

Koroner arter "bypass graft" uygulaması ile tedavi edilen Kawasaki hastalıklı bir olgu

Vedat Okutan (*), Yılmaz Yozgat (*), M.Koray Lenk (*), Hürkan Kurşaklıoğlu (**),
Birgül Varan (***), Kürşat Tokel (***)

Özet

Kawasaki hastalığında morbidite ve ölüm, kardiyovasküler sistem tutulumu nedeniyle olmaktadır. Akut fazda tedavisiz bırakılan hastaların %25'inde koroner anevrizma meydana gelmektedir. Kawasaki hastalığına bağlı koroner arter tutulumu ile iskemik kardiyomiyopati gelişen ve koroner arter "bypass graft" ameliyatı ile ventrikül fonksiyonları düzelen bir olgu, çocuklarda seyrek görülmesi ve prognozunun kötü olması nedeniyle sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Kawasaki hastalığı, koroner arter "bypass graft" uygulama

Summary

A case of Kawasaki disease treated with coronary artery bypass grafting
Morbidity and mortality in Kawasaki disease are due to cardiovascular system involvement. Coronary aneurysm develops in 25% of the patients left untreated in the acute phase. A case of Kawasaki disease who initially had coronary arterial involvement and ischemic cardiomyopathy and later improved ventricular functions after coronary artery bypass grafting is presented because the disease is very rare and has a poor prognosis in children.

Key words: Kawasaki disease, coronary artery bypass grafting

* GATA Çocuk Kardiyolojisi BD

** GATA Kardiyoloji AD

***Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi BD, Ankara

Ayrı basım isteği: Dr. Vedat Okutan, GATA Çocuk Kardiyolojisi BD, Etilik-06018, Ankara
E-mail: vedatokutan@yahoo.com

Makalenin geliş tarihi: 06.06.2006

Kabul tarihi: 01.12.2006

Giriş

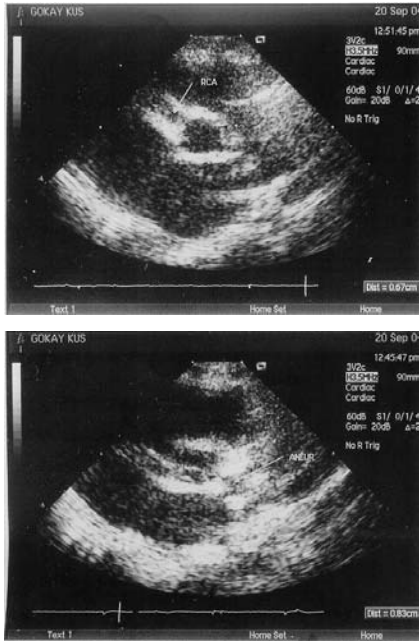
Kawasaki hastalığı, etiyojisi bilinmeyen, altı klinik tanı kriterinden (ateş, konjonktival kızarıklık, oral kavite ile dilde kızarıklık ve çilek dili görünümü, el ve ayak tabanında eritem ve ödem, polimorfik deri döküntüsü, servikal lenfadenopati) beşinin bulunması ya da dördünün yanı sıra koroner arter tutulumunun gösterilmesi ile tanı konulan, özellikle beş yaş altındaki çocukları tutan vaskülitik bir sendromdur. Koroner arter tutulumu hastalığın ciddiyet ve prognozunu belirlemektedir (1,2).

Biz üç yaşında, Kawasaki hastalığı nedeniyle koroner arter tutulumu ve buna bağlı olarak iskemik kardiyomiyopati gelişen; tıbbi tedavi ile kardiyak fonksiyonların düzelmemesi üzerine koroner arter "bypass graft" (KABG) uygulaması yapılan bir olguyu sunmak istedik.

