



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Servis 3 Sunumu
19.08.2022

Arş. Gör. Dr. Seda İbrahimova

► 6 yaşı 6 aylık kız hasta

► **Yakınması:**

► Ateş

► Boyunda şişkinlik

► Gözlerde kızarıklık

► Dudaklarda kuruluk

► Ekstremitelerde döküntü

Öykü

- ▶ 10 gündür bilateral servikal lenfadenopati
- ▶ 10 gündür olan 38.5 dereceye varan ateş
- ▶ Dış merkez Boyun US: Normal saptanıp amoksisilin-klavulonat reçete edilmiş.
- ▶ Antibiyoterapi yedinci gününde
 - ▶ Ateş (7gündür devam ediyormuş)
 - ▶ Gözlerde kızarıklık
 - ▶ El ve ayak sırtında makülopapüler döküntüler olmuş.

Özgeçmiş

- ▶ Miadında C/S yolla doğmuş.
- ▶ YDYBÜ'de yatış öyküsü yok.
- ▶ Nöromotor gelişim doğal.
- ▶ Bilinen hastalık öyküsü/hastane yatış öyküsü yok.
- ▶ Sürekli kullandığı ilacı yok.
- ▶ Aşıları tam.

Soygeçmiş

- ▶ Anne: 38 yaşında, sağ, sağlıklı
- ▶ Baba: 40 yaşında, sağ, sağlıklı
- ▶ Anne ve baba arasında akrabalık öyküsü yok.
- ▶ 1 . Çocuk: 12 yaş, kız, sağ, sağlıklı
- ▶ 2 . Çocuk: Hastamız

Fizik Muayene

Vital Bulgular

- ▶ Ateş: **38,5 C**
- ▶ SPO2: %99
- ▶ KB: 100/60 mmHg
- ▶ Solunum sayısı: 24/dk
- ▶ KTA: 97 atım/dk
- ▶ Boy: 125 cm (>97 p)
- ▶ Kilo: 31 kg (>97 p)

Fizik Muayene

- ▶ **Deri:** Her iki alt ekstremitede ciltten hafif kabarık kaşıntısız makulopapüler döküntüler mevcut. Ellerde hafif ödemi mevcuttu.
- ▶ **Baş boyun:** Orofarenks doğal, her iki servikalde LAP mevcut.
- ▶ **Gözler:** Her iki gözde non-pürülan konjunktivit mevcut.
- ▶ **Solunum:** Her iki akciğer solunuma eşit katılıyor. Ral, ronküs yok

Fizik Muayene

- ▶ **Batın:** Rahat. Defans yok, rebound yok. Karaciğer dalak ele gelmiyor.
- ▶ **Dolaşım:** S1+, S2+, patolojik ses duyulmadı. Kapiller dolum zamanı <2 saniye
- ▶ **Ekstremiteler:** Kas kitlesi doğal, periferik nabızlar açık. Pretibial ödem yok.
- ▶ Nöromotor sistem muayenesi doğal.

Patolojik Bulgular

- ▶ Ateş
- ▶ Her iki alt ekstremitede makülopapüler döküntüler
- ▶ Gözlerde kızarıklık
- ▶ Servikal lenfadenopati
- ▶ Lökositoz
- ▶ Akut fazlarda artış

Laboratuvar

Hemogram

- WBC: 16.320 /mm³
- Nötrofil: 12.340 /mm³
- PLT: 420.000 /mm³
- Hb: 13,3 g/dL
- ESH: 66 mm/h

Biyokimya

- Total Protein: 72,6 g/l
- Albumin: 39,3 g/L
- Düzeltilmiş Sodyum: 137,1 mmol/L
- Potasyum: 4,35 mmol/L
- Kalsiyum: 9,72 mg/dL
- Kreatinin: 0,54 mg/dL
- Fosfor: 5,13 mg/dL
- Magnezyum: 2,51 mg/dL
- AST: 15,2 U/L
- ALT: 29 U/L
- CRP: 142 mg/L

Laboratuvar

- PT: 15,4
- aPTT: 22,5
- INR: 1,17

- ▶ Ferritin :220 ug/L
- ▶ Troponin: <3
- ▶ NT Pro-BNP: 297 ng/L

Tam İdrar Tetkiki:
Normal

Periferik yayma: Normal

ÖN TANILAR-EK TETKİKLER?



