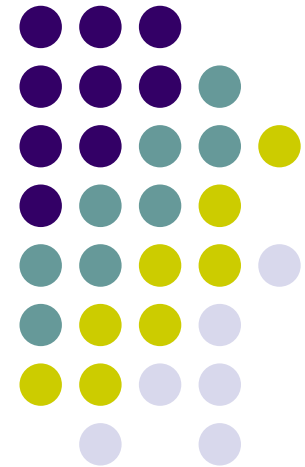


OLGU SUNUMU

03.12.2014

DR.BURCUM BÜYÜKUYSAL



Hasta

- 15 aylık erkek hasta





- Hastanın bize yatışından 7 gün önce halsizlik,huzursuzluk ve ateş yüksekliği(ölçülmemiş)olmuş.
- Öksürük,hırıltı,burun akıntısı ,ishali yokmuş.Annesi dış çıkarmasına bağlamış.Hastamızın 3 gün sonra 38 dereceyi bulan ateşleri olmuş.Hasta dış merkeze başvurmuş.Boğaz enfeksiyonu olduğu söylenerek hastaya oral ab başlanarak taburcu edilmiş.
- Hasta aynı günün akşamı ellerde,ayaklarda ve dudaklarında morarması,solukluğu olması üzerine hastaneye tekrar başvurmuş.Hasta ab almaya başladıktan sonra ishal tarifliyor.

Hastanın dış merkezde yapılan tetkiklerinde,



- WBC:30.680/uL
 - Neu:25.000/uL
 - Üre:76mg/dl
 - Kre.:1.7mg/dl
 - Hb:10,3g/dl
 - Hct:30
 - MCV:71fL
 - PLT:228.000/uL
 - CRP: 23.9
- Glukoz:61 mg/dl
 - AST:124/L
 - ALT:117U/L
 - T.Protein:4.95g/dl
 - Alb.:2.87g/dl
 - Na:138mEq/L
 - K:4,86mEq/L
 - Ca:6.13mg/dl



- Hasta dış merkezden kreatinin yüksekliđi nedeniyle tarafımıza yönlendirilmiş.

Özgeçmiş



- **Prenatal:** Annenin 2. gebeliği. Gebeliği boyunca düzenli doktor ve USG kontrolü var. Gebelik süresince sigara, alkol, madde kullanımı ve ateşli hastalık geçirme öyküsü yok.
- **Natal:** 40 GH'da, normal yolla 4600 gr olarak doğmuş.
- **Postnatal:** Doğar doğmaz ağlamış. Küvezde kalma öyküsü yok. İkter ve siyanozu olmamış.



Soygeçmiş

- **Anne:** 25 yaşında, ev hanımı, sağ-sağlıklı
- **Baba:** 29 yaşında, lise mezunu, işçi, sağ-sağlıklı
 - Anne baba arasında akrabalık yok.
 - Ailede sürekli hastalık:babanne dede tıp 2dm,dede tuberkuloz

Fizik Muayene



- **Ateş:**37.7 C
- **Nabız:**157 dk
- **Solunum Sayısı:** 36/dk
- **TA:** 80/65 mmHg
- **Boy:**83 cm (50-75p)
- **Kilo:** 11 kg (50-75p)



- **Genel Durum:** Orta, uykuya meyilli
- **Cilt:** Turgor, tonus doğal. Tüm vücudunda basmakla solan makülopapüler döküntüleri mevcut. El ve ayak sırtında belirgin ödem. Hastanın bcg aşısı üzerinde eritem mevcut.







- **Baş Boyun:** Kafa yapısı simetrik. Saç ve saçlı deri doğal. **Dudaklar kuru ve çatlak.**
Dudak çevresi soluk.
- **Gözler:** Gözlerin her yöne hareketi doğal. Işık refleksi bilateral pozitif.



