



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Çocuk Kardiyoloji Servis Sunumu

14/09/2022

Arş.Gör.Dr.Özge Çağlar



- 10 yař erkek hasta

- ŐİKAYETİ

- Yüksek ateř

- Boğaz ağrısı

- Vücutta döküntü

ÖYKÜ

- Bilinen hastalığı olmayan hasta, 12 gün önce iki gündür devam eden 38,5 dereceyi bulan ateş, boğaz ağrısı yakınması ile dış merkeze başvurmuş.
- ÜSYE nedeniyle oral amoksisilin klavulanat tedavisi başlanmış.
- Bir gün sonra ateş şikayetine gövde ve genital bölgede kırmızı, kaşıntılı, deriden kabarık olmayan döküntüleri eşlik etmiş.

- Yakınmalarının üçüncü gününde farklı bir sağlık kuruluşuna bir gün arayla iki kez başvurmuş.
- Viral üsye nedeniyle oral antibiyotik tedavisine devam edilmesi önerilmiş.
- Orada yapılan tetkiklerde beta hemolitik streptokok hızlı testi negatif sonuçlanmış.
- Akut faz reaktanları yüksek olması üzerine seftriakson 3 gün intramuskuler tedavi başlanmış.

- Beşinci günde yüksek ateş ve yaygın döküntü şikayetlerine çilek dili, bilateral non pürülan konjonktivit eklenmesi üzerine üçüncü bir sağlık kuruluşuna başvurmuş.
- Döküntülü ÜSYE nedeniyle yatışı yapılmış.
- 3 gün prednol tedavisi verilmiş, ateşi sekizinci günde düşmüş.

- Gövdede, genital bölgede döküntü ve soyulma yakınması devam etmesi üzerine hastalığın 12. gününde ileri tetkik amacıyla tarafımıza yönlendirilmiş.

ÖZGEÇMİŞ

- Prenatal: özellik yok.
- Natal: 38 GH, 2995 gr, C/S ile
- Postnatal: özellik yok.

SOYGEÇMİŞ

- Anne: 34 Yaşında, Lisans Mezunu, ev hanımı, sağ-sağlıklı
- Baba: 39 Yaşında, Lise Mezunu, memur, sağ-sağlıklı
- Akrabalık öyküsü yok.
- 1. Çocuk: Erkek, 10 Yaşında, sağ-sağlıklı
- 2. Çocuk: Hastamız

Fizik Muayene

- Ateş: 36.3 C⁰
- KTA: 85 atım/dk (52-115 atım/dk)
- Solunum sayısı: 20 soluk/dk (14-25 soluk/dk)
- TA: 90/50 mm Hg (95 p; 108/72 mmHg)
- SPO2: %99

FİZİK MUAYENE

- Genel durumu iyi
- Cilt Turgor tonus normal. **Genital bölgede, ellerde ve parmak uçlarında soyulmaları mevcut.** Saç ve saçlı deri doğal, kafa yapısı simetrik. **Sol servikal distalde 2x1,5 cm çapında, mobil, normal kıvamda LAP**
- Bilateral ışık refleksi var. Her yöne göz hareketleri doğal. Anizokori yok, pupiller izokorik. Her iki gözde konjonktivit yok. Orofarenks-tonsiller doğal.
- Her iki göğüs yarısı solunuma eşit katılıyor. Solunum sistemi normal.
- S1+ S2+ Ritmik. Üfürüm yok.
- Batın rahat. Defans, rebound yok. Organomegali yok.
- Haricen erkek. Ürogenital anomali yok.
- Meningeal irritasyon bulgusu yok. Bilinç açık.

