

Safra Kesesi Hidropsu İle Başvuran Bir Kawasaki Sendromu Olgusu

PRESENTATION OF A KAWASAKI SYNDROME CASE WITH GALLBLADDER HYDROPS

Dr.Ali Aykan ÖZGÜVEN*, Dr.Erhun KASIRGA**, Dr.Şenol COŞKUN**,
Dr.Gülçin AKINCI***, Dr.Ali ONAĞ****

* Uz., Celal Bayar Üniversitesi,Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,
** Doç., Celal Bayar Üniversitesi,Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,
*** Arş.Gör., Celal Bayar Üniversitesi,Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,
****Prof., Celal Bayar Üniversitesi,Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, MANİSA

Özet

Amaç: Safra kesesi hidropsu çocukluk çağında çok sayıda sistemik hastalığa sekonder olarak görülebilmektedir. Ülkemizde nadir görülen Kawasaki sendromunun seyrinde safra kesesi hidropsu görülme oranı yaklaşık olarak %5'tir. Bu makalede safra kesesi hidropsu ayırıcı tanısında Kawasaki sendromunun vurgulanması amaçlanmıştır.

Olgu Sunumu: 5 yaşındaki erkek hasta ateş ve sağ üst kadranda ağrı yakınmalarıyla başvurdu. Fizik incelemesinde servikal lenfadenomegali, farinks mukozasında hiperemi, çilek dili görünümü, periungual deskuamasyon batin muayenesinde sağ üst kadranda hassasiyet ve kitle palpe edilmekteydi. Laboratuvar incelemelerinde akut faz reaktanlarında yükselme ve ultrasonografik incelemesinde de safra kesesi hidropsu tespit edildi. Hastaya bu bulgular ile Kawasaki sendromu tanısı konularak asetilsalisilik asit ve intravenöz immünoglobulin uygulandı.

Sonuç: Uzamış ateş ve karın ağrısı şikayetleriyle gelen ve safra kesesi hidropsu tespit edilen hastalarda ayırıcı tanıda Kawasaki sendromunun da düşünülmesi uygun olacaktır.

Anahtar Kelimeler: Kawasaki sendromu,
Safra kesesi hidropsu,
Sağ üst kadranda ele gelen kitle

T Klin Pediatri 2003, 12:191-195

Summary

Aim: In association of Kawasaki syndrome which is rarely seen in Turkey and hydrops of the gallbladder has been estimated to occur in about 5% of patients. In this article, we aim to emphasize the importance of Kawasaki syndrome in the differential diagnosis of the hydrops of the gallbladder.

Case: A 5-year-old boy presented to our emergency department with prolonged fever and pain in the right upper quadrant. On physical examination, cervical lymphadenopathy, pharyngeal hyperemia, strawberry tongue, periungual desquamation the sensitivity and the mass in the right upper quadrant were detected. Indices of inflammation were elevated and ultrasonography revealed hydrops of the gallbladder. Through these findings, the diagnosis of Kawasaki syndrome was established and treatment with acetylsalicylic acid and intravenous immunoglobulin were begun.

Result: In patients who presented with the complaints of prolonged fever and abdominal pain we aim to emphasize the importance of Kawasaki syndrome in the differential diagnosis of the hydrops of the gallbladder.

Key Words: Kawasaki syndrome,
Hydrops of the gallbladder,
Right upper quadrant mass

T Klin J Pediatr 2003, 12:191-195

Kawasaki sendromu (mukokutanöz lenf nodu sendromu), genellikle 5 yaşın altındaki çocuklarda görülen, nedeni belli olmayan, servikal lenfadenopati, konjunktivit, polimorfik eksantemler, el ve ayaklarda şişlik, parmak uçlarında soyulma, eritemli, kuru ve çatlak dudaklar, çilek dili, farenkste hiperemi gibi oral mukoza değişiklikleri ve koroner arter tutulumu ile karakterize, kendini

