease: Gall Bladder Hydrops and Review of the Literature

Levent CANKORKMAZ¹, Mehmet H. ATALAR²

¹Sivas Cumhuriyet Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Sivas

²Sivas Cumhuriyet Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Sivas



ÖZ

Kawasaki hastalığı, tedavi edilmemiş olgularda ciddi koroner arter komplikasyonu gelişen, akut, ateşli bir vaskülitir. Akut safra kesesi hidropsu, Kawasaki hastalığı'nın karaciğer, batin tutulumunun minör göstergesi olabilir. Bu olgu sunumunda, kolik tarzında sağ üst kadranda ağrı, ateş, sarılık ile gelen, abdominal ultrasonografisinde taşsız hidropik safra kesesi saptanarak yapılan tetkikler ve fiziksel bakı sonrası Kawasaki hastalığı tanısı konulan, altı yaşında bir erkek hasta sunuldu. Çocuklarda etiyojisi saptanamayan safra kesesi hidropsuna karın ağrısı ve ateşin eşlik ettiği olgularda, diğer tanı kriterleri saptanmasa da Kawasaki hastalığı ayırıcı tanıda akılda tutulmalıdır.

Anahtar Sözcükler: Hidrops, Kawasaki hastalığı, Safra kesesi

ABSTRACT

Kawasaki disease is an acute febrile vasculitis of childhood in which untreated cases develop severe coronary artery complications. Acute gallbladder hydrops and liver abdominal involvement occur occasionally as minor manifestation of Kawasaki disease. Herein, Kawasaki disease presenting with hydrops of the gallbladder without calculi was reported in a 6-year-old boy. With further examination and laboratory pointed out Kawasaki disease in the patient. Kawasaki disease should be considered in differential diagnosis in children with gallbladder hydrops, abdominal pain and fever of unknown etiology, even if all the diagnostic criteria have not appeared.

Key Words: Hydrops, Kawasaki disease, Gallbladder

GİRİŞ

Kawasaki hastalığı, ilk kez 1967 yılında Japonya'da tanımlanmış, sıklıkla infantları ve küçük çocukları etkileyen, kendini sınırlayan bir multisistem vaskülitidir (1). Hastalık beş yaş altı erkek çocuklarda daha sık (erkek/kız oranı 1.5-1.7'dir) görülür. Etiyojisi tam olarak anlaşılmadığından tanı koydurucu bir testi bulunmamaktadır. Tanısı, dikkatli öykü ve iyi bir klinik değerlendirmeye konabilen bir hastalıktır (2). Tedavi edilmeyen hastalarda, komplikasyon olarak koroner arter anomalileri gelişir. Erken tanı ve intravenöz immunglobülin (IVIG) ve aspirin tedavisi ile koroner arter hasarı önemli derecede azalmaktadır (3).

Bu olgu sunumunda, yüksek ateşe eşlik eden karın sağ üst kadranda ağrısı ile sarılık yakınması olan ve ultrasonografisinde (US) safra kesesi hidropsu saptanarak Kawasaki hastalığı tanısı konulan altı yaşındaki erkek olgu, atipik kliniği nedeniyle sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

Altı yaşında erkek hasta, hastanemize başvurusundan dört gün önce ateş, boğaz ağrısı ve halsizlik yakınması ile dış merkeze başvurmuş. Hastaya, tonsillofarenjit tanısı konularak antibiyotik tedavisi başlanmış. Hastanın ateşinin düşmemesi

0000-0003-1525-1470: CANKORKMAZ L
0000-0003-3076-8072: ATALAR MH

Çıkar Çatışması / Conflict of Interest: Tüm yazarlar adına, ilgili yazar çıkar çatışması olmadığını belirtir.

Finansal Destek / Financial Disclosure: Yazarlar bu olgu için finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

Onay / Confirmation: Kayıt sırasında veliler tarafından araştırmaya katılım için bilgilendirilmiş bir onay imzalanmıştır.

