https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/TR/intro

Kawasaki Hastalığı

2016’un türevi

2. TEŞHİS VE TEDAVİ

2.1 Nasıl teşhis edilir?

Kawasaki hastalığı klinik ya da hasta başında teşhis edilebilir. Yani, tanı koymak, sadece doktor tarafından yapılan klinik değerlendirmeye bağlıdır, anlamına gelmektedir. Eğer açıklanamayan ve en az 5 gün süren yüksek ateş ve aşağıdaki bulguların 5’inden 4’ü varsa kesin tanı koyulabilir: çift taraflı konjunktivit (gözküresini saran zarın iltihabı), büyümüş lenf düğümleri, deri döküntüsü, ağız ve dil tutulumu ile kol ve bacaklarda görülen değişiklikler. Hekim, aynı belirtileri açıklayabilecek diğer hastalıklara ait bir kanıt olmadığını doğrulamalıdır. Bazı çocuklarda hastalığın tam olmayan, yani daha az klinik belirti veren formunun görülmesi, tanı koymayı güçleştirmektedir. Bu vakalar, kısmi Kawasaki Hastalığı olarak isimlendirilir.

2.2 Hastalık ne kadar sürer?

Kawasaki hastalığı; ilk 2 haftayı içeren, ateşin ve diğer belirtilerin görüldüğü akut evre; ikinci haftadan dördüncü haftaya kadar olan, trombosit sayısının artıp anevrizmaların oluşmaya başladığı subakut evre; birinci aydan üçüncü aya kadar olan, bütün laboratuvar testlerinin normale dönmeye başladığı ve bazı damar anormalliklerinin (koroner arter anevrizması gibi) küçülmeye ya da yok olmaya başladığı iyileşme evresi olmak üzere, üç evresi olan bir hastalıktır.
Hastalık tedavi edilmediği takdirde, 2 haftaya kadar kendi kendini sınırlayan ancak koroner damarlarda hasar bırakan bir seyir de izleyebilir.

2.3 Testlerin önemi nedir?

Günümüzde, hastalığın kesin teşhisinde yardımcı olabilecek bir laboratuvar testi yoktur. Artmış ESH (eritrosit sedimantasyon hızı, sedim), artmış CRP düzeyi, lökositoz (beyaz kan hücrelerinin sayısında artma), anemi (kırmızı kan hücrelerinde azalma), düşük serum albumin düzeyi ve artmış karaciğer enzim düzeyleri gibi bir takım testler tanı koymada yardımcı olabilir. Trombositlerin (kan pıhtılaşmasında görev alan hücreler) sayısı hastalığın ilk haftalarında genellikle normaldir, fakat ikinci haftada yükselmeye başlar ve çok yüksek düzeylere ulaşır. Hastalar ESH (eritrosit sedimantasyon hızı) ve trombosit düzeyleri normale dönünceye kadar periyodik muayenelerine gitmeli ve kan tahlilleriyle değerlendirilmelidir.

Öncelikli olarak elektrokardiyogram (EKG) ve ekokardiyogram yapılmalıdır. Ekokardiyogramla koroner arterlerin şekil ve büyüklüğü değerlendirilerek anevrizmalar veya dilatasyonlar (genişleme) saptanabilir. Koroner anormalliği olan çocuklarda, takip döneminde ekokardiyogram ile ek çalışma ve incelemeler gerekmektedir.

2.4 Tedavi/tam şifayla iyileşme mümkün müdür?

Kawasaki hastası olan çocukların çoğu iyileştirilebilir olmasına rağmen, bazı hastalarda uygun tedaviye rağmen kalp komplikasyonları gelişebilir. Hastalıktan korunmak mümkün değildir ancak koroner komplikasyonları azaltmanın en iyi yolu; erken tanı koyup tedaviye bir an önce başlamaktır.

2.5 Tedaviler nelerdir?

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

Kalp komplikasyonlarını azaltmak için tanı konulur konulmaz tedaviye başlanmalıdır.

