



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Servisi
Olgu Sunumu

31 Mayıs 2017 Çarşamba

İnt. Dr. Deniz Bahar Ülger





Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

**Çocuk Servisi Olgu Sunumu
31 Mayıs 2017**

İnt. Dr. Deniz Bahar Ülger

Olgu

- ▶ 4 yaşında, erkek hasta

Őikayet

- ▶ İŐtahsızlık, halsizlik
- ▶ Gz kızarıklığı
- ▶ Kırmızı dil
- ▶ Burun akıntısı
- ▶ Ağızda kuruluk

Hikaye

- Hastanın 1 hafta önce 39 derece ateşi olmuş.1 gün sonra burun akıntısı, dilinde kızarıklık, dudak kuruluđu, çatlatlık şikayetleri gelişmesi nedeniyle üzerine bir sađlık merkezine başvurmuşlar. Bođaz enfeksiyonu olarak deđerlendirilerek amoksisilin–klavunat tedavisi verilmiş.
- Ateşi devam etmiş, 6 gün süren ateş sonrasında gözlerde kızarıklık şikayeti başlamış. Bunun üzerine tekrar aynı sađlık merkezine başvurmuşlar.

Hikayesi

► Yapılan incelemelerde,
Boyun sol yarımında 17x12 mm, sağ yarımında
16x8 mm boyutlarında çok sayıda lenf
düğümleri izlenmiş.

Beyaz küre:13600/mm³, Nötrofil: 6780/mm³,
Lenfosit:5040/mm³, Hb:11,3 g/dl ve CRP: 8,5
mg/dl gelmesi üzerine tarafımıza
yönlendirilmiş.

Özgeçmiş

- ▶ Prenatal: Özellik yok
- ▶ Natal: 36. gebelik haftasında 3890 gr olarak sezaryen ile doğmuş.
- ▶ Postnatal: Doğar doğmaz ağlamış. Bir özellik yok.
- ▶ Aşılıarı tam.

Soygeçmiş

- ▶ Anne: 33 yaş, lise mezunu, ev hanımı, sağ-sağlıklı
- ▶ Baba: 41 yaşında, lise mezunu, memur, sağ- sağlıklı
- ▶ Anne ile baba arasında akrabalık yok
- ▶ Kardeşler
 - 1.çocuk : Kız, 11 yaşında, sağ-sağlıklı
 - 2.çocuk : Hastamız
- ▶ Ailede bilinen hastalık yok.

Fizik Muayene

- ▶ Ateş:36 C
- ▶ Nabız:112/dk
- ▶ Tansiyon:100/60 mmHg
- ▶ Solunum: 28/dk
- ▶ SaO₂ :%96

Boy:118 cm(>97p)

Kilo:18 kg (>97p)

Fizik Muayene

- ▶ Genel durum iyi, çevreyle ilgili, iletişim iyi, yönelim iyi
- ▶ Cilt: Turgor doğal, tonus doğal. Solukluk, sarılık,, morarım, peteşi, purpura yok. Deri altı yağ dokusu yeterli.
- ▶ Baş-boyun: Sağ SCM önünde 3x4 cm LAP. Saç ve saçlı deri normal.
- ▶ Gözler: Işık refleksi bilateral mevcut. Konjunktiva ve skleralar hipereik, non pürülan. Gözlein her yöne hareketi doğal.
- ▶ KBB: Otofarenks doğal.

Laboratuvar

SEDİMENTASYON	37
WBC	10,816
NEU	5,579
LYM	3,626
HGB	11,39
HCT	35,6
MCV	76,3
PLT	346
CRP	4,15
TROPONIN I	<0.010
TROPONIN T	<0.010
PRO BNP	165

DÜZELTİLMİŞ SODYUM	141.1
SODYUM	141.2
POTASYUM	4.56
KLOR	101.8
KALSİYUM	10.1
LİTYUM	0.09
MAGNEZYUM	2.36
İNORGANİK FOSFOR	4.4
ÜRİK ASİT	4.7
OZMOLARİTE(SERUMDA)	291

Patolojik bulgular

- ▶ 5 gün süren ateş yüksekliği
- ▶ Bilateral konjunktiva ve sklerada hiperemi
- ▶ Sağ ve sol servikal LAP
- ▶ CRP yüksekliği
- ▶ Ağız kuruluđu

▶ Ön Tanı?

▶ İsteddiğiniz ek inceleme?