- **Kulak Burun Boğaz:** Bilateral kulak zarları doğal. **Orofarenks ve tonsiller hiperemik.** Burun akıntısı, burun tıkanıklığı yok.
- **Solunum Sistemi:** Solunum sesleri bilateral doğal. Ral, ronküs, ekspiryum uzunluğu yok.
- **Kardiyovasküler Sistem:** S1, S2 doğal. Ek ses yok.
- **Gastrointestinal sistem:** Batın rahat. Barsak sesleri doğal. Palpasyonla defans, rebound yok.
- **Genitoüriner sistem:** Haricen erkek. Anomali yok.
- **Nöromüsküler sistem:** Bilinç açık., çevreyle ilgili. Ense sertliği, kernig, brudzunski negatif.
- **Ekstremiteler:** Kas kitlesi ve tonusu doğal. Deformite yok.

Laboratuvar



- **WBC:** 35,200/mm³
- **ANS:** 27,300/mm³
- **Hb:** 9,81 g/dL
- **Hct:** %28,9
- **PLT:** 221,000/mm³
- **LDH:**832
- Periferik yayma:
- %10 lenfosit
- %10 bant hücresi
- %80 nötröfil

BUN: 49mg/dL

Kreatinin: 1.23mg/dL

AST: 134 IU/L

ALT: 120 IU/L

T. Protein: 5.4 g/dL

Albumin: 3 g/dL

Na: 131 mEq/L

K: 4.85 mEq/L

Ca: 7.3 mg/L

CRP: >32 mg/dL

Sedimentasyon: 50 mm/saat



TİT:

- **ph:7**
- **Dansitesi:1006**
- **Protein +1**
- **Eritrosit +2**
- **Lökosit: eser**
- **İdrar sedimentinde :**
 - bol eritrosit mevcut**
- **İdrar protein /kreatinin oranı :9.5**



- Hastaya yapılan Üriner sistem usg ve dopplerde böbrek boyutları **normal, böbrek major kalıkslerde minimal dilatasyon** izlendi.

Ön Tanılar?





Klinik İzlem

- Hasta Çocuk Nefroloji hastalıklarına danışıldı.Hastanın APSGN ile uyumlu olmadığı ;
- Boğaz kültürü
- Grup a streptokok tayini
- C3,C4
- ASO gönderilmesi ve yatarak tedavi edilmesi gerektiğini söylendi.



- Hastadan gönderilen;
- Boğaz kültürü :Beta hemolitik streptekok üremedi.
- Grup a streptekok tayini:grup a streptekok tayini negatif
- C3:102 mg/dl
- C4: 23 mg/dl
- ASO:16 saptandı.



- Hasta beslenebiliyorsa sıvısız takip edilmesi planlandı.



- Çocuk enfeksiyon hastalıklarına danışılan hasta:
- Gaita mikroskopisi
- Gaita kültürü
- Rotavirus-adenovirüs gönderilmesi önerildi.
- Gaita mikroskopisinde lokosit +
- Kültüründe üreme yok.
- Adenovirüs ve Rotavirus negatif saptandı.

**Hastanın takibinde anüs ve skrotal bölgede
soyulmaları başladı.**





- Çocuk kardiolojiye danışılan hastada;
Fizik muayenede görülen ;
- el ayak değişiklikleri(ayak sırtında ödem),
- el baş parmağında soyulma ve ayak tabanlarda eritem,
- ağız dudak çevresindeki değişiklikler (dudaklardaki çatlaklık kuruluklar ve kırmızılık)
- gövdede görülen yaygın eritem ,hafif makuler tarzda olan döküntü



- Hastada kawasaki düşündürdü.
- Hastanın kardioloji tarafından yapılan EKO sunda herhangi bir patoloji saptanmadı.
- Hastadan steril pyüri açısından idrar kültürü,safra kesesi hidropsu açısından abdominal usg,lipid profili istendi.Sedimentasyon bakılması önerildi.
- Hastanın viral markerleri gönderildi.
- Hastanın idrar kültüründe üremesi olmadı.

