



**59. TÜRKİYE MİLLİ
PEDIATRİ KONGRESİ**
3. İTALYAN - TÜRK - İRAN PEDIATRİ KONGRESİ
14. MİLLİ ÇOCUK HEMŞİRELİĞİ KONGRESİ
2015 4 - 8 Kasım
SUNGO OTEL, BELUXE - BELEX / ANTALYA

KAWASAKİ HASTALIĞI

Özgür KASAPÇOPUR
Cerrahpaşa Tıp Fakültesi,
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı,
Çocuk Romatoloji Bilim Dalı

47. Türk Pediatri Kongresi
Antalya
5 Kasım 2015

Kadir, 18 aylık erkek çocuđu

- Hastaneye başvurusunun dört gün öncesine dek yakınmasız olan çocuđun ateđi ortaya çıkmıř.
- Başvurduđu hekim tarafından başlangıçta yapılan deđerlendirmesinde hastaya seftriakson tedavisi başlanmıř.
- Kullanılan tedaviye karřın ateřleri süren hasta acil birimimize yönlendirilmiř. Burada yapılan deđerlendirmesinde hastaya ateř etyolojisini aydınlatmak amacı ile lomber ponksiyon uygulanmıř.

Kadir, 18 aylık erkek çocuđu

- Lomber ponksiyon verileri deđişmiş pürülan menenjit ile uyumlu (58 hücre, %70 PNL) saptanan çocukta seftriakson arttırılarak tedavi sürdürülmüş.
- Laboratuvar verileri;
 - Hematokrit: % 26
 - Thrombosit sayımı: 856.000/mm³
 - Eritrosit çökme hızı: 136 mm/ saat
 - AST: 120 U/l, ALT: 100 U/l.
 - Total bilirubin: 8 mg/dl,


Kadir, 18 aylık erkek çocuđu

- Acil servisindeki izleminin ertesi gn ateđi sren çocuđun gzlerinde kızarıklık, el ve ayak parmaklarında Őiřlik ve dudaklarında çatlaklık ortaya çıkmıř.
- Ultrasonografide ise safra kesesi hidropsu ile uyumlu bulgular saptanmıř.
- Hastada bu bulgular ile Kawasaki hastalıđı dřnlmř.
- Hastaya hızla intravenz immngloblin tedavisi uygulanmıř.
- Enfzyon sırasında hastanın ateđi dřmř.

Kadir, 18 aylık erkek çocuđu

- Bu sırada, hastada yapılan ekokardiyografide sađ (4.6mm) ve sol (4.5mm) koroner arterlerde önemli düzeyde genişleme saptanmış.
- Hastaya hızla asetil salisilik asit başlanmış.
- Şu anda izlemin 40 . ayını dolduran çocuđun koroner arter genişlemelerinde belirgin gerileme saptanmış olup izlem altında tutulmaktadır.

Vaskülitler - Tanımlama

- Kan damarı duvarında oluşan yangısal deęişimlerin tümü
 - Kan damarlarının
 - nötrofilik,
 - eozinofilik,
 - mononükleer hücre enflamasyonudur.
 - Sonuç olarak, damarsal sistemde
 - tıkanma,
 - daralma,
 - anevrizmalar oluşur.
- 

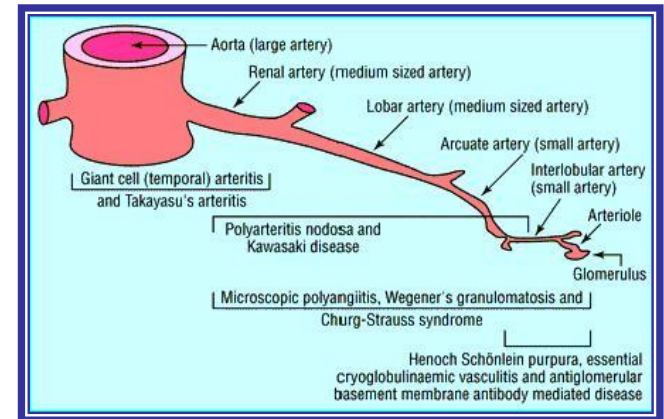
VASKÜLİTLER-Sınıflama

● Büyük damar vaskülitleri

- Dev hücreli (temporal) arterit
- Takayasu arteriti

● Orta boy damar vaskülitleri

- Kütanöz poliarteritis nodosa
- Sistemik Poliarteritis nodosa
- Kawasaki hastalığı



VASKÜLİTLER-Sınıflama

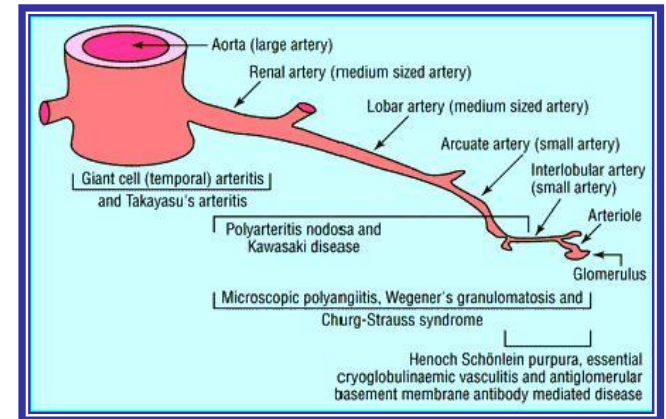
● Küçük damar vaskülitleri

– Granülomatöz vaskülitler

- Wegener granülo-matosisi
- Churg-Strauss sendromu

– Non- granülamatöz vaskülitler

- Henoch-Schönlein purpurası
- Mikroskopik poliarteritis
- Hipokomplementemik ürtikeryal vaskülit
- İzole kütanöz lökositoklastik vaskülit