LABORATUVAR

- WBC : $17,46 \times 10^3/\mu\text{L}$
- NEU : $12,560 \times 10^3/\mu\text{L}$
- LYM : $2,200 \times 10^3/\mu\text{L}$
- EOS : $1,320 \times 10^3/\mu\text{L}$
- HGB : 12,10 g/dL
- PLT : $559 \times 10^3/\mu\text{L}$

- Açlık Kan Şekeri - 86,7 mg/dL
- BUN - 10,09 mg/dL
- Kreatinin - 0,27 mg/dL
- AST - 17,1 U/L
- **ALT - 27,6 U/L**
- GGT - 123 U/L
- CPK - 24 U/L
- Amilaz - 82 U/L
- Lipaz - 59,1 U/L
- Protein, Total - 69,1 g/L
- **Albumin - 40,8 g/L**

- Düzeltilmiş Sodyum - 133,8 mmol/L
- Potasyum (K) - 4,57 mmol/L
- Klor (Cl) - 97 mmol/L
- Düzeltilmiş Kalsiyum - 9,81 mg/dL
- Fosfor (P) - 5,52 mg/dL
- Ürik asit - 2,9 mg/dL
- **CRP - 35,53 mg/L**
- **Sedimentasyon - 103 mm/h**

- PTZ (INR) - 1,02
- hs-Troponin T - < 3 ng/L
- CK-MB Küttele - 0,674 ng/mL
- NT Pro – BNP - 96 ng/L

- TIT:normal

- Hastanın dış merkezde viral serolojisi negatif olarak sonuçlanmış.
- Kan ve idrar kültüründe üreme olmamış.
- Periferik yayma: Nötrofil hakimiyetinde, nötrofillerde granülasyon artışı mevcut. Trombositler yeterli. Atipik hücre izlenmemiş.

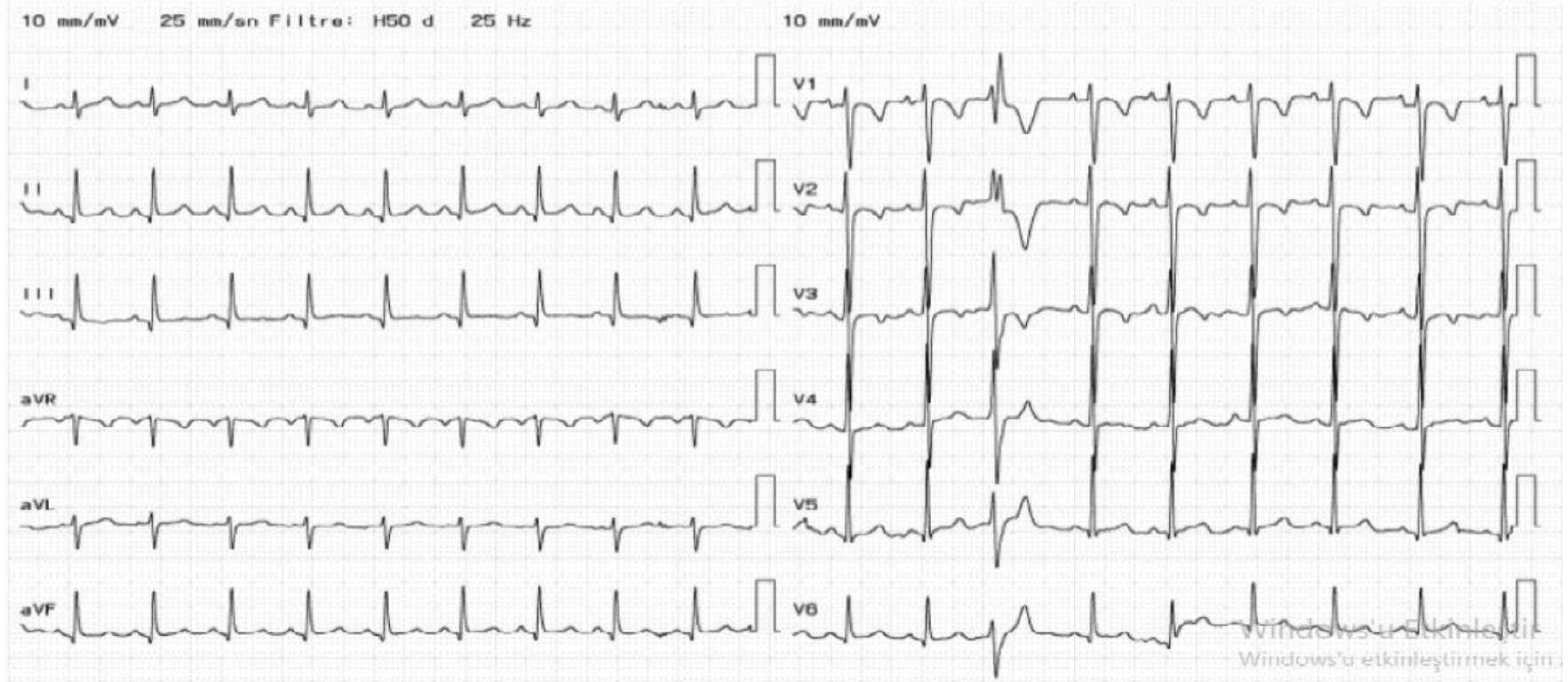
- **ÖN TANILARINIZ?**
- **EK TETKİK NE İSTEYELİM?**