ANTİ HBS	↑P-84.08	POZİTİF (P)	S/CO	> - 1.0
		POZİTİF (P) NEGATİF (N)	IU/L IU/L	> - 10.0 < - 10.0
ANTİ HAV IGG	N-0.50	POZİTİF (P)	S/CO	> - 1.0
		NEGATİF (N)	S/CO	< - 1.0
ANTİ HAV IGM	↑P-3.01	POZİTİF (P)	COI	> - 1.0
		NEGATİF (N)	COI	< - 1.0
ANTİ HCV	N-0.06	POZİTİF (P)	S/CO	> - 1.0
		NEGATİF (N)	S/CO	< - 1.0
ANTİ HIV	N-0.16	NEGATİF (N)	S/CO	< - 1.0
		POZİTİF (P)	S/CO	> - 1.0
RUBELLA IGG	N-1.5	GRAYZON	IU/ml	5.0 - 9.9
		NEGATİF (N)	IU/ml	0.0 - 4.9
		POZİTİF (P)	IU/ml	> - 10
RUBELLA IGM	N-0.28	NEGATİF (N)	index	< - 1.20
		POZİTİF (P)	index	> - 1.60
		GRAYZON	index	1.20 - 1.60
CMV IGG	↑P-214.7	NEGATİF (N)	AU/mL	< - 15
		POZİTİF (P)	AU/mL	> - 15
CMV IGM	↑P-0.62	POZİTİF (P)	index	> - 0.500
		NEGATİF (N)	index	0 - 0.399
		GRAYZON	index	0.400 - 0.499
TOXOPLAZMA IGG	N-0.6	NEGATİF (N)	IU/ml	< - 1.6
		POZİTİF (P)	IU/mL	> - 3.0
		GRAYZON	IU/mL	1.6 - 3.0
TOXOPLAZMA IGM	,	NEGATİF (N)	index	0.00 - 0.499
		ŞÜPHELİ	index	0.500 - 0.599
		POZİTİF (P)	index	> - 0.600

Dr. N. GÜL - Etiler, Ankara





- Hastanın bakılan sedimentasyonlarında takipte 50 den 94 e kadar yükseldiği görüldü.
- Hastanın fizik muayenesine ek olarak daha sonraki günler takiplerinde sağ servikal bölgede 1x1cm lap saptandı.



LİPİD PROFİLİ:

- HDL:7
- VLDL:69
- LDL:97
- KOLESTEROL:174
- TRİGLİSERİD:348



- Hastaya safra kesesi hidropsu açısından çekilen USG de;
- **Böbrek boyutlarında artış**
- **Bilateral böbrek parenkiminde pelvik atrezi**
- Safra kesesinde hidrops görülmemiş.



- Genellikle bebek yaşıta olan ve beş günden uzun süre ateşli, ancak hastalık tanısı için gerekli ölçütlerin bulunmadığı (en azından iki kriter olan) hastalarda, koroner arter hastalığı saptanırsa,, atipik Kawasaki hastalığı (veya incomplet) tanısı konulabilir .Ancak ateş ve (en azından iki kriter olan) hastalarda, koroner yukarıda sayılan özelliklerden en azından biri infeksiyöz ve inflamatuvar hadiselerde de saptandığından atipik Kawasaki hastalığı tanısını koymak zordur.

Bizde bu hastamızı inkomplet Kawasaki hastalığı olarak kabul ederek tedavimizi başladık.



- Tedavi

- IVIG (2 gr/kg/gün) IV uygulandı.
- Hastanın IVIG aldığı gün 1 kez ateşi oldu. IVIG aldıktan 48 saat sonra ateşleri devam etmesi üzerine hastaya 2.kez IVIG verildi.
- Hastaya aspirin KCFT in yüksek olması nedeniyle başlanmadı. Alınan kontrollerinde hastanın AST ve ALT nın gerilemesi üzerine 3-5 mg/kg/gunden aspirin tedavisini başladık. Daha sonra aspirin 100mg/kg/gune çıkıldı.
- Hastanın tedaviye başladıktan sonra döküntüleri geriledi.



