

## İyileşmeyen Pnömoni ile Başvuran Bir Atipik Kawasaki Hastalığı Olgusu

A Case of Atypical Kawasaki Disease Presenting with Unresolving Pneumonia

Mustafa ÇAKAN<sup>1</sup>, Nuray Aktay AYAZ<sup>1</sup>, Gonca KESKİNDEMİRÇİ<sup>2</sup>  
Hamide Sevinç GENÇ<sup>2</sup>, Helen BORNAUN<sup>3</sup>

1. Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği, İstanbul  
2. Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul  
3. Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

Bu olgu sunumu XV. Ulusal Romatoloji Kongresi'nde (29 Ekim - 2 Kasım 2014 / Antalya) bildiri olarak sunulmuştur.

### ÖZET

**Giriş:** Kawasaki hastalığı çocukluk çağında sık gözlenen, nedeni bilinmeyen sistemik bir vaskülitir. Karakteristik bulguları ateş, polimorfik döküntü, konjunktivit, oral mukoza ve ekstremitte değişiklikleri ve servikal lenfadenopatidir. En önemli morbidite ve mortalite nedeni kardiyak tutulumdur. Başlangıç döneminde öksürük ve burun akıntısı ile bulgu veren üst solunum yolu tutulumu göreceli olarak sık görülmesine karşın pnömoni şeklinde akciğer tutulumu ile seyretmesi son derece nadirdir.

**Olgu:** On altı aylık erkek hasta uzamış ateş ve iyileşmeyen pnömoni nedeniyle kliniğimize sevk edildi. Akciğer grafisinde konsolidasyon saptanan olguda takipte Kawasaki hastalığı tanısı konuldu. Antibiyotik tedavisi ile klinik ve laboratuvar bulgularında düzelme olmayan olguda tek doz intravenöz immüno-globulin (2 gr/kg) uygulanması sonucu klinik ve röntgen bulgularında düzelme gözlemlendi.

**Sonuç:** Uzamış ateş, antibiyotik tedavisi ile düzelmeyen pnömoni ve belirgin akut faz yanıtı olan olgularda Kawasaki hastalığı ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** çocuk; kawasaki hastalığı; pnömoni

### ABSTRACT

**Introduction:** Kawasaki disease is a systemic vasculitis with unknown etiology that is common among children. Characteristic findings are fever, polymorphic rash, conjunctivitis, oral mucosa and extremity changes and cervical lymphadenopathy. The most important cause of morbidity and mortality is cardiac involvement. At the early stages of the disease, upper airway tract symptoms like coryza and cough are common. But lung parenchyme involvement as pneumonia is extremely rare.

**Case:** A 16-months-old boy was admitted to our clinic due to prolonged fever and unresolving pneumonia. Consolidation was observed on the chest X-ray. On the follow up, the child was diagnosed as having Kawasaki disease. Clinical and laboratory remission could not be achieved by antibiotic treatment. Clinical and chest X-ray findings were normalized after one dose intravenous immunoglobulin infusion (2gr/kg).

**Conclusion:** In patients with prolonged fever, unresolving pneumonia with antibiotic treatment and high acute phase reactants, Kawasaki disease should be in differential diagnosis.

**Keywords:** child; kawasaki disease; pneumonia

### İletişim:

**Sorumlu Yazar:** Mustafa ÇAKAN

**Adres:** Kanuni Sultan Süleyman Eğt. ve Arş. Hastanesi  
Turgut Özal Bulvarı No:1 Küçükçekmece / İstanbul

**Tel:** +90 (212) 404 15 00

**E-Posta:** mustafacakan@hotmail.com

**Makale Geliş:** 03.05.2016

**Makale Kabul:** 23.06.2016

**DOI:** <http://dx.doi.org/10.16948/zktipb.237240>

## GİRİŞ

Kawasaki hastalığı (KH) çocukluk çağına özgü, en sık olarak 6 ay – 5 yaş arasında gözlenen sistemik bir vaskülitir (1). Sıklıkla kendini sınırlayan bir tablo çizmesine rağmen en önemli morbidite ve mortalite koroner arter tutulumu nedeniyle olmaktadır. İlk olarak 1967 yılında tanımlanan hastalığın etiyopatogenezi üzerine yoğun araştırmalar yapılmasına rağmen halen hastalığın nedeni saptanamamıştır (2, 3). Özgül bir laboratuvar testi olmadığı için tanı klinik kriterlere dayanılarak konulur. KH tanı kriterleri 5 günü geçen ateş yanında, bilateral pürülan olmayan konjonktivit, yaygın orofaringeal hiperemi, çilek dili, dudaklarda kızarıklık ve çatlama şeklinde orofarenks değişiklikleri, tek taraflı servikal lenfadenopati, polimorfik döküntü ve akut dönemde el ve ayaklarda eritem veya ödem ile subakut dönemde periungual soyulma şeklinde olan ekstremitte değişikliklerinin bir arada olmasıdır (4, 5). Hastalığın başlangıç döneminde burun akıntısı ve öksürük şeklinde bulgu veren üst solunum yolu tutulumu %35 oranında görülmesine rağmen pnömoni şeklinde akciğer parenkimi tutulumu vaka sunumları şeklinde mevcuttur (6). Yazımızda uzamış ateş ve iyileşmeyen pnömoni nedeniyle izlenen, takibinde KH tanısı konulan ve intravenöz immünooglobulin (İVİG) tedavisi sonrası klinik, laboratuvar ve görüntüleme bulgularında düzelme gözlenen olgu sunulmuştur.