Atf yazım şekli / How to cite: Cankorkmaz L ve Atalar MH. Kawasaki Hastalığının Ender Bir Bulgusu: Safra Kesesi Hidropsu ve Literatürün Gözden Geçirilmesi. Türkiye Çocuk Hast Derg 2022;16:339-341.

Ek bilgi / Additional information: Bu olgu sunumu, International Pediatric Surgical Congress- WOFAPS Annual Meeting June 6th - June 9th, 2018 Crowne Plaza Bucharest, Romania'da sözlü sunum olarak sunulmuştur.

Yazışma Adresi / Correspondence Address:

Levent CANKORKMAZ
Sivas Cumhuriyet Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Sivas
E-posta: lcanorkmaz@gmail.com

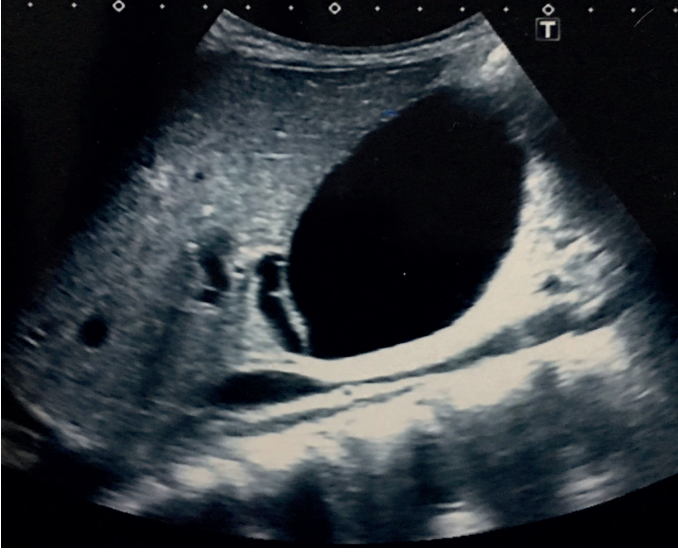
Geliş tarihi / Received : 24.10.2021

Kabul tarihi / Accepted : 12.01.2022

Elektronik yayın tarihi : 07.04.2022

Online published

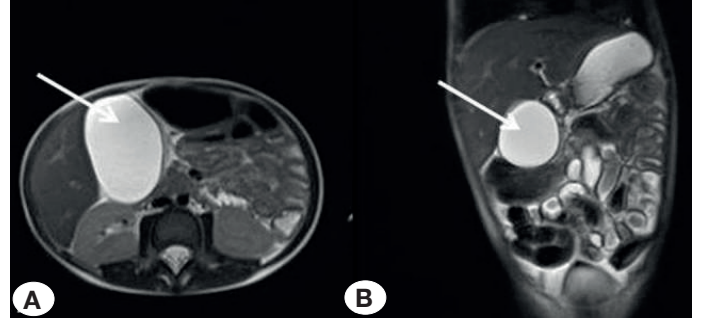
DOI: 10.12956/tchd.1014003



Resim 1: Batın US: Safra kesesi hidropik olup, boyutları 84x69 mm'dir. Duvar düzensizliği olmayıp, duvar kalınlığı (<2 mm) normal.

ve yakınmalarına sağ üst kadranda ağrısı ve sarılık eklenmesi nedeniyle başvurduğu üniversitemiz pediatri kliniğinde, orofarenkste hiperemi, tonsiller hipertrofi, kırmızı çilek dili görünümünü saptanması sonucu aynı tanıyla Amoksisilin-klavulanik asit başlanmış. Hasta bir gün sonra, yakınmalarının ikinci gününü başlayıp devam eden karın ağrısı nedeniyle, çocuk cerrahisi'ne konsülte edildi. Hastanın fizik muayenesinde; bilinç açık, huzursuzdu. Kan basıncı 94/62 mmHg, Aksiller ateş 38.4 °C, batın sağ üst kadranda hassasiyet ve şüpheli kitle saptandı. Laboratuvar tetkiklerinde; aspartat aminotransferaz: 33 U/L (normal: 0-40 U/L), alanin aminotransferaz: 39 U/L (normal: 0-41 U/L), gamaglutamil transpeptidaz: 142 U/L (normal: 10-71 U/L), total bilirubin: 7.38 mg/dL (normal: 0-1.4 mg/dL) direkt bilirubin: 7.07 mg/dL (normal: 0-0.3 mg/dL), hemoglobin: %10.1 g/dL, periferik yaymada %70 nötrofil hâkimiyeti, yüksek CRP; 112 mg/L (normali: 0-8 mg/L) saptandı. ANA, RF, Salmonella, Brusella testleri ve Hepatit markerları negatifti.