- Hastanın takiplerinde kreatinini geriledi fakat idrarda protein kaçağı ve mikroskopik hematurisi devam ediyordu.
- Hastanın idrar çıkışı iyiydi.tansiyonu 90.percentilin altında seyrediyordu.
- Hastanın Fraksiyone na:%6.07 hesaplandı.Bu değer bizi prerenal böbrek yetmezliğinden uzaklaştırdı.
- Hastaya böbrek biyopsisi yapıldı.Yapılan böbrek biyopsisi sonucunda kronik interstisyel nefrit saptandı.



KAWASAKİ HASTALIĞI

- 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.



- Sıklıkla beş yaş altındaki çocukları etkileyen, etyolojisi aydınlatılamamış ve kendi kendini sınırlayan, akut, febril bir multisistem vaskülitidir.
- Hastalık tüm dünyada tanımlanmakla birlikte en sık Japonya ve Uzakdoğu ülkelerinde görülmekte.
- 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 konmasındaki gecikmeye bağlı kardiyovasküler komplikasyon riskinin artabileceği gözlenmiş.
- Erkeklerde kızlara oranla daha sık (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 etyolojide enfeksiyöz ajanları düşündürmektedir.
- Çeşitli allerjenler, ağır metaller gibi bazı kimyasal maddeler ve ev tozu akarları hastalık etyolojisinde 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 gün devam eder.

- **Döküntü:**

- Genellikle hastalığın ilk beş günü içinde.
- 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 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.
- **Bilateral konjunktival injeksiyon:**
 - tipik olarak bulbar konjunktivada
 - Konjunktival ödem ya da kornea ülserasyonu yok.
 - eksudatif nitelikte değil.
 - Sıklıkla ağrısızdır, fotofobi olmaz ve çabuk iyileşir.



Klinik

- **Akut dönem:** ilk 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 **Mİ,aritmî, ani ölüm** riski vardır.Bu dönemde en önemli ölüm sebebi Miyokard İnfarktüsüdür.



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.



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 nedeniyle.

KLİNİK-Kardiyak bulgular-Harada skoru



- Harada ve arkadaşları koroner arter tutulumunu öngörebilmek amacıyla bazı kriterler belirlemişler:
 - **erkek cinsiyet,**
 - 1 yaşından küçük olma,
 - **beyaz küre>12.000/mm³,**
 - trombosit sayısı <350.000/mm³,
 - **hematokrit < % 35,**
 - **albümin < 3.5 g/dl,**
 - **CRP>3+ olması**
- Dördünün varlığında, koroner arter anevrizması gelişme riskinin fazla olduğu öne sürülmüştür.



KLİNİK-Ekstrakardiyak bulgular

Kawasaki hastalığında görülen diğer klinik bulgular

-Konjestif kalp yetersizliği

-Miyokardit

-Perikardit

-Kapak yetersizlikleri

-Diğer orta çaplı arterlerde
anevrizmalar

-Artrit ve artralji

-Huzursuzluk

-Aseptik menenjit

-Sensörinöral işitme kaybı

-Piyüri, üretrit, meatit

-Safra kesesi hidropsu

-Hepatik disfonksiyon

-Tıkanma sarılığı

-Karın ağrısı, kusma, ishal

-Anterior üveit

-BCG aşısı yerinde eritem ve
endurasyon



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 reaktanlarında artış** beklenen bir bulgudur, hastalık başlangıcından 6-10 hafta normal düzeylere iner.
- ESH, intravenöz immünglobulin tedavisi sonrasında yükselebileceğinden, İVİG ile tedavi edilen hastalarda akut inflamasyon sürecini yansıtan bir belirteç olarak görülmemeli.
- Hastalığın 7. gününde normal CRP ve ESH düzeyleri ile Kawasaki hastalığı tanısından uzaklaşılmalıdır.



