

# Artrit ve İkter ile Başvuran Kawasaki Olgusu

## A Case of Kawasaki Disease with Initial Presentation of Arthritis and Icterus

Nilüfer GÖKNAR<sup>1</sup>, Ayşegül Doğan DEMİR<sup>2</sup>, Yasemin ATAMAN<sup>2</sup>, Selman GÖKALP<sup>3</sup>, Faruk ÖKTEM<sup>1</sup>, Özgür KASAPÇOPUR<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Department of Pediatric Nephrology, Bezmalem Vakıf University School of Medicine, İstanbul, Turkey

<sup>2</sup>Department of Pediatrics, Bezmalem Vakıf University School of Medicine, İstanbul, Turkey

<sup>3</sup>Department of Pediatrics Cardiology, Bezmalem Vakıf University School of Medicine, İstanbul, Turkey

<sup>4</sup>Department of Rheumatology, İstanbul University School of Medicine, İstanbul, Turkey

### ÖZ

**Amaç:** Kawasaki hastalığı çocuklarda sık görülen bir vaskülitir. Tanı klinik bulgular ile konulmakta olup erken tedavi koroner arter anevrizma riskini önlemede önemlidir. Farklı klinik bulgular ile başvuru tanısını zorlaştırmakta ve tedavinin gecikmesi mortaliteyi arttırmaktadır. Bu olgu sunumunda başvuru bulgusu sarılık ve artrit olan ve Kawasaki hastalığı tanısı alan üç yaşında erkek hastayı ele aldık.

**Anahtar Kelimeler:** Kawasaki Hastalığı, artrit, safra kesesi hidropsu

### ABSTRACT

Kawasaki disease is a systemic vasculitis that generally affects infants and children. Its diagnosis depends on clinical findings. Early diagnosis and treatment are important for the prevention of coronary dilatations. Late diagnosis due to different presentations can result in diagnostic difficulties and increased mortality. In this case report, we present the case of a 3-year-old boy who was admitted to our clinic with arthritis and icterus and who was diagnosed with Kawasaki disease.

**Keywords:** Kawasaki disease, arthritis, gallbladder hydrops

### Giriş

Mukokütanöz lenf nodu sendromu olarak da bilinen Kawasaki hastalığı (KH), koroner etkilenme ile giden çocukluk çağı vaskülitidir (1). Beş günden uzun süren ateşe mukozal inflamasyon (ağız ve farekste eritem, çilek görünümlü dil, kızarıklık ve çatlamış dudaklar), bilateral pürülan olmayan konjonktivit, eritematöz cilt döküntüsü, ekstremitelerde değişiklikler (el ve ayakta ödem veya eritem, parmak uçlarında soyulma) ve servikal lenfadenopatinin (tek taraflı, en az 1,5 cm çapında) eşlik etmesi ile karakterizedir (2). Daha az sıklıkla da olsa aseptik menenjit, üveit, üretrit, karaciğer fonksiyon testlerinde bozulma, ishal, kusma, safra kesesi hidropsu ve artrit eşlik edebilir (3).

Sistemik Juvenil İdiopatik Artrit (JİA), günde bir ya da iki kez pik yapan uzamış ateş eritematöz döküntü, lenfadenomegali ve artrit ile karakterizedir (4). Perikardiyal efüzyon sık bilinen bir komplikasyonu olmasına rağmen myokardit nadiren görülebilmektedir. Koroner arter dilatasyonu sistemik JİA olgularında da bildirilmiştir (5). Kawasaki hastalığının klinik ve laboratuvar bulguları bazı olgularda sistemik JİA ile benzerlik göstermekte ve tanıda zorluk yaşanabilmektedir (6).

Kawasaki hastalığında hepatobilyer tutulum minör klinik bulgu olarak kabul edilmektedir. Hepatobilyer disfonksiyon safra yolları hasarına ve safra kesesi hidropsuna neden olabilmekte ancak sarılık ve artmış bilirubin seviyeleri nadiren görülmektedir. Hepatomegali %14,5, aminotransferaz artışı % 20-30 vakada bildirilmiştir (7).

Bu sunumda ateşe sarılık ve artrit eşlik ettiği ve ayırıcı tanıda sistemik JİA ve kolanjitin olduğu bir olguyu ele aldık.

