



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Sarı Servis Olgu Sunumu

15.08.2023

Araş. Gör. Dr. Rana ÖZTÜRK



Olgu

- 1 yaş 7 aylık
- Erkek

Őikayet

- Gzlerde kızarıklık
- Ateő (8 gn)
- İshal

Hikaye

- Bilinen herhangi bir hastalığı olmayan hasta, 1 hafta önce başlayan ishal ve ateş şikayetleri olmuş.
- Dış merkezde 3 gün seftriakson İM, 3 gün sefuraksim İM antibiyoterapisi almış ama hastanın şikayetleri gerilememiş.
- Gözlerinde belirgin konjonktivit oluşmuş.
- Hastanın dış merkezde yapılan EKO'sunda 'İntraventriküler septumda midseptal hafif hipertrofi, sol koroner arterde hafif diffüz dilatasyon' görülmüş.
- Hasta tarafımıza sevk edilmiş.

Özgeçmiş

- Prenatal: gebelik izlemlerinde oligohidroamnios saptanmış. Anne glokom için ilaç kullanmış.
- Natal: özellik yok
- Postnatal: sarılık öyküsü var
- Aşılar: Tam ve takvime uygun

Soygeçmiş

- Anne: 23 yaşında, ev hanımı, sağ-glokom, ürtiker
- Baba: 30 yaşında, memur, sağ-astım
- Akraba evliliği yok
- 1.Çocuk: Hastamız

Fizik Muayene

- Ateş: 36,3 C°
- KTA: 106 atım/dk (98-135 atım/dk)
- Solunum sayısı: 28 soluk/dk (25-40 soluk/dk)
- Kan basıncı: 95/60 mmHg (95 p; 107/59 mmHg)
- SPO2: % 97

Fizik Muayene

- Genel durum iyi
- Cilt Turgor normal. Döküntü yok
- Saç ve saçlı deri doğal, kafa yapısı simetrik. Baş ve boyunda LAP yok.
- Bilateral ışık refleksi var. Her yöne göz hareketleri doğal. Anizokori yok, pupiller izokorik. **Her iki gözde non-eksüdatif konjonktivit mevcut**
- 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: 17,03 x10³/μL
- NEU: 10,520 x10³/μL
- LYM: 3,970 x10³/μL
- EOS: 1,010 x10³/μL
- HGB: 9,10 g/dL
- PLT: 795 x10³/μL
- CRP - 91,52 mg/L
- Ferritin - 231 ug/L
- Prokalsitonin - 2,99 ng/mL
- Sedimentasyon - 90 mm/h

