

Meninks İrritasyon Bulgularıyla Başvuran Atipik Kawasaki Hastalığı

Atypical Kawasaki Disease Presenting With Meningeal Irritation Signs

Pınar Dervişoğlu, Mustafa Kösecik

Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Sakarya, Türkiye

Öz

Kawasaki hastalığı (KH) kendini sınırlandıran, etyolojisi aydınlatılmamış, çocukluk çağıının akut febril multisistemik bir vaskülitidir. Tanı klinik bulgular ile konulmaktadır. Tedavi edilmeyen vakaların yaklaşık dörtte birinde gelişebilen koroner arter tutulum riski, ölümcül seyreden komplikasyonlara neden olabileceği için önemlidir. Hızlı tanı ve tedavi ile bu risk önemli derecede azaltılabilmektedir. Küçük damar vaskülitisi nedeniyle gelişebilen, aseptik menenjit içeren santral sinir sistemi tutulumu hastanın ilk geliş tablosu olabilir. Bu yazıda ateş, kusma, uykuya meyilli ve huzursuz olması nedeniyle menenjit tedavisi alan, izleminde klinik ve ekokardiyografik bulgularla atipik Kawasaki hastalığı tanısı konulan on dokuz aylık bir erkek olgu sunuldu. (**Sakarya Tıp Dergisi 2016, 6(3):175-178**)

Anahtar Kelimeler: vaskülit, atipik Kawasaki hastalığı, aseptik menenjit, koroner tutulum

Abstract

*Kawasaki disease (KD), self-limiting, etiology not understood, it is an acute febrile multi-systemic vasculitis of childhood. Diagnosis is made by clinical findings. That can develop in about one-fourth the risk of coronary artery involvement in untreated cases is important as it may cause fatal complications. This risk can be reduced significantly through faster diagnosis and treatment. Aseptic meningitis can develop due to small vessel vasculitis. Nervous system involvement may be the first clinical presentation of the patient. In this article, a nineteen month old male patient received treatment for meningitis due to fever, vomiting, lethargy and irritability and diagnosed with atypical Kawasaki disease with clinical and echocardiographic follow-up the findings was presented. (**Sakarya Med J 2016, 6(3):175-178**)*

Keywords: vasculitis, atypical Kawasaki disease, aseptic meningitis, coronary involvement .

GİRİŞ:

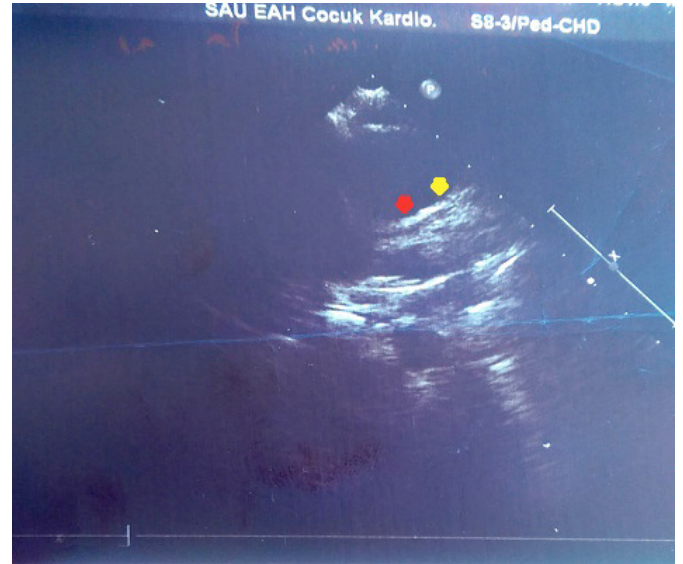
Mukokutanöz lenf nodu sendromu olarak da adlandırılan Kawasaki hastalığı (KH); gelişmiş ülkelerdeki edinsel kalp hastalıkları arasında birinci sırada yer almaktadır. Sıklıkla infant ve küçük çocukları etkileyen, akut başlangıçlı, febril ve multisistemik bir vaskülitir. Etiyolojisi aydınlatılmamış olmakla birlikte, enfeksiyonun tetiklediği inflamatuvar bir sürecin rol oynadığı düşünülmektedir. Hastalık klinik bulgulara dayanılarak tanı alır. Beş gün ve üzerinde devam eden ateş, döküntü, enan-tem, bilateral eksüdatif olmayan konjonktival konjesyon, tek taraflı, en az 1,5 cm çapında bir veya daha fazla servikal lenfadenopati ve el-ayak değişiklikleri ile karakterizedir. Hastaların % 85'i beş yaşından küçük çocuklardır. Altı aydan küçük ve sekiz yaşın üstündeki çocuklarda daha az sıklıkta rastlanılmaktadır ve bu çocuklarda koroner arter anevrizması gelişme riski daha fazla olmaktadır. Hastalığın ciddiyetini ölümcül seyredebilen koroner arter komplikasyonları belirler. Bunu hızlı tanı ve tedavi ile engellemek mümkündür. Tanı kriterlerinin tamamlanamadığı, ateşin eşlik ettiği koroner arter tutulumunun olduğu olgular atipik veya inkomplet Kawasaki hastalığı olarak tanımlanır.¹