sınırlayan, akut bir vaskülitir. Bu klasik bulgulara ek olarak hastalığın akut ya da subakut fazında aseptik menenjit, fasiyal sinir paralizisi, işitme kaybı, üveit, böbrek yetersizliği, hipertansif kriz, artrit, ağır periferik iskemi sonucu parmak veya ekstremitelerde gangren, pnömoni, hepatit, pankreatit, orşit ve safra kesesi hidropsu ortaya çıkabilmektedir. Safra kesesi hidropsunun görülme

sıklığı yaklaşık olarak %5-10 oranındadır (1,2). Bu olgularda nadiren de olsa safra kesesi perforasyonu gibi ciddi komplikasyonların ortaya çıkabildiği bildirilmiştir (3).

Kawasaki sendromu seyrinde safra kesesi hidropsu görülmesi ilk olarak Goldsmith tarafından 1976 yılında tanımlanmıştır (4). Safra kesesi hidropsu, karın ağrısı ve sağ üst kadranda ele gelen kitle ile karşımıza çıkar ve genellikle hastalığın ilk 2 haftasında görülür.

Burada uzamış ateş ve sağ üst kadranda ağrı yakınmalarıyla başvurduğu bir sağlık merkezinde yapılan ultrasonografik incelemesinde safra kesesinde hidrops ve kolesistit tanısı ile antibiyotik tedavisi başlanan, ancak yakınmalarının devam etmesi üzerine kliniğimize başvuran, 5 yaşında bir Kawasaki sendromu olgusu sunuldu.

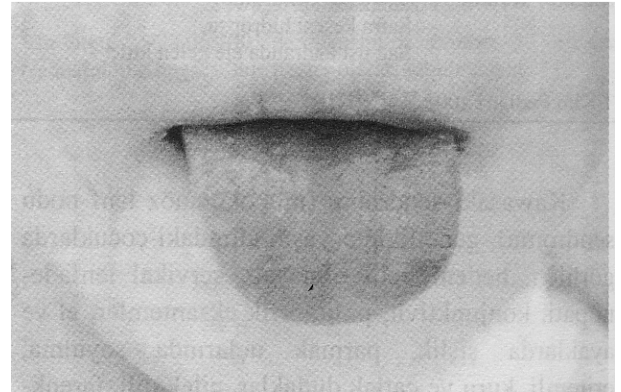
Olgu Sunumu

5 yaşındaki erkek hasta halsizlik, sarılık, iştahsızlık yakınmaları ile hastanemize başvurdu. Öyküsünden, 8 gün önce boyun sağ üst bölgesinde şişlik ve ateş yüksekliği nedeniyle gittiği doktor tarafından trimetoprim-sulfametaksazol ve parasetamol başlandığı, antibiyotik tedavisinin 2. gününde kasıklarında, avuç içlerinde, bacaklarında ve topuklarında eritematöz döküntüleri ve her iki konjunktivada kızarıklığı başladığı öğrenildi. Antibiyotiği kesilen ve antihistaminik içeren krem ile lokal tedavi başlanan hastanın, aynı gün idrar renginde koyulaşma ve yüzünde, skleralarında sararma olduğu farkedilmiş. Yapılan biyokimyasal tetkiklerinde aspartat aminotransferaz (AST): 129u/L(Normal: 0-46 u/L), alanin aminotransferaz (ALT): 135u/L(Normal: 0-42 u/L), total bilirubin: 5.79mg/dl(Normal: 0.2-1.2 u/L), direkt bilirubin: 3.79mg/dl(Normal: 0-0.5 u/L), gamaglutamil transpeptidaz (GGT): 69u/L (Normal: 7-47u/L), olup idrar incelemesinde bilirubinüri ve lökositüri bulunarak viral hepatit ön tanısı ile istirahat önerilmiş. Ateş ve idrar renginde koyulaşma yakınmalarına, karın ağrısı da eklenen hastanın fizik muayenesinde sağ üst kadranda hassasiyet saptanması nedeniyle yapılan ultrasonografik incelemesinde safra kesesinin ileri derecede dilate olduğu saptanmış. Kolesistit tanısı konarak parenteral yolla

ampisilin-sulbaktam ile amikasin tedavisi başlanan hasta yakınmalarının devam etmesi üzerine hastanemize başvurdu.

