

Ağır Hipertansiyonla Gelen Kawasaki Sendromu Olgusu

A Case of Kawasaki Syndrome Presenting with Severe Hypertension

Murat Hızarcıoğlu

Hurşit Apa

Ertan Kayserili

Pamir Gülez

Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir

ÖZET

Kawasaki sendromu, orta çaplı damarları tutan multisistemik bir vaskülitir. Koroner arterler ve vücudun diğer orta-büyük çaplı arterlerinde %15-25 oranında anevrizmatik değişikliklere neden olmaktadır. Renal arter tutulumuna bağlı gelişen hipertansiyon, geç dönem komplikasyonu olarak bildirilmektedir.

Hastanemize ısrarlı yüksek ateş, boyunda şişlik, vücutta döküntü yakınmaları ile başvuran 5 yaşındaki erkek olgu yüksek ateş, sol servikal 1.5x2x2 cm nonsüpüratif lenfadenomegali, makülopapüler döküntü, bilateral nonpürülan konjoktiviti ile Kawasaki sendromu tanısı almıştır. Kabulünde ölçülen arteriyel kan basıncı (KB) 170/110 mm Hg bulunmuş, diğer vaskülit sendromlarından ayırım için yapılan ekokardiografi, P-ANCA, C-ANCA, VMA, ANA, D. Coombs, renal sintigrafi, renal manyetik rezonans anjiyografi normal, kan renin düzeyi yüksek saptanmıştır. Tedavide intravenöz immunglobulin, asetil salisilik asit ve üçlü antihipertansif kullanılan olguda 19. günde antihipertansif tedavi kesilmiştir. Üç ay ara ile yapılan bir yıllık kontrollerinde sistem bulguları normal olup izlenmiştir. Olgu Kawasaki sendromunun erken evresinde eşlik eden hipertansiyon nedeniyle dikkat çekmek için sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Kawasaki sendromu, vaskülit, hipertansiyon

SUMMARY

Kawasaki syndrome is a multisystemic vasculitis predominantly affecting medium sized arteries. It causes aneurysm formation in coronary arteries and other middle-sized arteries of the body in 15-25% of the patients. Hypertension due to affected renal arteries is reported as a late stage complication.

Five years old boy, admitted to hospital with elevated prolonged temperature, swelling on the neck, and erythematous rashes on the trunk was diagnosed as a Kawasaki syndrome with prolonged high fever, left cervical nonpurulent lymphadenomegaly sized 1.5x2x2 cm, maculopapular rash and bilateral nonexudative conjunctivitis. His blood pressure was measured 170/110 mm Hg during his first physical examination. Echocardiography, p-ANCA, c-ANCA, VMA, ANA, direct coombs, renal scintigraphy, renal magnetic resonans angiography, had done to make differential diagnosis with the other vasculitic syndromes, were found in normal ranges, but plasma renin level was found high. Intravenous immunglobulin, acetylsalicylic acid and three antihypertensive drugs were used in the treatment and antihypertensive therapy was discontinued at the 19th day of the therapy. He has been followed up since one year, with 3 months intervals and his systemic examination is found normal.

The case was presented because of the associated hypertension which is an unusual manifestation in the early stage of the disease.

Key Words: Kawasaki syndrome, vasculitis, hypertension

Başvuru tarihi: 11.05.2005

İzmir Tepecik Hast Derg 2005;15(3):195-198

Kawasaki hastalığı, koroner arter ve diğer orta-büyük çaplı damarlarda anevrizmaya neden olan sistemik bir vaskülitir (1). 1967 yılında Tomisaku Kawasaki tarafından 'mukokütanöz lenf nodu sendromu' olarak Japonya'da tanımlanmıştır (2). Etiyolojide viral ve bakteriyel enfeksiyöz ajanlar suçlanmakla birlikte nedeni tam olarak belli değildir. Vakaların %80'i 5 yaş altı çocuklar olup, en sık görüldüğü yaş 12-14 aydır (3-5).

Akut fazda; yüksek ateş, döküntü, ekstremitelerde ödem, eritem, servikal lenfadenopati, mukozit ve nonpürülan konjuktivit ile karakterize olan hastalık, tedavi edilmediği takdirde yaklaşık %20 oranında ani ölüm ile sonuçlanmaktadır. Kawasaki hastalığının en sık komplikasyonu koroner arter anevrizması olup vasküler oklüzyona ve miyokard infarktüsüne yol açabilir. Ayrıca koroner arterler dışında diğer arterlerde de nekrotizan vaskülit görülebilmektedir. Renal arterlerdeki vasküler lezyonlar stenoza neden olup hipertansiyon krizlerine yol açabilmektedir. Genellikle bu durum Kawasaki sendromuna (KS) sekonder olarak düşünülmektedir (6). Olgumuz KS'nun erken evresinde ağır hipertansiyon krizi ile başvurmuş olması nedeni ile ilginç bulunmuştur.