KAWASAKI HASTALIĞI

Klinik Seyir

- ▶ EKG ve EKO normal olarak değerlendirildi.
- ▶ Hastaya
 - ▶ 2 gr/kg/gün IVIG tedavisi,
 - ▶ ASA 4*80 mg/kg/gün tedavisi başlandı.
- ▶ İVIG tedavisi süresince komplikasyon görülmedi.
- ▶ Ateşsiz 48 saat sonunda bakılan CRP 142,89mg/L'den 33,46 mg/L'ye kadar geriledi.
- ▶ Aspirin dozu 3mg/kg olacak şekilde azaltıldı.
- ▶ Kontrol EKO normal olarak değerlendirildi.
- ▶ Bir hafta sonra poliklinik kontrolüne çağırıldı.

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, etiyolojisi aydınlatılamamış ve kendi kendini sınırlayan, akut, ateşli ve birden çok sistemi etkileyen bir vaskülitir.
- 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 çocuklarda görülür.
- ▶ Hastaların %80-90'ı beş yaşından küçüktür.
- ▶ Beş yaşından daha büyük çocuklarda, tanı koyulmasındaki gecikmeye bağlı kardiyovasküler komplikasyon riskinin artabileceği gözlenmiş.
- ▶ Erkeklerde kızlara oranla daha sıktır (1,5-1,7/1).
- ▶ Kış ve ilkbahar aylarında daha sık.

Etyoloji

- ▶ 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; ama yeterli kanıt yok.
- ▶ Asya ve Uzakdoğu ülkelerinde, ayrıca indeks vakanın aile bireylerinde görülme sıklığının artması --- genetik yatkınlık?

Klinik Özellikler

► **Ateş:**

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

Klinik Özellikler

► 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

Klinik Özellikler

► Ekstremitte değişiklikleri:

- 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.