Olgu Sunumu

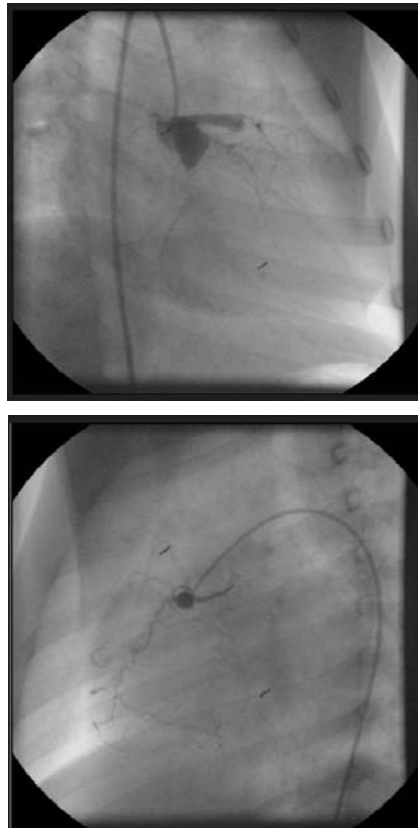
Üç yaşında erkek hasta ünitemize başvurusundan bir ay önce ateş, halsizlik nedeniyle başvurduğu ilk hekim tarafından üst solunum yolu enfeksiyonu olarak değerlendirilerek oral ampisilin tedavisi verilmiş. Bir hafta sonra ateşinin sebat etmesi, gözlerde kızarıklık ve gövdede yaygın pembe renkli döküntüler nedeniyle tekrar hastaneye başvurmuş. Döküntüleri ilaç erüpsiyonu (ampisiline bağlı) olarak değerlendirilmiş. Ateşin düşmemesi üzerine lomber ponksiyon yapılarak iki hafta süre ile bakteriyel menenjit tedavisi uygulanmış. Bu süre içerisinde ateşi düşen, döküntüleri kaybolan hastanın tedaviye yanıt verdiği düşünülerek taburcu edilmiş. Taburcu olduktan sonra tekrar ateşi çıkan hasta, bunun yanı sıra, solunum zorluğu, çabuk yorulma yakınmaları ile ünitemize getirildi. Fizik muayenede ateş: 38.5 °C, nabız: 120 vuru/dk, solunum sayısı: 36/dk, hafif interkostal ve subkostal çekilmeleri mevcut, apekte 2/6 şiddetinde pansistolik üfürüm, karaciğer kot kenarında 3 cm palpabl idi. Telekardiyografide vasküler izler normal, kardiyotorasik oran %60; EKG'de yaygın voltaj süpresyonu; ekokardiyografide sol ventrikül sistolik fonksiyonlarının bozuk olduğu (EF: %50, KF: %25), II^o mitral yetersizliği ve II^o triküspid yetersizliği bulunduğu, parasternal kısa ekseninde sağ

koroner arter orifisinin 6.7 mm, sol koroner arter orifisinin 8.3 mm ve izlenebildiği kadarı ile seyirlerinde dilate oldukları görüldü (Şekil 1,2). Hastaya mevcut



Şekil 1,2. Parasternal kısa ekseninde dilate sağ ve sol koroner arter orifisleri

bulguları ile Kawasaki hastalığı tanısı konularak intravenöz immünoglobulin (İVİG) ve antiinflamatuvar dozda asetil salisilik asid tedavisine başlandı. Koroner anjiyografide sağ ve sol koroner arterde ektazi, seyirleri boyunca multipl darlık ve spontan diskisyonlar görüldü (Şekil 3,4). Geniş anevrizmalarının bulunması, sol ventrikül sistolik fonksiyonlarının antikonjestif tedavi ile düzelmemesi üzerine hastaya iki ay sonra KABG ameliyatı yapıldı. Sol ön inen artere sol internal mamariyan arter ile ve sirkumfleks arter optus marjin dalına safen ven ile işlem uygulandı. Anevrizmalar rezektabl ya da müdahale edilebilir cerrahi alanda değildi. Bu nedenle hiç dokunulmadı. Cerrahi sahadan örnek alınıp çalışma yapılmadı. Koroner damarlar sklerotik olup uygun olan yerlerine



Şekil 3,4. Koroner anjiyografide sağ ve sol koroner arterde ektazi, seyirleri boyunca multipl darlık ve spontan diskisyonlar görülmektedir

"bypass" greftleme yapılabilirdi. Sağ koroner distal damar yatağı greftlemeye uygun bulunmadı. Sadece sol sisteme iki adet "bypass" greft uygulandı. Ameliyattan iki hafta sonra sol ventrikül sistolik fonksiyonları düzelmeye başlayan hastanın ameliyatının üzerinden iki yıl geçmiş olup, sol ventrikül sistolik fonksiyonları sınırda normaldir ve halen klinik yakınması bulunmamaktadır.