EKG

cm 0 kg / mmHg
İlaçlar:
Semptomlar:
Geçmiş:
Vent. Hızı 115 bpm
PR arası 130 ms
QRS süresi 80 ms
QT/QTc(E) arası 318/ 386 ms
P/QRS/T eksenleri 60/ 78/ 36 °
RV5/SV1 byk 2.18/ 1.42 mV
RV5+SV1 byk 3.60 mV

9140 ** anormal ritim EKG **

Onaylanmamış Rapor
İnceleyen:



EKO

- Mitral yetmezlik (hafif)
- Perikardiyal effüzyon (hafif)

Batın ultrasonografi

- Safra kesesi semikontrakte izlendi. Transvers çapı 9 mm ölçüldü.
Hidrops izlenmedi.

PATOLOJİK BULGULAR

- Öyküde 7 gün devam eden ateş yüksekliği
- Vücutunda yaygın makülopapüler döküntü
- Sol servikalde 2x1,5 cm çapında, mobil, normal kıvamda LAP
- Çilek dili görünümü
- Bilateral non pürülan konjunktivit
- Parmaklarda soyulma
- Akut faz reaktanlarında artış

KAWASAKİ HASTALIĞI

•Aşağıdaki fiziksel bulgulardan en az dördü ile birlikte ≥ 5 gün süren ateşin varlığını gerektirir.

- Bilateral nonpürülan konjunktivit
- Enfekte veya çatlak dudaklar dahil oral mukoza zarı değişiklikleri , enfekte farinks veya çilek dili
- Avuç içi veya taban eritemi, el veya ayak ödemi dahil periferik ekstremitte değişiklikleri veya periungual deskuamasyon
- Polimorf döküntü
- Servikal lenfadenopati (en az bir lenf nodu $> 1,5$ cm çapında)

Kawasaki hastalığı

Kırmızı gözler
(konjonktivit)



Kırmızı ve çatlak dudaklar
Kırmızı çilek dili



Boyunda lenf bezi şişliği
(Servikal lenfadenopati)



Kırmızı ve şiş eller



Yüksek ateş

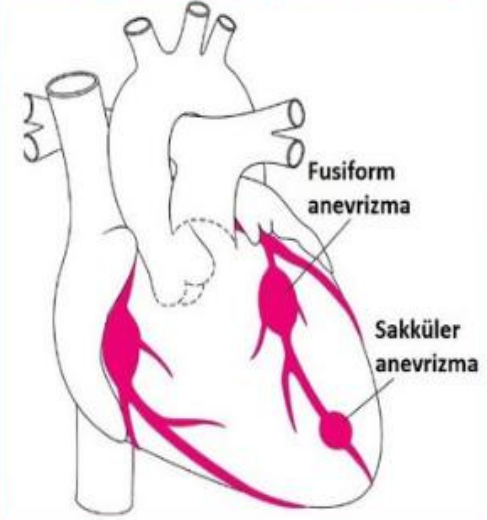


Kırmızı ve şiş ayaklar



Vücutta yaygın döküntü

Koroner arterlerde anevrizma



- Kawasaki hastalığı, ağırlıklı olarak beş yaşın altındaki çocuklarda ortaya çıkan akut ateşli sistemik vaskülitir.
- Etiyopatogenezi hala net değildir.
- Genetik faktörler, enfeksiyonlar ve bağışıklığın karmaşık bir etkileşimi olduğu düşünülmektedir.