Hastanın fizik incelemesinde; bilinci açık ve huzursuzdu. Kan basıncı 90/60 mmHg, nabızı 96/dk, koltukaltı ateşi 37 °C, preservikal bölgede 1.5x1 cm çapında mobil, ağrısız, lastik kıvamında lenfadenomegalisi vardı. Ağız ve boğaz bakısında farinks mukozası hiperemik, dudaklar çatlak ve kuru görünümde, dilde papillalar belirginleşmiş ve kırmızı çilek dili görünümü vardı (Şekil 1). Kalpte dinlemekle mezokardiak odakta 1°/6° sistolik üfürüm mevcuttu. Batın incelemesinde sağ üst kadranda hassasiyet vardı ve midklaviküler hatta, kot kavsini 7cm geçen sert kıvamlı, yüzeyi düzgün kitle palpe edilmekteydi.

Laboratuvar incelemelerinde: Hemoglobin 11.4 g/dl, lökosit 13.810/mm³ (periferik yaymada %68 polimorfonükleer lökosit, %4 çomak, %28 lenfosit), trombosit 670000/mm³, sedimentasyon hızı 89mm/saat, C-reaktif protein 58mg/L idi. Böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri normaldi. ASO: 200 IU/ml(normal değer: < 200 IU/ml) olarak saptandı. İdrar incelemesi normal, boğaz ve idrar kültürlerinde üreme olmadı. HbsAg, antiHbs, antiHBcIgM ve Anti HAV total negatif. Serum IgG: 15.6 g/L (Normal: 3.45-12.36 gr/L), IgM: 1.1 g/L (Normal: 0.43-2.07 g/L), IgA: 3.6 g/L (Normal: 0.14-1.59 g/L) idi. ANA, RF, Salmonella ve Brusella grup aglütinasyon testleri negatif, CPK: 24 U/L (Normal: 0-170 U/L) ve CPK-MB: 15 U/L

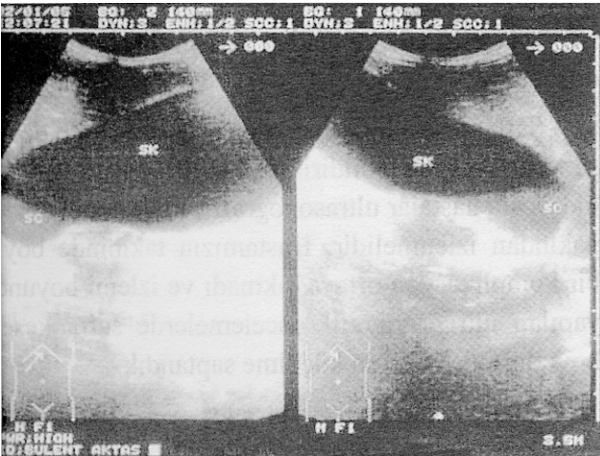


Şekil 1. Kırmızı çilek dili ve dudaklarda çatlaklar görülmektedir.

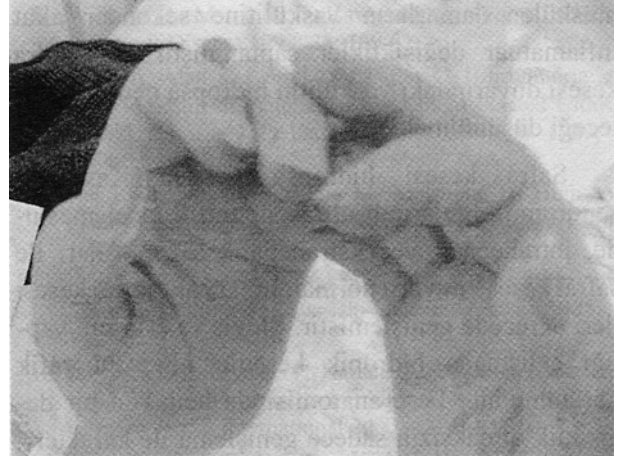
(Normal: 0-16 U/L) normal sınırlardaydı. Elektrokardiogram ve akciğer grafisi normal olarak değerlendirildi. Dışkı mikroskopisi normal idi. Ultrasonografik karın incelemesinde safra kesesi hidropsu saptandı. Safra kesesi boyutları 11.5 cm x 6 cm x 6.1 cm, duvar kalınlığı normaldi (Şekil 2). Hastalığının 10. gününde yapılan ekokardiografik inceleme normal olarak değerlendirildi.