Klinik Özellikler

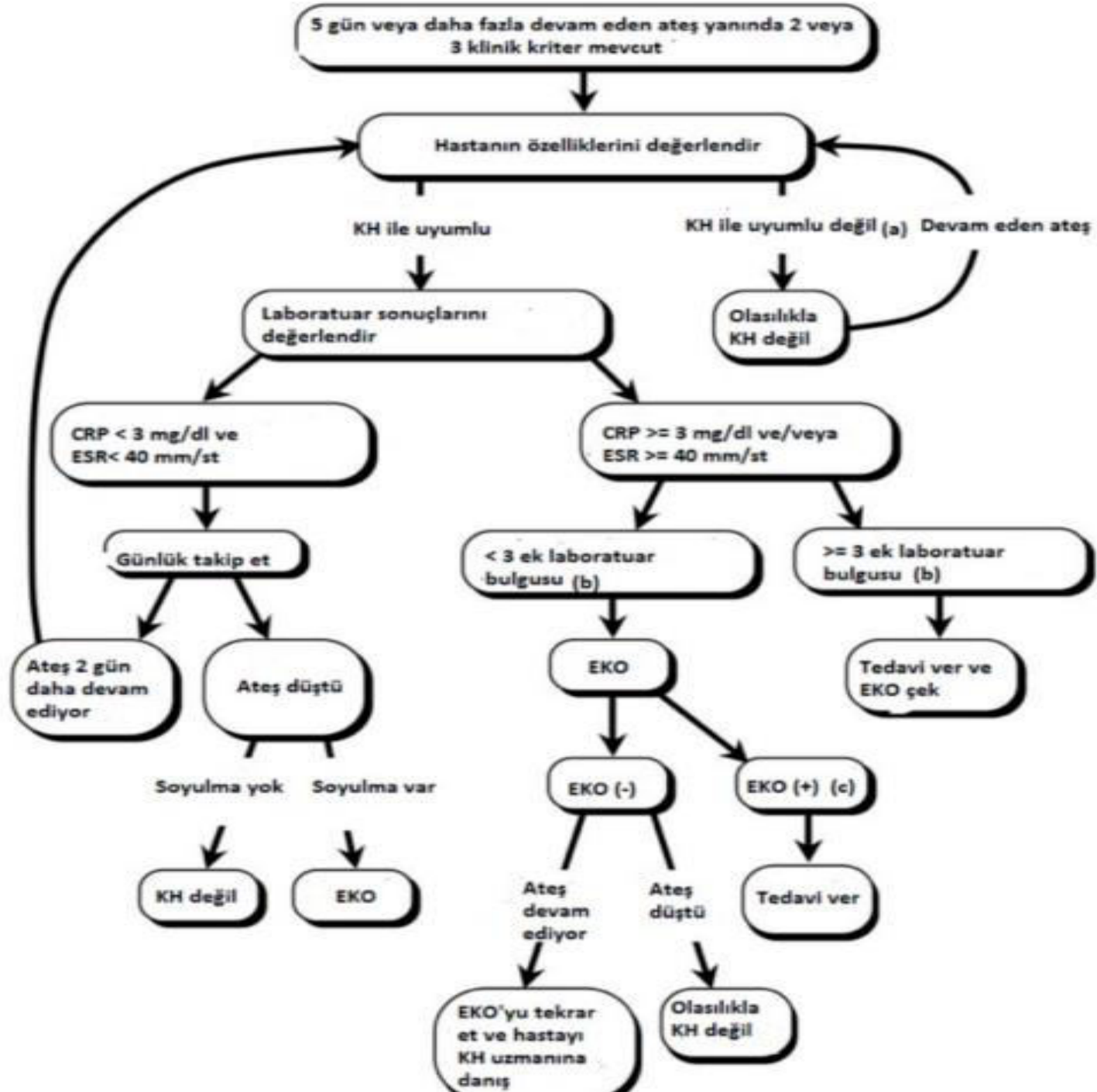
- ▶ **Bilateral konjonktival injeksiyon:**
 - ▶ Tipik olarak bulbar konjunktivada.
 - ▶ Konjunktival ödem ya da kornea ülserasyonu yok.
 - ▶ Eksudatif nitelikte değil.
 - ▶ Sıklıkla ağrısızdır, fotofobi olmaz ve çabuk iyileşir.
- ▶ **Lenfadenopati:**
 - ▶ Servikal lenfadenopati (Genelde >1.5 cm)

Klinik Özellikler

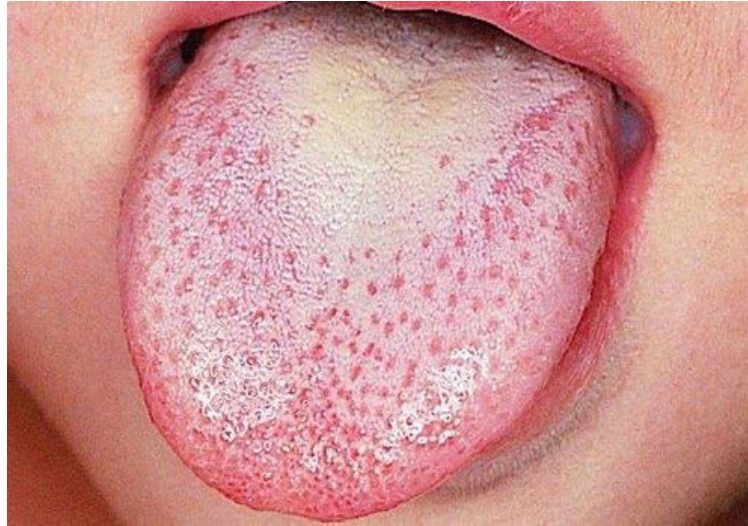
- ▶ Akut Dönem (ilk 10 günlük dönem);
 - ▶ Miyokardit
 - ▶ Geçici artrit
 - ▶ Steril piyüri
- ▶ Subakut Dönem (10-30 günlük dönem);
 - ▶ El ve ayak parmaklarının ucunda soyulmalar
 - ▶ Koroner anevrizma
 - ▶ Trombozlar
 - ▶ Safra kesesi hidropsu en çok bu dönemde görülür.
 - ▶ Trombositoz ortaya çıkar.
- ▶ İyileşme Dönemi; klinik bulguların tamamı kaybolur.
 - ▶ Sedimentasyon ve trombosit sayısı normale dönünceye dek devam eder.

