

# Kawasaki Sendromuna Bağlı Koroner Arter Anevrizmaları

Doç. Dr. Ayşe Sarıoğlu, Dr. Levent Saltık, Prof. Dr. Nil Arısoy, Prof. Dr. Ali Ertugrul.

İl. Ü. Kardiyoloji Enstitüsü Pediatrik Kardiyoloji Bölümü ve Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Pediatri Anabilim Dalı

*Kawasaki sendromu Türkiye'de nadir görülen bir hastalıktır. İki boyutlu ekokardiyografi ile koroner arter anevrizmaları gösterilerek Kawasaki sendromu tanısı konan ve anjiyografi ile anevrizmaları teyit edilen 10 yaşında kız hasta takdim edilmiş; konu ile ilgili literatür gözden geçirilmiştir. Bildiğimiz kadarıyla hastamız Türkiye'de koroner arter anevrizmaları tesbit edilen ilk Kawasaki Sendromu vakasıdır.*

GKD Cer. Derg. 1991; 1: 49-52

## Coronary Arter Aneurysms in Kawasaki Syndrome

*Kawasaki syndrome is a rarely encountered disease in Turkey. In this report, we presented a case with Kawasaki Syndrome whose aneurysmal dilatations of the coronary arteries were demonstrated by two-dimensional echocardiography and verified by angiocardiography and a brief review at the literature. To our knowledge, this is the first case of Kawasaki Syndrome in Turkey in whom coronary artery aneurysms are demonstrated.*

GKD Cer. Derg. 1991; 1: 49-52

Kawasaki Sendromu (KS), diğer adı ile mukokütanöz lenf nodu sendromu; özellikle infant ve erken çocukluk yaş grubunda görülen, nedeni bilinmeyen, vaskülit ile seyreden ve kendiliğinden sınırlanan multisistemik bir hastalıktır. İlk kez 1967 yılında Japonyada T. Kawasaki tarafından tanımlanmıştır<sup>(1)</sup>. Günümüze kadar dünyada birçok ülkeden bildirilenlerin yanı sıra ülkemizde de yayınlanmış az sayıda KS vakaları mevcuttur<sup>(2,4)</sup>. Kardiyovasküler tutulumda görülen koroner arter anevrizmaları ölüm nedeni olabilmesi dolayısıyla hastalığın en önemli bulgusudur. Ülkemizde, ilk olarak ekokardiyografi ve anjiokardiyografi ile koroner arter lezyonları gösterilen bu vakayı yayınlamak nadir görülen bu sendromda koroner lezyonları dikkati çekmek istedik.

Hasta: On yaşında kız hasta ateş, halsizlik yakınmaları ile baş vurduğu bölgesel devlet hastanesinden antibiyotiklere cevap vermeyen ateş, ve düşmeyen yüksek Eritrosit Sedimentasyon Hızı (ESH) nedeniyle kollagen doku hastalığı veya malignansi ön tanıları ile sevk edilmiş. Epikrizinde; 20 gün önce başlayan ateşi nedeniyle hastaneye yatırıldığı, hafif anemi, lökositoz ( $27\ 00 / \text{mm}^3$ ) ve ESH'nin yüksek olduğu, yatışının ikinci gününde vücutta kızıldan ayırdelemeyen döküntülen, konjoktival hiperemi, dudaklarda kızarıklık ve çataklar oluştuğu, iki antibiyotik tedavisine rağmen

ateşinin düşmediği ve el ayak parmaklarında soyulmalar oludğu belirtilmekteydi.

Fizik incelemede; ateş  $37.6^{\circ}\text{C}$  (koltukaltı), nabız 100/dakika (ritmik), kan basınca 100/60 mmHg, gelişim ölçüleri üçüncü persantilde bulundu. Diğer sistem incelemelerinde patolojik bulgu tesbit edilmedi.

Loboratuvar bulguları: Tam kan sayısı ve idrar tetkiki normal sınırlarda, ESH=102 mm/baak ASO 833 Todd Ünitesi, CRP (+), RF (-), FANA (-), Grubel-vidal ve Paul-Bunnel testleri (-) bulundu. Boğaz ve kan kültürlerinde üreme olmadı. Elektrokardiyografide kardilomegali (kardiyo torasik indeks=0.65) bulundu. İki boyutlu ekokardiyografi (2B EKO) ile kardiyomegalinin perikardiyal efüzyona bağlı olduğu tesbit edildi. Tüm drenajı ile perikard boşluğundan 180 ccserohemorajik sıvı boşaltıldı. Perikardiyal sıvının incelenmesinde diagnostik bulgu elde edilemedi. Perikart biyopsisi vaskülit ile uyumlu idi. Telekardiyografide pulmoner konus bölgesinde bir kitlesel görüntü dikkati çekmekteydi (Şekil 1). Tekrarlanan ekokardiyografik incelemede kalp kontraksiyonlarının normal olduğu, hafif mitral ve aort yetersizliğine (renkli Doppler ile) ilave olarak sağ ve sol koroner arterlerde anevrizmatik dilatasyonlar bulunduğu tesbit edildi (Şekil 2).