Tartışma

Kawasaki sendromu ilk kez 1967 yılında Tomisaku Kawasaki tarafından Japon literatüründe mukokütanöz lenf nodu sendromu adıyla bildirilmiştir (3). Başlangıçta hastalık akut, febril, mukokütanöz bulguları olan, genellikle beş yaşın altında çocuklarda görülen, etiyolojisi tam

olarak bilinmeyen benign bir sistemik vaskülit sendromu olarak tanımlanırken, olguların %25-30'unda koroner arterlerin vaskülit şeklinde kardiyak tutulumunun gösterilmesi hastalığın önemini artırmıştır (1,2,4).

Hastalığın etiyolojisi tam olarak bilinmediğinden özel bir tanı yöntemi de bulunmamaktadır. Tanı, hastalıkla özgülleşmiş altı klinik bulgudan beşinin varlığı veya dördü ile beraber koroner arter dilatasyonunun ekokardiyografik ve/veya anjiyografik olarak gösterilmesiyle konulmaktadır.

Hastalık benzer klinik bulgularla seyreden akut adenovirüs enfeksiyonu ve sistemik juvenil romatoid artritten iyi ayırt edilmelidir (5,6). Olgumuzda, uzun süreli ateş, deri, oral mukoza ve konjonktival bulgularının yanı sıra, konjestif kalp yetersizliğinin etiyolojisinde koroner arter tutulumunun olduğu gösterilerek Kawasaki hastalığı tanısı konmuştur.

Son zamanlarda olgu sunumlarında Kawasaki sendromunun atipik biçimlerinden de sıklıkla söz edilmektedir. Uzun süreli ateşle beraber dörtten daha az tanı kriteri ve koroner arter tutulumu atipik Kawasaki tanısı koymak için yeterli sayılmaktadır (7,8). Boven ve ark. koroner arterler ve orta çaplı arterlerde vaskülit tanısı alan dört olguda klasik Kawasaki hastalığı bulguları olmadığı için tanının geç konduğunu, uygun zamanda tedavi edilmedikleri için üç olgunun koroner arter rüptürüne bağlı eksitus olduğunu bildirmişlerdir (7). Akut dönemde tedavi edilmeyen hastalarda koroner arter anevrizması %25-30 oranında görülmektedir. Akut dönemde ateşin çok yüksek ve beş günden uzun sürmesi, yaşın iki yılın altında olması koroner arter

tutulumu için risk faktörleridir (1,2). Bu risk faktörleri bulunmasına rağmen tedavinin verilemediği veya geciktirildiği bizimki gibi olgularda ciddi koroner arter tutulumu bildirilmektedir (8). Olgumuz da ancak subakut dönemde tanı alabilmiş, dolayısı ile uygun zamanda İVİG ve asetil salisilik asid tedavisi verilememiş, ciddi koroner arter tutulumu ortaya çıkmıştır. Çocuklarda her ateşli hastalığın enfeksiyöz orijinli olduğu düşüncesi ve antibakteriyel ilaçlarla müdahale etme şeklindeki yaygın yanlış uygulama, bu olgudaki tanı gecikmesinin sebebidir. Ateşin bir haftadan uzun sürmesi, konjonktival konjesyon ve deri döküntüsü, bu hastalığın spesifik tanısında son derece değerli bulgular olarak klinisyen tarafından değerlendirilebilmeli idi.

Kawasaki hastalarında kalp yetersizliği bulgularının olması veya ekokardiyografik olarak azalmış sol ventrikül sistolik fonksiyonları ve kapak yetersizlikleri koroner arter tutulumunu düşündürmeli ve ekokardiyografik olarak koroner arterlerin çıkışları görülmeye çalışılmalıdır (1,2). Arjunan ve ark.nın 42 sağlıklı çocuğu ekokardiyografik, 68 Kawasaki hastalıklı olguyu ise ekokardiyografik ve anjiyografik olarak değerlendirdikleri çalışmada, süt çocukluğu döneminde 2 mm olan koroner arter çapı, onlu yaşlarda 5 mm'ye kadar çıkmaktadır (9). Japon Kawasaki Hastalığını Araştırma Komitesi beş yaşın altındaki çocuklarda üç mm'yi geçen lumen çapını dilate olarak değerlendirmektedir (1). Hastamızda ekokardiyografide parasternal kısa eksende koroner arter dilatasyonları dikkati çekmiş, sağ ve sol koroner arterler ektazik olarak görülmüştür (6.7 mm ve

8.3 mm).