### Olgu Sunumu

Üç yaşında erkek hasta kliniğimize üç gündür devam eden ateş, döküntü, sarılık, eklem şişliği ve ağrısı ile başvurdu. Öyküsünden ateşinin başladığı gün başka bir merkezde seftriakson tedavisine başlandığı, tedavinin ikinci gününde sarılık ve diğer şikayetlerinin de tabloya eklendiği öğrenildi. Hasta sistemik JİA ve kolanjit ön tanısı ile yatırıldı. Fizik muayenede bitkin ve ikterik görünümdeydi. Aksiller ateşi: 38,5°C idi. Konjonktivaları bilateral hiperemik ve ikterik, dudaklar hip-

**Yazışma Adresi/Address for Correspondence:** Nilüfer GÖKNAR; Bezmalem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye E-mail: nilufergoknar@gmail.com

©Telif Hakkı 2016 Bezmalem Vakıf Üniversitesi - Makale metnine www.bezmalemscience.org web sayfasından ulaşılabilir.  
©Copyright 2016 by Bezmalem Vakıf University - Available online at www.bezmalemscience.org

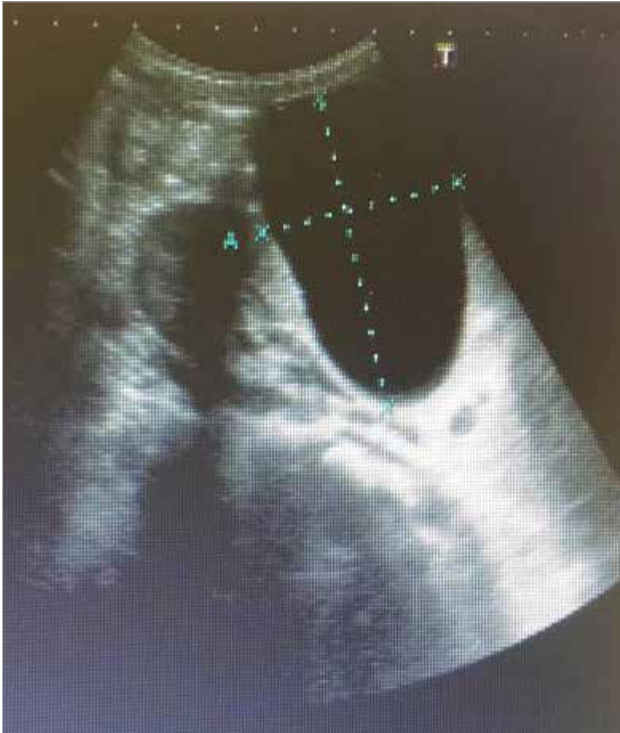
Geliş Tarihi / Received : 13.03.2016  
Kabul Tarihi / Accepted: 27.04.2016



Resim 1. Konjunktivada ikterik görünüm



Resim 2. Her iki dizde şişlik ve kızarıklık



Resim 3. Safra kesesinde hidrops

eremik ve kurutlu, dil kırmızı çilek dili, alt ve üst ekstremitelerde distal ve proksimal interfalangial eklemler ve her iki diz ağrılı, kırmızı ve şişti. El ayası ve ayak tabanı eritemli ve ödemliydi (Resim 1, 2). Solunum sesleri doğal ve kardiyovasküler sistem muayenesinde özellik yoktu. Lenfadenomegali saptanmadı. Karaciğer 1,5 cm ele gelmekteydi. Ateşi devamlı karakterdeydi. Tetkiklerinde WBC: 24300/uL, Hb: 11,4 g/dL, Trombosit: 360000/uL, CRP: 20,9 mg/dL, AST: 149 U/L, ALT: 150 U/L, GGT: 310 U/L, Total bilirubin: 7,41 mg/dL, Direkt bilirubin: 6,15 mg/dL, albumin: 2,3 g/dL olarak saptandı. Tüm abdominal ultrasonografik inceleme normal olarak yorumlandı. Kan kültürü, boğaz kültürü ve idrar kültürü alındı ve üreme olmadı. Ateşi devam eden hastanın 6. gününde transtorasik ekokardiyografik incelemede koroner arter dilatasyonu görüldü (LMCA: 4 mm (z skoru: 3,26), LAD: 3 mm (z skoru: 2,97), RCA: 3 mm (z skoru: 2,47). Asetil salisilik asit (80 mg/kg/gün), IVIG (2 g/kg) başlandı. Batın USG tekrar edildiğinde safra kesesinde hidrops tespit edildi (Resim 3). İkter ve hidropik kese olması nedeniyle steroid (2 mg/kg/gün) tedavisine eklendi. İzleminde ateşi düştü, artrit ve ikteri geriledi. İki ay sonraki ekokardiyografik incelemede koroner dilatasyonun tamamen gerilediği görüldü. Aileden yazılı ve sözel olarak onam alındı.