Klinik Özellikler ve Tanı

- ▶ Orta boy damarları tutan vaskülitik hastalık
- ▶ **A- En az beş gündür devam eden ateş**
- ▶ 1. Ekstremitte değişiklikleri; el ve ayaklarda ödem ve/veya eritem, genellikle periungal başlayan deskuamasyon
- ▶ 2. Döküntü; genellikle gövdede, polimorfik ancak veziküler olmayan
- ▶ 3. Orofarengeal 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 tanesi veya
 - ▶ Ateş + diğer kriterlerden 3 veya daha azı + EKO ile gösterilmiş koroner arter hastalığı



Bulgular



Prognoz

- ▶ Kawasaki Hastalığı'nda seyri ve prognozu etkileyen en önemli faktör **kardiyovasküler sistem** tutulumudur.
 - ▶ Tedavisiz hastalarda koroner arter anomalisi - %20-25
 - ▶ Miyokardit, Perikardit
 - ▶ KKY
 - ▶ akut dönemde miyokardite,
 - ▶ subakut dönemde iskemi ve enfarkta bağlı miyokard disfonksiyonu
 - ▶ Valvulit, papiler kas disfonksiyonu, MI nedeni ile AY/MY.
 - ▶ Kardiyak aritmiler
 - ▶ EKG değişiklikleri (uzamış PR/QT aralığı, anormal Q dalgası, düşük voltajlı QRS kompleksi, ST-T değişiklikleri, aritmi)

Tedavi

- ▶ **Akut fazda**
 - ▶ IVIG: 2gr/kg tek doz 12 saat IV infüzyon
 - ▶ ASA: 80-100mg/kg/gün, 4 dozda ateş düştükten 48-72 saat sonrasına kadar
- ▶ Komplike olmayan olgularda konvelasan evrede ASA: 3-5mg/kg tek doz (6-8 hafta)
- ▶ Koroner arter hastalığı var ise ASA: 3-5 mg/kg tek doz (yaşam boyu)
- ▶ Dipyridamole 1 mg/kg/gün
- ▶ Arterial tromboz varsa antikoagulan(Warfarin) / fibrinolitik (Heparin)
- ▶ Miyokard iskemisi varsa Koroner arter bypass greft
- ▶ Transluminal koroner anjioplasti
- ▶ Kardiyak transplantasyon

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 Kriteria Sahip Olan Hastalar KAA Riskinin Arttığı ve İVİG Tedavisi Verilmesi Önerilen Grubu Oluşturur)**Harada Skoru** $\leq$ 1 yaş olmak

Erkek olmak

Lökosit > 12.000/mm³Trombosit < 350.000/mm³

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 (hastalığın herhangi bir döneminde koroner arter tutulumu yok)	İlk 2 ay aspirin harici tedavi önerilmez	İlk 2 ay sonrasında aktivite kısıtlaması önerilmez	5 yıl arayla kardiyovasküler risk değerlendirmesi	Yok
II (ilk 2 ay içinde düzelen geçici koroner ektaziler)	İlk 2 ay aspirin harici tedavi önerilmez	İlk 2 ay sonrasında aktivite kısıtlaması önerilmez	3-5 yıl arayla kardiyovasküler risk değerlendirmesi	Yok
III (ana koroner arterlerden birinde küçük/orta büyüklükte anevrizma)	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 (≥ 1 dev anevrizma veya aynı koroner arterde obstrüksiyon olmadan multiple veya kompleks anevrizmalar)	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 (koroner arter obstrüksiyonu)	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