- Trombositoz genellikle hastalığın 7. gününden sonra ortaya çıkar ve genellikle $450.000/\text{mm}^3$ 'ün üzerindedir.
- Serum transaminazları hastaların ≤ 40 'ında hafif-orta derecede yüksek bulunur.
- Yaklaşık %10 hastada ise hafif hiperbilirubinemi, % 67 hastada gamaglutamil transpeptidaz yüksekliği vardır.
- Daha ağır seyreden ve uzamış hastalıkta hipoalbuminemi görülür.
- Plazma kolesterol, **yüksek dansiteli lipoprotein** ve apolipoprotein A1 değerlerinde **düşüklük** izlenebilir.

Tanı kriterleri



- A.en az 5 gün süren,sebebi bulunamayan,anti piretik 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

TANI



Tanı kriterleri	
*	En az beş gün devam eden ateş
*	Aşağıda belirtilen özelliklerden en az dördünün varlığı
	1- Polimorfik ekzantem
	2-Ekstremite değişiklikleri
	- Akut: Avuç içi ve ayak tabanında eritem, el ve ayaklarda ödem
	- Subakut: İkinci ve üçüncü haftalarda el ve ayak parmak uçlarında soyulmalar
	3- Bilateral, eksudatif olmayan konjunktival injeksiyon
	4- Dudak ve ağız değişiklikleri: Kırmızı, çatlamış dudaklar, faringeal ve oral mukozada eritem, çilek görünümlü dil
	5- Genellikle tek taraflı olan, servikal lenfadenopati (>1.5 cm.)
*	Benzer bulgulara neden olabilecek hastalıkların dışlanması

En az beş gün süren ateş ve yukarıda belirtilen beş temel kriterden en az dördünün varlığında Kawasaki hastalığı tanısı konulur.