Ayakta direkt batın ve PA Akciğer grafisinde bir patoloji saptanmadı. Fizik muayenede sağ üst kadranda hassasiyet ve kitle, laboratuvar tetkiklerinde ise bilirubin yüksekliği saptanması nedeniyle yapılan batın ultrasonografisinde (US); her iki böbrek parankim ekosunda grade I olacak şekilde artış, safra kesesi içerisinde safra çamuruyla uyumlu ekojen seviyelenme ve hidropik görünüm saptandı (Resim 1). US'de safra kesesi hidropsu saptanan hastaya, radyolojik ön tanıları arasında koledok kisti de olduğundan Manyetik Rezonans Kolanjiyografi (MRCP) yapıldı. MRCP'de safra kesesi hidropsu dışında intrahepatik ve ekstrahepatik safra yolları normal olarak değerlendirildi (Resim 2A-B). Batın içi ve akciğer bazallerinde serbest sıvı dışında bir patoloji saptanmadı. Hasta yeniden değerlendirildiğinde; mobil, ağrısız servikal lenfadenopati, yakınmalarının başlamasının 3. günü başlayan konjonktival kızarıklık ve anüs etrafı ile kasıklarında eritamatoz döküntü ile soyulmanın yakınmalarına eşlik ettiği saptandı. Bu bulgularla,



Resim 2A-B: Batın MR görüntülemesi; (A) Aksiyal ve (B) koronal T2 ağırlıklı görüntülerde safra kesesi içerisinde taşa ait görüntü ve safra kanallarında dilatasyon görülmezken genişleşmiş-hidropik safra kesesi (oklar) görülmektedir.

hastaya Kawasaki hastalığı tanısı konuldu. Hastada eşlik eden safra kesesi hidropsunun, Kawasaki hastalığının ender bir tutulum şekli olan, batın tutulumunun subakut dönemindeki bulgusu olduğu düşünüldü.

Kawasaki hastalığı tanısı alan hastaya yapılan elektrokardiyografi ve ekokardiyografi, normal olarak değerlendirildi. Hastaya 8. gün IVIG (2 g/kg/gün tek doz) ve aspirin (80 mg/kg/gün, 4 doz) tedavisi başlandı. Tedavi başladıktan iki gün sonra, ateşi düştü ve karın ağrısı azaldı. Hastanın 9. gün el ve ayaklarında şişlik meydana geldi, 15. gün ise ekstremitte şişlikleri geriledikten sonra periungual deskuamasyon (deri döküntüleri) oldu. Hastanın US izlemlerinde 15. güne kadar safra kesesi hidropsunun devam ettiği görüldü. Yakınmaları kalmayan hasta kontrole çağrılarak taburcu edildi.

TARTIŞMA

Kawasaki hastalığının ülkemizdeki insidansı tam bilinmemektedir. Kanra ve ark. (2), altı yıllık çalışmalarında tanı konulmuş dokuz olgu bildirmişlerdir. Kawasaki hastalığının tanısı; ateş (5 günden uzun süren), ekstremitte periferinde değişiklikler, eksüdatif olmayan bilateral konjonktival konjesyon, orofarenks mukozasında değişiklikler ve servikal lenfadenopati (1,5 cm'den büyük) oluşan beş ana kriterden dördünün olması ile konulur (4). Bu klasik belirtilerin yanında pankreatit, orşit ve safra kesesi hidropsu gibi çocuk cerrahisinde izlem ve ayırıcı tanıların yapılması gereken patolojiler de bu hastalığın başlangıç veya seyri sırasında görülebilmektedir. Batın ve safra kesesi tutulumu göreceli olarak ender komplikasyonlardır. Miyake ve ark. (5) çalışmalarında 310 Kawasaki hastasından yedisinde (%2.3) gastrointestinal tutulum saptamışlardır (6). Kawasaki hastalığındaki batın bulguları çoğunlukla safra kesesi hidropsuna bağlıdır (7). Kawasaki hastalığının gastrointestinal tutulumu ile başlayan klinik, sıklıkla tanı ve tedavide gecikmelere, bu da koroner damar komplikasyonlarının gelişimine neden olabilecek risk faktörüdür (8).