Vaskülitler - Sınıflama

● Diğer vaskülitler

- Behçet hastalığı
- Enfeksiyona, maligniteye, ilaçlara ikincil aşırı duyarlılık vaskülitleri
- Bağı dokusu hastalıklarına ikincil vaskülitler
- İzole serebral vaskülitler
- Cogan sendromu
- Sınıflandırılmayan vaskülitler



Kawasaki Hastalığı

- Ülkemizde Henoch-Schonlein purpurasından sonra ikinci sıklıkta en sık görülen çocukluk çağı vaskülitidir.
- İlk olarak 1967 yılında Tomisaku Kawasaki tarafından "*Mukokütanöz lenf nodu sendromu*" adı ile tanımlanmıştır. Hastalık başlangıçta infantil poliarteritis nodosa adı ile tanımlanmıştır.
- Hastalık daha sık erken çocukluk çağında ortaya çıkan akut ateşli bir tablo ile karakterizedir.

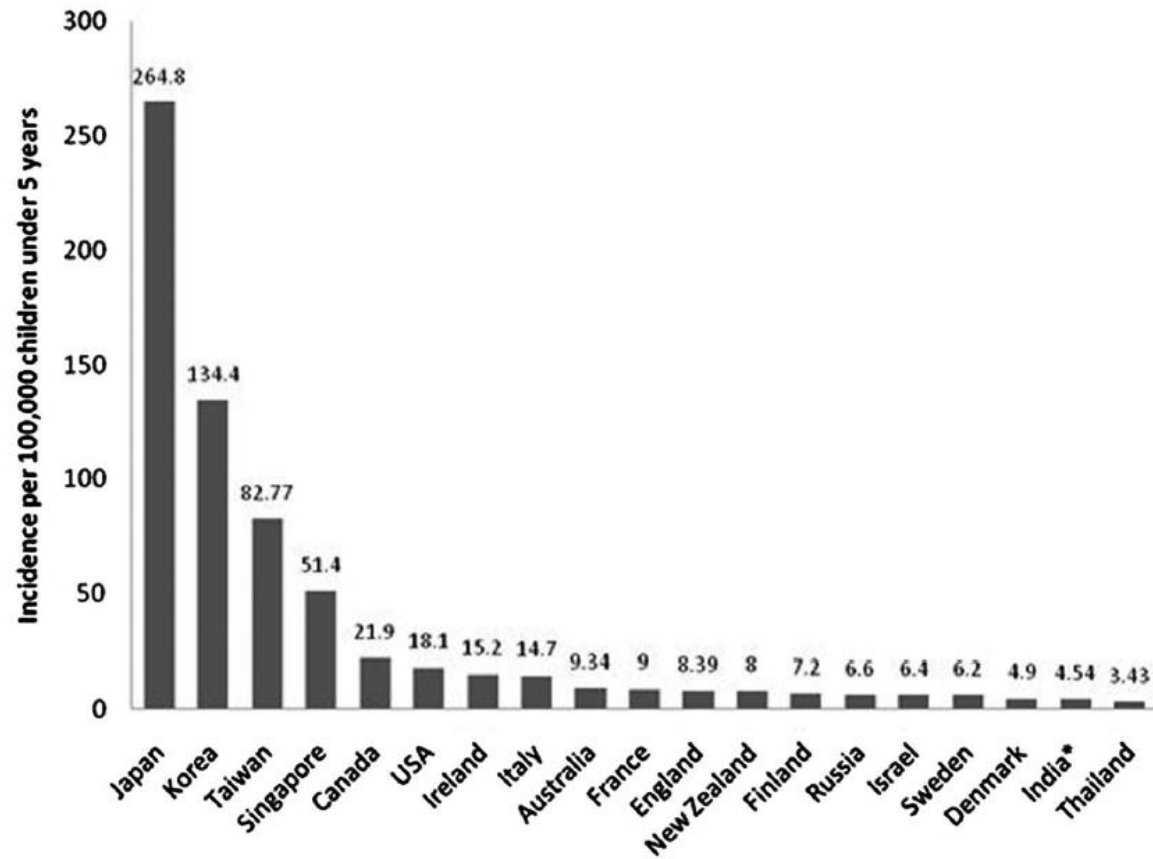


Görülme sıklığı

- Hastalık en sık Japonya, Amerika Birleşik Devletleri ve Uzakdoğu ülkelerinde özellikle de Japonya'da görülmektedir.
- Ülkemizde ise göreceli olarak daha az sıklıkta görülmektedir. Yılda 30 yeni olgu (2009)
- Ortalama görülme hızı Japonya'da 100.000'de 184 olarak bulunmuştur. Aynı dönemde İngiltere'de ise 100.000'de 8 olarak bulunmuştur.
- Aynı dönemde Kore'de 95/100.000 yeni hasta
- Hastalık belki de endüstrileşme ile ilgili
 - Lancet 2009;338:1133-8