Ateş

- 5 günden uzun süren, antipiretik ajanlara minimal yanıt veren, 38,5 derece üzerinde görülen açıklanamayan ateşlerde Kawasaki Hastalığı akla gelmelidir.

Konjonktivit



- Kawasaki hastalarının %90'ında bilateral non-pürülan konjonktivit görülür.
- Ateş başladıktan sonra birkaç gün içerisinde konjonktivit ortaya çıkar.
- Göz bulguları olan çocukların yüzde 70'e varan kısmında ön üveit gelişebilir.

Mukozit

- Kawasaki Hastalığı ilerledikçe çatlak kırmızı dudaklar, çilek dili görünümü belirginleşir.



Döküntü

- Döküntü hastalığın ilk birkaç gününde perineal eritem şeklinde başlar. Ekstremitelerde maküler, morbilliform cilt lezyonları takip eder.
- Hastalarda ayrıca Bacille Calmette-Guérin (BCG) aşısının yapıldığı yerde kızarıklık veya kabuk oluşumu görülebilir.

Lenfadenopati

- Sıklıkla tek, büyük bir lenf düğümü palpe edilebilir.
- Anterior servikal düğümleri tutma eğilimindedir.
- Bir yaşın altındaki çocukların yarısı ila dörtte üçünde LAP yoktur.

Kardiyovasküler Bulgular

- Kardiyovasküler bulgular hastalığın tanı kriterleri arasında yoktur, ancak tanıyı destekler.
- Hastaların % 30'unda tanı anında koroner arter dilatasyonu mevcuttur.