Koroner arter tutulumu özellikle tedavi alanlarda ve dilatasyonun aşırı olmadığı olgularda gerileyebilmektedir. Sekiz mm'den geniş dilatasyonlar sebat edebilir, parsiyel veya total oklüzyona neden olabilir (1,2,10). Olgumuzda her iki koroner arterde geniş anevrizmalar mevcuttu. Anevrizma çapının büyük olması ve tanıdaki gecikme nedeniyle hastamızın koroner arter dilatasyonunda gerileme olmamıştır.

Tedavide tek doz İVİG (2 g/kg) on iki saatlik infüzyonla ve 75-100 mg/kg/gün asetil salisilik asid dört dozda önerilmektedir. İlk 10 günden sonra verilen İVİG tedavisinin koroner arter hastalığını önleyici özelliği olmadığı belirtilmektedir (1,2,11,12). Koroner arter anevrizması mevcut olan hastalarda salisilat tedavisine antiagregan dozda (5-10 mg/kg/gün) koroner arter dilatasyonu kaybolana kadar devam edilmesi önerilmektedir (1,2).

Cerrahi tedavi dev koroner arter anevrizması olan, tıbbi tedaviye cevap vermeyen ve takipte ektazik değişiklikleri gerilemeyen hastalarda düşünülmemelidir (1,2). Olgumuzda da koroner arterlerde geniş anevrizma, multipl darlık ve spontan diseksiyonlar bulunduğu ve iskemik kardiyomiyopati nedeniyle gelişen kalp yetersizliği antikonjestif ilaçlar ile kontrol altına alınamadığı için cerrahi tedaviye karar verildi.

Kawasaki hastalığında kardiyovasküler tutulum pankardit şeklinde olup, mikrovasküler anjiit, majör koroner arterlerde akut endoarteritis, perivaskülit, perikardit, miyokardit olarak başlayıp, koroner arterler intimasında proliferasyon, kalınlaşma, granülasyon ve skar oluşumu ile devam etmektedir (13). Koroner arter-

lerde meydana gelen bu değişiklikler iskemi, zedelenme ve nekroza kadar ilerleyen bir süreç ile, rejenerasyon kapasitesi olmayan kardiyak miyositlerin kümülatif kaybına ve kardiyomiyopati gelişimine neden olmaktadır (14). KABG ile bu süreç durdurulmakta, perfüzyonun düzelmesi ile irreversibl hasara henüz uğramamış miyokardiyumun reperfüzyon ile fonksiyonları normalleşmektedir.

Bu hastalık için safen ven grefti kullanılarak yapılan ilk başarılı KABG ameliyatı 1976 yılında bildirilmiştir (15). Aynı ekip 1985 yılında da çocuk hastalarda internal torasik arter kullanılarak yapılan KABG uygulamasının etkili ve güvenilir olduğunu bildirmiştir (16). Olgumuzda KABG cerrahisinde hem internal mamariyan arter, hem de safen veni kullanılmıştır. Arteriyel greftlerde uzun süre patent kalma oranı daha yüksektir (17). Olgumuzda henüz ameliyatın üzerinden iki yıl geçmiş olup, oklüzyon bulguları da olmadığı için anjiyografik değerlendirme yapılmamıştır.

Yamauchi ve ark. aorto-koroner "bypass" graft uygulaması yaptıkları 21 Kawasaki olgusunu değerlendirdikleri yazılarında, büyük anevrizmalı hastalarda ne kadar erken müdahale edilirse sonucun o kadar iyi olacağını, ventrikül fonksiyonlarında oluşan kalıcı bozukluğun ise geçen zamanla doğru orantılı olarak arttığını bildirmişlerdir (18). Olgumuzda tıbbi tedaviye yanıt alınmadığı kanısına varıldığında ameliyat planlandı. Hastamızın ameliyat sonrası iki yıllık dönemde kalp yetersizliği semptomları bulunmamakta ve ekokardiyografik olarak sol ventrikül sistolik fonksiyonları sınırdan normal olarak seyretmektedir.

