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

Kawasaki Hastalığı

2016’un türevi

1. KAWASAKI NEDİR

1.1 Nedir?

Bu hastalık, İngilizce tıp literatüründe ilk kez, 1967'de Tomisaku Kawasaki (hastalığa onun adı verilmiştir) adında Japon bir çocuk hastalıkları uzmanı tarafından bildirilmiştir; kendisi deri döküntüleri, konjunktivit (gözlerde kanlanma), enantem (boğaz ve ağız mukozasında kızarıklık), ellerde ve ayaklarda şişme ile boyundaki lenf düğümlerinde büyüme olan bir grup çocuğu tanımlamıştır. İlk olarak, hastalık "mukokutanöz lenf düğümü sendromu" olarak isimlendirilmiştir. Birkaç yıl sonra, koroner arter anevrizması (koroner kan damarlarının genişlemesi) gibi kardiyak komplikasyonlar bildirilmiştir.
Kawasaki hastalığı, en çok koroner damarlar olmak üzere, vücuttaki orta çaplı atardamarlarda genişlemelere (anevrizmalara) neden olabilen, damar duvarlarının iltihaplanmasını ifade eden akut sistemik bir damar yangısı, yani vaskülittir. Buna rağmen çocukların büyük bir kısmı, kardiyak komplikasyonlar olmaksızın sadece akut belirtiler göstermektedir.

1.2 Ne kadar yaygındır?

Kawasaki Hastalığı nadir görülen bir hastalık olmasına rağmen Henoch-Schoenlein purpurasıyla birlikte en yaygın çocukluk çağı vaskülitlerinden biridir. Kawasaki hastalığı Japonya'da çok daha sık olmakla birlikte, tüm dünyada tanımlanmıştır. Hemen hemen her zaman küçük çocukların bir hastalığıdır. Kawasaki Hastalığı olan çocukların yaklaşık %85'i 5 yaşından küçük olup, en sık 18-24 aylık yaş döneminde görülür, yaşı 3 aydan küçük olanlar veya 5 yaş üzeri olan hastalar daha

nadirdir, ancak koroner arter anevrizması riskleri artmıştır. Erkeklerde kızlara oranla daha yaygındır. Kawasaki olgularına yılın herhangi bir döneminde rastlanabilse de, bazı mevsimsel yığılmalar olduğu bilinmektedir; kış sonu ve ilkbaharda daha fazla görülebilir.

1.3 Hastalığın sebepleri nelerdir?

Her ne kadar Kawasaki hastalığının başlamasını tetikleyecek bir enfeksiyöz kökenden şüphelenilse de nedeni tam olarak açıklanamamıştır. Belirli genetik yatkınlığı olan bireylerde aşırı duyarlılık reaksiyonları ya da büyük olasılıkla enfeksiyöz bir ajan (bazı virüsler ya da bakteriler) tarafından tetiklenen bağışıklık yanıtı bozukluğu, kan damarlarının iltihaplanmasına ve hasarına yol açan bir süreci başlatabilir.

1.4 Kalıtsal mıdır? Çocuğumda bu hastalık neden oldu? Önlenebilir mi? Bulaşıcı mıdır?

Kawasaki hastalığı kalıtsal bir hastalık değildir ancak genetik bir yatkınlık olabileceği düşünülmektedir. Bu hastalığın ailede birden çok bireyde görülmesi çok nadirdir. Bulaşıcı değildir ve bir çocuktan diğerine yayılmaz. Günümüzde bilinen bir önleme yöntemi yoktur. Hastalığın aynı hastada ikinci bir atak yapması mümkün olmakla birlikte oldukça nadirdir.

1.5 Başlıca belirtileri nelerdir?

Hastalık, nedeni açıklanamayan yüksek ateşle başlar. Çocuk genellikle çok huzursuzdur. Ateşi takiben ya da ateşle birlikte, irin ya da akıntı olmaksızın konjunktival enfeksiyon (gözlerde kızarıklık) görülebilir. Hasta çocukta kızamık, kızıl, ürtiker (kurdeşen), papül ve benzeri tipte değişik deri döküntüleri ortaya çıkabilir. Deri döküntüsü, esas olarak gövde ile kol ve bacakları, sıklıkla da kasık bölgesini tutarak, deride kızarıklık ve soyulmaya neden olmaktadır.
Ağız mukozası değişiklikleri, parlak kırmızı çatlamış dudaklar, kırmızı dil (genellikle "çilek dili" olarak adlandırılır) ve boğazda kızarıklık bulgularını içerir. Eller ve ayaklarda da, el ayaları ve ayak tabanlarında olmak üzere şişlik ve kızarıklık bulguları görülebilir. El ve ayak parmakları şişkin ve kabarık görünebilir. Bu bulguları, el ve ayak parmak

uçlarından başlayan (2-3. haftalar civarında) karakteristik bir deri soyulması izler. Hastaların yarıdan fazlasında, boyun bölgesi lenf düğümlerinde, genellikle tek ve 1,5 cm'den büyük olmak üzere, büyüme görülmektedir.
Bazen eklemlerde ağrı ve/veya şişlik, karın ağrısı, ishal, huzursuzluk, baş ağrısı gibi başka belirtiler de görülebilir. BCG aşısı (tüberkülozdan korunmak için) uygulanan ülkelerdeki küçük çocuklarda, BCG aşısı izinin olduğu alanda kızarma görülebilir.
Kalp tutulumu uzun dönemde yol açtığı olası komplikasyonlar dolayısıyla, Kawasaki hastalığının ortaya çıkabileceği en ciddi haldir. Kalpte üfürümler, aritmiler ve ultrason anormallikleri saptanabilir. Kalbin bütün değişik katmanlarında, perikardit (kalbi saran kılıfın iltihabı), miyokardit (kalp kasının iltihabı) ve ayrıca kalp kapakların tutulumu olmak üzere, belli derecelerde iltihaplanma görülebilir. Ancak bu hastalığın başlıca özelliği, koroner arter anevrizmalarının gelişmesidir.

