



## KOCAELİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

ROMATOLOJİ BİLİM DALI -SERVİS OLGU SUNUMU

11 MAYIS 2023 PERŞEMBE

ARAŞ. GÖR. DR. AYTEN İBRAHİMOVA



# Olgu

- 3 yaş
- Erkek

# Şikayet

- Karın ağrısı
- Kabızlık
- Kanlı dışkılama

# Hikaye

- Hasta 2 gündür olan karın ağrısı nedeni ile Çocuk Acil'e başvurmuş.
- İnvajinasyon şüphesiyle Çocuk Cerrahisi servisine yatırılmış ve takip edilmiş. Takipte invajinasyon düşünülmeyen hasta kabızlık tedavisi verilerek taburcu edilmiştir.
- 5 gün sonra hasta karın ağrısının tekrarlaması, kabızlık ve dışkıda kan görülmesi şikayeti ile tekrar acile başvurmuş.

# Özgeçmiş

- 36.Gebelik haftasında, 1900gr, C/S doğum.
- İlk 9 gün Yenidoğan yoğun bakımında yatışı olmuş.(Solunum sıkıntısı sebebiyle)
- Aşıları Sağlık Bakanlığı aşı takvimine uygun yapılmış.
- Geçirilmiş operasyon öyküsü yok.
- Bilinen alerjisi yok.
- Bilinen hastalık yok.

# Soygeçmiş

- Anne:33 yaş, **Proteinüri** sebebiyle nefroloji takipli.
- Baba:35 yaş, Sağlıklı.
- Akrabalık yok.
- Ailede başka bir hastalık öyküsü yok.
- 1.Çocuk: Kız, 11 yaş, **Kalp hastalığı**.
- 2.çocuk.Kız, 8 yaş, Sağlıklı.
- 3.çocuk: Hastamız.

# Fizik Muayene

- Ateş:36.5 derece
- Nabız: 116/dk (10-90P)
- Solunum sayısı 26/dk (10-90P)
- Kan basıncı 100/60 mmHg (50-90P)
- Ağırlık :12.5 kg/-1.30 SDS
- Boy:90 cm/-1.71 SDS
- BMI:15.6 kg/m<sup>2</sup>/-0.28 SDS

# Fizik Muayene

- Genel durum orta, bilinci açık. Nörolojik defisit yok.
- Cilt rengi normal, siyanoz ve sarılık yok. Turgor, tonus normal.alt ekstremitelerde kırmızı deriden kabarık,basmakla solmayan ,pupura tarzında döküntüler mevcut.(döküntüler hastanın şikayetlerinin başlamasından 20 gün sonra ortaya çıkmıştır)
- Orofarenks normal ve postnazal akıntı yok. LAP yok.
- Her iki hemitoraks solunuma eşit katılıyor. Kalp ritmi düzenli. S1+ S2+. Ek ses, üfürüm yok.
- **Batın distandü**, defans-rebound yok. Organomegali yok. Asit yok. **Sağ alt kadranda hassasiyet mevcut.**
- Genitoüriner sistem görünüm doğal. Haricen erkek.



# Hemogram

- WBC: 38400  $\mu\text{L}$ (3500-10000)
- NEU: 31880  $\mu\text{L}$ (1500-7500)
- LYM: 3410  $\mu\text{L}$ (1000-3500)
- EOS: 210 $\mu\text{L}$ (30-300)
- HGB: 10,30 g/dL(12-16)
- MCV: 72,60 fL(80-98)
- PLT: 582.000  $\mu\text{L}$
- Periferik Yayma: PNL hakimiyetinde. Atipik hücre yok.

# Biyokimya

- AKŞ: 97 mg/dL(60-106)
- Ürea: 18.1 mg/dL (15-50)
- Kreatinin: 0.15 mg/dL(0,7-1,2)
- AST: 13.9 U/L(<40)
- ALT: 5 U/L(<40)
- GGT: 6 U/L(10-70)
- ALP:107 U/L(40-130)
- LDH: 169U/L(135-250)
- Amilaz :85 U/L(20-100)
- Lipaz:8.7U/L(13-60)
- **Total protein: 42.3 g/L(60-90)**
- **Albumin :24.7 g/L(30-50)**
- Total bilirubin:<0,15 mg/dl(<1,2)

- **Na: 130, mmol/L(135-145)**
- Cl:98mmol/L(98-107)
- K: 4,22mmol/L)(3,5-5,5)
- Ca: 9.38 mg/dL(8,5-10,5)
- Magnezyum (Mg) :2 mg/dL(1,5-2,5)
- Fosfor (P) :3.85 mg/dL(2,5-4,5)
- Ürik asit: 3 mg/dl(3,5-7)
- Sedimentasyon: 8 mm/h(<15)
- **CRP: 78 mg/L(<5)**