Hastaya bu bulgular ile Kawasaki sendromu tanısı konularak asetilsalisilik asit 80 mg/kg/gün dört dozda başlandı ve aynı gün intravenöz immünoglobulin 2 g/kg/gün tek bir doz uygulandı. Tedavinin ikinci gününden itibaren karın ağrısı kayboldu, karın şişliği ve sağ üst kadrandaki duyarlılığı azalmaya başladı, izleminde ateşi olmadı ancak aynı gün sağ el baş parmağında başlayan periungual deskuamasyonları ortaya çıktı. Tedavinin 7. gününde bakılan trombosit $846.000/mm^3$, sedimentasyon 56 mm/saat, hemoglobin: 11.6 gr/dl, IgG 24.8 g/L, IgA 2.6 g/L idi. İzleminde safra kesesi boyutlarında küçülme gözlemlendi. Tedavinin 15. gününde safra kesesi palpe edilmiyordu, trombosit: $442000/mm^3$ ve sedimentasyon 13mm/h olarak saptandı. Hasta, asetilsalisilik asit 5 mg/kg/gün tek doza indirilerek taburcu edildi.

Hastanın takibinde 4. ve 8. haftalarda tekrarlanan ekokardiografik incelemelerde patolojik bulguya rastlanmadı ve 8. haftada asetil salisilik asit



Şekil 2. Batın ultrasonografisinde safra kesesi hidropsu görülmektedir.



Şekil 3. Her iki elde periungual deskuamasyonlar görülmektedir.

kesildi.

Tartışma

Safra kesesi hidropsu akkiz gelişen, safra kesesinin akalküloz, noninflamatuvar genişlemesidir (5). Safra kesesinin bakteriyel invazyonu sonucu gelişen inflamatuvar kolesistitte, safra kesesi duvarında belirgin kalınlaşma saptanırken, safra kesesi hidropsunda safra kesesi duvarı belirgin olarak incedir (6).

Çocukluk çağında safra kesesi hidropsu kızıl, stafilokok infeksiyonları, hepatit, Henoch Schönlein purpurası, mezenterik lenfadenit, talassemi, orak hücreli anemi, askariasis, Kawasaki sendromu, leptospiroz, sepsis, total parenteral beslenme ve uzun süreli açlık durumlarında meydana gelebilir (5).

Olgumuzda yaklaşık 10 gündür devam eden yüksek ateş, gözlerde kızarıklık, gövdede makülopapüler döküntü öyküsü, ağız ve farinks mukozalarında hiperemi ve çilek dili görünümü, servikal büyük lenfadenomegali ve periungual deskuamasyonlar Kawasaki sendromu tanısını düşündürdü. Trombositoz, sedimentasyon yüksekliği bulguları da Kawasaki sendromu tanısını destekledi.

Kawasaki sendromunun seyri sırasında ortaya çıkan safra kesesi hidropsu ilk kez Goldsmith tarafından 1976 yılında tanımlanmıştır (4). Bu hastalıkta safra kesesi hidropsunun nedeni tam olarak anlaşılamamıştır (6). Ancak çıkarılmış safra kese-

sinin patolojik incelemesinde kese duvarındaki müsküler damarların vaskülitine sekonder akut inflamatuvar değişiklikler saptanmıştır (2). Safra kesesi duvarındaki vaskülitin hidropsa neden olabileceği düşünülmektedir.