Laboratuvar

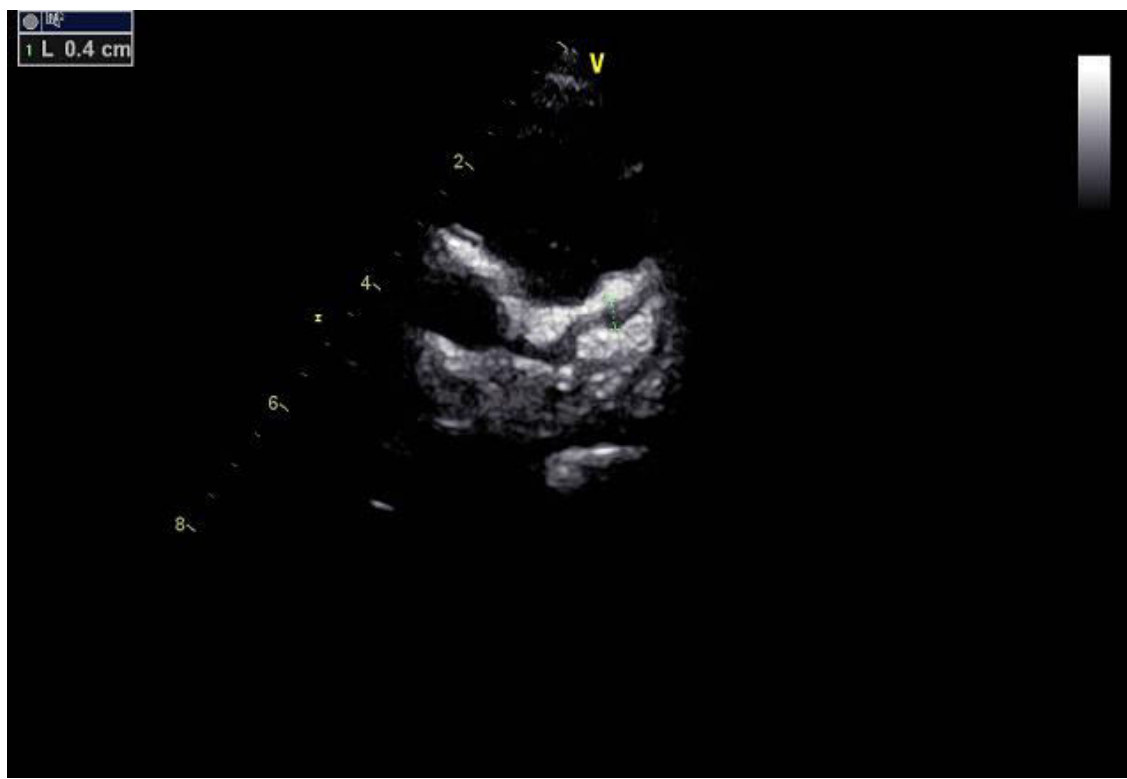
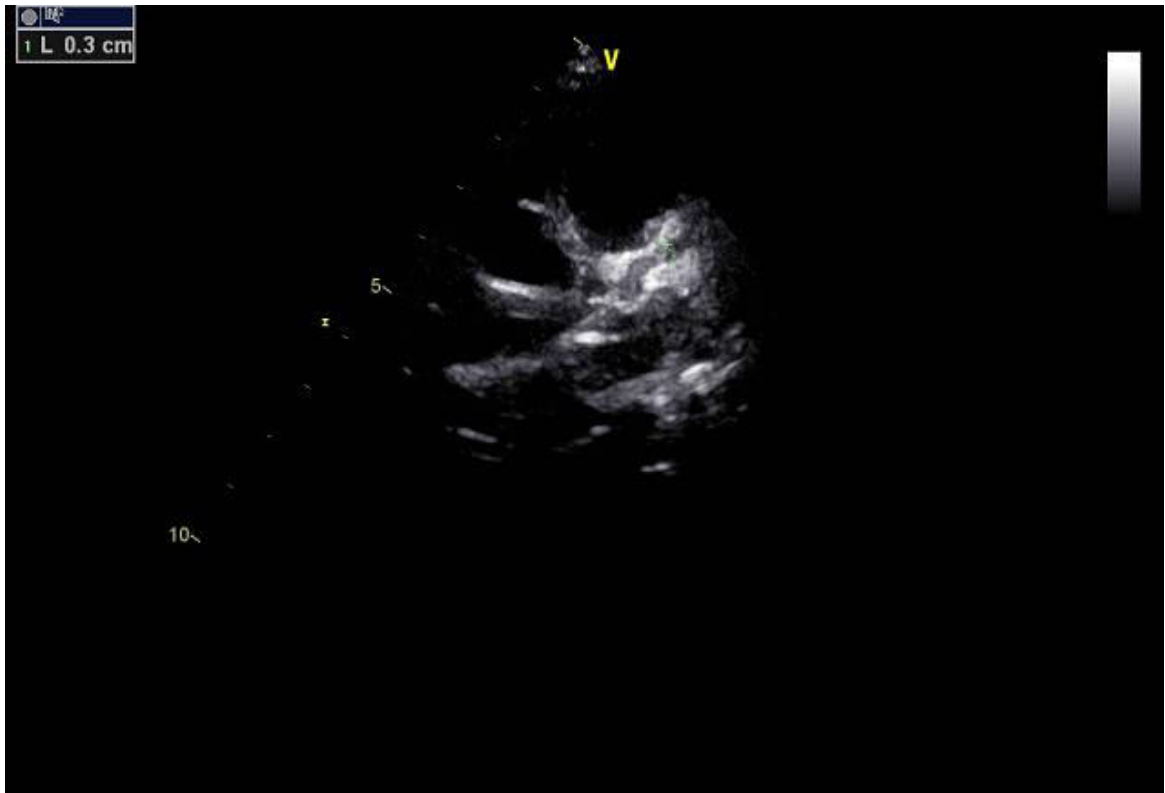
- Düzeltilmiş Sodyum - 136,2 mmol/L
- Potasyum (K) - 5,09 mmol/L
- Albumin - 35 g/L
- PTZ (INR) - 1,11
- Fibrinojen - 585,1 mg/dL
- D-Dimer - 1,76 µg/mL
- hs-Troponin T - < 3 ng/L
- CK-MB Kütle (Serum) - 0,79 ng/mL
- NT Pro - BNP (Serum) - 263 ng/L