## Tartışma

Kawasaki hastalığı tanısı, beş günden uzun süren ateşe beş tanı kriterinden dördünün eşlik etmesi ile konulur. Eğer erken tanı almaz ve tedavi edilmezse %25 olguda ciddi kardiyovasküler komplikasyonlar görülür. İlk on gün içerisinde aspirin ve intravenöz immünglobulin tedavisi ile koroner arter lezyon riski %5'e düşer (8). Atipik ve inkomplet formlarında tanıdaki güçlükler ve tedavinin geç başlaması nedeni ile koroner arter hastalığı riski artmıştır. Olgumuzda ateş, döküntü, konjonktivit, el ve ayak ödemi ve mukozal inflamasyona artrit ve ikter eşlik etmekteydi. Ön tanı olarak sistemik Juvenil idiyopatik artrit, kolanjit ve Kawasaki hastalığı düşünüldü.

Kawasaki ve sistemik JİA uzamış ateş, döküntü, ve lenfadenopati ile ayırıcı tanıda düşünülen iki önemli ve yüksek mortalitede hastalıktır. Yüksek CRP, lökositoz, trombositoz, hipalbuminemi ve anemi her iki hastalıkta da görülebilmektedir. Yine koroner arter dilatasyonu bazı sistemik JİA olgularında bildirilmiştir. Bazı Kawasaki olgularının IVIG'e az yanıt verdikleri, yanısıra steroide daha iyi yanıt verdikleri bildirilmiştir (6, 9). Bizim olgumuzda yüksek ateşe eşlik eden artrit ve artmış akut faz reaktanları nedeniyle ayırıcı tanıda sistemik JİA düşünülmüş ancak ateşin sistemik JİA aksine pik yapmaması, devamlı karakterde olması, başlangıç öyküsünün sistemik JİA'ya göre daha kısa olması (sistemik JİA'da tanı kriterlerinde altı hafta şartı bulunmaktadır), konjonktivit ve mukozal inflamasyon bulgularının ve safra kesesi hidropsunun eşlik etmesi nedeni ile sistemik JİA tanısı dışlanmıştır.

Safra kesesi hidropsu 1970'lerde Kawasaki hastalığında vaka sunumu olarak bildirilmiştir. USG'nin kullanımının artması ile insidansı artık %5-20 arasında olarak bilinmektedir. Patogenezi tam bilinmemekle birlikte vaskülit ve safra kesesi duvarının inflamasyonu olduğu düşünülmektedir. Genellikle ilk iki haftada görülür (10). Özellikle safra kesesi hidropsu olan olguların daha yüksek nötrofil ve CRP seviyeleri olduğu saptanmıştır. Hidropsu olan olgularda IVIG resistansı daha sıktır. Henüz tüm Kawasaki hastalığı kriterlerini doldurmadan hidrops gelişmiş olabilir. Bu olgularda koroner arter anevrizma riski artmaktadır. İkter ateş ve karın ağrısı nedeni ile kimi olgularda akut cerrahi batın ile ayırıcı tanıya girer (11). Olgumuzda beş günü geçen ateşe dört tanı kriterinin eşlik etmesi (mukozal inflamasyon, konjonktivit, distal ekstremitte değişiklikleri ve döküntü) ve ekokardiyografik incelemede koroner arter dilatasyonunun görülmesi ile tanı konuldu. Koroner arter dilatasyonunun 6. günde saptanması ve USG'de hidropik kesenin görülmesi ayırıcı tanıyı kolaylaştırdı. Steroid tedavisi son yıllarda Kawasaki hastalığının gastrointestinal sistem bulgularında kullanılması önerilmektedir (10). Biz de bu olguda IVIG ve steroid tedavisini birlikte kullandık ve hastanın hem gastrointestinal sistem bulguları hem de kardiyak bulguları izlemde gerilediğini gördük. Hastanın halen takibi yapılmakta ve sorunsuz olarak izlenmektedir.