Şekil 1. Telekardiyografide kalbin konturunda sol 3 ve 4 ön kostalar arasında görülen bombeleşmenin ekokardiyografik inceleme ile koroner arter anevrizmasına bağlı bir görüntü olduğu tespit edilmiştir.

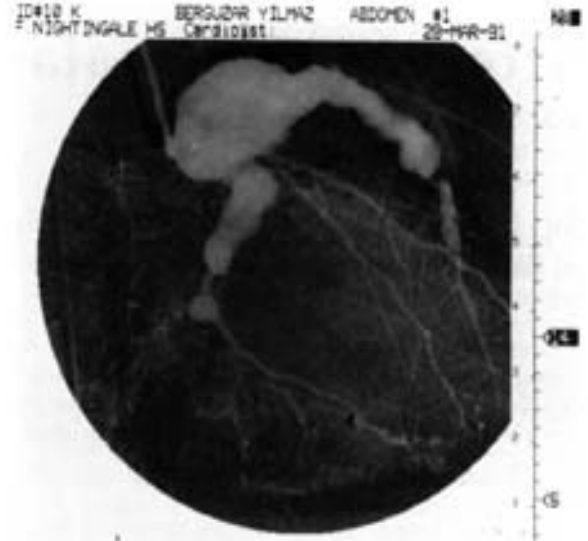


Şekil 2. İki boyutlu ekokardiyografik incelemede aortik kısa eksen kesitinde sağ ve sol koroner arterlerdeki anevrizmatik genişlemeler görülmektedir.

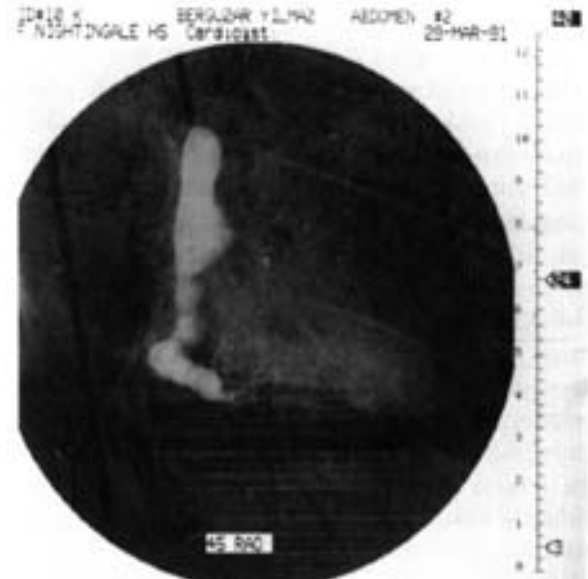
Bu bulgularla KS tanısı konan hastanın koroner lezyonlarını ve derecesini daha iyi görüntülemek amacıyla koroner anjiyografi yapıldı.

Koroner anjiyografide son ana koroner ile anterior desenden ve sirkümfleks dallarını,sağ koroner arteri tutan multipl anevrizmalar görüldü (Şekil 3-4). Koroner kanlanma normaldi, darlık izlenmedi.

Oral anti enflamatuvar (salisilat 100 mg/kg) ve antikoaglan (Coumadin) tedavi başlanan hastanın ateşi olmadı. Yakın aralarla klinik ve ekokardiyografik izleme alındı.



Şekil 3. Sol koroner arterin anjiyografik incelenmesinde sol ana koroner ile anterior desenden ve sirkümfleks dallarını tutan multipl anevrizmalar görülmektedir.



Şekil 4. Sağ koroner arterde multipl anevrizmalar görülmektedir.