Safra kesesi hidropsu gelişen Kawasaki sendromu olgularının ultrasonografik incelemesinde, intrahepatik ve ekstrahepatik safra yolları ile safra kesesi duvarı normaldir, ancak safra kesesi ileri derecede genişlemiştir. Slovis ve ark.'nın yaptığı çalışmada hidropik kesenin ultrasonografik görünümünün kese anatomisinde herhangi bir değişiklik olmaksızın sadece genişleme ile karakterize olduğu bildirilmiştir (7). Hastamızın ultrasonografik incelemesinde de safra kesesi duvar kalınlığı ve anatomisi normaldi.

Suddleson ve ark.'ları 117 Kawasaki sendromlu hastaya yaptıkları safra kesesi ultrasonografisinde, 16 hastada (%13.7) hidrops saptamışlar, ancak bu olguların sadece 5'inde (%31) klinik bulgularla hidropstan şüphelenildiğini bildirmişlerdir (1). Bu çalışma ışığında Kawasaki sendromlu hastalarda, rutin karın ultrasonografisi yapılması önerilmektedir. Kawasaki sendromu ve safra kesesi hidropsu klinik bulguları ile başvuran hastamızda da karın ultrasonografisi yapılarak tanı desteklenmiştir.

Kawasaki sendromunun seyrinde görülen safra kesesi hidropsu olgularında hepatik transaminaz, alkalin fosfataz ve gamma-glutamil transpeptidaz düzeylerinde yükselme sık olarak görülürken, sarılığın görülmesi nadirdir. (6,8). Craig ve arkadaşları Kawasaki sendromlu hastalarda yaptıkları bir çalışmada safra kesesi hidropsunun çeşitli klinik bulgularla karşımıza çıkabileceğini, ancak bilirubinürinin hidrops tanısında erken bir bulgu olabileceğini bildirmişlerdir (9). Hastamızın ilk başvurusunda skleralarında sararma ve idrar renginde koyulaşma yanısıra yapılan tetkiklerde, ALT, AST ve GGT' de yükselme, bilirubinüri ve direkt hiperbilirubinemi olduğu farkedilmiştir.

Kawasaki sendromunda intravenöz immunoglobulin tedavisi, ateş süresini ve koroner arter anevrizması gelişme riskini azaltması, aspirin ise antitrombotik ve antiinflamatuvar etkileri nedeniyle önerilmektedir (10,11). Koroner vasküler hasarın

sarın önlenmesi için intravenöz immunoglobulin tedavisinin hastalığın ilk 10 günü içinde başlanması gerekmektedir. İntravenöz immunoglobulinin Kawasaki sendromu üzerindeki terapötik etki mekanizması tam olarak anlaşılamamıştır. Antikorların Fc reseptörlerinin blokajı ile endotel duvarı üzerindeki etkilerinin engellenmesi, etyolojik ajanın veya etkenin toksininin nötralizasyonu, dolaşımdaki immun kompleksler ve inflamatuvar faktörlerin temizlenmesi en çok üzerinde durulan görüşlerdir (8). Ancak immunoglobulin tedavisinin safra kesesi hidropsu üzerine etkisi henüz araştırılmamıştır (6). Cerrahi tedavi ise konservatif tedaviye yanıt vermeyen safra kesesi hidropsunda veya şiddetli ağrı, hassasiyet, ateş varlığında safra kesesi perforasyonu riski nedeniyle önerilir (2,6).

Biz hastamıza intravenöz immunoglobulin ve aspirin tedavisi uygulayarak, klinik yakınmalarında ve safra kesesi hidropsunda belirgin gerilemeyi gözledik ve herhangi bir komplikasyonla karşılaşmadık. Safra kesesi hidropsu tanısı konan hastalara az yağlı diyet verilmesinin semptomatik düzelmeye sağlayabildiği bildirilmiştir (7). Hastamıza da az yağlı diyet önerilmiş ve konservatif tedaviye yanıt alınmıştır.