ÖNTANI VE EK TETKİK???



EKOKARDİYOĞRAFI

- Perikardiyal effüzyon tespit edilmedi. Sağ koroner arter normal izlendi. LMCA 2 mm (z score:-0,15), LAD:1,8 mm (z score:0,62), LAD deki aneurizma en geniş yerinde 2,5 mm (z score: 2,7)ölçüldü.
- **1. LAD anevrizmatik dilatasyon**
- **2. Mitral yetmezlik (eser)**



Kawasaki Hastalığı

- 1967 yılında Dr. Tomisaku Kawasaki tarafından mukokutanöz lenf nodu sendromu olarak tanımlanan Kawasaki hastalığı, çocukluk çağının en yaygın görülen vaskülitlerinden biridir.
- 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 vaskülitir.
- Kardiyak komplikasyonları sebebiyle önemli morbidite ve mortalite sebeplerinden biridir.
- Gelişmiş ülkelerde akut romatizmal ateş görülme sıklığının azalmasıyla birlikte, en sık görülen edinsel kalp hastalığı olmuştur.

Epidemiyolojisi

- Hastalık tüm dünyada tanımlanmakla birlikte en sık Japonya ve Uzakdođu ülkelerinde görölmektedir.
- Sıklıkla 6 ay - 5 yaş arasındaki çocuklarda görölür.
- Hastaların %80-90'ı beş yaşından küçüktür.
- Beş yaşından daha büyük çocuklarda, tanı koyulmasındaki gecikmeye bađlı kardiyovasküler komplikasyon riskinin artabileceđi gözlenmiş.
- Erkeklerde kızlara oranla daha siktir (1,5-1,7/1).
- Kış ve ilkbahar aylarında daha sık.

Etyolojisi

- Kawasakinin etiyolojisi bilinmemektedir.
 - Belli coğrafik bölgelerde sık görülmesi,
 - kış ve ilkbahar aylarında mevsimsel epidemiler yapması,
 - belirli bir yaş grubunda görülmesi etyolojide enfeksiyöz ajanları düşündürmektedir.
- Asyalı ve Asyalı-Amerikalı popülasyonlarda hastalığın artan sıklığının olması gibi, genetik faktörlerin katkıda bulunduğu görülmektedir.

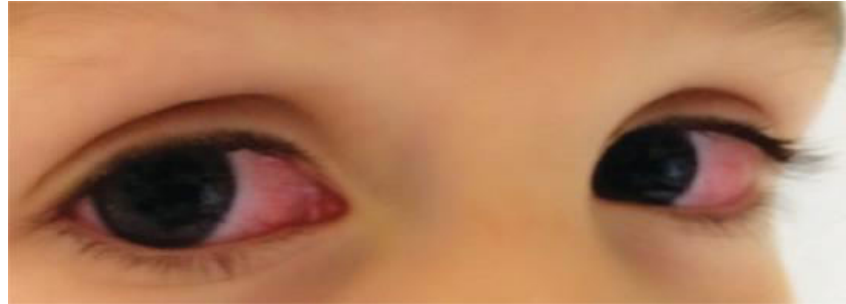
Klinik

▪ ATEŞ;

- Yüksek ve uzamış ateş (≥ 5 gün) Kawasaki'nin en spesifik belirtisidir. Ateş, antipiretik ajanlara minimal yanıt verir ve hastaların çoğunda tipik olarak $38,5^{\circ}\text{C}$ 'nin üzerinde kalır. Uzamış ve açıklanamayan ateşi olan tüm çocuklarda tanı düşünülmelidir.