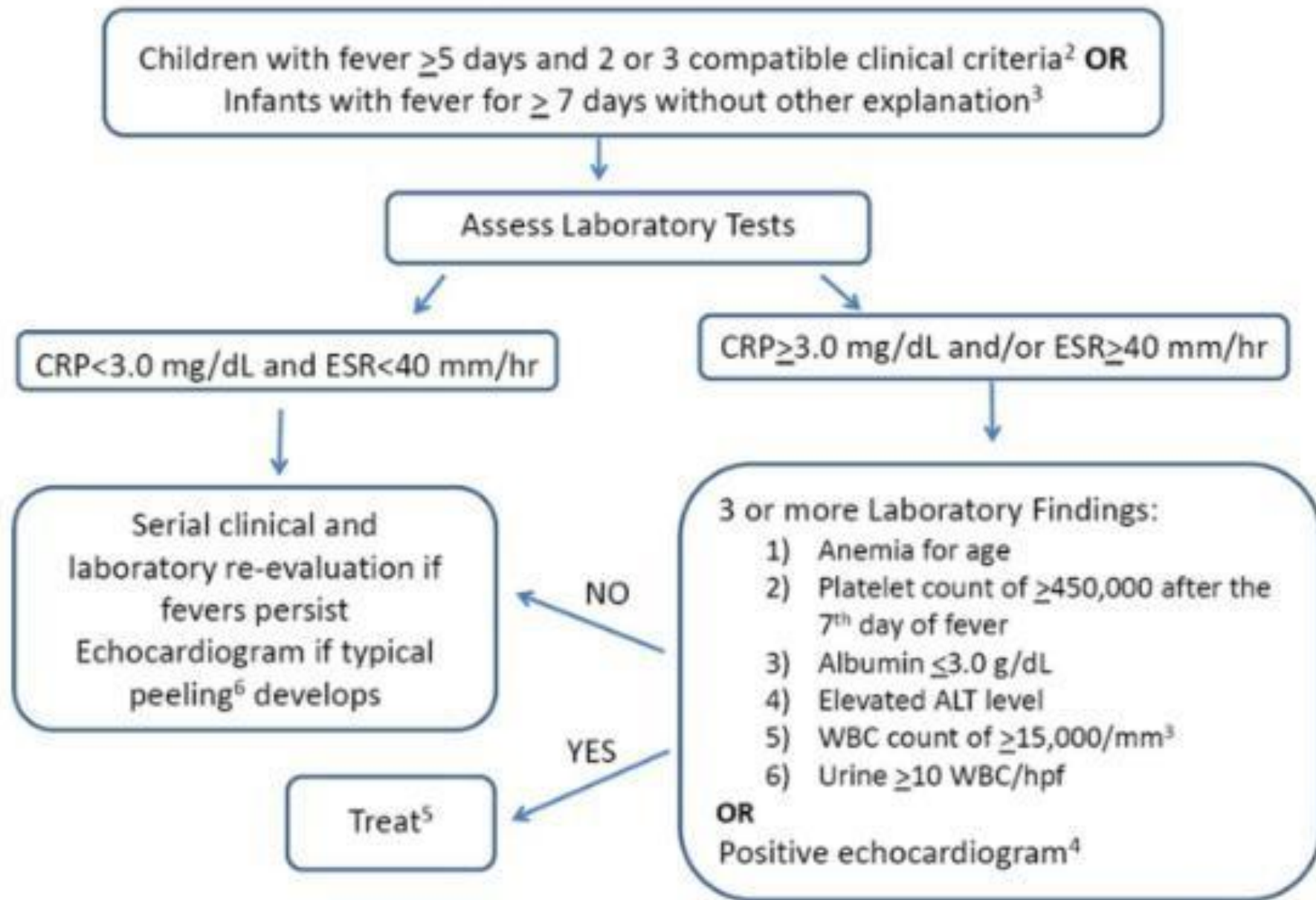
Artrit

- Tanı kriteri değildir ancak hastalarının yüzde 7,5 ila 25'inde görülmüştür.
- Esas olarak büyük eklemler (yani diz, ayak bileği ve kalça) tutulmuştur.
- Artrit genellikle kendi kendini sınırlar ve deforme olmaz.

İnkomplet Kawasaki

- Ateş kriterini ve diğer beş kriterden en az ikisini (dörtten azını) karşılayan, EKO incelemesinde koroner arter anevrizması görülen olgular inkomplet olgulardır.
- Özellikle bir yaş altı çocuklarda daha sık görülür.

Evaluation of Suspected Incomplete Kawasaki Disease¹



- Hastada ateş kriterinin yanı sıra tanı kriterleri içinde yer almayan akciğer, gastrointestinal sistem tutulumu olan hastalarda ise atipik Kawasaki Hastalığından bahsedilir.
- Atipik Kawasaki Hastalığında asıl sorun, olguların sıklıkla yanlış veya geç tanı almaları ve tedavilerinin gecikmesidir .

AYIRICI TANI

- Kızamık
- Kızıl
- Epstein-Barr virus
- Adenovirus enfeksiyonları
- Enterovirus enfeksiyonları
- HPV B19 enfeksiyonları
- Stafilokokkal toksin ilişkili hastalıklar
- Leptospirozis
- İlaç reaksiyonları
- Stevens-Johnson sendromu
- Juvenil romatoid artrit

Komplikasyonlar

- Koroner arter anevrizmaları
- Kalp yetmezliđi
- Miyokard enfarktüsü
- Aritmiler gelişebilir.
- Tedavi edilmeyen hastaların % 25 kadarı koroner arter komplikasyonları görülür. Koroner tutulum riskini azaltmak için erken tanı ve tedavi zorunludur.

TEDAVİ

- Akut hastalık tedavisi intravenöz immünoglobulin ve aspirindir. Koroner arter anevrizması riskini azaltmada etkilidir.
- IVIG (2 gr/kg) en çok 8 ila 12 saat boyunca verilen tek bir infüzyonda uygulandığında etkilidir.
- Aspirin (günde 80-100 mg / kg) 'in ilk tedavisi olarak IVIG ile dört doza bölünerek verilir.