## OLGU

On altı aylık erkek hasta üç gündür var olan ateş, burun akıntısı ve öksürük şikayeti ile başvurduğu hastanede üst solunum yolu enfeksiyonu tanısı konularak oral antibiyotik tedavisi başlanmış. İki gün sonraki kontrolde şikayetlerinde gerileme olmaması üzerine hastaneye yatırılan olgunun kan sayımında lökosit sayısı

16.500/mm<sup>3</sup>, hemoglobin 10.3 g/dl, trombosit sayısı 350.000/mm<sup>3</sup>, C-Reaktif protein (CRP) 26 mg/L, eritrosit sedimentasyon hızı (ESH) 30 mm/saat saptanmış. Çekilen ön-arka akciğer grafisinde sağ akciğer orta ve alt lobta parakardiyak infiltrasyon saptanması üzerine (Şekil 1a) pnömoni tanısıyla intravenöz seftriakson tedavisi başlanmış. Dört gün süre ile uygulanan tedaviye rağmen ateşi devam ettiği için hastanemize sevk edilen olgunun muayenesinde sağ akciğer orta ve alt loblarda krepitasyonlar ve bilateral hafif konjonktival hiperemi mevcuttu.

Antibiyotik tedavisine devam edilen olguda uzamış ve antipiretiklere dirençli ateş ve bilateral konjonktival hiperemi olması nedeniyle ayırıcı tanıda inkomplet KH'da yer aldığı için yapılan ekokardiyografide koroner arterlerde dilatasyon saptanmadı.

Hastalığın on ikinci, hastanemize yatışının üçüncü gününde ateşi devam eden hastanın perineal döküntü, el ve ayak sırtında ödem, çilek dili ve dudaklarda çatlama tarzında tipik KH bulguları oluşmaya başladı. Tam kan sayımında trombosit sayısı 915.000/mm<sup>3</sup>, CRP değeri 44 mg/L, ESH değeri 65 mm/saat saptandı. İkinci ekokardiyografik incelemede sağ koroner arterde 4 mm (Z skor: 6.45), sol koroner arterde 4.5 mm ektazi (Z skor: 5.50) saptandı. KH tanısı konularak 2 gr/kg İVİG ve 80 mg/kg/gün salisilat tedavisi başlandı. Akciğer grafisinde infiltratif görünümde düzelme saptanmayan ve kan kültüründe üreme olmayan olgunun akciğer bulguları primer KH pnömonisi kabul edilerek antibiyotik tedavisi kesildi. Tek doz İVİG tedavisi sonrası ateşi düşen hastanın klinik bulgularında belirgin düzelme oldu. İVİG tedavisinden bir hafta sonra çekilen akciğer grafisinde pnömonik infiltrasyonun düzeldiği gözlemlendi (Şekil 1b). İkinci haftada CRP değeri 3 mg/L saptanan olgunun salisilat dozu 3 mg/kg/gün'e düşüldü.



Şekil 1a: Sağ akciğer orta ve alt lobta parakardiyak infiltratif görünüm..



Şekil 1b: İVİG tedavisi sonrası infiltrasyonun düzelmiş görünümü.

Üçüncü haftada lökosit sayısı 5700/mm<sup>3</sup>, hemoglobinin 10.5 g/dl, trombosit sayısı 532.000/mm<sup>3</sup>, CRP 2 mg/L, ESH 8 mm/saat saptandı. Birinci ayında çekilen ekokardiyografide koroner arterlerde ektazi saptanmadı. Salisilat tedavisi ikinci ayında kesildi. Hastamız 2 yıldır komplikasyonsuz takip edilmektedir.