Klinik İzlem-1

- ▶ Kawasaki ön tanısıyla tarafımıza yönlendirilen hastanın yapılan EKO'su normal olarak değerlendirildi.
- ▶ Çocuk Kardiyoloji bilim dalı tarafından değerlendirilen hastada Kawasaki hastalığı düşünülerek 2gr/kg'dan IVIG (30 gr) tedavisi verildi ve aspirin tedavisi 4x300 mg olarak başlandı.

Klinik İzlem-1

- ▶ Yatışı süresince ateşi olmadı.
- ▶ Günlük yapılan EKO'su normaldi.
- ▶ Yatışının 2.gününde hastanın kusmaları olması nedeniyle yapılan karın USG'sinde safra kesesinde hidrops saptandı.
- ▶ Yatışının 5.günü aspirin dozu 1x50mg'a düşüldü. 8 hafta kullanması planlandı.
- ▶ 15 gün sonra Çocuk Kardiyoloji poliklinik kontrolü önerilerek taburculuğu planlandı.

Kawasaki Hastalığı



Kawasaki Hastalığı

- ▶ Kawasaki hastalığı, ilk kez 1967 yılında Japonya'da Dr. Tomisaku Kawasaki tarafından "mukokutanöz lenf nodu sendromu" olarak tanımlanmıştır.
- ▶ Kawasaki hastalığı;
 - Ateş, servikal lenfadenopati
 - Döküntü
 - Dudak ve ağız mukozası değişiklikleri
 - Ekstremitte değişiklikleri ve
 - Bilateral eksudatif olmayan konjunktival injeksiyon ile karakterize bir hastalıktır.

Kawasaki Hastalığı

- ▶ Sıklıkla beş yaş altındaki çocukları etkileyen, etiyojisi aydınlatılamamış ve kendi kendini sınırlayan, akut, ateşli ve birden çok sistemi etkileyen bir vaskülitdir.
- ▶ Hastalık tüm dünyada tanımlanmakla birlikte en sık Japonya ve Uzakdoğu ülkelerinde görülmektedir.
- ▶ Gelişmiş ülkelerde akut romatizmal ateş görülme sıklığının azalmasıyla birlikte, en sık görülen edinsel kalp hastalığı olmuştur.

Epidemiyoloji

- ▶ Sıklıkla 6 ay–5 yaş arasındaki çocuklar
- ▶ Hastaların %80–90'ı beş yaşından küçük
- ▶ Beş yaşından daha büyük çocuklarda, tanı koyulmasındaki gecikmeye bağlı kardiyovasküler komplikasyon riskinin artabileceği gözlenmiş
- ▶ Erkeklerde kızlara oranla daha sık (1,5–1,7/1)
- ▶ Kış ve ilkbahar aylarında daha sık

Etiyoloji

- ▶ Nedeni bilinmiyor.
 - Belli coğrafik bölgelerde sık görülmesi,
 - Kış ve ilkbahar aylarında mevsimsel epidemiler yapması,
 - Belirli bir yaş grubunda görülmesi etiyolojide enfeksiyon ajanları düşündürmektedir.
- ▶ Çeşitli alerjenler, ağır metaller gibi bazı kimyasal maddeler ve ev tozu akarları hastalık etiyolojisinde öne sürülmüştür—yeterli kanıt yok.
- ▶ Asya ve Uzakdoğu ülkelerinde, ayrıca indeks vakanın aile bireylerinde görülme sıklığının artması---genetik yatkınlık?

KLİNİK–Temel klinik bulgular

□ Ateş:

- Genellikle 39 °C'nin üstünde
- Ateşin çıktığı ilk gün hastalığın birinci günü.
- Uygun tedavi verilmediğinde ateş ortalama 11 g eder.



□ Döküntü:

- Genellikle hastalığın ilk beş günü içinde ortaya çıkar
- Birçok değişik formda olup, aynı hastada farklı tip döküntüler gözlenebilir.
- En sık rastlanan, nonspesifik makülopapüler döküntü
- Büllöz ya da veziküler erüpsiyonlar görülmez
- Döküntü, gövde ve ekstremitelerde, perine bölgesinde olmak üzere yaygın dağılım özelliğine sahip

KLİNİK–Temel klinik bulgular

▶ Ekstremitte deęişiklikleri:

- Avuç içi ve ayak tabanında eritem, el ve ayaklarda ödem ve bazen ağrılı endurasyonlar.
- Hastalık başlangıcından sonraki 2–3 hafta içinde tırnak etrafında başlayan soyulmalar zamanla tüm el ve ayağı içine alabilir.

▶ Bilateral konjonktival injeksiyon:

- Tipik olarak bulbar konjunktivada
- Konjonktival ödem ya da kornea ülserasyonu yok
- Eksudatif nitelikte deęil
- Sıklıkla ağrısızdır, fotofobi olmaz ve çabuk iyileşir.