Serebral damarlardaki vaskülit nedeniyle gelişebilen aseptik menenjit hastalığın ilk geliş klinik tablosu olabilir.² Bu yazıda ateş, kusma, bacaklarda seyrek polimorfik döküntü, uykuya meyilli ve huzursuz olması nedeniyle menenjit tedavisi alan, izleminde klinik ve ekokardiyografik bulgularla atipik Kawasaki hastalığı tanısı konulan on dokuz aylık bir erkek olgu sunuldu. Tedaviye yanıtız menenjit kliniği olan olgularda Kawasaki hastalığı düşünülmesinin, erken tanı ve tedavi açısından önemli bir kez daha vurgulamak istedik.

OLGU

19 aylık erkek hasta, beş gündür ateş yüksekliği yakınması nedeniyle acil servise başvurdu. Öyküsünden üç gün önce başvurduğu merkezde üst solunum yolu enfeksiyonu tanısıyla antibiyotik ve antipretik verilmesine rağmen ateşinin düşmediği, son iki gündür kustuğu, ağızdan alımın azaldığı, huzursuz ve uykuya meyilli olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde ateş 38,4 °C, huzursuz, ajite ve uykuya meyilli olduğu, her iki alt ekstremitede seyrek polimorfik döküntü ve meninks iritasyonu bulguları (ense sertliği ve brudzinski belirtileri) saptandı. Menenjit düşünülen hastaya lomber ponksiyon yapıldı, ancak travmati-

ze edildi ve sıvı alınmadı. Hastaya ampirik olarak seftriakson + vankomisin tedavisi başlandı. Laboratuvar değerlerinden CRP: 211 mg/L, sedimentasyon: 67 mm/saat, WBC: 11300/mm³, PLT: 378000/mm³, Hgb: 9.6 gr/dl idi. Tedavinin beşinci gününde yüksek ateş, kusma ve huzursuzluğu devam eden hastanın kan, idrar ve boğaz kültürlerinde üreme saptanmadı. CRP: 59 mg/L, sedimentasyon: 119 mm/saat, WBC: 17000/mm³, PLT: 494000 /mm³, Hgb: 13,4 gr/dl idi. ASO normal, ANA negatif idi. Hastaya Kawasaki şüphesiyle yapılan ekokardiyografik incelemesinde her iki koroner arter cidarında parlaklık artışı ve düzensizlik görüldü. RCA: 2,4 mm, LMCA: 2,4 mm ve LAD: 2,5 mm ölçüldü (Resim 1).