▪ KONJONKTİVİT;

- **Eksüdatif olmayan bilateral konjunktivit**, ateşten saatler sonra ortaya çıkar. Genellikle ateşin başlangıcından sonraki günler başlar. Çocuklarda ön üveit gelişebilir. (%70)



Klinik

▪ DÖKÜNTÜ;

- Ateşli periyodun erken dönemlerinde el ve ayak tabanlarında bileklere kadar yaygın eritem vardır.
- Hastalarda ateşin başlamasından 3-5 gün sonra gövdede döküntü görülür.
- Döküntüler polimorfik karakterdedir. Vezikül veya büller görülmez.
- Hastalığın subakut döneminde el ve ayaklarda dökülmeler başlar.

▪ MUKOZİT;

- Mukozit genellikle hastalığın ileri evresinde belirginleşir.
- Çatlak, kırmızı dudaklar ve “çilek dil” hastalığın en karakteristik görüntülerinden biridir. Filiform papillaların dökülmesi sonucu görüntü ortaya çıkar.





(A)



(B)



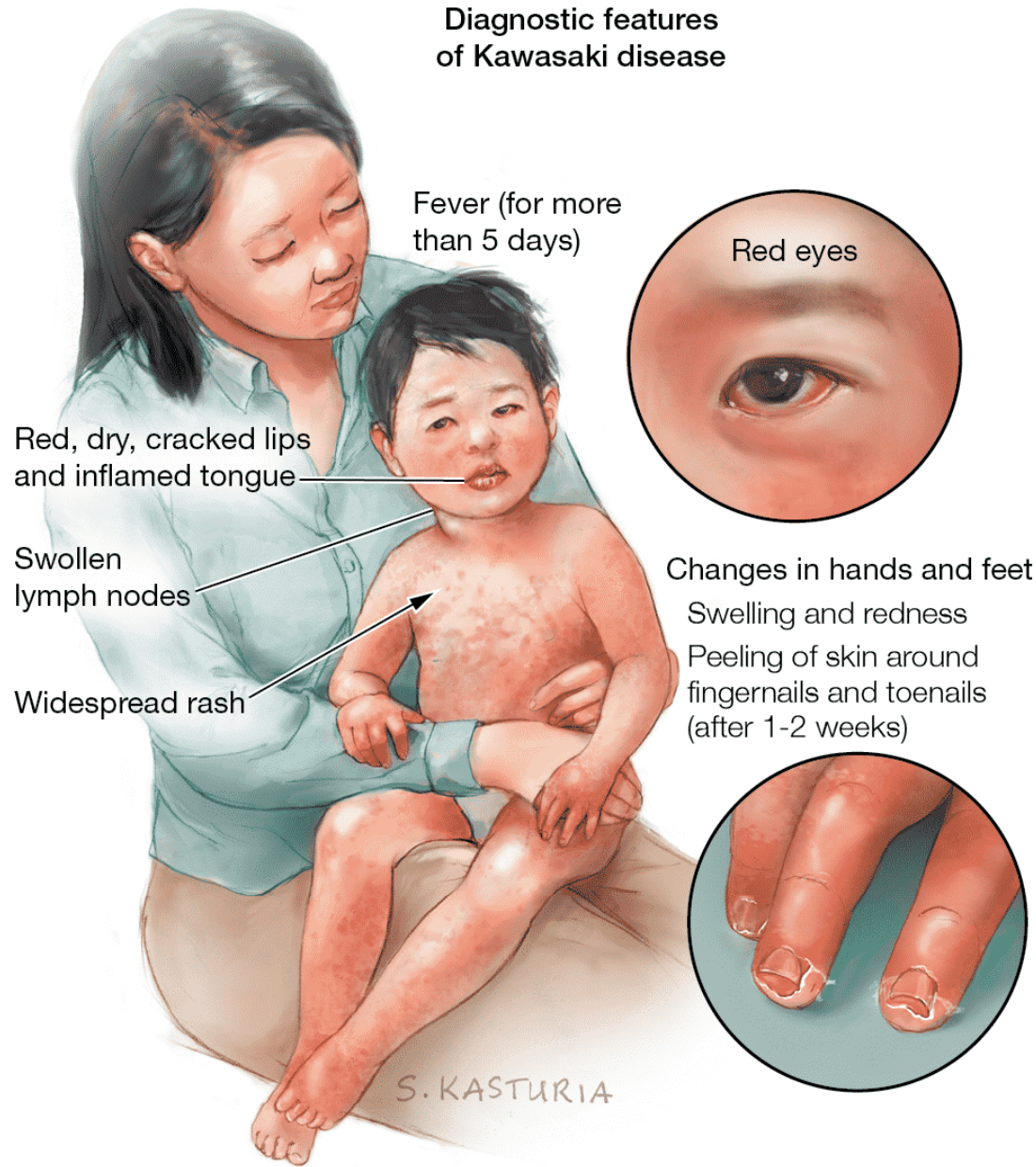
(C)