KLİNİK SEYİR

- ▶ **Akut dönem:** İlk 1–2 hafta tanı kriterlerine ek olarak miyokardit, geçici artrit ve steril piyüri olabilir.
Bu dönemde en önemli ölüm sebebi miyokardittir.
- ▶ **Subakut dönem:** 2–4 hafta. Ateş, döküntü, LAP'larda düzelme. Koroner anevrizma ve trombozlar, trombositoz, el ve parmak uçlarında soyulma, safra kesesi hidropsu bu dönemde görülür.
- ▶ **İyileşme dönemi:** 6–8 hafta. Klinik bulguların hepsi kaybolur. Koroner arter anomalisi olanlarda miyokard infarktüsü, aritmi, ani ölüm riski vardır. Bu dönemde en önemli ölüm sebebi Miyokard infarktüsüdür.

KLİNİK–Kardiyak bulgular

- Kawasaki hastalığında seyri ve prognozu etkileyen en önemli faktör kardiyovasküler sistem tutulumudur.
- Hastalığın akut evresinde perikard, miyokard, endokard, kalp kapakları ve koroner arterlerde etkilenme olabilir.
- Özellikle koroner arterler etkilenir.
(Ektazi/anevrizma)
- En sık sol ön inen arter (LAD) tutulumu
- Sıklıkla koroner arter proksimalinde ektazi/anevrizmatik değişiklikler izlenir.

KLİNİK–Kardiyak bulgular

- ▶ Tedavi edilmeyen hastalarda %15–25 oranında koroner arterlerde dilatasyon ya da anevrizma görülebilmektedir.
- ▶ Koroner arter tutulumu akut miyokard infarktüsü, ani ölüm ya da iskemik kalp hastalığına yol açabilir.
- ▶ Hastalığın erken tanı ve tedavisi ile, kardiyovasküler komplikasyonlar ve koroner arter hastalığı riski azalmaktadır.
- ▶ Kawasaki hastalığında mortalite sıklıkla ateş başlangıcından 15–45 gün sonra gerçekleşir. Ölüm, trombositoz ve hiperkoagübilite nedeniyledir.

KLİNİK–Kardiyak bulgular–Harada skoru

- ▶ Harada ve arkadaşları koroner arter tutulumunu öngörebilmek amacıyla bazı kriterler belirlemişler:
 - Erkek cinsiyet,
 - Bir yaşından küçük olma,
 - Beyaz küre $>12.000/mm^3$,
 - Trombosit sayısı $<350.000/mm^3$,
 - Hematokrit $< \% 35$,
 - Albümin $< 3.5 g/dl$,
 - CRP $>3+$ olması
- ▶ Dört ve daha fazla kriterin varlığında, koroner arter anevrizması gelişme riskinin fazla olduğu öne sürülmüştür.

Laboratuvar

- ▶ Akut döneminde lökositoz ve sola kayma siktir.
- ▶ **Anemi, sıklıkla normositer olup uzamış aktif inflamasyon süreci ile ilişkilendirilmiştir.**
- ▶ Eritrosit sedimentasyon hızı (ESH) ve C-reaktif protein (CRP) gibi **akut faz belirteçlerinde artış** beklenen bir bulgudur, hastalık başlangıcından 6-10 hafta normal düzeylere iner.
- ▶ **Trombositoz (genelde 450.000 üstünde)**

Tanı kriterleri

- A. En az 5 gün süren, sebebi bulunamayan ateş düşürücü ve antibiyotiklere yanıt vermeyen sürekli ateş

- ▶ C. diğer hastalık tablolarına uymayan hastalık

- ▶ B. Aşağıdakilerden en az 4'ü
 - ❖ Bilateral nonpürülan konjonktival konjesyon
 - ❖ Orofarinks mukozasında değişiklikler: Orofarinkste infeksiyon, dudaklarda kırmızılı, kurumuş ve çatlamış dudaklar, çilek dili.ağız içinde yer yer aftöz stomatit olabilir
 - ❖ Periferik ekstremitelerde değişiklikleri: El ve ayaklarda ödem ve/veya eritem, genellikle periungal başlayan deskuamasyon
 - ❖ Genellikle gövdede polimorfik ancak veziküler olmayan döküntü
 - ❖ Çapı 1,5cm'den büyük, tek taraflı servikal LAP