Kawasaki Hastalığı Görülme Oranları

* Singh S. The epidemiology of Kawasaki disease: a global perspective. Arch Dis Child 2015;100:1084-8



* Incidence per 100,000 children under 15 years

Oluşum nedenleri

● Enfeksiyon etkenleri

- Koronavirüsler
- Parvovirüs
- Propriobakterium aknes

● Genetik eğilim

● Süperantijenler

- Streptokoksik ya da stafilokoksik toksin etkilenmesi ile

Kawasaki Hastalığında oluřum nedenleri

● Dıř etmenler

- Çevresel deęişiklikler
- Enfeksiyonlar

● İ etmenler

- Yař
- Genetik belirleyiciler

Kawasaki Hastalığı

Kawasaki hastalığı tanı ölçütleri

- Ateş (5 günden uzun süren antibiyotiklere ve ateş düşürücülere yanıtız)
- İki taraflı konjunktival kanlanma (nonpürülan)
- Servikal lenfadenopati
- Ağız içi deęişiklikleri
- El ve ayak deęişiklikleri
- Kızamığı yansılayan, gövdeye yerleşen döküntü
 - 5 ölçütten dördünün olması ile tanı konur.

Kawasaki hastalığı nedir?

- Sağlıklı çocuklarda ani başlayan ateş ile birlikte dir.
- Gelişmiş ülkelerdeki en sık görülen edinsel kalp hastalığı nedenidir.
- Orta boy damarları etkileyen nekrotizan bir vaskülitir. Öncelikle oluşan akut artetriti izleyerek subakut arterit oluşur ve ardından luminal myofibroblastik proliferasyon ortaya çıkar.
- Etyoloji ve genetik faktörler hala tam olarak bilinmemektedir.

Kawasaki hastalığı

● Ateş

- Antibiyotiklere ve ateş düşürücülere yanıtız, sürekli yüksek olan ateş
- Genel durum bozukluğu ve huzursuzlukla birlikteadır.

● Konjunktivit

- Pürülan olmayan konjunktivit gözde kanlanma ile birlikteadır.

Göz tutulumu



Kawasaki hastalığı



- Ağız ve dudakta çatlaklar vardır.
- Ağız içinde yer yer aftöz stomatit bulunabilir.

Kawasaki hastalığında ağız içi bulguları



Kawasaki hastalığı

- Tek taraflı servikal lenfadenomegali klinik tabloya eşlik edebilir.
- El ve ayaklarda parmak uçlarında belirgin olan yerel şişlik ve ağrı olabilir.
- Gövdeye ve kol bacaklara yerleşen kızamığı yansılayan döküntü vardır.