# Laboratuvar-Diğer

- PT-13.4 s(10-14)
- APTT-24.4s(20-30)
- INR-1.29(0.8-1.25)

- TîT
- Ph:7(5,5-8)
- Dansite: 1045(1005-1027)
- Keton+
- Kan: negatif, protein: negatif

# Ayakta Direkt Batın Grafi



- Çocuk Acil servisinde Abdominal BT'si normal olarak yorumlanmış.
- Kabızlığı olan hastaya lavman yapılmış ve dışkılaması olmuş.
- Alınan kanlarında INR: 1.35 olarak gözlenen hastaya K vit enjeksiyonu yapılmış ve kontrol INR sonucu 1,29 olarak gözlenmiş.
- WBC: 38000, Neu: 31000 olan hastanın periferik yayması nötrofil hakimiyetindeymiş.
- Albumini 24 g/l, kontrolü 20 g/l olarak gözlenen hasta 1gr/kg'dan albümin infüzyonu almış.
- Hastaya piperasin tazobaktam başlanarak takip ve tedavisi için çocuk hastalıkları servise yatırışı yapıldı.

# Patolojik Bulgular

- Karın ağrısı
- Kabızlık
- Kanlı dışkılama
- Batın distandü. Sağ alt kadranda hassasiyet mevcut.
- ADBG de hava sıvı seviyeleri
- Albümin düşüklüğü
- AFR yüksekliği

**Ön tanı? Ek tetkik?**



# Ön tanı

- İnvajinasyon
- Enfeksiyöz kolit
- Meckel divertikülü
- İnfantil ve çok erken başlangıçlı inflamatuvar barsak hastalığı (VEO-IBD)

- Hemolitik-üremik sendrom (HÜS)
- İmmünoglobulin A vaskülit (IgAV; Henoch-Schönlein purpurası [HSP])
- Apandisit
- İleus



# Klinik Seyir

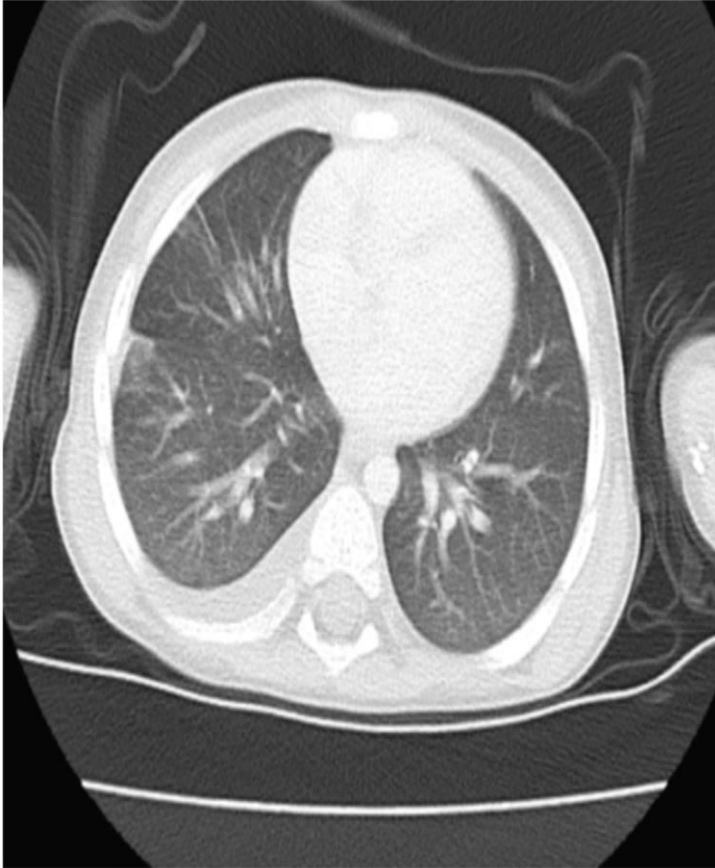
- Hastanın Abdominal US'si ve Abdominal BT'si normal olarak yorumlandı.
- GIS panel de negatif sonuçlandı.
- Dışkı kültürü üreme yok.
- Anal bant parazit yok.
- Gaita amip antijeni negatif.
- Viral seroloji tetkikleri patoloji izlenmedi.
- İdrar kültür üreme yok.
- Kan kültür üreme yok.
- Meckel Sintigrafi normal.
- Total Ig kompleksleri, flow sitometri ve ıg subgrup normal.
- Çölyak otoantikor negatif.
- Retikülosit Sayısı - 41800 / $\mu$ L(20 000-100 000)
- Haptoglobulin - 2,81 g/L (0,3-3)

