

Safra kesesi hidropsu ile ortaya çıkan Kawasaki sendromu

Güngör T. TÜMAY, Özgür KASAPÇOPUR, Tufan KUTLU, Orhan UZUN, Huri ÖZDOĞAN, Cenk BÜYÜKÜNAL

I. Ü Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Cerrahisi ve İç Hastalıkları Anabilim Dalları, İstanbul

Summary

Kawasaki syndrome with hydrops of the gallbladder

Kawasaki syndrome is an acute disease of infancy and early childhood characterized by high fever, conjunctivitis, rash, mucositis, lymphadenopathy and coronary arterial damage rarely gall bladder hydrops. Acute hydrops of the gallbladder is described in one patient who had Kawasaki syndrome. 22-month-old boy was referred to Pediatric Gastroenterology section because of fever, jaundice, rash, mucositis since 4 days. Physical examina-

tion was revealed polymorphic maculopapular rash, conjunctivitis, hepatomegaly and cervical lymphadenopathy. Gallbladder hydrops was diagnosed by ultrasonography. The patient was treated with high dose IV gamma-globulin (400mg/kg/day for five consecutive days) and aspirin (100 mg/kg/day). The gallbladder returned to normal size in 20 days. No evidence of coronary aneurysms in the echocardiographic examinations. All clinical findings resolved after the treatment.

Key words: Kawasaki Syndrome, gallbladder hydrops

Giriş

Kawasaki Sendromu (Mukokütanö lenf bezi sendromu) ilk olarak 1967 yılında Tomisaku Kawasaki tarafından tanımlanan ateşli, etyopatogenezi henüz tam olarak aydınlatılamamış bir hastalıktır (4). Özellikle 5 yaşın altında görülmekte olup, tanı koydurtucu klinik belirtilerini ateş, konjunktival hiperemi, orofarengeal değişimler, ekstremitelerdeki ödem, eritem, soyulma gibi değişimler, servikal lenfadenopati ve vücuttaki yaygın döküntü oluşturmaktadır (1,3,5,6,7,8,11,12,13).

Özellikle son 10 yılda yapılan yayınlarda çocuklarda rastlanan safra kesesi hidropsunun ayırıcı tanısında Kawasaki sendromunun en başta yaralması gerektiği bildirilmektedir.

Bundan ötürü, Kawasaki sendromu ile safra kesesi hidropsunun bir arada olduğu ilginç bir olguyu bildirmek istedik.

Olgu Sunumu

M.Ö, 22 aylık erkek hasta. Ateş ve sarılık yakınmaları ile kliniğimiz gastroenteroloji bilim dalına yatırıldı. Yatışından 4 gün öncesine kadar bir yakınması olmayan hastanın o gün ateşi 39-39.5°C'ye dek yükselmiş. Bunu 2 gün sonra tüm vücutta polimorf gelişim gösteren fakat özellikle kıvrım yerlerine lokalize olan makülopapüler döküntü, dudaklarda çatlaklar, ağızda aftlar ve huzursuzluk yakınması izlemiş. Yatışından 1 gün öncede sarılık ve beyaz renkli kaka yapma bulguları ortaya çıkan hasta tetkik ve tedavi amacı ile yatırıldı.

Hastanın yatışında yapılan fizik muayenesinde, polimorfizm gösteren ve oynak yerlerine lokalize olan makülopapüler döküntü, ikter, konjunktivit, hepatomegali ve servikal lenfadenopati dışında bir patoloji saptanmadı.

Laboratuvar tetkiklerinde, Hb 11gr/dl, BK 14.000/mm³ formülde sola kayma, eritrosit sedimentasyon hızı: 88mm/1 saat, idrarda ürobilino-jenüri, bilirubinüri ve piyüri saptandı. Boğaz ve idrar kültürlerinde patolojik bir üreme saptanmadı. Total bilirubin 1.74 mg, direkt bilirubin 1.18 mg, SGOT 60mÜ/ml, SGPT 48 mÜ/ml idi. Hepatit göstergeleri, grup aglütinasyonları ve otoantikörler negatif olarak bulundu. Hastanın yapılan batin ultrasonografisi ve tomografisinde nonkalkülöz,



Resim 1. Ultrasonografik incelemede saptanan safra kesesi hidropsu

nonobstrüktif, büyümüş safra kesesi hidropsu saptandı (Resim I).