Klinik

- **LENFADENOPATI;**
 - Daha çok servikal düğümleri tutma eğilimindedir. 1 yaşın altında çok görülmez.
- **KARDİYOVASKÜLER BULGULAR;**
 - Hastaların yaklaşık %30'unda perikardiyal efüzyon saptanır. Bu tür efüzyonlar genellikle küçük ve önemsizdir.
 - Hastaların yaklaşık %30'unda tanı sırasında koroner arter dilatasyonu olduğu bulunmuştur.
- **ARTRİT;**
 - Tanı kriterlerine dahil değildir fakat hastaların %7.5-25'inde bildirilmiştir

Diagnostic features
of Kawasaki disease



Fever (for more than 5 days)

Red eyes

Red, dry, cracked lips and inflamed tongue

Swollen lymph nodes

Widespread rash

Changes in hands and feet
Swelling and redness
Peeling of skin around fingernails and toenails (after 1-2 weeks)

S. KASTURIA

Laboratuvar

- Tipik belirtiler arasında akut faz reaktanlarının yükselmesi genellikle hastalığın yedinci gününden sonra gelişen trombositoz, lökositoz yer alır.
- Trombosit sayısı en ağır vakalarda 1.000.000/mm³'e kadar yükselebilir.
- Hastalar genellikle normositik, normokromik bir anemi ile başvurabilirler.
- Hastaların yaklaşık % 30'unda transaminazlarda yükselme görülmüştür. Hastalarda nadiren safra kesesinin hidropsu gelişebilir.
- Hastalarda piyüri de görülebilen laboratuvar bulgularından biridir.

Tanı

- **A- En az beş gündür devam eden ateş**
 - 1. Ekstremitelerde değişiklikleri; el ve ayaklarda ödem ve/veya eritem, genellikle periungual başlayan deskuamasyon
 - 2. Döküntü; genellikle gövdede, polimorfik ancak veziküler olmayan
 - 3. Orofarengial mukoza ve dudaklarda değişiklikler; dudaklarda kızarıklık, kurumuş ve çatlamış dudaklar, çilek dili
 - 4. Bilateral nonpürülan konjunktivit
 - 5. Servikal Lenfadenopati; tek taraflı, büyük
- **Tanı:**
 - Ateş + diğer kriterlerden en az 4 tanesiveya
 - Ateş + diğer kriterlerden 3 veya daha azı + EKO ile gösterilmiş koroner arter hastalığı

İnkomplet ve Atipik Kawasaki Hastalığı

- Ateşe eşlik eden üç veya daha az klinik kriteri olan hastaları tanımlamak için **İnkomplet Kawasaki Hastalığı** terimi kullanılır.
- Klasik Kawasaki hastalığı bulgularının yanında, normalde sık görülmeyen ciddi tutulumları olan hastaları tanımlamak için **Atipik Kawasaki Hastalığı** terimi kullanılmaktadır.