Kawasaki hastalığında ayırıcı tanı

→ Enfeksiyonlar

- ▶ Kızıl
- ▶ Stafilokoksik toksik şok
- ▶ Kızamık, kızamıkçık, adenovirus
- ▶ EBV
- ▶ Roseola infantum
- ▶ Toksoplazmoz
- ▶ Leptosiroz
- ▶ Haşlanmış deri sendromu
- ▶ Kayalık dağlar benekli ateşi

Kawasaki hastalığında ayırıcı tanı

→ İnflamatuvar nedenler

- ▶ Sistemik JIA
- ▶ PAN
- ▶ Behçet hastalığı

Kawasaki hastalığında ayırıcı tanı

→hipersensitivite

- ▶ Reiters sendromu
- ▶ İlaç reaksiyonları

TEDAVİ

- ▶ Tedavinin asıl amacı, inflamasyonu baskılayarak gelişebilecek kardiyovasküler komplikasyonları önlemektir.
- ▶ Bu nedenle tedavide yüksek doz aspirin ve intravenöz immünglobulin kullanılır.
- ▶ Aspirin tek başına koroner arter anevrizması sıklığını azaltmıyor. Bu nedenle uzun yıllardır aspirin ve İViG birlikte kullanılmakta, böylelikle daha iyi anti-inflamatuar etki gözlenmektedir.

Kawasaki hastalığında tedavi

IVIG (2 g/kg tek doz 12 saat üzerinde infüzyon)
+
Asetilsalisilik asit (80-100 mg/kg/gün 4 dozda)

Ateş tekrarlamazsa
(hasta üç-yedi gündür ateşsiz)

Asetilsalisilik asit
3-5 mg/kg/gün tek doz

EKO normal ve akut inflamasyon
parametreleri normal düzeye
geldiyse (4-6 hafta sürer)

Tedavi kesilir

Ateş devam ediyor (48-72 saat sonra)
ya da ateş tekrarlırsa

IVIG (2 g/kg 12 saatlik infüzyon)

Ateş devam ediyor

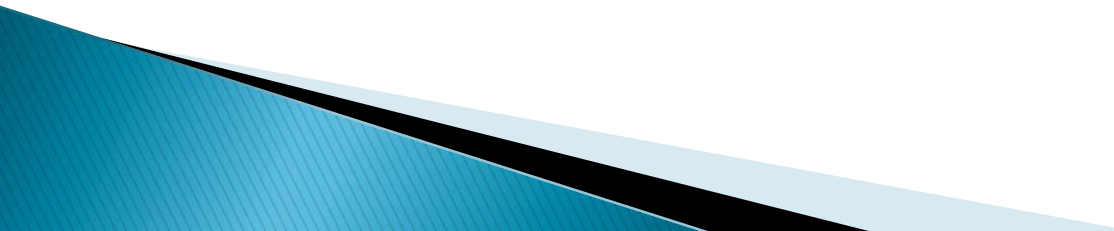
Üçüncü IVIG dozu tekrarlanabilir
ya da
pulse metilprednizolon 30 mg/kg/gün (3 gün)

İZLEM

- ▶ Koroner arterleri ve sol ventrikül fonksiyonunu değerlendirmek için **seri ekokardiyografi** önerilir.
 - Tanı anında
 - 2. Haftada
 - 6-8. Haftada
 - 12. Ayda

Düzelmemiş olgularda: Anjiyografi

Uzun süreli izlem

- Kawasaki hastalığı tanısı almış çocuklar;
- ▶ Obezite
 - ▶ Dislipidemi
 - ▶ Hipertansiyon
 - ▶ Erişkin yaşa geldiklerinde ise endotelial disfonksiyon, ateroskleroz ve iskemik kalp hastalığı açısından risk altındadır.
- 

KAWASAKİ HASTALIĞININ KOMPLİKASYONLARI

Koroner arter anevrizması ve trombozu

Periferik arter anevrizması

Miyokard infarktı

Myoperikardit 

Konjestif kalp yetmezliği

Safra kesesi hidropsu

Aseptik menenjit

Otitis media

- ▶ İrritabilite
- ▶ Artrit
- ▶ Steril piyüri (üritrit)
- ▶ Trombositoz
- ▶ Diare
- ▶ Pankreatit
- ▶ Periferik gangren
- ▶ Hepatit

Sonuç

- ▶ Kawasaki hastalığında seyri ve prognozu etkileyen en önemli faktör kardiyovasküler sistem tutulumudur.
- ▶ Hastalığın erken tanı ve tedavisi ile, kardiyovasküler komplikasyonlar ve koroner arter hastalığı riski azalmaktadır.

*Dinlediđiniz iin
teřekkür ederim...*