Başlangıçta bu bulgularla hastamıza, çocuk cerrahisi konsültasyonunda yapılarak akut kolesistit, akut safra kesesi hidropsu ön tanıları üzerinde duruldu. Konservatif tedavi önerildi. Bunun üzerine hastaya antibiotik (Seftriakson, mezlosilin, gentamisin, ornidazol) tedavisi başlandı. 21 gün süre ile yapılan bu tedavi ile hastanın sarılığı ve ultrasonografik bulguları kayboldu; karaciğer enzimleri normale döndü. Fakat hastanın ateşlerinde ve sedimentasyonunda belirgin bir düzelme saptanmadı. Hasta antibiotik tedavisi altında izlenirken 25. günde her iki el bileği, el metakarpofalengeal ve el proksimal interfalengeal eklemlerinde şişlik, el sırtında ödem ve perineal döküntü ortaya çıktı. Bu sırada trombosit sayısı $390.000/mm^3$ dü. Yapılan elektrokardiografik ve ekokardiografik incelemelerde koroner anevrizma yada başka bir patoloji saptanmadı. Bu bulgularla önceden var olan anamnez ve klinik bulgular birlikte değerlendirilerek hastaya Kawasaki sendromu alt komitesinin önermiş olduğu standart tedavi. 5 gün süre ile IV gama globülin 400 mg/kg/gün ve aspirin 3 hafta süre ile 100mg/kg/gün dozundan uygulandı (9). Bu tedavi ile hastanın ateşleri kayboldu, genel durumunda ve klinik bulgularında belirgin düzelme saptandı. 3 hafta sonra hastanın aspirin dozu anti-agregan etki gösterecek düzeye, 5 mg/kg/gün'e indirildi. İki yıldır izlemekte olduğumuz hastada herhangi bir yakınma yada patolojik bir bulgu saptanmamıştır.

Tablo I. Kawasaki sendromunda tanı koydurtucu kriterler

- Ateş
- Bilateral konjunktival injeksiyon
- Ağız ve oral mukozada değişimleri
 - Kuru, çatlak ve kırmızı dudaklar
 - Oralfarenksde hiperemi
 - Çilek dili görünümü
- Ekstremitelerde değişimleri
 - El ve ayaklarda ödem
 - El ayası ve ayak tabanında eritem
 - Parmak uçlarından başlayan soyulma
- Polimorfizm gösteren eritematöz döküntü
- Servikal lenfadenopati

Tatırşma

Safra kesesinin büyüklüğü ve buna bağlı olarak ikteler oluşması çocuklarda oldukça nadir görülen bir durumdur. Bu duruma başlıca üç olay yol açabilir: I-Akut Kolesistit (çocukluk çağında çoklukla konjenital anomalilerle birlikte) II-Kolelitiasisle birlikte olan kolesistit III-Safra kesesi hidropsu (2,10,11,12).

Bizim olgumuz açısından ele alındığında ise ilginç olan, safra kesesi hidropsunun Kawasaki sendromu ile birlikte oluşu ve ultrasonografi aracılığı ile tanı konulmasıdır. Literatürde safra kesesi hidropsunun leptospiroz, kızıl ve ailevi akdeniz ateşi ile birlikte olabileceği bildirilmektedir (7).

Kawasaki sendromunun tanımlanışından bu yana yapılan çalışmalarla hastalığın tanı koydurtucu kriterleri saptanmıştır (Tablo I) (8). Bu kriterlerin tümü hastamızda bulunmaktaydı ve tanı bu kriterler aracılığı ile konuldu. Hastalığın komplikasyonları ve bunların insidansları geniş çaplı olarak ilk kez 1983 yılında, ABD'de 1976-1980 yılları arasındaki 523 olguyu kapsayan bir çalışma ile açıklanmıştır (1). Burada safra kesesi hidropsunun % 2.9 oranında görülebileceğinin belirtilmesine karşın daha sonra yapılan çalışmalarda bu oranın daha yüksek olduğu bildirilmektedir. 1987'de Suddleson serisinde bu oran %13.7 olarak belirtilmiştir (12).