Kawasaki hastalığında lenfadenopati



Kawasaki hastalığında kızamığı yansılayan döküntü



Kawasaki hastalığı - Yumuşak doku şişliği

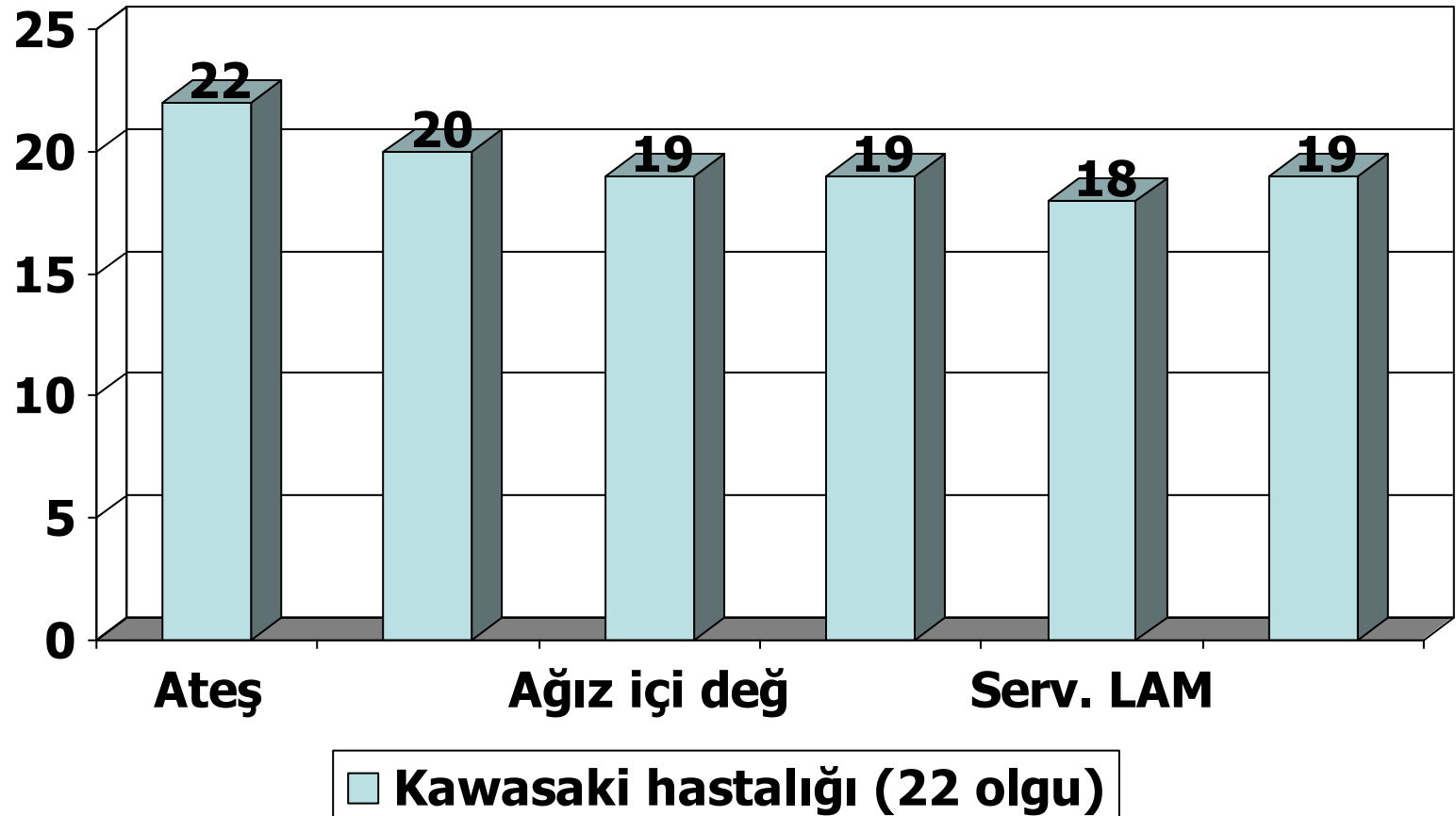


Kawasaki hastalığında BCG aşı bölgesinin belirginleşmesi



Kawasaki hastalığında klinik veriler

(Türk Pediatri Arşivi 2000;35:160-3)



Kawasaki hastalığında klinik evrelendirme

● Kawasaki hastalığında klinik evreleme

- Akut ateşli dönem (İlk 10 gün)
- Subakut dönem (10-20 gün)
- İyileşme dönemi (20 günden sonra)

Tanı ölçütleri dışındaki klinik bulgular

● Kawasaki hastalığında diğer klinik bulgular

- Koroner arter tutulumu (% 19)
 - Koroner arter genişlemesi
 - Koroner arter anevrizması
- Safra kesesi hidropsu
- Artrit, artralji
- Huzursuzluk
- Aseptik menenjit
- BCG aşı bölgesinde kabarıklık