### Tartışma

KS da kardiyovasküler tutulum hastalığın erken ya da geç döneminde morbidite ve mortaliteye yol açan en önemli nedendir. Vakaların en az

%30'unda görülür<sup>(5)</sup>. Akut dönemde miyokardit, perikardit, kapak disfonksiyonu, koroner anevrizma ve obstrüksiyon şeklinde olabilir. Kardiyak tutulumu bağımlı ölümler 1971'de %2 iken gerek tanı yöntemlerindeki, gerekse tedavi protokollerindeki gelişmelerle bu oran &0.3'e düşmüştür<sup>(6)</sup>. Bu nedenle KS şüphe edilen her hastanın perikardiyal kardiyoloji tarafından değerlendirilmesi gerekir. Ana problem olan koroner arter anevrizmalarının tesbiti için ekokardiyografik inceleme oldukça yararlıdır. Koroner anevrizmaların gösterilmesinde 2B EKO'nun sensitivitesi % 85-90'dır<sup>(7)</sup>. Hastamızda da kardiyak evaluasyon ve 2B EKO ile koroner arter anevrizmaları saptanmıştır.

Ekokardiyografinin diğer bir önemi kardiyak tutulumun diğer komponentlerinin tesbitindedir. Miyokardit, perikardit ve kapak yetersizlikleri ekokardiyografi ile daha kolaylıkla gösterilebilmektedir. Telekardiyografideki kardiyomegali dışında hiçbir kardiyak bulgu yokken, perikardiyal efüzyonunu gösterdiğimizizi vakamızda yine hiçbir dinleme bulgusu olmamasına rağmen renkli Doppler ile mitral ve aort karaklarının tutulduğunu gösteren hafif yetersizlik akımları elde edilmiştir. Akagi ve arkadaşlarınıca<sup>(8)</sup> KS da klinik bulgu veren kapak tutulum oranı %1.1 olarak bulunmuştur. Buna karşılık renkli Doppler ile yapılan incelemelerde bu oranın çok daha yüksek olduğu gösterilmiştir. Anjiyografi gerek koroner arter anevrizmalarının yaygınlığının, gerekse koroner arter stenozlarının tesbitinde çok önemlidir. KS da anevrizma oluşumu sol koroner arterde sağa göre, koronerlerin proksimallerinde distallere göre daha fazladır<sup>(10)</sup>. Sol koronerin sirkümfleks dalı nadiren etkilenir<sup>(11)</sup>. Vakamızda sirkümfleks arterde dahil olmak üzere bütün koroner damarlarda çok tipik yaygın anevrizmaların oluşumu ilginçti. Koroner stenoz veya oklüzyon varlığında, EKG de miyokart enfarktüsü paterni oluşabileceği gibi hiçbir EKG değişikliği de bulunmayabilir<sup>(12)</sup>.

Diğer taraftan hastalığın akut dönemi geçtikten sonra koroner anevrizmaların gerileyebileceği, hatta tamamen kaybolabileceği bildirilmektedir<sup>(13)</sup>. Chung ve arkadaşlarınıca<sup>(14)</sup>, tüm KS hastalarının başlangıçta %25'inde koroner arter anevrizması mevcutken birinci yıl sonunda bu oranın %7.5'e indiğini bildirmişlerdir. Takahashi ve arkadaşlarınıca<sup>(15)</sup> koroner arter anevrizmalarında görülen gerilemenin, bir yaşın altındaki vakalarda, daha ileri yaş grubuna göre,

kızlarda erkeklere göre ve fuziform anevrizmalarda saküler lezyonlara göre daha fazla olduğunu ileri sürmüşlerdir. Bunun yanı sıra 8 mm'den büyük ve birden fazla anevrizmaların risk faktörleri olduğu belirtilmektedir. Bu bilgiler ışığında vakamız yüksek risk grubuna girmektedir. Ancak anevrizmalarda gerileme veya koroner damarlarda stenoz gelişip gelişmeyeceği klinik ve ekokardiyografik izlemlerde ortaya çıkacaktır.

KS da tedavi akut ve subakut döneme yönelik olarak ikiye ayrılır. Akut dönemde medikal tedavi önemli rol oynar. Hastalığın ateşli döneminde 100 mg/kg salisilat verilmesinin koroner anevrizma insidansını azalttığı gösterilmiştir<sup>(17)</sup>. Son yıllarda salisilat tedavisinin yanı sıra bu dönemde intravenöz globülin (400 mg/kg, 4 gün süreyle) uygulanmakta ve bu tedavinin de anevrizma insidansını azalttığı ileri sürülmektedir<sup>(18,19)</sup>. Hastamızın bize akut dönem geçtikten sonra başvurması nedeni ile akut dönemdeki tedavi uygulanmamış, idame doz salisilat tedavisi verilmiştir. Bu bilgiler bize hastalığı eken teşhisiyle akut dönemde uygulanacak salisilat + globülin tedavisinin, yaygın ve ağır koroner anevrizmaların oluşumuna engel olabileceğini telkin etmektedir.