Safra kesesi hidropsu çoklukla hastalığın 1. hafta sonu veya 2. haftası başında ortaya çıkmaktadır. Patogenezi tam olarak bilinmemesine karşın, yaduktus sistikusun nonspesifik vaskülitine yada

büyümüş lenf paketlerinin dışardan basısına bağlanmaktadır. Bu sırada alınan anatamopatolojik materyalde iltihabi değişimler içeren safra kesesi duvarı ve genişlemiş duktus sistikus, karaciğerde ise minimal kolestaz bulguları gözlenmektedir (3,7,8,11,12).

Klinik gidiş olgumuzda olduğu gibi direkt hiperbilirubinemi ile birliktedir. Tanı ultrasonografi ile konulur. Tedavi ise olgumuzda olduğu gibi medikaldir. Cerrahi tedavi organın nekrozu ya da gerilemeyen safra kesesi obstrüksiyonunda söz konusudur.

Sonuç olarak, çocuklarda nadir görülen safra kesesi hidropsu, Kawasaki Sendromu'nun ultrasonografi ile tanısı konulan ve izlemi yapılan, selim seyirli, tedavisinde çoğu kez medikal olan bir komplikasyonudur.

Kaynaklar

1. Bell DM, Morens DM, Holman RC, Hunwitz ES, Hunter MK: Kawasaki Syndrome in the United States. *Am J Dis Child* 137:211, 1983
2. Chamberlain JW, Hight DW: Acute hydrops of the gallbladder in chilydhood. *Surgery* 68:899, 1970
3. Grisoni E, Fisher R, Izant R: Kawasaki syndrome: Report of four cases with acute gallbladder hydrops. *J Pediatr Surg* 19:9,1984
4. Kawasaki T: M.C.L.S.-Clinical observation of 50 cases (Japonca). *Jap J Allerg* 16:178, 1967
5. Kawasaki T, Kosaki F, Okawa S, Shigematsu I, Yanagawa H: A new acute febrile mucocutaneous lymph node syndrome (MLNS) prevailing in Japan. *Pediatrics* 54:271, 1974
6. Kumari S, Lee WJ, Baron MG: Hydrops of the gallbladder in a child: diagnosis bay ultrasonography. *Pediatrics* 63:295, 1979
7. Magilavy DB, Speart DP, Silver TM, Sullivan DB: Mucocutaneous lymph node syndrome: Report of two cases complicated by gallbladder hydrops and diagnosed by ultrasonography. *Pediatrics* 63:295, 1979
8. Melish ME, Hicks RV: Kawasaki Syndrome. Miller MI(Editors): *Pediatr Clin North Ame* 33:1151, 1986
9. Plotkin SA: (Başkanlığındaki infeksiyöz hastalıklar komitesi) : Intravenous gama-globülin use in children with Kawasaki disease. *Pediatrics* 82:122, 1988
10. Robinson AE, Erwin JH, Wiseman HJ, Kodroff MB: Cholecystitis and hydrops of the gallbladder in the newborn. *Radiology* 122:749, 1977
11. Slovis TL, Hight DW, Philippart AI, Dubois RS: Sonography in the diagnosis and management of hydrops of the gallbladder in children with mucocutaneous lymph node syndrome. *Pediatrics* 65:789, 1980
12. Suddleson EA, Morton BR, Woolley MM: Hydrops of the gallbladder asociated with Kawasaki syndrome. *J Pediatr Surg* 22:956, 1987
13. Yanagawa H, Kawasaki T, Shigematsu I: Nationwide survey on Kawasaki disease in Japan. *Pediatrics* 80:58, 1987