## TARTIŞMA

KH çocukluk çağına göreceli olarak sık gözlenen sistemik bir vaskülitir. İlk tanımlanmasının üzerinden yaklaşık 50 yıl geçmiş olmasına rağmen halen etiyojisi aydınlatılamamıştır. Çocuk yaşta sık görülmesi, 3 ayın altında ve erişkinlerde çok nadir görülmesi, kendi kendini sınırlandıran bir tablo izlemesi, yıl içinde belirli dönemlerde daha sık rastlanması nedeniyle hastalığı tetikleyen faktörün süperantijen üretebilen enfeksiyöz bir ajan olduğu hipotezi üzerinde yoğunlaşmaktadır (7, 8). Tanı koydurucu spesifik bir laboratuvar testi olmadığı için hastalığın tanısı klinik kriterlere dayanılarak konulur. Klasik (komplet) KH tanı kriterleri 5 günü geçen ateş yanında, bilateral pürülan olmayan konjonktivit, orofarenks değişiklikleri, tek taraflı servikal lenfadenopati, polimorfik döküntü ve ekstremitelerde değişiklikler bulgularından en az dördünün aynı anda veya hastalık seyri sırasında var olması ile konulur (4, 5, 9). Hastalık için farkındalık arttıkça uzamış ateşi olup diğer klasik KH tanı kriterlerini karşılamayan hastalarda koroner arter tutulumunun olduğu görülmüştür ve atipik KH terimi kullanılmaya başlanılmıştır (10).

Atipik ve inkomplet KH terimleri aynı anlamda kullanılırken Newburger ve ark. (5) inkomplet KH terimini ateş yanında 3 veya daha az klinik bulgusu olan hastaları tanımlamak için, atipik KH teriminin ise klasik KH bulgularının yanında normalde sık görülmeyen ciddi tutulumları da olan (böbrek tutulumu gibi) olan hastaları tanımlamak için kullanılmasını önermişlerdir. Olgumuzda da uzamış ateş yanında on ikinci günde klasik KH bulguları gelişmiş ancak KH seyrinde çok beklenmeyen pnömoni tablosu gözlemlendiği için atipik KH tanısı konulmuştur.

KH seyri sırasında görülebilecek ek klinik bulgular arasında irritabilite, aseptik menenjit, akut iridosiklit, artrit, artralji, uretrit, ishal, kusma, safra kesesi hidropsu, BCG aşısı yerinde kızarıklık yer almaktadır (5, 6, 11). Hastalığın akut döneminde öksürük ve rinore şeklinde üst solunum yolu tutulumu göreceli olarak sık görülür. Baker ve ark.'nın (6) çalışmasında 198 KH olgusunun %19'unda rinore, %28'inde öksürük saptanmıştır.

KH'da pnömoni şeklinde klinik bulgu veren akciğer tutulumu son derece nadir görülmektedir ve literatürde vaka sunumları şeklinde mevcuttur. Umezawa ve ark.'nın (12) çalışmasında 129 olgunun akciğer grafileri incelenmiş ve %14.7'sinde en sık retikülogranüler görünüm olmak üzere patoloji saptanmıştır. Picazo ve ark.'nın (13) 24 vakalık serilerinde 5 hastada akciğer grafisinde değişiklikler saptanmıştır. KH ve akciğer tutulumu ile ilgili Lee ve ark.'nın (14) çalışmasında 2003-2007 yılları arasında KH tanısı alan 358 olgunun 54'ünde (%15) eş zamanlı pnömoni saptanmış ve 54 pnömoni vakasının 12'sinde etken olarak *M.pneumoniae* saptanmıştır. Olgumuzda bakılan *M.pneumoniae* IgM ve IgG negatif saptanmıştır.

KH ve akciğer tutulumu eş zamanlı olduğunda en önemli sorunun, mevcut akciğer bulgularının KH'nın akciğerlerde neden olduğu primer vaskülit nedeniyle mi oluştuğu yoksa olası süperantijen üretebilen bakteri nedenli akciğer enfeksiyonunun KH'nı mı tetiklediği ayırımını yapmak olduğunu düşünmekteyiz. Olgumuzda olduğu gibi literatürde de pnömoni tanısıyla antibiyotik tedavisi alan ancak klinik ve röntgen bulgularında düzelme olmayan KH olgularında İVİG tedavisi sonrası düzelme gözlenmiştir. Uziel ve ark. (15) iyileşmeyen pnömoni kliniği ile başlayan ve takiplerinde KH tanısı konulan iki olgu bildirmişlerdir ve akciğer tutulumunun vaskülitte sekonder gelişen artmış damar geçirgenliğine bağlı olduğunu ileri sürmüşlerdir. Yavuz ve ark.'nın (16) sunduğu pnömoni ve drenaj gerektiren plevral efüzyonu olan ve antibiyotik tedavisine yanıt vermeyen 11 aylık olguda İVİG tedavisi sonrası klinik ve laboratuvar bulgularında dramatik iyileşme gözlenmiştir. Olgumuzda da başlangıç bulguları olarak uzamış ateş ve akciğer bulguları mevcuttu. Beşinci günde pnömoni tanısı konulan olguda antibiyotik tedavisi ile düzelme olmamış ve on ikinci günde KH tanısı ile İVİG uygulanması sonrası klinik ve grafi bulgularında hızla düzelme gözlenmiştir. Olgumuzda akciğer tutulumunun KH'na ikincil gelişen vaskülit nedenli olduğu düşünülmüştür.