Ayırıcı Tanı

- Enfeksiyöz hastalıklar
- Kızamık
- Kızıl
- Epstein-Barr virus
- Adenovirus enfeksiyonları
- Enterovirus enfeksiyonları
- HPV B19 enfeksiyonları
- Stafilokokkal toksin ilişkili hastalıklar
- Leptospirozis
- Allerjik/romatolojik hastalıklar
- İlaç reaksiyonları
- Stevens-Johnson sendromu
- Juvenil romatoid artrit
- Poliarteritis nodosa
- Reiter sendromu
- Toksik durumlar
- Cıva entoksikasyonu

Bizim Hastamızın Bulguları

- 5 günden uzun süren ateş
- Konjunktivit
- **CRP:** 91,52 mg/L
- **PLT:** $795 \times 10^3/\mu\text{L}$
- **HGB:** 9,10 g/dL
- **Sedimentasyon - 90 mm/h**

Tedavi

- Önerilen başlangıç tedavisi;
- 8 ila 12 saat boyunca uygulanan 2 g/kg dozdan intravenöz immün globülin,
- IVIG ile birlikte aspirin (günde 30 ila 50 mg/kg, dört doza bölünmüş) içerir. Ateşi düşünce doz antiagregan doza düşürülür. Koroner arter tutulumu olmazsa 6 hafta koroner arter tutulumu olursa koroner tutulum gerileyene kadar antiagregan doz devam edilir. Koroner arterlerde makroanevrizma varlığında antikoagülan ajanlar eklenir.
- Ek risk taşıyan hastalar ek olarak sistemik glukokortikoidlerle tedavi edilir.
- İlk IVIG infüzyonunun bitiminden 36 saat sonra inatçı veya tekrarlayan ateşi olan ilk doza yanıt vermeyen çocuklara ikinci bir 2 g/kg IVIG dozu verilmelidir.



Evaluation of Suspected Incomplete Kawasaki Disease¹

Children with fever ≥ 5 days and 2 or 3 compatible clinical criteria² **OR**
Infants with fever for ≥ 7 days without other explanation³

Assess Laboratory Tests

CRP < 3.0 mg/dL and ESR < 40 mm/hr

CRP ≥ 3.0 mg/dL and/or ESR ≥ 40 mm/hr

Serial clinical and
laboratory re-evaluation if
fevers persist
Echocardiogram if typical
peeling⁶ develops

Treat⁵

3 or more Laboratory Findings:

- 1) Anemia for age
- 2) Platelet count of $\geq 450,000$ after the 7th day of fever
- 3) Albumin ≤ 3.0 g/dL
- 4) Elevated ALT level
- 5) WBC count of $\geq 15,000/\text{mm}^3$
- 6) Urine ≥ 10 WBC/hpf

OR

Positive echocardiogram⁴

NO

YES

Tablo 3. İVİG direnci ve KAA riskini ön görmek için kullanılan skorlama sistemleri

Kobayashi Skoru	Puan	Egami Skoru	Puan	Sano Skoru	Puan
AST \geq 100 U/L	2	ALT \geq 80 U/L	2	AST \geq 200 U/L	1
Sodyum < 133 mmol/L	2	Ateş günü \leq 4	1	Total bilirubin \geq 0.9 mg/dl	1
Ateş günü \leq 4	2	CRP \geq 8 mg/dl	1	CRP \geq 7 mg/dl	1
CRP \geq 10 mg/dl	2	Yaş < 6 ay	1		
Nötrofiller \geq %80	1	Trombosit \leq 300.000/mm ³	1		
Yaş \leq 1 yıl	1				
Trombosit \leq 300.000/mm ³	1				
Kobayashi skor:	0-3 puan: düşük risk, \geq 4 puan: yüksek risk				
Egami skor:	0-2 puan: düşük risk, \geq 3 puan: yüksek risk				
Sano skor:	0-1 puan: düşük risk, \geq 2 puan: yüksek risk				

Tablo 2. Harada Skorlama Sistemi (4 ve üstü kriterlere sahip olan hastalar KAA riskinin arttığı ve İVİG tedavisi verilmesi önerilen grubu oluşturur)

Harada Skoru
\leq 1 yaş olmak
Erkek olmak
Lökosit > 12.000/mm ³
Trombosit < 350.000/mm ³
CRP > 3+
Hematocrit < %35
Albumin < 3.5 g/dl

