



www.pediatric-rheumatology.printo.it

KAWASAKİ HASTALIĞI

Bu hastalık, 1967'de bir Japon çocuk hastalıkları uzmanı olan Tomisaku Kawasaki tarafından tanımlanmıştır. İlk olarak, ateş, deri döküntüleri, konjüktivit (gözlerde kanlanma), enanem (boğaz ve ağız mukozasında kızarıklık), ellerde ve ayaklarda şişme, büyümüş lenf nodlarıyla gelen bir çocukta 'mükokutenöz lenf nodu sendromu' olarak tanınmıştır. Birkaç yıl sonra koroner arter aneurizması (kalp damarlarının genişlemesi) gibi komplikasyonları bildirilmiştir.

Nedir?

Kawasaki, genellikle koroner arterleri (kalbi besleyen atardamarları) tutan anevrizmalara yol açabilen, damar duvarlarının iltihaplanmasına neden olabilen akut sistemik bir damar hastalığıdır. Hastaların hepsi anevrizma geliştirmeyebilir. Büyük çoğunluğu, komplikasyonlar olmaksızın akut belirtilerle seyreder.

Ne kadar sıktır?

Kawasaki hastalığı nadir bir hastalık olduğu halde, Henoch-Schönlein purpurasıyla birlikte, en sık görülen çocukluk çağı vaskülitlerinden biridir. Hemen hemen her zaman, küçük çocukların hastalığıdır. Hastaların %80'i 5 yaşın altındadır. Genellikle erkeklerde kız çocuklara göre daha sıktır. Kawasaki olgularına yılın herhangi bir döneminde rastlanabilse de, bazı mevsimsel farklılıklar olabilir; kış sonu ve ilkbaharda daha fazla görülebilir. Japon çocuklarda çok daha sık olmakla birlikte dünyanın bir çok bölgesinden olgular tanımlanmıştır.

Hastalığın nedenleri nelerdir?

Kawasaki hastalığının nedenleri açıklanamamıştır, ancak enfeksiyöz kökenli olmasından kuşulanılmaktadır.

Belirli genetik yatkınlığı olan bireylerde aşırı duyarlılık ya da büyük olasılıkla mikrobik bir ajan tarafından (virüs ya da bakteri) tetiklenen bozulmuş immün yanıt, kan damarlarının iltihaplanmasına ve hasarına yol açan bir süreci başlatabilir.

Kalıtımsal mı? Neden benim çocuğum hastalandı?

Önlenebilir mi? Bulaşıcı mı?

Kawasaki kalıtsal bir hastalık değildir, fakat genetik bir yatkınlık olabileceği düşünülmektedir. Bu hastalığın ailede birden çok kişide görülmesi çok nadirdir. Ayrıca, bulaşıcı da değildir ve önlenemez. Hastalığın ikinci bir atak yapması mümkün olmakla birlikte nadir bir durumdur.

Esas belirtileri nelerdir?

En az 5 gün süren nedeni açıklanamayan yüksek ateşle başlar. Çocuk genellikle çok huysuzdur. Ateşi takiben ya da ateşle birlikte gözlerde kızarıklık (konjüktivit) görülebilir ama irin veya akıntı yoktur.

Hasta çocukta, kızamık, kızıl, ürtiker (kurdeşen), papül ve benzeri tipte değişik döküntüler ortaya çıkabilir. Deri döküntüsü, esas olarak gövde ile kol ve bacakları, sıklıkla da kasık bölgesini tutar.

Ağız değişiklikleri, parlak kırmızı çatlamış dudaklar, genellikle “çilek dili” olarak adlandırılan kırmızı dil ve boğazda kızarıklık bulgularını içerir.

Eller ve ayaklarda, özellikle el ayaları ve ayak tabanlarında şişlik ve kızarıklık bulguları görülür. Bu bulguları 2-3. haftalar civarında, parmak uçlarından başlayan karakteristik bir deri soyulması izler.

Hastaların yarısından fazlasında boyun bölgesi lenf düğümlerinde büyüme görülebilir. Sıklıkla 1.5 cm’ den büyük tek bir lenf düğümü de ele gelebilir.