KS da subakut dönemde oluşan koroner yetersizliğin tedavisinde koroner bypass cerrahisi günümüzde başarı ile uygulanmaktadır<sup>(20,21)</sup>. Cerrahi girişim daha çok sol ana koroner arterde veya sol anterior desenden arterde şiddetli ve birden fazla oklüzyon olan hastalara önerilmektedir<sup>(16)</sup>. Cerrahi teknik olarak, günümüzde, ven greftinin daha erken tıkanması ve uzun ömürlü olmaması nedeniyle arteria mamma interna ile revaskülarizasyon tercih edilmektedir<sup>(20,21)</sup>.

## Kaynaklar

1. Kawasaki T : Mucocutaneous lymph node syndrome, clinical observation of 50 cases. Jap J Allergae 1967, 16: 178.
2. Özsoylu Ş, Akgün NA: Akut febril mukokutanen lenf bezi sendromu. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi. 1975, 19: 57
3. Gültekin A, Gökalp A, Oğuz A, Hah M.M.: Mucocutaneous lymph node syndrome. (Kawasaki syndrome) : A case report. The Turkish J Pediatr 1988, 30: 51
4. Demirsoy S, Gücüyener K, Olguntürk R, Oğuz D, Or M: A case of Kawasaki Syndrome associated with

- preseptal cellulitis in orbita. *The Turkish J Pediatr.* 1988, 30: 55.
5. Hicks RV, Melish ME: Kawasaki Syndrome. *Pediatr. Clin North Am* 1986, 33: 1151.
  6. Takahashi M: Myocarditis in Kawasaki syndrome. *Circulation*, 1989, 79: 1398
  7. Bierman FZ, Gersony WM: Kawasaki Disease Clinical perspective. *J pediatr* 1987, III: 789.
  8. Akogi T, Kato H, Inoue O. et al: Valvular heart disease in Kawasaki Syndrome : Incidence and natural history. *Am Heart J* 1990, 120: 366.
  9. Suzuki A, Kamiya T, Tauchiya K, et al: Tricuspid and mitral regurgitation detected by color flow Doppler in the acute phase of Kawasaki disease : *Am J Cardiol* 1988, 61: 386.
  10. Kuribayashi S, Ootaki M, Tsuji M, et al : Coronary angiographic abnormalities in mucocutaneous lymph node syndrome : Acute findings and long-term follow-up radiology. 1989,172: 629.
  11. Taylor JFN: Kawasaki's disease. *Br. Med J* 1987, 294: 1112.
  12. Nakanishi T, Atsuyoshi T, Nakazawa M, et al: Mucocutaneous lymph node syndrome: clinical, hemodynamic and angiographic features of coronary obstructive disease. *Am J Cardiol* 1985, 55: 662.
  13. Kurisu Y, Azumi T, Sugahara T, et al : Variation in coronary arterial dimension (distensible abnormality) after disappearing aneurysm in Kawasaki disease. *Am Heart J* 1987, 114: 532.
  14. Chung KJ, Fulton MD, Lapp R, et al: One year follow-up of coronary in infants and children with Kawasaki disease. *Am Heart J* 1988, 115: 1263
  15. Takahashi M, Mason W, Lewis AB, : Regression of coronary aneurysms in patients with Kawasaki syndrome. *Circulation.* 1987, 75: 387.
  16. Garson A, Bricker JT, McNamara DG, (edj). *The science and practice of pediatric cardiology.* Philadelphia / London : Lea and Febier. 1990, pp: 1542.
  17. Koren G, Rose V, Lavi S, Rowe R, : Probable efficacy of high dose salicylates in reducing coronary involvement in Kawasaki disease. *JAMA* 1985, 254: 767.
  18. Engle MA, Fatica NS, Bussel JB, et al : Clinical trial of single-dose intravenous gamma globulin in acute Kawasaki disease. *Am J Dis Child* 1989,143: 1300.
  19. American academy of pediatrics, committee on infectious disease. Intravenous gamma globulin use in children with Kawasaki disease. *Pediatrics.* 1988, 82:122.
  20. Myers, JL, Gleason MM, Cyron SE, Baylen BG, : Surgical management of coronary insufficiency in a child with Kawasaki's disease : Use at bilateral internal mammary arteries. *Ann Thorac Surg* 1988, 46: 459.
  21. Suzuki A, Kamiya T, Ono Y, Okuno M, Yagihara T, : Aorto coronary bypass surgery for coronary arterial lesions resulting from Kawasaki disease. *J pediatr* 1990, 116: 567.