Kawasaki hastalığında artrit

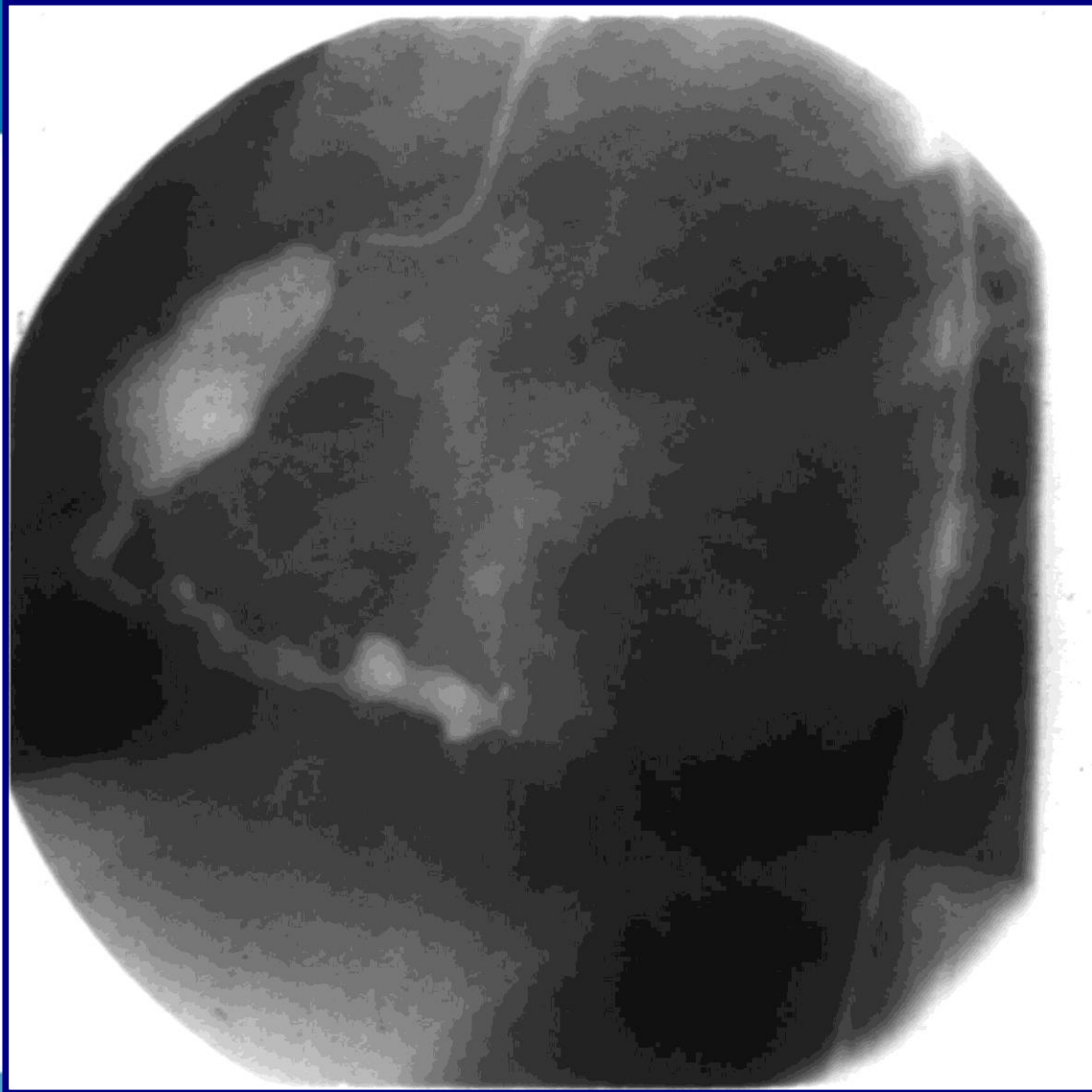


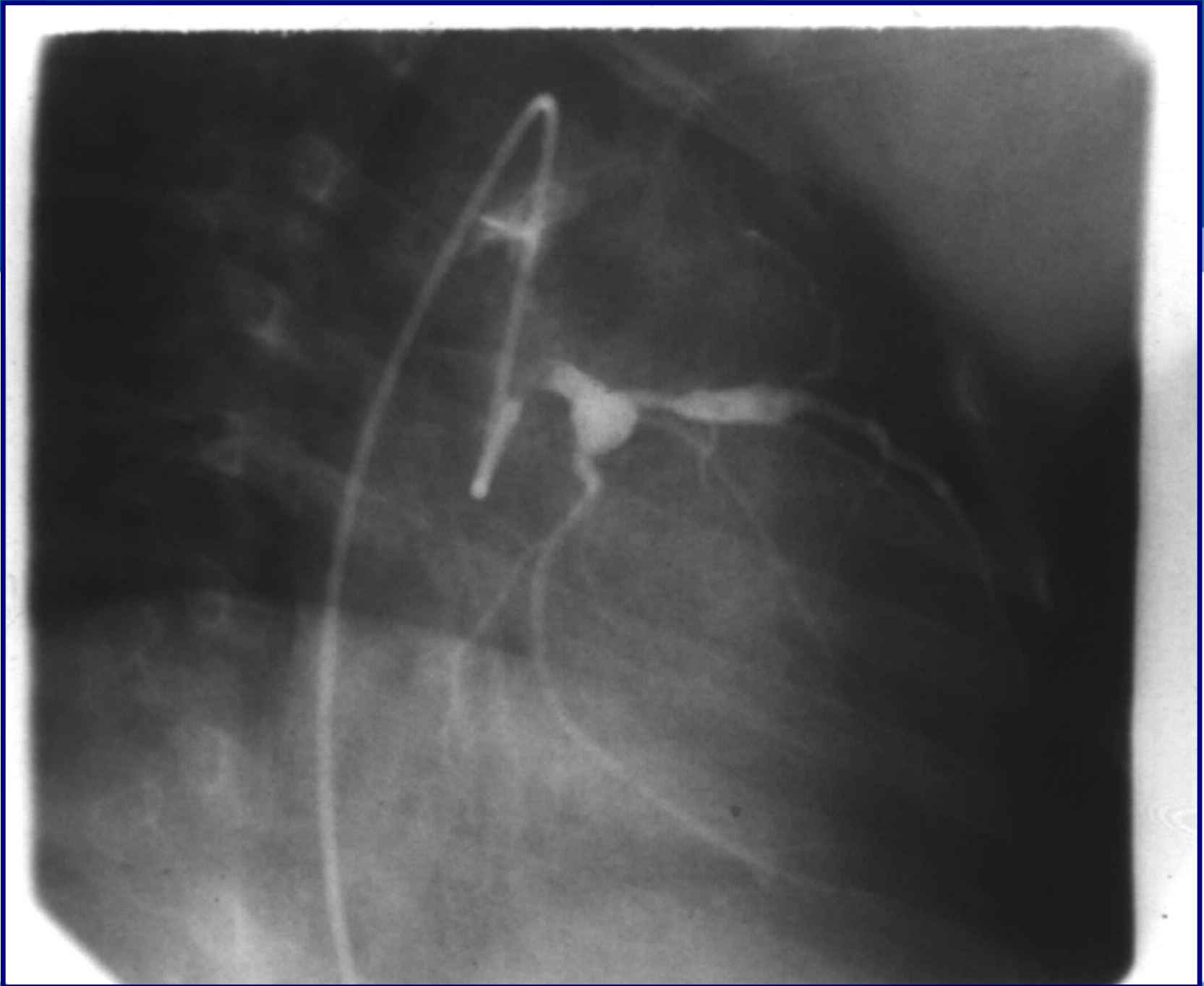
Kawasaki hastalığında kardiyak bulgular

- Gelişmiş ülkelerde çocukluk çağında en sık görülen edinsel kalp hastalığı nedeni
- Pankardit ve kalp yetersizliği
 - Özellikle miyokardit
- Koroner arter etkilenmeleri
 - Koroner arter genişlemesi
 - Koroner arter anevrizması
- İleti bozuklukları