Resim 1

Normal koroner arter çap değerlerine göre RCA: +2SD ve LAD: +3SD seviyesinde bulundu ve Kawasaki hastalığı için anlamlı koroner arter dilatasyonu olarak kabul edildi.³ Bu klinik ve laboratuvar bulgularla atipik Kawasaki hastalığı düşünülen hastaya 2gr/kg IVIG verildi, 100 mg/kg/gün asetil salisilik asit (ASA) başlandı. Antibiyotik tedavisi kesildi. IVIG tedavisi sonrası ikinci gün hastanın ateşi düştü, huzursuzluğu, uykuya meyilli hali ve meninks iritasyon bulguları kayboldu. ASA 5 mg/kg/gün dozda devam edildi. Tedavinin on beşinci gününde ve sonrasında yapılan kontrollerinde ekokardiyografik incelemede koroner arter cidarında saptanan parlaklık artışı, düzensizlik ve dilatasyon izlenmedi (Resim 2). Üçüncü hafta sonunda sedimentasyon ve CRP normale döndü ve ASA kesildi. Hasta-

nın klinik izlemi devam etmektedir.



Resim 2

TARTIŞMA

Kawasaki hastalığı akut gelişen, sıklıkla infantları ve küçük çocukları etkileyen ateşin eşlik ettiği bir vaskülitir. Tanı hastalığın büyük oranda şüphe edilmesi ve ana karakteristik özelliklerinin bilinmesi ile mümkündür. Beş gün ve üzerinde devam eden ateşle birlikte enanem, bilateral nonpürülan, konjonktival konjesyon, servikal lenfadenopati, polimorfik makülopapüler döküntü, el ve ayaklarda ödem ve eritematöz döküntü sonrasında gelişen soyulma bulgularından en az dördünün olması ile konur. Ek olarak özellikle bebeklerde aşırı iritabilite, ishal, hepatit, safra kesesi hidropsu, artrit, artralji, steril piyüri, üretrit, ve aseptik menenjit saptanabilen diğer bulgulardır.¹ Olgumuzda başvuru anında menenjal iritasyon bulguları olup, laboratuvarında lökositoz, anemi, akut faz reaktanlarının yüksek olması, ekokardiyografide koroner arterlerde parlaklık artışı, düzensizlik ve ektazi izlenmesi klinik tanıyı destekler nitelikteydi. Olgumuzun koroner arter çapları RCA: 2,8 mm (+3SD), LAD: 2,3 mm (+2SD) ve LMCA: 2,4 mm (+2SD) ölçüldü. 2002 yılında Kurutobi ve ark. Kawasaki hastalığı için anlamlı kabul edilmesi gereken koroner arter çaplarını belirlemişlerdir.³ Buna göre üç proximal segmentten bir tanesinin +3SD olması koroner dilatasyon açısından anlamlıdır. Olgumuzun RCA' sı +3SD idi ve cidarında parlaklık artışı ve düzensizlik vardı; dolayısıyla Kawasaki hastalığının koroner arter tutulumuyla uyumlu bulundu. Hastanın İVİG tedavisi sonrasında ateşi düştü ve belirgin klinik iyileşme görüldü. Kontrol ekokardiyografik incelemelerinde koroner tutulum bulguları geriledi. On beşinci gün yapılan görüntülemesi ise normaldi.

Hastalığın spesifik bir laboratuvar bulgusu olmadığından, tanı klinik olarak konulmaktadır. Atipik formların değişken prezentasyonu nedeni ile tanı koymada zorluklar ve tedaviye başlamada gecikmeler olabilmektedir. Bu nedenle erken tedavi ile en aza indirilebilir koroner arter tutulum riski artmaktadır.⁴ Kawasaki hastalığının en önemli komplikasyonu ölümcül seyredebilen koroner arter tutulumudur. Bu durum akut dönemde IVIG verilmeyen olguların % 20-25' inde gelişebilmekte ve miyokard iskemisi, nadiren infarktüs, anevrizma rüptürü ve hatta ölüme neden olabilmektedir. Yüksek doz IVIG ve ASA tedavisinden sonra ise oran % 3-5'e düşmüştür.⁵