Bazen, eklemlerde ağrı ve/veya şişlik, karın ağrısı, ishal, huysuzluk, baş ağrısı gibi başka belirtiler de görülebilir.

Kalp tutulumu uzun dönemde yol açtığı komplikasyonlar dolayısıyla, Kawasaki hastalığının en ciddi bulgusudur. Kalpte üfürümler , aritmiler ve ultrason anormallikleri saptanabilir. Kalbin bütün değişik katmanlarında belli derecelerde iltihaplanma görülebilir, öyle ki; perikardit (kalbi saran kılıfın iltihabı), miyokardit (kalp kasının iltihabı) ve ayrıca endokardit (kalp kapakların tutulumu) görülebilir. Ne var ki, bu hastalığın başlıca özelliği koroner anevrizmaların gelişmesidir.

Hastalık her çocukta aynı mıdır?

Hastalığın şiddeti çocuktan çocuğa değişir. Her hastada bütün klinik tablolar görülmeyeceği gibi, hastaların çoğunda kalp tutulumu gözlenmez. Kawasaki hastalığı için tedavi gören 100 çocuktan yalnız ikisinde anevrizmalara rastlanır.

Çok küçük çocuklarda (1 yaşın altı) sıklıkla hastalığın tam olmayan formu ortaya çıkar. Böyle durumlarda bütün karakteristik klinik bulguları taşımadıkları için tanı konması daha zordur. Bu çocukların bazılarında anevrizma gelişebilir.

Çocuklardaki hastalık erişkinlerden farklı mıdır?

Bu bir çocukluk hastalığıdır. Yetişkinlerde benzer vaskülit çeşitleri gözlenebilir fakat, değişik bir klinik tablo vardır.

Nasıl tanı konur?

Eğer açıklanamayan ve en az 5 gün süren yüksek ateş, ve aşağıdaki bulguların 5’inden 4’ü varsa kesin tanı konulabilir: 1) Benzer bulguları açıklayan başka bir hastalık olmaksızın çift taraflı konjunktivit, 2) Büyümüş lenf nodları, 3) Deri döküntüsü, ağız ve dil tutulumu ve 4) Kol ve bacaklarda görülen değişiklikler.

Eğer kesin tanı mümkün değilse hastalığın tam olmayan (inkomplet) formu olduğu düşünülebilir.

Testlerin önemi nedir?

Laboratuar bulguları hastalığa özgü değildir fakat iltihabın derecesini yansıtır. İltihabın göstergeleri, artmış ESR (benzer hastalıklardan daha yüksek) , lökositoz (beyaz kan hücrelerinin sayısında artma), ve anemidir (kırmızı kan hücrelerinde azalma). Hastalığın ilk haftalarında trombositlerin (kan pıhtılaşma hücreleri) sayısı genellikle normaldir fakat, ikinci haftada yükselmeye başlar ve çok yüksek düzeylere ulaşır.

Hastalar normale dönünceye kadar kontrol muayenelerine gitmeli ve kan tahlilleriyle değerlendirilmelidir.

Öncelikli olarak elektrokardiyogram (EKG) ve ekokardiyogram yapılmalıdır. Ekokardiyogramla koroner arterlerin şekil ve büyüklüğü değerlendirilerek anevrizmalar saptanabilir. Koroner anormalliği olan çocuklarda ayrıntılı çalışma ve incelemeler gereklidir.

Tedavi edilebilir mi?

Kawasaki hastası olan çocukların çoğu iyileştirilebilir ne var ki, bazı hastalar uygun tedaviye rağmen kalp komplikasyonları geliştirebilir.

Hastalıktan korunmak mümkün değildir. Hastalık gelişmişse, koroner komplikasyonları azaltmanın en iyi yolu erken tanı koyup tedaviye bir an önce başlamaktır.

Tedavi yöntemleri nelerdir?

Kesin ya da şüpheli Kawasaki düşünülen çocuk, olası kalp tutulumu açısından gözlenmesi ve monitorize edilmesi için hastaneye sevk edilmelidir.