OLGU

Beş yaşında erkek olgu halsizlik, yorgunluk, sol servikalde şişlik, 3 gündür 39°C (aksiller) ateş, son iki gündür de el-ayaklarda şişlik ve kızarıklık, vücudunda ortaya çıkan döküntü yakınmasıyla başvurdu. Fizik muayenede bilateral nonpürülan konjuktivit, dudaklar hiperemik, orafarenks hiperemik, çilek dil görünümü, sol servikalde 1.5x2x2 cm çapında nonsüpüratif lenfadenomegali (LAP), vücutta makülopapüler döküntü, el ve ayaklarda ödem ve hiperemi saptandı. Kan basıncı (KB): 170/110 mmHg olup

diğer sistem muayeneleri olağan bulundu. Göz dibi muayenesi normaldi. Öz ve soy geçmişinde bir hafta önce viral bir üst solunum yolu enfeksiyonu öyküsü mevcuttu. Laboratuvar; SGOT: 115 İÜ/L, SGPT: 210 İÜ/L, total protein: 6.2 gr/dl, albumin: 2.8 gr/dl, globulin: 3.4 gr/dl, C-Reaktif protein: 2.1 mg/dl, sedimentasyon: 94 mm/h, trombosit: 813000/UL olup diğer laboratuvar bulguları normaldi. Boğaz, kan, idrar ve beyin omurilik sıvısı kültürlerinde üreme saptanmadı. Elektrokardiografi (EKG) ve Ekokardiyografi normal saptandı. Batın ultrasonografisi normaldi. Kawasaki sendromu tanısı konulan olguya 400 mg/kg/gün (5 gün süre ile) intravenöz immunglobulin (IVIG) + 80 mg/kg/gün asetil salisilik asit (ASA) ve antihipertansif tedavi olarak nifedipin başlandı. Ateş tedavinin ikinci günü normaldi ancak KB >95p üzerinde seyretmesi üzerine tedaviye kademeli olarak kaptopril ve furosemid eklendi. Klinik izlemde KB >95p seyretmesi nedeniyle, ayırt edici tanı amacıyla bakılan kan kortizol düzeyi normal, idrar valinil mandelik asit (VMA): negatif, P-ANCA: negatif, C-ANCA: negatif, ANA: negatif, D. Coombs: negatif, Aldosteron: normal ve renin düzeyi yüksek saptandı. İzlemin 7. gününde konjuktivit, orofaringeal mukozit, servikal LAP kayboldu. Periungual soyulma başladı fakat KB: >95p devam etti. Renal sintigrafi (MAG-3), renal manyetik rezonans anjiyografi ve renal arter anjiyografi normal saptandı. Tedavinin 13-15. gününde KB: 90-95p saptanması üzerine antihipertansif tedavi tekliye düşüldü. Tedavinin 19. gününde KB: <90p bulundu ve antihipertansif tedavi kesildi. Kontrol EKG ve ekokardiyografi normal bulundu. Ateşi ve trombosit sayısı normale dönen olgunun sedimentasyonunun yüksek seyretmesi nedeniyle ASA 10 mg/kg/gün dozunda devam edildi. İzlemin 3. ayında inflamasyon bulguları ve ekokardiyografisi normal olan olgunun ASA kesildi. Olgu

düzenli olarak kardiyoloji polikliniğine gelmekte ve bir yıldır izlenmektedir.

TARTIŞMA

Esansiyal hipertansiyon çocuklarda nadir olmasına rağmen hipertansif çocukların tümü tam olarak araştırılmalıdır. Renovasküler hipertansiyonlar çocukluk hipertansiyonlarının %8-10'u oluşturmaktadır. Bunlar renal arterin ekstrensek basısına bağlı olabildiği gibi intrinsek renal arter hastalığına bağlı olabilmektedir. Renal arter tutulumu %70 oranında bilateral olabildiği gibi, unilateral olabilir. Fibromusküler displazi en sık önde gelen hipertansiyon nedenlerinden olmasına karşın (%70) diğer vasküler hastalıklar gözardı edilmemelidir (6). İngiltere de renovasküler hipertansiyon tanısı konan 54 olgunun %9'unu non spesifik vaskülitler oluşturmaktadır (7). Kawasaki hastalığı orta çaptaki damarlarda zaman zaman anevrizmatik dilatasyon ve inflamasyona yol açan en sık çocukluk çağı vaskülitlerinden birisidir (6). Bethany ve ark. (6) akut Kawasaki hastalığından 6 ay sonra şiddetli renovasküler hipertansiyon gelişen 18 aylık bir olgu rapor etmişlerdir. Ayrıca Chapa ve ark. (8) Kawasaki sendromu tanısı sonrasında 7. ayda göğüs ağrısı, baş ağrısı ve kusma şikayeti ile gelen 5 yaşındaki olgularında hipertansiyon tespit etmişler, incelemeler sonucunda renal ve mezenterik arterlerde anevrizmatik değişiklikler rapor etmişlerdir.