# PA Akciğer Grafi



# Toraks Tomografi

Öksürük, takipne ve oksijen ihtiyacı nedeni ile



- Sağ akciğer orta lobda ve sağ akciğer alt lob superior segmentte **atelektazik dansite** artımları mevcuttur.
- Sağ plevral alanda 1 cm kalınlıkta sıvı izlendi.
- Taşipne ve O<sub>2</sub> desteği ihtiyacı, AFR yüksekliği olan hastaya Piperasilin Tazobaktam iv ve Azitromisin po tedavileri verildi.

# Klinik Seyir



- Hastanın takiplerinde bacaklarından başlayarak kalçaya yayılan **döküntüsü** başladı.
- Döküntüleri basmakla solmayan, kaşıntısız, deriden hafif kabarık tarzda değerlendirildi.
- Ayak bileklerinde hafif **acı ve ödem** görüldü.

**Şikayetlerin başlangıcından 20 gün sonra**

# Patolojik Bulgular

- Purpura tarzında alt ekstremitelerde belirgin döküntü
- Ayak bileklerinde ağrı, ödem
- Sağ akciğer parankim atelektazik alanlar, sağda plevral effüzyon
- O2 destek ihtiyacı
- Taşipne

**Ön tanı? Ek tetkik?**



# Ön tanı

- ITP
- DIC
- HÜS
- Vaskülit
- İlaç erüpsiyonları
- Enfeksiyonlar
- Otoimmün hastalıklar

# Klinik Seyir

- Çocuk Romatoloji tarafında değerlendirilen hasta **HSP** olarak düşünüldü.
- Metilprednizolon 2 mg/kg/gün po başlandı.
- Günlük TİT takibinde hematüri gözlenmedi.
- **Spot idrar protein/kreatinin 0,3(<0,2).**
- C3 (Kompleman 3) - 1,18 g/L(0,9-1,8)
- C4 (Kompleman 4) - 0,23 g/L(0,1-0,4)



# Klinik Seyir

- Takibinde karın ağrısı ve deri lezyonları geriledi.
- Sistemik bulgusu ve yakınması olmayan, vital bulguları stabil, genel durumu iyi seyreden hasta, metilprednizolon ve lansoprazol reçete edilerek taburcu edildi.
- Servisimizde yattığı sürede 2 mg/kg/gün dozda metilprednizolon alan hastanın tedavisi; 2.hafta 1mg/kg/gün metilprednizolon, 3.hafta 0,5 mg/kg/gün metilprednizolon ve sonrasında kesilmesi şeklinde düzenlendi.

# Kontrol Ayakta Direkt Batın Grafi



# Çocuklarda akut karın ağrısında ayırıcı tanı

Süt çocuğu	Büyük çocuk	Adölesan
İnvaginasyon	Apandisit	Apandisit
Üriner sistem enfeksiyonu	Henoch-Schönlein purpurası	Pelvik inflamatuvar hastalık
Obstüksiyon	AGE	Pankreatit
Pnömoni	Hepatit	Chron hastalığı
Peritonit	Pankreatit	Peptik Ülser
Meckel divertikülü	Pnömoni	Hepatit
Malrotasyon	Piyelonefrit	Üriner sistem enfeksiyonu
AGE	Meckel divertikülü	Diabet mellitus

# Henoch Schönlein Purpurası (HSP)

- İmmünoglobulin A vaskülit (IgAV), çocuklarda sistemik vaskülitin en yaygın şeklidir .
- Vakaların çoğu pediatrik yaş grubunda görülür.
- Tipik olarak kendi kendini sınırlar.

# Epidemiyoloji

- Öncelikle 3 ila 15 yaşları arasında ortaya çıkan bir çocukluk hastalığıdır.
- IgAV'nin ortalama başlangıç yaşı altı ile yedi arasındadır.
- Nadiren yaz aylarında görülür.
- Enfeksiyöz ajanlar olası tetikleyiciler olarak gösterilmiştir.
- Ailesel Akdeniz ateşi olan hastalarda IgAV oranı anlamlı olarak daha yüksektir.
- MEFV patojenik varyantları olan hastalarda karın ağrısı ve invajinasyon daha yaygındır.