Kalp komplikasyonlarının azaltılması için tanı konulur konulmaz tedaviye başlanmalıdır. Tedavi, yüksek dozda aspirin ve damar içi gama globülin verilmesini içerir. Her iki tedavide sistemik iltihabı azaltarak akut belirtilerin kaybolmasını sağlayacaktır. Hastaların büyük çoğunluğunda koroner anormalliklerin ortaya çıkışını önleyebildiği için, yüksek doz damar içi globülin tedavinin vazgeçilmez unsurudur. Nadir de olsa kortikosteroidler de kullanılabilir.

İlaç tedavisinin yan etkileri nelerdir?

Gama globülin tedavisi genellikle iyi tolere edilir. Bilindiği üzere, aspirin tedavisi mide rahatsızlıklarına ve aynı zamanda karaciğer enzimlerinde geçici yükselmeye neden olabilir.

Tedavi ne kadar sürmelidir?

Hastaların çoğunda yüksek doz gama globülin bir kez verilir fakat bazılarında ikinci doz gerekebilir.

Yüksek doz aspirin başlanır ve ateş devam ettiği müddetçe verilir, daha sonra azaltılır. Trombositler üzerindeki pıhtılaşmayı engelleyici etkisinden dolayı düşük doz aspirine devam edilir. Böylece trombositler birbirine yapışmaz. Düşük doz aspirin kullanımı, Kawasakinin en tehlikeli komplikasyonu olan kalp enfarktüsüne yol açabilen, anevrizma içindeki trombüs (kan pıhtısı) oluşumuna engel olması açısından yararlıdır.

Koroner anormalliği olmayan çocuklar birkaç hafta aspirin tedavisi görürler fakat anevrizması olan çocuklarda çok daha uzun sürelerle kullanılmalıdır.

Alternatif / tamamlayıcı tedavinin yeri nedir?

Bu hastalık için alternatif tedavilerin yeri yoktur.

Ne çeşit kontrol muayeneleri gereklidir?

Kawasaki hastaları normale dönünceye kadar periyodik olarak kan sayımları ve ESR tetkikleri yapılmalıdır. Koroner anevrizmaların varlığını saptamak ve gelişimlerin takip

etmek için düzenli ekokardiyogramlar yapılmalıdır; sıklığı anevrizmaların varlığına ve büyüklüğüne bağlı olarak değişir. Pek çok anevrizma iyileşebilir.

Pediatrist, pediatrik kardiyolog ve pediatrik romatolog bu çocukların takibini üstlenmelidir. Pediatrik romatoloğun olmadığı yerlerde, özellikle kalp tutulumu olan hastaların takibini pediatrist ve kardiyolog birlikte yapmalıdır.

Hastalık ne kadar sürer?

Kawasaki üç evresi olan bir hastalıktır: 1) İlk 2 haftayı içeren, ateşin ve diğer belirtilerin görüldüğü akut evre, 2) İkinci haftadan dördüncü haftaya kadar olan, trombosit sayısının artıp anevrizmaların oluşmaya başladığı subakut evre, 3) Birinci aydan üçüncü aya kadar olan, bütün laboratuvar testlerinin normale dönmeye başladığı ve bazı koroner arter anevrizmalarının küçülmeye başladığı iyileşme evresi.

Hastalığın uzun dönem sonuçları nelerdir?

Hastaların büyük çoğunluğu için sonucu mükemmeldir; normal hayatlarına dönüp normal büyüme ve gelişmelerini sürdürürler.

Kalıcı koroner arter anormalliği olan hastalar için hastalığın gidişatı damar daralması ve tıkanıklıklarının gelişimine bağlıdır.

Günlük hayat için bazı öneriler- Sporun yeri ? Aşı yapılabilir mi ?

Hastalık ve gama globülin tedavisi bağışıklık sistemini etkilediği ve bu etki 6 ay sürebildiği için bu hastaların 3-6 ay boyunca aşılammaları önerilir. Kalp tutulumu geliştirmeyen çocukların spor ya da başka bir günlük aktivite açısından kısıtlanmalarına gerek yoktur. Ne var ki, koroner anevrizması olan çocukların ergenlik çağı boyunca, yarışmalı aktivitelere katılabilmeleri için bir pediatrik kardiyoloğa danışılmalıdır.