Olgumuzda hipertansiyon Kawasaki Sendromu tanısı ile eş zamanlıdır. Hipertansiyonun etyolojisine yönelik yapılan radyolojik incelemelerde ve renal anjiyografide herhangi bir damar anomalisi saptanmamış ve renin düzeyi yüksekliği dışında herhangi bir patolojik laboratuvar bulgusuna rastlanmamıştır.

Sasaguri and Kato (9), nekrotizan vaskülit gelişen damarlarda hem anevrizmada trombüs formasyonu hem de intimal proliferasyon tariflemişlerdir. Arter stenozu da nekrotik damar duvarının fibrotik skar ile iyileşmesi ile açıklanmaktadır (6). Kawasaki sendromu uygun dozda IVIG + ASA tedavisi ile ~%90 yanıt alınan ve kendi kendine sınırlandırabilen bir hastalıktır (2).

Olgumuzun arteriyal tansiyonu ikinci haftadan sonra normale döndüğü için renal biyopsi yapılmamıştır.

Kawasaki hastalığına bağlı şiddetli hipertansiyon olguları literatürde genellikle geç komplikasyon olarak belirtilmektedir. Bizim olgumuzda akut dönemde şiddetli hipertansiyon saptanmış olup üçlü antihipertansif ilaçla kontrol altına alınabilmiştir. Hipertansiyona neden olabilecek diğer nedenlerin klinik ve laboratuvar bulgularıyla ayırıcı tanısı yapılmış ve özellikle infantil tip PAN üzerinde durulmuştur. Literatürde infantil PAN ile Kawasaki hastalığının birbirinin içinde geçebileceği belirtilmektedir. Ancak PAN'a yönelik laboratuvar tetkikleri sonucunda eosinofili olmaması, P-ANCA ve diğer laboratuvar tetkiklerinin normal olması, olayın gerilemesi ve herhangi bir sekel kalmadan iyileşmesi nedeni ile infantil tip PAN düşünülmemiştir (1,10). Literatürde Kawasaki hastalığı ve hipertansiyon ile ilgili olguların rapor edilmesi ve Kawasaki hastalığının kendisini sınırlayan bir vaskülit olması nedeniyle olgumuzdaki şiddetli hipertansiyonun Kawasaki hastalığına bağlı renal vaskülitin bir sonucu olabileceği düşünülmektedir.

Sonuç olarak; Kawasaki sendromu çocuklarda orta ve büyük çaptaki damarları %15-25 oranında tutan, koroner arterlerde anevrizmatik değişikliklere neden olan sistemik bir vaskülitir. Hastalığın uzun süreli sonuçları tam olarak bilinmemekte, diğer vaskülit sendromları ile çakışabilmektedir. Bu nedenle olgumuzda da olduğu gibi Kawasaki sendromu tanısı konan tüm olgular kan basıncı yönünden hastalığın akut evresinde ve uzun süreli izleminde takip edilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Chapa DP, Vehaskari V. Diagnosis: Kawasaki syndrome with widespread systemic vasculitis versus polyarteritis nodosa with coronary aneurysms. *Clin Pediatr* 2000;39:414-6.
2. Stanford T, Shulman. Is there a role for corticosteroids in kawasaki disease? *The Journal of Pediatrics* 2003;142:601-603.
3. Barton M, Melbourne R, Morais P, Christie C. Kawasaki syndrome associated with group A streptococcal and pstein-Barr virus. *Ann Trop Paediatr* 2002; 22:257-60.

4. Freeman AF, Shulman ST. Recent developments in Kawasaki disease. *Curr Opin Infect Dis* 2001;14: 357-61.
5. Chang RK. Hospitalizations for Kawasaki disease among children in the United States. *Pediatrics* 2003;111:448.
6. Bethany J Foster, Chantal B, Keith N Drummond. Kawasaki disease complicated by renal artery stenosis. *Arch Dis Child* 2000;83:253-255.
7. Deal JE, Barratt TM, Dillon MJ. Renovascular disease in childhood. *J Pediatr* 1992;121:378-84.
8. Chapa DP, Vehaskari V. A 5-year-old female with hypertensive crisis. *Clin Pediatr* 2000;39:413-6; discussion 417-9.
9. Sasaguri Y, Kato h. Regression of aneurysms in Kawasaki disease: a pathological study. *J Pediatr* 1982;100:225-31.
10. Becker AE. Mucocutaneous lymph node syndrome or infantile polyarteritis nodosa? *Pediatrics* 1977; 60: 774.

Yazışma adresi:

Dr. Hurşit APA

Mustafa Kemal Cad. No: 141 A1 Blok K: 1 D: 5
Bornova, İzmir

Tel : 0 232 373 62 61

Faks : 0 232 489 23 15

GSM: 0 542 322 60 12

E-mail: Hur.apa@hotmail.com

Hurapa@ttnet.net.tr