Ülkemizde Kawasaki hastalığı nadir görülmekle birlikte hastalığın klasik klinik bulguları iyi tanınmalı, hastaların akut dönemde tanı alması sağlanıp zamanında kombine tedavi verilmelidir. Gelişebilecek koroner arter tutulumu ekokardiyografik olarak izlenmeli, bulunması durumunda antiagregan tedavi koroner tutulumu kaybolana kadar sürdürülmelidir. Sebati eden geniş koroner arter dilatasyonlarında ve tıbbi tedavi ile düzelmeyen ventrikül disfonksiyonlarında koroner anjiyografi yapılarak kalıcı miyokardiyal hasar oluşmadan cerrahi tedavi seçeneği göz önünde bulundurulmalıdır.

Kaynaklar

1. Takahashi M. Kawasaki syndrome (Mucocutaneous lymph node syndrome). In: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ (eds). *Congenital Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*. 5th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 1995: 1390-1399.
2. Rowley AH, Shulman ST. Kawasaki Syndrome. *Pediatr Clin North Am* 1999; 46: 313-330.
3. Kawasaki T. Acute febrile mucocutaneous syndrome with lymphoid involvement with specific desquamation of the fingers and toes in children. *Clinical observation of 50 patients*. *Jpn J Allergy* 1967; 16: 178-222.
4. Laupland KB, Davies HD. Epidemiology, etiology, and management of Kawasaki disease: state of the art. *Pediatr Cardiol* 1999; 20: 177-183.
5. Rowley AH. Incomplete (atypical) Kawasaki disease. *Pediatr Infect Dis J* 2002; 21: 563-566.
6. Barone SR, Pontrelli LR, Krilov LR. The differentiation of classic Kawasaki disease, atypical Kawasaki disease, and acute adenoviral infection. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2000; 154: 453-456.
7. Boven K, De Graeff-Meeder ER, Spliet W, Kuis W. Atypical Kawasaki disease: an often missed diagnosis. *Eur J Pediatr* 1992; 151: 577-580.
8. Avner JR, Shaw KT, Chin AJ. Atypical presentation of Kawasaki disease with early development of giant coronary artery aneurysms. *J Pediatr* 1989; 114: 605-606.
9. Arjunan K, Daniels SR, Meyer RA, Schwartz DC, Barron H, Kaplan S. Coronary artery caliber in normal children and patients with Kawasaki disease but without aneurysms: an echocardiographic and angiographic study. *J Am Coll Cardiol* 1986; 8: 1119-1124.
10. Iemura M, Ishii M, Sugimura T, Akagi T, Kato H. Long term consequences of regressed coronary aneurysms after Kawasaki disease: vascular wall morphology and function. *Heart* 2000; 83: 307-311.
11. Brogan PA, Bose A, Burgner D, et al. Kawasaki disease: an evidence based approach to diagnosis, treatment, and proposals for future research. *Arch Dis Child* 2002; 86: 286-290.
12. Saulsbury FT. Comparison of high-dose and low-dose aspirin plus intravenous immunoglobulin in the treatment of Kawasaki syndrome. *Clin Pediatr* 2002; 41: 597-601.
13. Fujiwara H, Hamashima Y. Pathology of the heart in Kawasaki disease. *Pediatrics* 1978; 61: 100-107.
14. LeJemtel TH, Demopoulos LA, Bijou R. Progressive left ventricular dysfunction: mechanical remodeling versus continuous cell loss. *Heart Failure* 1994; 10: 28-40.
15. Kitamura S, Kawashima Y, Fujita T, Mori T, Oyama C. Aortocoronary bypass grafting in a child with coronary artery obstruction due to mucocutaneous lymph node syndrome: report of a case. *Circulation* 1976; 53: 1035-1040.
16. Kitamura S, Kawachi K, Oyama C, et al. Severe Kawasaki heart disease treated with an internal mammary artery graft in pediatric patients. A first successful report. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985; 89: 860-866.
17. Kitamura S, Kameda Y, Seki T, et al. Long-term outcome of myocardial revascularization in patients with Kawasaki coronary artery disease. A multicenter cooperative study. *Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 107: 663-673.
18. Yamauchi H, Ochi M, Hinokiyama K, et al. Optimal time of surgical treatment for coronary artery disease. *J Nippon Med Sch* 2004; 71: 279-286.