1.6 Hastalık her çocukta aynı mıdır?

Hastalığın şiddeti, çocuktan çocuğa değişmektedir. Her çocukta bütün klinik görünümler olmayacağı gibi, hastaların çoğunda da kalp tutulumu gözlenmez. Anevrizmalar, tedavi gören 100 çocuktan yalnız 2 ila 6'sında görülür. Bazı çocuklarda (özellikle 1 yaşın altında olanlar) sıklıkla hastalığın tam olmayan, yani tüm karakteristik klinik bulgularını göstermeyen formu ortaya çıkmakta ve bu da tanı koymayı güçleştirmektedir. Bu küçük çocukların bazılarında anevrizma gelişebilir. Bunlara, "atipik Kawasaki Hastalığı" teşhisi konulur.

1.7 Çocuklardaki hastalık erişkinlerdeki hastalıktan farklı mıdır?

Hastalık bir çocukluk hastalığı olmakla birlikte yetişkinlerde de nadiren Kawasaki Hastalığı bildirilmiştir.

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.

3. GÜNLÜK HAYAT

3.1 Hastalık çocuğun ve ailenin günlük hayatını nasıl etkiler?

Eğer hastalıkta kalp tutulumu yoksa çocuk ve ailesi genel olarak normal bir hayat sürdürür. Kawasaki hastası çocukların çoğu tamamen iyileşse de çocuğunuzun yorgun ve huzursuz hissetmesinin yok olması biraz zaman alabilir.

3.2 Okul hayatı nasıl etkilenir?

Günümüzde geçerli mevcut tedavinin uygulanması ve akut dönemin sona ermesi ile hastalık iyice kontrol altına alındıktan sonra çocuğun sağlıklı akranlarının katıldığı faaliyetlerin tümüne katılmakta bir sorunu olmamaktadır. Yetişkinler için iş neyse çocuklar için de okul odur; çocukların bağımsız ve üretken bireyler olmayı öğrendiği yer. Çocuğun yalnız akademik başarı elde etmesi için değil aynı zamanda gerek yaşıtları gerekse yetişkinler tarafından kabul ve takdir görmesi amacıyla normal bir şekilde okul faaliyetlerine katılması için aileler ve öğretmenler ellerinden geleni yapmalıdır.

3.3 Spor yapmasını etkiler mi?

Spor yapmak her çocuğun günlük hayatının vazgeçilmez bir parçasıdır. Tedavinin amaçlarından biri de çocukların mümkün olduğunca normal bir yaşam sürmelerine ve kendilerini yaşıtlarından farklı görmemelerine olanak tanımaktır. Bu nedenle, kalp tutulumu geliştirmeyen çocukların spor ya da başka bir günlük aktivite açısından kısıtlanmalarına gerek

yoktur. Yine de, koroner anevrizması olan özellikle ergenlik dönemindeki çocukların, yarışmalı aktivitelere katılması bakımından pediyatrik kardiyoloğa danışılmalıdır.

3.4 Beslenme nasıl olmalıdır?

Beslenmenin hastalığı etkilediğine ilişkin bir kanıt yoktur. Genel anlamda çocuğun yaşına uygun, dengeli ve normal bir beslenme sürdürmesi gerekir. Büyüme çağındaki bir çocuk için yeterli proteinler, kalsiyum ve vitaminleri içeren sağlıklı ve dengeli bir beslenme tavsiye edilir. Kortikosteroidler iştahı açtığı için bu ilaçları kullanan hastalar aşırı yemekten kaçınmalıdır.

3.5 Çocuk aşılanabilir mi?

İntravenöz immünoglobülin (IVIG) tedavisinin ardından zayıflatılmış canlı aşılar ertelenmelidir.
Hekim, çocuğun hangi aşıları yaptırabileceğine vaka bazında değerlendirerek karar vermelidir. Genel olarak aşıların, Kawasaki hastalarında hastalık aktivitesini arttırdığı ve ciddi istenmeyen yan etkilere yol açtığı görünmemektedir. Her ne kadar birçok çalışma, aşılama kaynaklı gelişen nadir hasarları tam olarak değerlendiremese de cansız kompozit aşılar, Kawasaki hastalarında hatta bağışıklık sistemini baskılayıcı (immün-supresif) ilaç kullananlarda bile güvenli gözükmektedir.
Bağışıklık sistemini baskılayıcı (immün-supresif) ilaç kullanan hastalarda, hekimler, aşılama sonrasında patojene özgü antikor konsantrasyonu ölçümü yapılmasını tavsiye etmelidir.