Tedavi, yüksek dozda intravenöz immünoglobülin (IVIG) ve aspirin verilmesini içerir. Bu tedavi, sistemik iltihabı azaltarak akut belirtilerin önemli ölçüde kaybolmasını sağlayacaktır Hastaların büyük çoğunluğunda koroner damar anormalliklerinin ortaya çıkışını önleyebildiği için yüksek doz intravenöz immünoglobülin uygulaması,

tedavinin vazgeçilmez unsurudur. Yüksek maliyetine rağmen halen en etkili tedavi şeklidir. Özel risk etmenleri bulunan hastalarda, eş zamanlı olarak kortikosteroidler de kullanılabilir. Bir veya iki doz intravenöz immünoglobülin uygulamasına yanıt vermeyen hastaların, yüksek dozda damar içi kortikosteroid ve biyolojik ilaç tedavisini içeren diğer tedavi alternatifleri vardır.

2.6 Tüm çocuklar intravenöz immünoglobülin uygulamasına yanıt verir mi?

Neyse ki çoğu çocuk, sadece tek bir doz uygulamaya ihtiyaç duymaktadır. Tek doz uygulamasına yanıt vermeyen çocuklar, ikinci bir doza ya da kortikosteroid uygulamalarına ihtiyaç duyabilir. Bazı nadir vakalarda, biyolojik ilaç denilen yeni moleküller verilebilir.

2.7 İlaç tedavisinin yan etkileri nelerdir?

İntravenöz immünoglobülin (IVIG) tedavisi genellikle güvenlidir ve iyi tolere edilir. Nadiren, meninks (beyin zarları) iltihabı (aseptik menenjit) oluşabilir.
IVIG tedavisi sonrasında, zayıflatılmış canlı aşılar ertelenmelidir. (Her aşıyı çocuk doktorunuza danışınız) Yüksek dozlarda aspirin, bulantı ve mide rahatsızlıklarına neden olabilir.

2.8 İmmünoglobülin ve yüksek doz aspirin uygulamasından sonra önerilen tedavi nedir? Tedavi ne kadar sürmelidir?

Ateş düşmeye başladıktan sonra (genellikle 24-48 saat içinde), aspirin dozu azaltılır. Trombositler üzerindeki, birbirlerine yapışmalarını engelleyici etkisinden dolayı düşük doz aspirine devam edilir. Düşük doz aspirin kullanımı, anevrizma ya da iltihaplı damar duvarlarının içinde trombüs (kan pıhtısı) oluşumunu engellemede faydalıdır; çünkü trombüs oluşumu, ilgili damarlarca beslenen bölgenin kanlanma desteğini engelleyebilir (Kawasakinin en tehlikeli komplikasyonu olan kalp enfarktüsüne yol açabilir). Düşük doz aspirin uygulamasına iltihap belirteçleri normal düzeylere gelinceye ve takip döneminde normal bir elektrokardiyografi gözlemleninceye kadar devam edilir. İnatçı anevrizmaları olan çocuklara, aspirin ya da diğer pıhtılaşma önleyici ilaçlar, bir doktor gözetimi altında daha uzun süre verilmelidir.

2.9 İnancım kan ve kan ürünleri kullanmama izin vermiyor. Standart olmayan/tamamlayıcı tedaviler hakkında ne söylenebilir?

Bu hastalıkta standart olmayan tedavilerin yeri yoktur. IVIG tercih edilen, kanıtlanmış tedavidir. Kortikosteroidler, IVIG tedavisinin uygulanamadığı durumda etkili olabilir.

2.10 Hastanın tıbbi tedavisinde kimler yer almalıdır?

Kawasaki hastası çocukların akut ve takip döneminde çocuk hastalıkları uzmanı, pediyatrik kardiyolog ve pediyatrik romatolog görev alabilmektedir. Pediyatrik romatoloğun olmadığı yerlerde, özellikle kalp tutulumu olan hastaların takibini pediyatrist ve kardiyolog birlikte yapmalıdır.

2.11 Hastalığın uzun dönemli olası gelişimi (prognozu) nasıldır?

Hastaların büyük çoğunluğu için prognoz mükemmeldir; normal hayatlarına dönüp normal büyüme ve gelişmelerini sürdürürler.
Kalıcı koroner arter anormalliği olan hastalar için hastalığın prognozu temel olarak damar daralması (stenoz) ve tıkanıklıklarının (oklüzyon) gelişimine bağlıdır. Bu hastalar, erken yaşlarda kalp belirtileri göstermeye yatkın olabilir ve Kawasaki hastalığı olan çocukların uzun dönem takibinde deneyimli bir kardiyoloğun kontrolü altında kalmaları gerekir.