- Sol koroner arter genişlemesi







● Safra kesesi hidropsu



VASKÜLİTLER- Kawasaki sendromu perianal döküntü



Perineal bölgede soyulma



VASKÜLİTLER- Kawasaki sendromunda soyulma



Kawasaki hastalığı - Soyulma



Kawasaki hastalığı

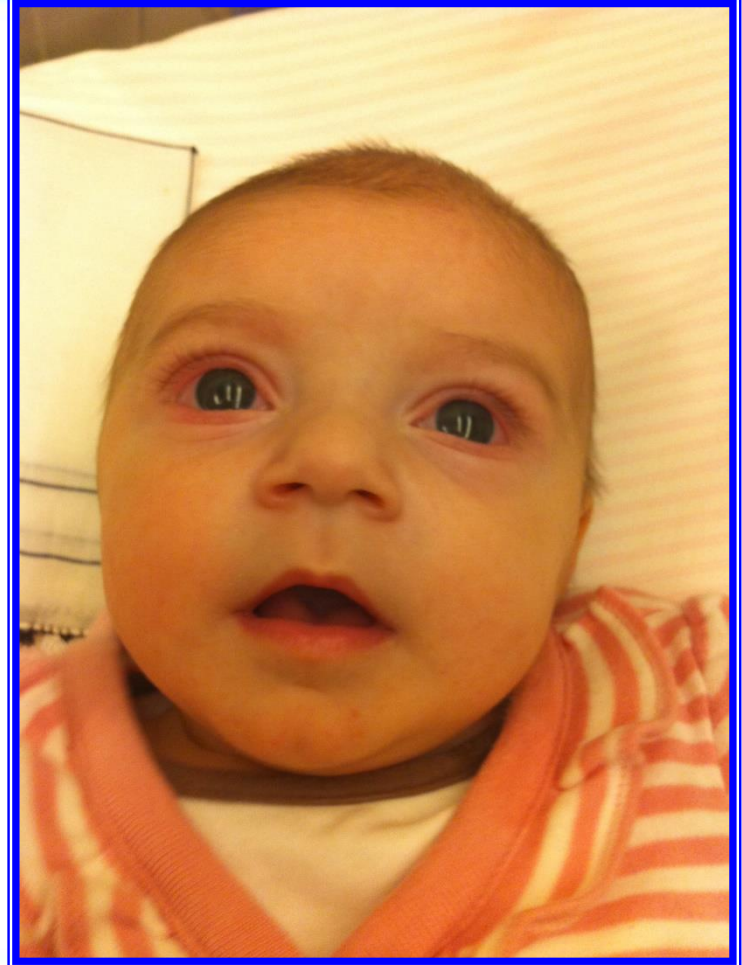
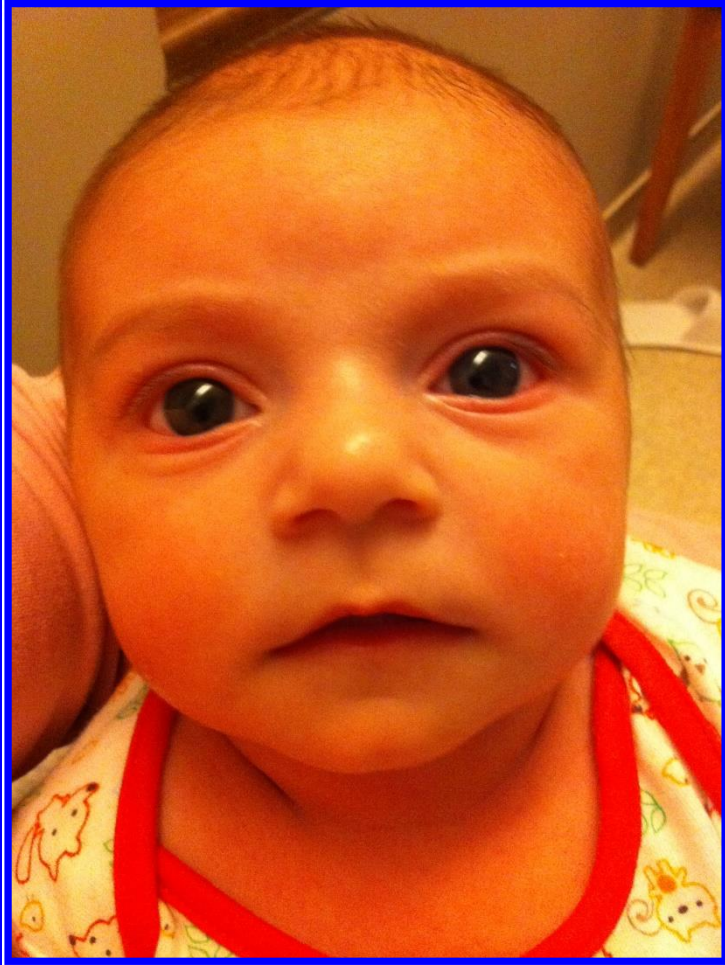
Laboratuvar verileri