# Patogenez

- IgAV, kompleman birikimi ve nötrofil alımı ile birlikte IgA birikimi ile ilişkili immün aracılı bir vaskülittir.
- Enfeksiyöz ,kimyasal,immünolojik, genetik ve çevresel faktörler patogeneizde rol oynamaktadır.
- İmmünofloresan çalışmaları ilgili tutulan dokularda IgA, kompleman bileşen 3 (C3) ve fibrin birikimini gösterir.

# Klinik Belirtiler

- Trombositopeni ve koagülopati olmaksızın palpabl purpura
- Artrit/artralji
- Karın ağrısı
- Böbrek hastalığı
- Baskın IgA birikimi olan lökositoklastik vaskülit veya proliferatif glomerülonefrit.

# Deri Belirtileri

- Döküntü, hastaların yaklaşık dörtte üçünde ortaya çıkan bulgudur.
  - Kaşıntılı olabilir ancak nadiren ağrılıdır.
  - Tipik olarak simetrik olarak dağılır.
  - Temel olarak alt ekstremiteler gibi yerçekimine/basınca bağlı alanlarda bulunur.
- Lokalize subkutan ödem sık görülen deri belirtileri arasındadır.



# Eklemler Belirtileri

- Artrit/artralji hastaların yarısından fazlasında görülür .
- Başvuru anında tek semptom olarak nadirdir .
- Artrit genellikle geçici veya gezicidir.
- Oligoartikülerdir.
- Genellikle alt ekstremitelerde büyük eklemlerini etkiler.
- Sıklıkla belirgin periartiküler şişlik ve hassasiyet vardır.
- Hastalarda ciddi ağrı ve hareket kısıtlılığı olabilir.
- Artrit herhangi bir kronik hasara veya sekele neden olmaz.

# Gastrointestinal Sistem Belirtileri

- Gastrointestinal semptomlar, IgAV'li çocukların yaklaşık yarısında görülür.
- Tipik olarak döküntünün ortaya çıkmasından sonraki sekiz gün içinde gelişir.
- Ağrı, submukozal kanama ve ödemden kaynaklanır.
- İnvajinasyon, IgAV'nin en sık görülen gastrointestinal komplikasyonudur.

# Gastrointestinal Sistem Belirtileri

- Barsak iskemisi ve nekrozu
- İnvajinasyon ve
- Barsak perforasyonu
- Pankreatit
- Safra kesesi tutulumu
- Protein kaybettiren enteropati

- Bulantı
- Kusma
- Karın ağrısı
- Geçici paralitik ileus
- Gastrointestinal kanama

**Figure 3** Palpable purpura on both of the patient's ankles and feet on hospital day 11.

# Böbrek Hastalığı

- IgAV'li çocukların yüzde 20 ila 54'ünde böbrek tutulumu bildirilmiştir.
- En yaygın görünüm hematüri ve hafif proteinüridir.
- Nefrotik düzeyde proteinüri, yüksek serum kreatinin ve/veya hipertansiyon da görülebilir.

# Diğer Organ Tutulumu

- Ürolojik tutulum, en yaygın skrotumdadır.
- Merkezi ve periferik sinir sistemi etkilenmesi sonucunda baş ağrıları, nöbetler, ensefalopati, fokal nörolojik bozukluklar, ataksi, intraserebral kanama ve merkezi ve periferik nöropati görülebilir.
- Solunum sistemi etkilenmesi sonucu akciğer difüzyon kapasitesinde bozulma ve göğüs radyografilerinde hafif interstisyel değişiklikler olabilir.
- Pulmoner hemoraji gibi ciddi akciğer tutulumu, IgAV'li hastalarda nadirdir .
- Keratit ve üveit, IgAV'nin nadir sekelleridir.

# Tanı

- IgAV tanısı tipik olarak hastalığın klinik belirtilerine dayanır.
- **Biyopsi**
  - Biyopsi olağandışı bir IgAV sunumu olan veya önemli böbrek hastalığı olan hastalarda yapılabilir.
- **Laboratuvar testleri**
- **Görüntüleme çalışmaları**
  - Düz karın radyografisi, Abdominal ultrasonografi, Skrotal Doppler akış çalışmaları ve/veya radyonüklid taramalar...

# Laboratuvar

- IgAV'li hastaların çoğunda serum IgA düzeylerinin yükseldiği, C3 seviyelerinin azaldığı bildirilmiştir.
- Hastalarda gizli veya aşikar gastrointestinal kanama nedeniyle normokromik anemi olabilir.
- Enflamasyon belirteçleri artabilir.
- Protrombin zamanı (PT), kısmi tromboplastin zamanı (PTT), kanama zamanı ve trombosit sayısı genellikle normaldir.
- İlk idrar tahlili de tipik olarak normaldir, ancak zamanla proteinüri ve/veya hematüri gelişebilir.