Safra kesesi akut hidropsu; akut kolesistit, konjenital anomali ya da taşa bağlı olmadan safra kesesinin şişmesi olarak tanımlanır.

Hidrops idiopatik olabileceği gibi, leptospiroz, kızıl, Henoch-Schönlein purpurası, total parenteral beslenme, lösemi, nefrotik sendrom ve Kawasaki hastalığında da gözlenebilir. Öyküde, yakın zamanda geçirilen otit, üst solunum yolları enfeksiyonu, sepsis, Ailevi Akdeniz Ateşi, gastroenterit ve viral hepatit de olabilir (1,9). Kawasaki hastalığında görülen safra kesesi hidropsu, ilk olarak 1976 yılında Goldsmith tarafından tanımlanmıştır (10). Kawasaki hastalığına safra kesesi hidropsunun eşlik etme oranı %3-12.7 arasındadır (11). Hidropsun, sistik kanalın aşırı mukus salgısıyla tıkanması sonucu, kesenin boşalamaması ya da inflamasyona ikincil reaktif hipertrofiye lenf düğümlerinin sistik kanalı tıkanmasına bağlı olabileceğine dair görüşler vardır (12). Safra kesesi hidropsunun, uzun süren açlık, ateş ve dehidratasyona bağlı safra stazı ve özgül olmayan vaskülit ile de ilişkili olabileceği söylenmektedir (13).

Kawasaki hastalığına bağlı safra kesesi hidropsunun tanısı, karın ağrısı (%100), bulantı kusma (%75), ateş, bazen sarılık ve sağ üst kadranda kolik ağrısı (%90) olan hastanın fizik muayenesinde, sağ üst kadranda kitle palpe edilmesi (%55) ve US bulguları ile konur (11,14). Batın US'de, safra yolları normal, taşsız veya konjenital malformasyonsuz, sonalüsent görünümlü ve küresel konfigürasyonlu şişkin bir safra kesesi saptanır.

Safra kesesi hidropsu gelişen hastalarda, ender de olsa safra kesesi perforasyonu olasılığı hastalığın cerrahi olarak izleminin gerekliliğini gösterir. Sun ve ark. (15) 1980-2015 yılları arasındaki literatür taramasında, safra kesesi tutulumu olan 130 Kawasaki olgusu saptanmıştır. Bir olguda safra kesesi perforasyonu olmuş, üç hastada kolesistektomi yapılmış, bir hastada da sepsise bağlı ölüm görülmüştür.

Bizim olgumuzda olduğu gibi, çocuklarda safra kesesi hidropsu, benign ve kendini sınırlayan özellik taşıdığından, uygun olan ilk aşamada konservatif yaklaşımdır. Kawasaki ile ilişkili safra kesesi hidropsunun gerilemesi ortalama 15 gün içerisinde olsa da, 60 günü bulabilmektedir (11,14). Safra kesesi hidropsunun uzun sürede gerilemesine, vaskülit karşı yetersiz bağıışıklık yanıtının neden olabileceği ileri sürülmektedir (11). Hastamız, safra kesesi perforasyonu olasılığına karşı, batın muayene bulguları ve US'lerle izlendi. Hastamızın safra kesesi ilk belirtilerden yaklaşık 12 gün sonra normale dönmeye başladığı görüldü.