- Lökositoz, nötrofili ve hafif anemi görülebilir.
- Trombositoz ana bulgu (aktivite ve izlemde)
- Akut faz yanıtı belirgin
 - IVIG sonrası eritrosit çökme hızı uzun süre yüksek kalır.
- Steril piyüri görülebilir.
- Karaciğer enzimleri yüksek olabilir.
- Hipoproteinemi ve hipoalbüminemi görülebilir.
- Beyin omurilik sıvısında pleositoz

Duru, 45 günlük kız çocuđu

- 45 günlük olana dek belirgin yakınması olmayan anne sütü ile beslenen bebeđin yüksek ateş ve belirgin huzursuzluk yakınması ortaya çıkmış.
- Bu sırada gözlerinde çok belirgin kızarıklığı olan çocuđun tek taraflı servikal lenfadenopatileri dışında fizik muayenesinde patolojik bir özelliđi yokmuş. Ağırlık 4830 gr.
- Laboratuar verilerinde ise trombositozu, belirgin akut faz yüksekliği, transaminaz düzeylerinde artış ve steril piyüri saptanmış.

Duru, 45 günlük kız çocuđu



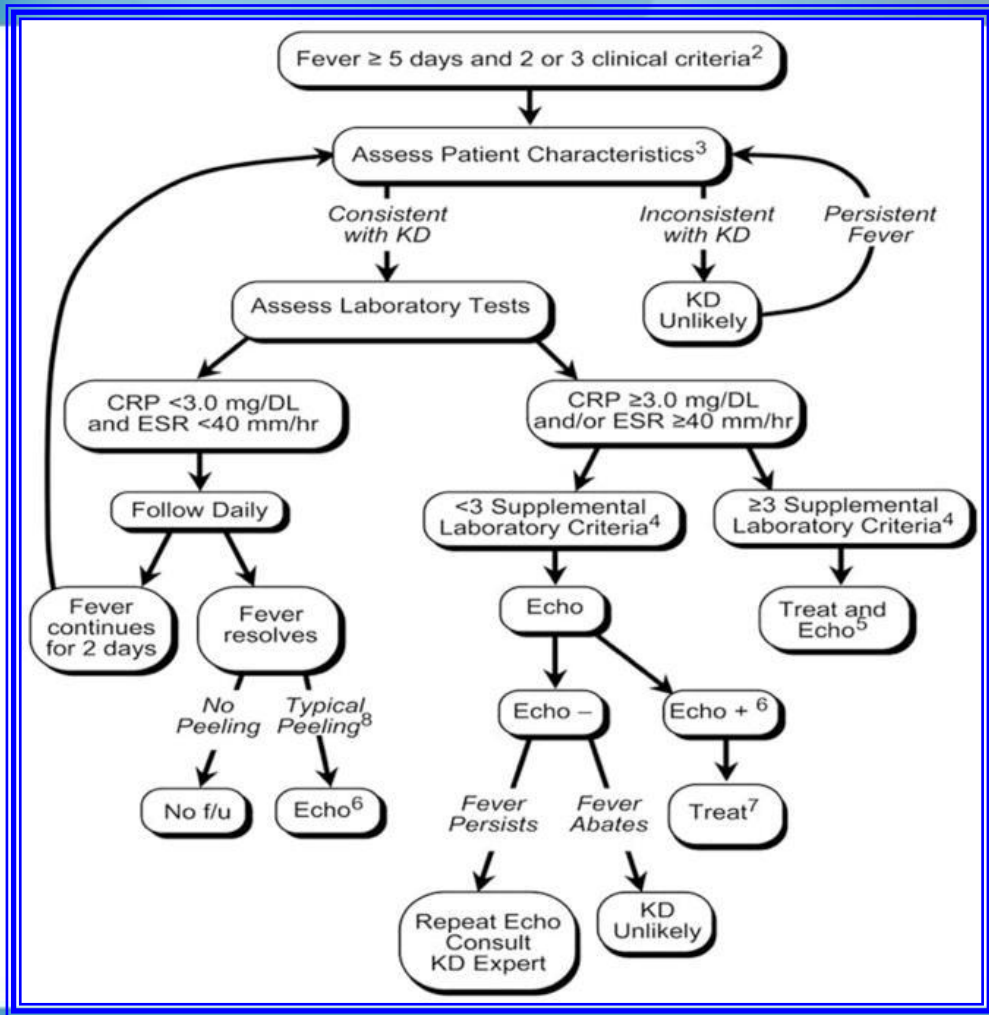
Duru, 45 günlük kız çocuđu

- Seftriakson tedavisi altında izlenen çocuđun ateşlerinin sürmesi nedeni ile çocukta inkomplet Kawasaki hastalığından şüphelenilmiş.
- Ekokardiyografide koroner arter dilatasyonu saptanan çocuđa intravenöz immünglobülin tedavisi uygulanmış. IVIG tedavisi ile ateşleri kaybolan çocuk şu anda 48 aylık, sağ ve sağlıklı

İnkomplet (atipik) Kawasaki hastalığı

- En az 5 gün süren ateş
- Tanı ölçütlerinin en az ikisinin varlığı
- Klinik tabloyu açıklayabilecek nedenin olmaması
- Yüksek düzeyde yangısal göstergeler
- Koroner arterlerde etkilenme
 - İnkomplet Kawasaki hastalığı düşünülen çocuklar sıklıkla süt çocuğudur ve yaşları 6 ayın altındadır.