- Ateş 48 saat boyunca görülmezse, hastalar antiplatelet etkisi nedeniyle günde 3-5 mg / kg düşük doz aspirin verilir.
- Bu düşük doz aspirin rejimi, devam eden inflamasyonun laboratuvar belirteçleri, ekokardiyografi ile koroner arter anormallikleri tespit edilmedikçe normale dönene kadar devam eder.

- IVIG tedavisine yanıt vermeme riski yüksek olan çocuklarda ilk IVIG tedavisine glukokortikoidler eklenir.

IVIG tedavisine yanıt vermeme riski yüksek olan hastalar;

- Altı aylıktan küçük çocuklar
- Şok tablosundaki çocuklar
- Sitokin fırtınası, sitopeni, karaciğer fonksiyon bozukluğu ve tromboz riski olan MAS(makrofaj aktivasyon sendromu) gelişen çocuklar

IVIG direnci için risk faktörlerine dayanan Kawasaki hastalığı için ilk tedavi

Patient fulfills criteria for KD or incomplete KD; other explanations for presenting complaints unlikely (refer to UpToDate topics on diagnosis of KD for specific criteria and diagnostic algorithm)

Determine patient's risk for IVIG resistance (the approach differs for Japanese and non-Japanese patients)

For **Japanese patients**, use the Kobayashi criteria or similar validated criteria to determine risk. Kobayashi criteria (score ≥ 5 is considered high risk)^[1]:

- Sodium ≤ 133 mmol/L (2 points)
- Aspartate aminotransferase ≥ 100 international units/L (2 points)
- C-reactive protein ≥ 10 mg/dL (1 point)
- Neutrophils $\geq 80\%$ of the white blood cell count differential (2 points)
- Platelet count $\leq 300,000/\text{mm}^3$ (1 point)
- Days of illness at initial treatment ≤ 4 (2 points)
- Age ≤ 12 months (1 point)

For **non-Japanese patients**, use the following criteria (a score >3 is considered high risk)^[2]:

- Enlarged CAs on echocardiogram* with a maximum Z-score at baseline >2.00 (2 points)
- Age at fever onset <6 months (1 point)
- Any Asian race reported (1 point)
- C-reactive protein >13 mg/dL (1 point)

Not high risk

High risk[¶]

Standard initial therapy, consisting of **both** of the following:

- IVIG 2 g/kg x 1 dose administered over 8 to 12 hours Δ
- Aspirin: Initial dose 30 to 50 mg/kg/day orally in 4 divided doses; maximum 4 g/day
 - Decrease dose to 3 to 5 mg/kg/day 48 hours after resolution of fever; stop after normalization of ESR unless CA abnormalities are detected on echocardiography \diamond

Augmented initial therapy, consisting of **all 3** of the following:

- IVIG 2 g/kg x 1 dose administered over 8 to 12 hours Δ
- Aspirin: Initial dose 30 to 50 mg/kg/day orally in 4 divided doses; maximum 4 g/day
 - Decrease dose to 3 to 5 mg/kg/day 48 hours after resolution of fever; stop after normalization of ESR unless CA abnormalities are detected on echocardiography \diamond
- Prednisone or prednisolone 2 mg/kg/day (max dose 60 mg) IV or oral in two divided doses for 10 days, then 1 mg/kg/day for 5 days \S

Klinik Seyir

- Hastamıza ilk tedavi olarak 2 gr/kg IVIG 12 saat intravenöz infüzyon uygulandı.
- 5 mg/kg /gün aspirin başlandı.
- Genel durumu iyi olan hasta taburcu edildi.

Eve götürülecek mesajlar

- 5 günden uzun süren ateş olması durumunda Kawasaki hastalığı akla gelmeli ve araştırılmalıdır.
- Uzamış ateş ve döküntüsü olan hastalara steroid verilmemelidir. Etiyoloji ayrıntılı araştırılmalıdır.

•Teşekkürler