Kawasaki hastalığında çoklu sistem tutulumu olduğundan, dikkatli öykü ve fizik incelemeyle saptanan subakut dönemdeki bulgular tanıyı destekleyebilir. Hastamızda, safra kesesi hidropsuna eşlik eden vücuttaki döküntüler, lenfadenopati, konjunktival bulgular ve çilek dil ile tanı konulmuştur.

SONUÇ

Kawasaki hastalığının önemli kardiyolojik komplikasyonlarının önlenmesi için, akut dönemde tanı konularak, IVIG ve yüksek doz aspirin tedavisinin başlanması önemlidir. Safra kesesi hidropsunun eşlik ettiği bulgularla tanısı konularak, komplikasyonsuz tedavi edilen ve safra kesesi hidropsu

kendiliğinden düzelen olgu sunularak, safra kesesi hidropsu saptanan olguların ayırıcı tanısında Kawasaki hastalığının önemine dikkat çekilmesi amaçlanmıştır. Tüm tanı kriterleri ortaya çıkmamış olsa bile, safra kesesi hidropsu, karın ağrısı ve etiyojisi bilinmeyen ateş eşlik eden çocuklarda ayırıcı tanıda Kawasaki hastalığı düşünülmelidir.

KAYNAKLAR

1. Can Başaklar Bebek ve Çocukların cerrahi ve ürolojik hastalıkları Palme Yayıncılık Ankara 2006, p. 957.
2. Kanra G, Cengiz AB, Kara A, Seçmeler G, Ceyhan M. Kawasaki Hastalığı: Dokuz vakanın takdimi. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 1999; 42: 469-78.
3. Rowley AH. Finding the cause of Kawasaki disease: a pediatric infectious diseases research priority J Infect Dis 2006; 194:1635-7.
4. Colomba C, La Placa S, Saporito L, Corsello G, Ciccio F, Medaglia A, et al. Intestinal Involvement in Kawasaki Disease. J Pediatr 2018; 202:186-93.
5. Miyake T, Kawamori J, Yoshida T, Nakano H, Kohno S, Ohba S. Small bowel pseudo-obstruction in Kawasaki disease. Pediatr Radiol 1987;17:383-6.
6. Erdur CB, Katipoğlu N, Genel F, Özbek E, Özdemir R, Meşe T et al. An infant presenting with acute gastroenteritis and intestinal edema and diagnosed as Kawasaki disease: Case report. Behcet Uz Çocuk Hast Derg 2014; 4:148-52.
7. Sun Q, Zhang J, Yang Y. Gallbladder hydrops associated with Kawasaki disease: a case report and literature review Clin Pediatr (Phila) 2017;57:341-3.
8. McCrindle BW, Rowley AH, Newburger JW, Burns JC, Bolger AF, M Gewitz, et al. Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki Disease: a scientific statement for health professionals from the American Heart Association. Circulation 2017;135:e927-e99.
9. Frederick J Suchy, Amy G. Feldman Nelson Textbook of Pediatrics, 2-Volume Set 21st Edition Robert Kliegman Joseph St. Geme. Phedelpia 2020;393:8455-6.
10. Goldsmith RW, Gribetz D, Strauss L. Mucocutaneous lymph node syndrome in the continental United States. Pediatrics 1976; 57: 431-4.
11. Col D, Bicer S, Giray T, Erdag G.C, Saltık L, Vitrinel A. Gallbladder Hydrops in an Infant with Kawasaki Disease Case Report. Yeditepe Medical Journal 2011; 5: 473-7.
12. Bloom RA, Swain VA. Noncalculous distention of the gallbladder in childhood. Arch Dis Child 1966;41:503-7.
13. Becker CG, Dubin T, Glenn F. Induction of acute cholecystitis by activation of factor XII. J Exp Med 1980;151:81-90.
14. Slovis T L, Hight D W, Philippart A I, Dubois R S. Sonography in the Diagnosis and Management of Hydrops of the Gallbladder in Children With Mucocutaneous Lymph Node Syndrome. Pediatrics 1980;65:789-94.
15. Sun Q, Zhang J, Yang Y. Gallbladder Hydrops Associated With Kawasaki Disease: A Case Report and Literature Review. Clin Pediatr (Phila) 2018; 57:341-3.