## Sonuç

Bu olguda artrit ve ikter ile başvuru olması nedeniyle sistemik JİA ve Kawasaki hastalığı ile ayırıcı tanıya girmiş ve tanıyı zorlaştırmıştır. Kawasaki hastalığının tanısı tipik klinik bulguları ile genellikle zor olmasa da farklı bulgular ile başvurabileceklerini bu olgu sunumu ile göstermek istedik.

**Hasta Onamı:** Yazılı hasta onamı bu çalışmaya katılan hastalardan alınmıştır.

**Hakem Değerlendirmesi:** Dış bağımsız.

**Yazar Katkıları:** Fikir - N.G., A.D.D.; Tasarım - N.G., Y.A.; Denetleme - Y.A., N.G.; Kaynaklar - A.D.D., S.G.; Malzemeler - S.G., F.Ö.; Veri Toplanması ve/veya İşlemesi - F.Ö., S.G.; Analiz ve/veya Yorum - N.G., A.D.D.; Literatür Taraması - Y.A.; Yazıyı Yazan - N.G.; Eleştirel İnceleme - F.Ö.

**Çıkar Çatışması:** Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

**Finansal Destek:** Yazarlar bu çalışma için finansal destek almadığını belirtmiştir.

**Informed Consent:** Written informed consent was obtained from patients who participated in this study.

**Peer-review:** Externally peer-reviewed.

**Author Contributions:** Concept - N.G., A.D.D.; Design - N.G., Y.A.; Supervision - Y.A., N.G.; Funding - A.D.D., S.G.; Materials - S.G., F.Ö.; Data Collection and/or Processing - F.Ö., S.G.; Analysis and/or Interpretation - N.G., A.D.D.; Literature Review - Y.A.; Writing - N.G.; Critical Review - F.Ö.

**Conflict of Interest:** No conflict of interest was declared by the authors.

**Financial Disclosure:** The authors declared that this study has received no financial support.

## Kaynaklar

1. Yamamoto LG. Kawasaki disease. *Pediatr Emerg Care* 2003; 19: 422-4. [CrossRef]
2. Rashid AK, Kamal SM, Ashrafuzzaman M, Mustafa KG. Kawasaki disease and its treatment-an update. *Curr Rheumatol Rev* 2014; 10: 109-16. [CrossRef]
3. Kuo HC, Yang KD, Chang WC, Ger LP, Hsieh KS. Kawasaki disease: an update on diagnosis and treatment. *Pediatr Neonatol* 2012; 53: 4-11. [CrossRef]
4. Pettyre RE, Southwood TR, Manners P, Baum J, Glass DN, Goldenberg J et al. International League of Associations for Rheumatology classification of juvenile idiopathic arthritis: second revision, Edmonton, 2001. *J Rheumatol* 2004; 31: 390-2.
5. Binstadt BA, Levine JC, Nigrovic PA, Gauvreau K, Dedeoglu F, Fuhbrigge RC et al. Coronary artery dilatation among patients presenting with systemic-onset juvenile idiopathic arthritis. *Pediatrics* 2005; 116: e89-93.
6. Takahara T, Shimizu M, Nakagishi Y, Kinjo N, Yachie A. Serum IL-18 as a potential specific marker for differentiating systemic juvenile idiopathic arthritis from incomplete Kawasaki disease. *Rheumatol Int* 2015; 35: 81-4. [CrossRef]
7. Falcini F, Resti M, Azzari C, Simonini G, Veltroni M, Lionetti P. Acute febrile cholestasis as an inagural manifestation of Kawasaki's disease. *Clin Exp Rheumatol* 2000; 18: 779-80.

8. Dorongspisitkul K, Gururaj VJ, Park JM, Martin CF. The prevention of coronary artery aneurysm in Kawasaki disease: a meta-analysis on the efficacy of aspirin and immunoglobulin treatment. *Pediatrics* 1995; 96: 1057-61
9. Lang BA, Yeung RS, Oen KG, Malleson PN, Huber AM, Riley M et al. Corticosteroid treatment of refractory Kawasaki disease. *J Rheumatol* 33: 803-9.
10. Singh R, Ward C, Walton M, Persad R. Atypical Kawasaki disease and gastrointestinal manifestations. *Paediatr Child Health* 2007; 12: 235-7. [\[CrossRef\]](#)
11. Chen CJ, Huang FC, Tiao MM, Huang YH, Lin LY, Yu HR, et al. Sonographic gallbladder abnormality is associated with intravenous immunoglobulin resistance in Kawasaki disease. *ScientificWorldJournal* 2012; 2012: 485758. [\[CrossRef\]](#)