# Ayırıcı Tanı

- **Purpura** Septisemi, immün trombositopeni (ITP), hemolitik üremik sendrom, lösemi ve pıhtılaşma hastalıkları (örn. hemofili) ile ilişkili olabilir.
  - Akut hemorajik bebeklik ödemi (AHEI)
  - Aşırı duyarlılık vaskülit
  - Diğer küçük damar vaskülitleri

# Ayırıcı Tanı

- **Artrit ve artralji**
  - Otoimmün hastalıklar
  - Septik veya reaktif artrit ve toksik sinovit
  - SLE, Juvenil idiyopatik artrit (JIA) ve Romatizmal ateş
- **Karın ağrısı**
  - Akut karın acilleri
- **Böbrek hastalığı**
  - IgA nefropatisi

# Tedavi

- Hafif ve kendini sınırlayan HSP’de hidrasyon, beslenme ve analjezinin sağlanmasını içeren destekleyici tedavi uygulanır.
- Steroidler, çoğunlukla önemli gastrointestinal tutulum veya hayati tehlike oluşturan diğer belirtileri tedavi etmek için kullanılır.
  - Prednizolon 1-2 hafta boyunca 1 mg/kg/gün verilip, sonrasında azaltılır.
  - Karın ve eklem ağrısını azaltır, ancak genel prognozu değiştirmez veya böbrek hastalığını önlemez.
  - Kortikosteroidlerin hızlı bir şekilde kesilmesi, belirtilerin tekrar ortaya çıkmasına neden olabilir.
- Etkinliği gösteren yeterli veri bulunmamasına rağmen, ağır vakalarda intravenöz immünglobulin ve plazma değişimi kullanılabilir.
- Kronik HSP nedeni böbrek tutulumu olan bazı vakalarda azatioprin, siklofosfamid, siklosporin ve mikofenolat mofetil dahil olmak üzere çeşitli immünsüpresif ajanlar ile tedavi denenmektedir.

# Prognoz

- IgAV'li çocukların kısa ve uzun vadeli sonuçları genellikle mükemmeldir.
- Çocukların üçte ikisinde tekrarlayan epizodlar yoktur .
- Tekrar eden olgularda tipik olarak ilk başvurudan sonraki dört-altı ay içinde tekrar eder.
- Daha şiddetli bir IgAV seyri olan hastaların nüks riskinin artar.
- IgAV'nin başlangıç fazındaki morbidite, öncelikle gastrointestinal komplikasyonların bir sonucudur.
- Uzun vadeli prognoz genellikle gastrointestinal veya renal tutulumun ciddiyetine ve süresine bağlıdır.

# İzlem

- Böbrek tutulumu gelişen çocukların çoğu bunu hastalığın başlamasından sonraki iki ay içinde ve kalanların çoğu altı ay içinde yapar.
- IgAV'li tüm hastalar, başvurudan sonraki ilk bir ila iki ay boyunca haftalık veya iki haftada bir idrar tahlili ve kan basıncı takibi ile takip edilmelidir.
- İdrar ve kan basıncı takibi için ek takip ilk olarak ayda bir, ardından bir yıl sonrasına kadar iki ayda bir planlanmalıdır.
- İnatçı proteinürisi, hipertansiyonu veya böbrek yetmezliği olan hastalar pediatrik nefroloğa sevk edilmelidir.
- Karın ağrısı şikayeti ile başvuran ve glukokortikoid tedavisi gerektiren hastalarda, özellikle hematokezya, kalıcı karın ağrısı, defans varsa takip görüntülemesine ek olarak yakın gözlem ve sık karın muayeneleri önerilir.

# Özet

- HSP, çocuk çağının en sık görülen vaskülitidir.
- Tipik döküntü ile başlamayan olgularda tanı koymada zorlanılabilir.
- Tedavide ilk seçenek destekleyici tedaviler ve NSAİİ'dir.
- Ağır giden olgularda, Glukokortikoid ve diğer alternatif tedaviler düşünülebilir.
- Nüks eden olgularda, özellikle gastrointestinal sistem tutulumu olanlarda Ailesel Akdeniz Ateşi akılda bulundurulmalıdır.
- Olgular özellikle böbrek tutulumu açısından ilk 6 ay özenle takip edilmelidir.

**Teşekkürler...**