Kawasaki Hastalığı

Daha küçük yaş

Ateş süresi daha uzun

Mukokutanöz değişiklikler daha fazla

Koroner tutulum daha sık

Nötrofili, trombositoz

MIS-C

Daha büyük

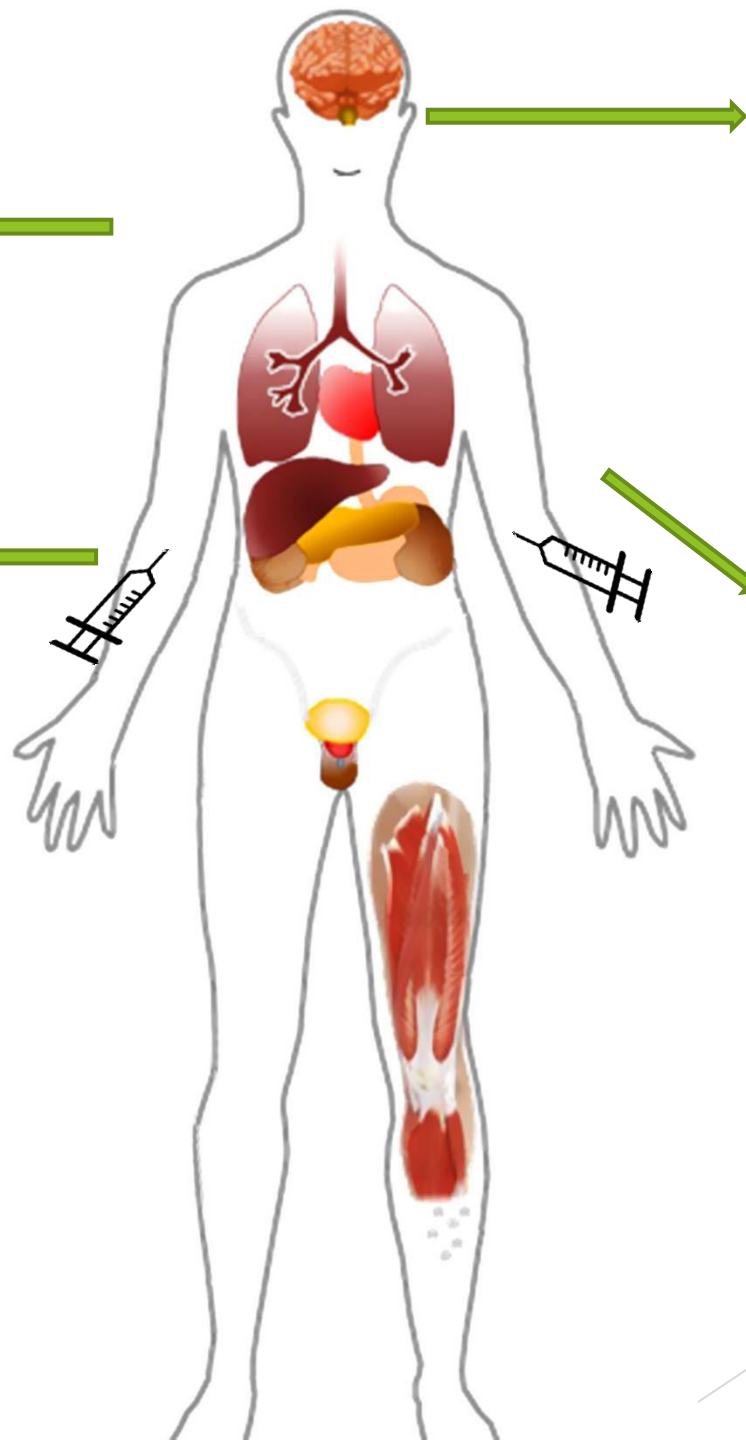
Ateş süresi daha kısa

Hematolojik, kardiyak, gastrointestinal, renal ve nörolojik tutulum daha sık

Kardiyak disfonksiyon daha sık

Lenfopeni, trombositopeni

Daha çok inflamasyon



Ayırıcı tanı

BOX 35-2 Differential Diagnosis of Kawasaki Disease

Infectious Conditions

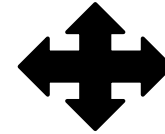
Adenovirus
Measles
Parvovirus
Human herpesviruses (HHV) (e.g., herpes simplex virus, cytomegalovirus, HHV-6, HHV-7)
Rocky Mountain spotted fever
Leptospirosis
Streptococci
Staphylococci

Immune System Reactions

Stevens–Johnson syndrome
Toxin-mediated diseases (toxic shock syndrome)
Serum sickness

Rheumatic Diseases

Systemic-onset juvenile idiopathic arthritis
Polyarteritis nodosa



MIS-C

Teşekkürler...