Tablo 4. Kawasaki Hastalığında Uzun Dönem Takip Önerileri

Risk Grubu	Farmakolojik Tedavi	Fiziksel Aktivite	Takip ve Tanısal Testler	İnvazif Testler
I <i>(hastalığın herhangi bir döneminde koroner arter tutulumu yok)</i>	İlk 2 ay aspirin harici tedavi önerilmez	İlk 2 ay sonrasında aktivite kısıtlaması önerilmez	5 yıl arayla kardiyovasküler risk değerlendirmesi	Yok
II <i>(ilk 2 ay içinde düzelen geçici koroner ektaziler)</i>	İlk 2 ay aspirin harici tedavi önerilmez	İlk 2 ay sonrasında aktivite kısıtlaması önerilmez	3-5 yıl arayla kardiyovasküler risk değerlendirmesi	Yok
III <i>(ana koroner arterlerden birinde küçük/orta büyüklükte anevrizma)</i>	Düşük doz aspirin (anevrizma regrese olana kadar)	11 yaşın altında ilk 2 ay sonrasında aktivite kısıtlanması önerilmez; 11 yaşın üzerinde 2 yılda bir yapılan stres testleriyle değerlendirme yapılır; temas sporları önerilmez	Yıllık EKG ve EKO değerlendirilmesi; kardiyovasküler risk değerlendirmesi; iki yılda bir stres testleri/miyokardiyal perfüzyon taraması	Eğer noninvazif testlerde iskemi belirtisi saptanırsa angiografi
IV <i>(≥ 1 dev anevrizma veya aynı koroner arterde obstrüksiyon olmadan multiple veya kompleks anevrizmalar)</i>	Uzun süreli antitrombosit tedavi ve warfarin veya DMAH	Temas sporları kanama riski nedeniyle önerilmez; fiziksel aktivite önerilerine stres test/miyokardiyal perfüzyon sonuçlarına göre karar verilir	6 ay aralar ile EKG ve EKO kontrolleri; yılda bir stres test ve miyokardiyal perfüzyon testleri	İlk angiografi hastalıktan sonraki ilk 6-12 içinde yapılmalı; noninvasif testlerde iskemi bulgusu saptanırsa kontrol angiografi yapılabilir
V <i>(koroner arter obstrüksiyonu)</i>	Uzun süreli antitrombosit tedavi ve warfarin veya DMAH; miyokardiyal oksijen tüketimini azaltmak için β-bloker düşün	Temas sporları kanama riski nedeniyle önerilmez; fiziksel aktivite önerilerine stres test/miyokardiyal perfüzyon sonuçlarına göre karar verilir	6 ay aralar ile EKG ve EKO kontrolleri; yılda bir stres test ve miyokardiyal perfüzyon testleri	Tedaviyi yönlendirmede faydalı olduğu için angiografi önerilir

Prognoz

- IVIG ile tedavisi alan çocuklar arasında ölüm nadirdir . Uzun vadeli morbidite birincil olarak koroner arter tutulumunun derecesi ile ilgilidir.
- IVIG tedavisi alanlarda koroner arter anomali riski %2-4
- Tutulumla bađlı MI ve anevrizma riskleri mevcuttur.
- Koroner arter tutulumu gelişmeyenlerde uzun dönemde komplikasyon beklenmez.

Klinik Seyir

- Hastamıza ilk tedavi olarak 2 gr/kg IVIG 12 saat iv infüzyon uygulandı.
- 30 mg/kg /gün aspirin başlandı.
- Takiplerinde yaklaşık 34 saat sonra hastanın ateşi 38 derece üstüne çıkması üzerine 2. IVIG dozu verildi.
- Hastanın ateşi geriledi. Genel durumu iyi olan hasta taburcu edildi.

Eve Götürülecek Mesajlar

- 5 günden fazla süren ve nedeni bulunamayan durumlarda Kawasaki akla getirilmelidir.
- Kardiyak tutulumdan kaynaklanan durumlar için erken dönemde hastanın IVIG alması önemlidir.

TEŞEKKÜRLER...