Morikowa ve arkadaşları, Kawasaki sendromlu olgularda intravenöz immunoglobulin sonrası serum IgG ve hemoglobin düzeylerinde düşme, serum IgA düzeylerinde yükselmenin koroner arter anevrizması gelişmesi açısından risk faktörü oluşturduğunu bildirmişlerdir (12). Olgumuzda ise intravenöz immunoglobulin sonrası serum IgG ve hemoglobin düzeyleri yükselirken, serum IgA düzeyinde düşme saptandı. Bu nedenle hastamızın koroner arter anevrizması gelişmesi açısından risk grubuna girmediği düşünüldü.

Safra kesesi hidropsu olgularında nadiren de olsa perforasyon bildirilmiştir (3). Bu nedenle hidropslu hastalar ultrasonografi ve klinik bulgularla yakından izlenmelidir. Hastamızın takibinde böyle bir komplikasyon ortaya çıkmadı ve izlemi boyunca yapılan ultrasonografik incelemelerde safra kesesi boyutlarında belirgin küçülme saptandık.

Sonuç olarak uzamış ateş ve safra kesesi hidropsu ile başvuran olgularda ayırıcı tanıda Kawasaki sendromunun akla getirilmesi gerektiği-

ni vurgulamak istedik.

KAYNAKLAR

1. Suddleson EA, Reid B, Woolley MM. Hydrops of the gallbladder associated with Kawasaki syndrome. *J Pediatr Surg* 1987; 22: 956-9.
2. Grisoni E, Fischer R, Izant R. Kawasaki syndrome: report of four cases with acute gallbladder hydrops. *J Pediatr Surg* 1984; 19: 9-11.
3. Sty JR, Starshak RJ, Gorenstein L. Gallbladder perforation in case of Kawasaki disease: imaf-ge correlation. *J Clin Ultrasound* 1983; 11: 381-4.
4. Goldsmith RW, Gribetz D, Strauss L. Mucocutaneous lymph node syndrome in the continental United States. *Pediatrics* 1976; 57: 431-4.
5. Frederick J. Suchy. Disease of the gallbladder. In: Behrman E. Richard, Kliegman M. Robert, Jenson B. Hal, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics* 16th Edition. Philadelphia: 2000: 365; 1223-4.
6. Warren P, Simon C, Bishop C. Prolonged postprandial abdominal pain following Kawasaki syndrome with acute gallbladder hydrops: Association with impaired gallbladder emptying. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1991; 13: 307-11.
7. Slovis TJ, Hight DW, Silver TM. Sonography in the diagnosis and management of hydrops of the gallbladder in children with Mucocutaneous Lymph Node Syndrome. *Pediatrics* 1980; 65(4): 789-94.
8. Wilbert H, Massato T. Kawasaki Syndrome. *Clinical Infectious Disease* 1999; 28: 169-87.
9. Craig A, Alan S, Laurel D, Charles C. Bilirubinuria: An early indicator of gallbladder hydrops associated with Kawasaki disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1989; 8: 3384-6.
10. Nagashima M, Matsushima M, Matsuoka H. High-dose gammaglobulin therapy for Kawasaki disease. *J Pediatr* 1987; 110: 710-12.
11. Furosho K, Kamiya T, Nakano H. High dose intravenous gammaglobulin for Kawasaki disease. *Lancet* 1984; 2: 1055-8.
12. Morikawa Y, Ohashi Y, Harada K. Coronary risks after high-dose gammaglobulin in children with Kawasaki disease. *Pediatrics International* 2000 ;42: 464-9.
13. Kato H, Akagi T, Imamura K. Valvular heart disease in Kawasaki syndrome: incidence and natural history. *Am Heart J* 1990; 120: 366-72.

Geliş Tarihi: 13.08.2002

Yazışma Adresi: Dr. Ali Aykan ÖZGÜVEN
Celal Bayar Üniversitesi, Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD
MANİSA
aykanozguven@yahoo.com