Bütün nörolojik komplikasyonlar arasında aseptik menenjit % 5' tir.⁴ Diğer nörolojik komplikasyonlar; iritabilite, meningoensefalit, ataksi ve nörosensörial işitme kaybıdır. Muzaffer MA ve ark.' nın bildirdikleri 450 vakalık bir çocuk olgu serisinde nörolojik komplikasyon oranı % 1,1 bulunmuş, bunların içerisinde de en sık aseptik menenjit saptanmıştır.⁶ Dengler ve ark.' KH tanısı almış 46 olgudan oluşan bir grup hastada, İVİG tedavisi öncesi yapılan BOS analizinde % 39,1 oranında pleositoz saptamıştır.⁷ Kanık ve ark.' ı ateş yüksekliği ile başvuran, aseptik menenjit kliniği ile izlenen ve sonrasında KH tanısı alan yedi yaşında bir olgu bildirmişlerdir.⁸ Yine benzer şekilde Türel ve ark.' nın bildirdiği aseptik menenjit ile gelen, ateşin düşmesi üzerine başvurunun altıncı gününde KH tanısı alan iki aylık bir olgu vardır.⁹ Son olarak Zhonghua ve ark.' nın bildirdikleri yenidoğan dönemde aseptik menenjit ile prezente olan atipik Kawasaki olgusu literatürde yer almaktadır.¹⁰ Meningeal iritasyon bulguları ile başvuran ve sonradan takiplerinde KH tanısı alan olgu literatürde oldukça azdır. Bizim olgumuzda da başlangıç kliniği menenjit ile uyumlu olup, diğer tanı kriterleri izlemede gelişmiştir. Bu yönüyle literatürde bildirilen nadir olgulardan biridir.

Sonuçta, Kawasaki hastalığının atipik formları karakteristik klinik bulgular ile başvurmayabilir. Tanıyı destekleyen bulgular sonradan ortaya çıkabilir ve hastalar bazen aseptik menenjit gibi nörolojik bulgularla başvurabilir. Tedaviye yanıtız menenjit kliniği olan olgularda Kawasaki hastalığı olasılığı düşünülmeli ve diğer klinik ve laboratuvar bulguları açısından da yakından takip edilmelidir. Hastalığın erken tanı ve tedavisi ile koroner arter tutulum riski azaltılabilmektedir.

Kaynaklar

1. Son MB, Newburger JW. Kawasaki disease. In: Kliegman RM, Stanton BF, St. Geme III JW, Schor NF, Behrman RE (eds), NelsonTextbook of Pediatrics. 19th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2011. p862-867.
2. Fukushige N, Takahashi N, Ueda K, UedaY. Incidence and clinical features of incomplete Kawasaki Disease. Acta Paediatr 1994; 83:1057-1060
3. Kurotobi S, Nagai T, Kawakami N, Sano T. Coronary diameter in normal infants, children and patients with Kawasaki disease. Pediatr Int . 2002; 44:1-4.
4. Rowley AH. Kawasaki syndrome. Gershon AA, Hotez PJ, Katz SL (eds), Krugman's Infectious Disease of Children, 11th ed. Philadelphia: Mosby; 2004. p323-335.
5. Newburger JW, Takahashi M, Beiser AS et al. A single intravenous infusion of gamma globulin as compared with four infusions in the treatment of acute Kawasaki syndrome. N Engl J Med 1991; 324:1633-1639.
6. Muzaffer MA, Al-Mayouf SM. Pattern of clinical features of Kawasaki disease. Saudi Med J. 2002; 23: 409-412.
7. Dengler LD, Capparelli EV, Bastian JF, et al. Cerebrospinal fluid profile in patients with acute Kawasaki disease. Pediatr Infect Dis J. 1998;17: 478-481.
8. Kanik A, Kayı Eliaçık K, Zengin N ve ark. Kawasaki disease presenting as meningitis in a seven years old children. İzmir Dr. Behçet Uz Pediatr Dis Dergisi 2011; 1:137-139
9. Türel O, Güzeltaş A, Aydoğmuş C, Hatipoğlu N, Hatipoğlu H, Siraneci R. Kawasaki disease presenting as meningitis in a two months old infant. Anadolu Kardiyol Derg 2011;11:369-370.
10. Zhonghua Er Ke Za Zhi. A case of neonatal incomplete Kawasaki disease complicated with aseptic meningitis. 2014;52 :63-64.