KH'da en önemli morbidite ve mortalite nedeni koroner arter tutulumudur ve tedavisiz olgularda %20-25 oranında gözlenir. Koroner arter tutulumunu arttıran en önemli risk faktörleri geç tanı konulması ve tedavi verilmesi (10 günden sonra) ve İVİG tedavisi sonrası ateşin düşmemesidir (5, 9).

Olgunun hastanemize ilk gelişi olan ateşinin 9. gününde inkomplet KH düşünmemize rağmen ekokardiyografik inceleme normal saptandığı için İVİG tedavisi vermeyi erteledik.

Ancak 3 gün sonra tipik KH bulguları gelişen ve ekokardiyografide koroner arterlerde ek-tazi saptanan olgu, KH tedavisinde vurgulanan ilk 10 gün içinde tedavi vermenin önemini bize tekrar hatırlatmıştır.

Sonuç olarak, erken tanı ve tedavi ile koroner arter tutulumu engellenebileceği için uzamış ateşi olan, akciğer tutulum bulguları olup uygun antibiyotik tedavisine rağmen klinik, laboratuvar ve radyolojik bulgularında düzelme olmayan olgularda KH ayırıcı tanıda düşünülmemelidir.

## KAYNAKLAR

1. Nakamura Y, Yanagawa H. The worldwide epidemiology of Kawasaki disease. *Prog Pediatr Cardiol* 2004;19:99-108
2. Kawasaki T. Pediatric acute mucocutaneous lymph node syndrome: clinical observation of 50 cases. *Arerugi (Jpn J Allergy)* 1967;16:178-222.
3. Yeung RS. Kawasaki disease: update on pathogenesis. *Curr Opin Rheumatol* 2010;22:551-60.
4. Ozen S, Ruperto N, Dillon MJ, Bagga A, Barron K, Davin JC, et al. EULAR/PreS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. *Ann Rheum Dis* 2006;65:936-41.
5. Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA, Gewitz MH, Tani LY, Burns JC, 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;110:2747-71.
6. Baker AL, Lu M, Minich LL, Atz AM, Klein GL, Korsin R, et al. Associated symptoms in the ten days prior to diagnosis of Kawasaki disease. *J Pediatr* 2009;154:592-5.
7. Rowley AH, Wolinsky SM, Relman DA, Sambol SP, Sullivan J, Terai M, et al. Search for highly conserved viral and bacterial nucleic acid sequences corresponding to an etiologic agent of Kawasaki disease. *Pediatr Res* 1994;36:567-71.
8. Rowley AH. The etiology of Kawasaki disease: superantigen or conventional antigen?. *Pediatr Infect Dis J* 1999;18:69-70.
9. Council on Cardiovascular Disease in the Young; Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease; American Heart Association. Diagnostic guidelines for Kawasaki disease. *Circulation* 2001;103:335-6.
10. Sonobe T, Kawasaki T. Atypical Kawasaki disease. *Prog Clin Biol Res* 1987;250:367-78.
11. Gong GW, McCrindle BW, Ching JC, Yeung RS. Arthritis presenting during the acute phase of Kawasaki disease. *J Pediatr* 2006;148(6):800-5.
12. Umezawa T, Saji T, Matsuo N, Odagiri K. Chest x-ray findings in the acute phase of Kawasaki disease. *Pediatr Radiol* 1989;20:48-51.
13. Picazo M, Fernandez-Mentes J, Fabrega R, Calatayud A, Vazquez G, Ros M. Radiologic findings in the lungs of patients with Kawasaki disease. *Radiologia* 2006;48(1):14-8.
14. Lee MN, Cha JH, Ahn HM, Yoo JH, Kim HS, Sohn S, et al. *Mycoplasma pneumoniae* infection in patients with Kawasaki disease. *Korean J Pediatr* 2011;54(3):123-7.
15. Uziel Y, Hashkes PJ, Kassem E, Gottesman G, Wolach B. "Unresolving pneumonia" as the main manifestation of atypical Kawasaki disease. *Arc Dis Child* 2003;88(10):940-2.
16. Yavuz T, Nisli K, Yılmaz C, Dindar A. Large pleural effusion necessitates tube drainage in a patient with Kawasaki disease. *J Paediatr Child Health* 2007;43(3):191-2.