AYIRICI TANI



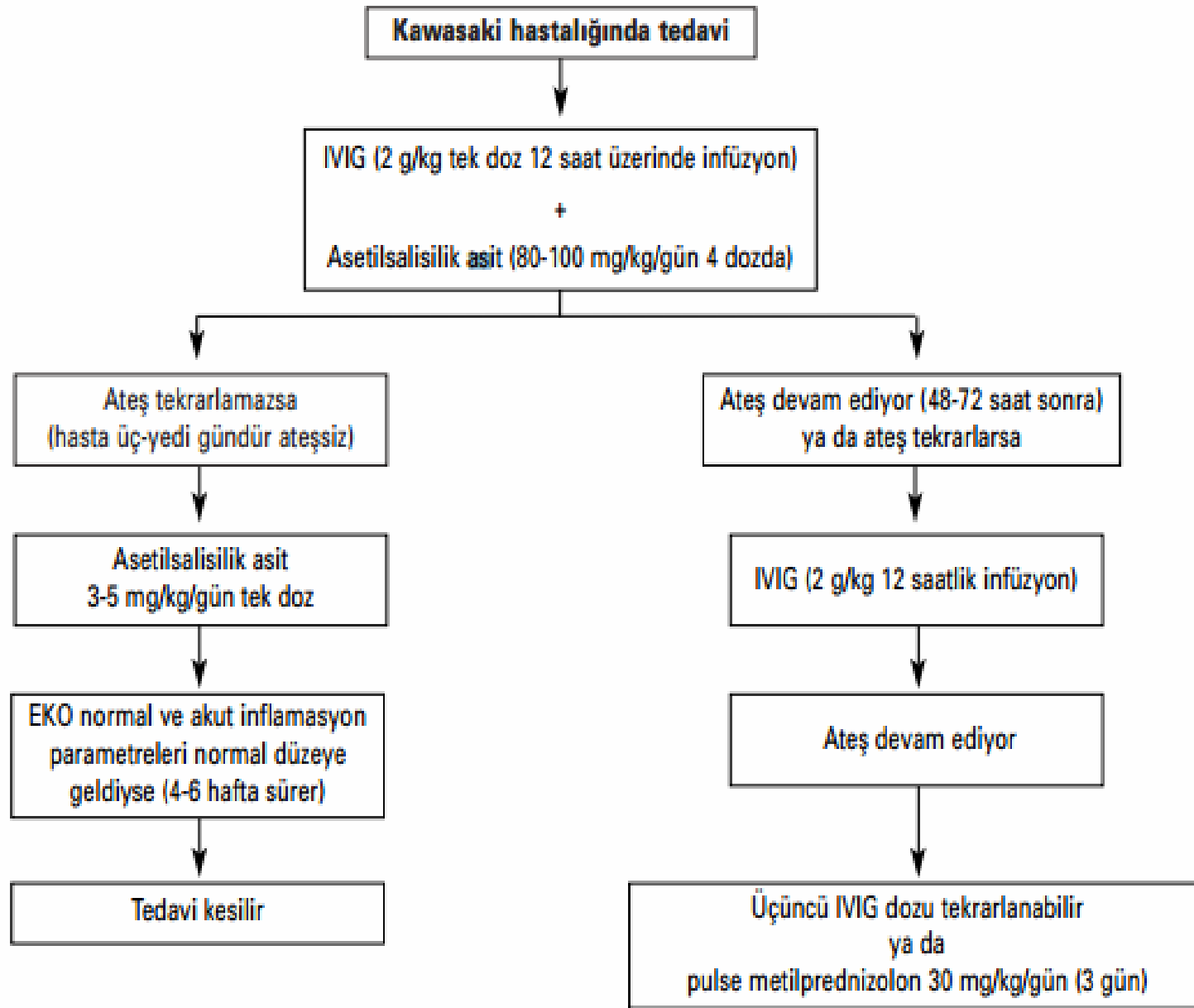
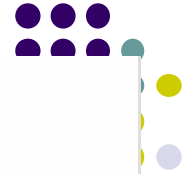
Ayırıcı tanı

- Viral enfeksiyonlar (Kızamık, enterovirus, adenovirus, Epstein-Barr virüs)
- Kızıl
- Toksik şok sendromu
- Bakteriyel servikal lenfadenit
- Stafilakoksik haşlanmış deri sendromu
- İlaç aşırı duyarlılık reaksiyonları
- Stevens-Johnson sendromu
- Juvenil idyopatik artrit
- Kayalık dağlar lekeli humması
- Civa aşırı duyarlılık reaksiyonu
- Leptospiroz



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 İVİG birlikte kullanılmakta, böylelikle daha iyi antiinflamatuvar etki gözlenmektedir.



TEDAVİ



- **İViG , 2 mg/kg,** tek doz, 12 saatlik iv infüzyon şeklinde

(İlk 10 günde verilen İViG ile koroner arter dilatasyonu %3'e düştüğü gösterilmiş.)

- **Aspirin , 80-100 mg/kg/gün ,** dört dozda , 48-72 saat süreyle
- **Aspirin , 3-5 mg/kg/gün ,** tek doz , 6-8 hafta kadar ya da trombosit sayısı ve akut fazlar normale dönene kadar (koroner arter anomalisi yoksa). Koroner arter anomalisi varsa aspirin tedavisi kesilmemelidir.
- *Dipiridamol , 4 mg/kg/gün , üç dozda, aspirine alternatif*



TAKİP

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



Uzun süreli izlem

- Kawasaki hastalığı tanısı almış çocuklar; obezite, dislipidemi ve hipertansiyon, erişkin yaşa geldiklerinde ise endotelyal disfonksiyon, ateroskleroz ve iskemik kalp hastalığı açısından risk altındadırlar.

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.



- Dinlediğiniz için teşekkür ederim...