İnkomplet Kawasaki hastalığında tanısal akış



AHA 2004

Kawasaki hastalığında ayırıcı tanı

- Stafilokoksik toksik şok sendromu
- Sistemik jüvenil idyopatik artrit
- Kızıl
- Stevens-Johnson sendromu
- Viral Hastalıklar
 - Kızamık
 - Adenovirüs enfeksiyonları
 - Enterovirüs enfeksiyonları
 - Parvovirüs enfeksiyonları

Stafilokoksik toksik şok sendromu



Kawasaki hastalığında tedavi

Eleftheriou D, et al. Arch Dis Child 2014;99:74–83.

- ❑ Asetil salisilik asit- 80-100 mg/kg/gün, 3 hafta süre ile, ardından 3 mg/kg/gün, 1 yıl süre ile
- ❑ Intravenöz immün globülin 2 gr/kg/tek doz
- ❑ Yanıtsız ise 2. doz IVIG
- ❑ 2. doz IVIG'e karşın yanıtsızlık sürer ise kortikosteroidler(2 mg/kg/gün) ile akut faz yanıtı normal düzeylere dönene dek tedavi
- ❑ Yanıtsızlık var ise anti-TNF ilaçlar özellikle de infliksimab (5 mg/kg/doz) tedaviye eklenebilir.
 - ❑ IVIG uygulaması sonrasında altı ay süre ile aşı takvimi ertelenmeli.

Kawasaki hastalığında gidiş

- Cerrahpaşa Tıp Fakültesinde değerlendirilen toplam 112 olgu içinde ölüm hiç yok.
- İzlem sırasında yinelenme ya da yakınmaların aktifleşmesi söz konusu değil.
- Ülkemizdeki Kawasaki hastalığı olgularının tümü iyi ve olumlu hastalık gidişine sahip

Yanıtı bulunamayan sorular

- Genetik geiş ve genetik ilişki var mı?
- Hastalık oluşumuna yol açabilecek olan viral ya da bakteriyel etkenlerin belirlenmesi
- Mevsimsel dağılımın olup olmadığı ?
- Tanılandırıcı bir testin olmaması
- Uzun erimde kalp sağlığının ne şekilde etkilendiğinin ortaya konulması
- Hastalık ateroskleroza bir yatkınlık oluşturur mu?
- Diğer otoimmün hastalıklar ile ilintisi nedir?
- Sıklığının artması gelişmişlik düzeyi ile ilintili mi?

Tanılandırıcı öyküde unutulmaması gerekenler

- Uzun süren ateş ve huzursuzluk
- El ve ayakların rahat kullanılamaması
- El ve ayak ayalarında şişlik ve kızarıklık
- Gövdede, el-ayaklarda ve perineal bölgede kızarıklık ve soyulma
- Kırmızı göz, dudak ve dil
- Boyunda şişlik
- BCG aşı bölgesinde kızarıklık
- Süreklilik gösteren trombositoz

Unutulmaması gerekenler

- Eğer bir çocuk dirençli ateşle birlikte belirgin huzursuzlukla başvurursa mutlaka Kawasaki hastalığı açısından değerlendirir.
- Kawasaki hastalığının döküntüsünün bir çok döküntülü hastalıkla karışabileceğini unutma!
- Hastalığın komplikasyonlarını azaltmak amacı ile ateşin başlamasından sonraki ilk 7 günde mutlaka IVIG'ı uygula.
- Kawasaki hastalığı düşündüğün her çocukta mutlaka çocuk kardiyologu ile danışım sağla.

Cerrahpaşa Tıp Fakültesi

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Romatoloji Bilim Dalı

Prof. Dr. Nil Arısoy

Dr. Kenan Barut

Dr. Amra Adrovic

Dr. Sezgin Şahin

Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

Prof. Dr. Levent Saltık

Prof. Dr. Funda Öztunç

Prof. Dr. Ayşe Güler-Eroğlu

Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

Prof. Dr. Lale Sever

Prof. Dr. Salim Çalışkan

Çocuk Acil Bilim Dalı

Prof. Dr. Yücel Taştan

Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı

Prof. Dr. Necla Akaçakaya

Prof. Dr. Yıldız Camcıoğlu

Prof. Dr. Haluk Çokuğraş

Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı

Prof. Dr. Fügen Çullu-Çokuğraş

Prof. Dr. Tufan Kutlu

Prof. Dr. Tülay Erkan



Hekimlerin inceliği ve derinliğine

TANER