



KOCAELİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

Çocuk Romatoloji Bilim Dalı

Olgu Sunumu

28.12.2022

Arş. Gör. Dr. Halime Aslan Erözkan



- Şikayeti: Ateş
- Hikayesi: 5 yaş 2 aylık erkek hasta
 - 15 gün önce başlayan ateş ve karın ağrısı
 - El bilekleri ve diz kapağı arkalarında ağrı
- 15 günlük sürede ateşinin olmadığı sadece 2 gün olmuş.
- Aile birkaç kez dış merkeze başvurmuş. Amoksisilin-klavulonat ve asiklovir reçete edilmiş.
- Hasta şikayetleri geçmemesi üzerine uzamış ateş ile hastanemize sevk edildi.

- Özgeçmiş:

- Miadında spontan vajinal yolla doğmuş. Aile doğum kilosunu bilmiyor.
- Doğar doğmaz anne yanına verilmiş. Fototerapi almamış.
- Bilinen alerjisi yok.

- Soygeçmiş:

-

A: 37 yaş, sağ/sağlıklı

B: 39 yaş, sağ/ hipertansiyon

Akraba evliliği yok.

1.çocuk : Hastamız

Fizik Muayene

- Ağırlık: 26 kg (>97p 2.22 SDS)
Boy: 120 cm (>97p 2.12 SDS)
VYA: 0.96 m²

- Sağ kol: 100/60 mmhg
- Sol kol: 100/60 mmhg
- Sağ ayak: 105/60 mmhg
- Sol ayak: 100/60 mmhg

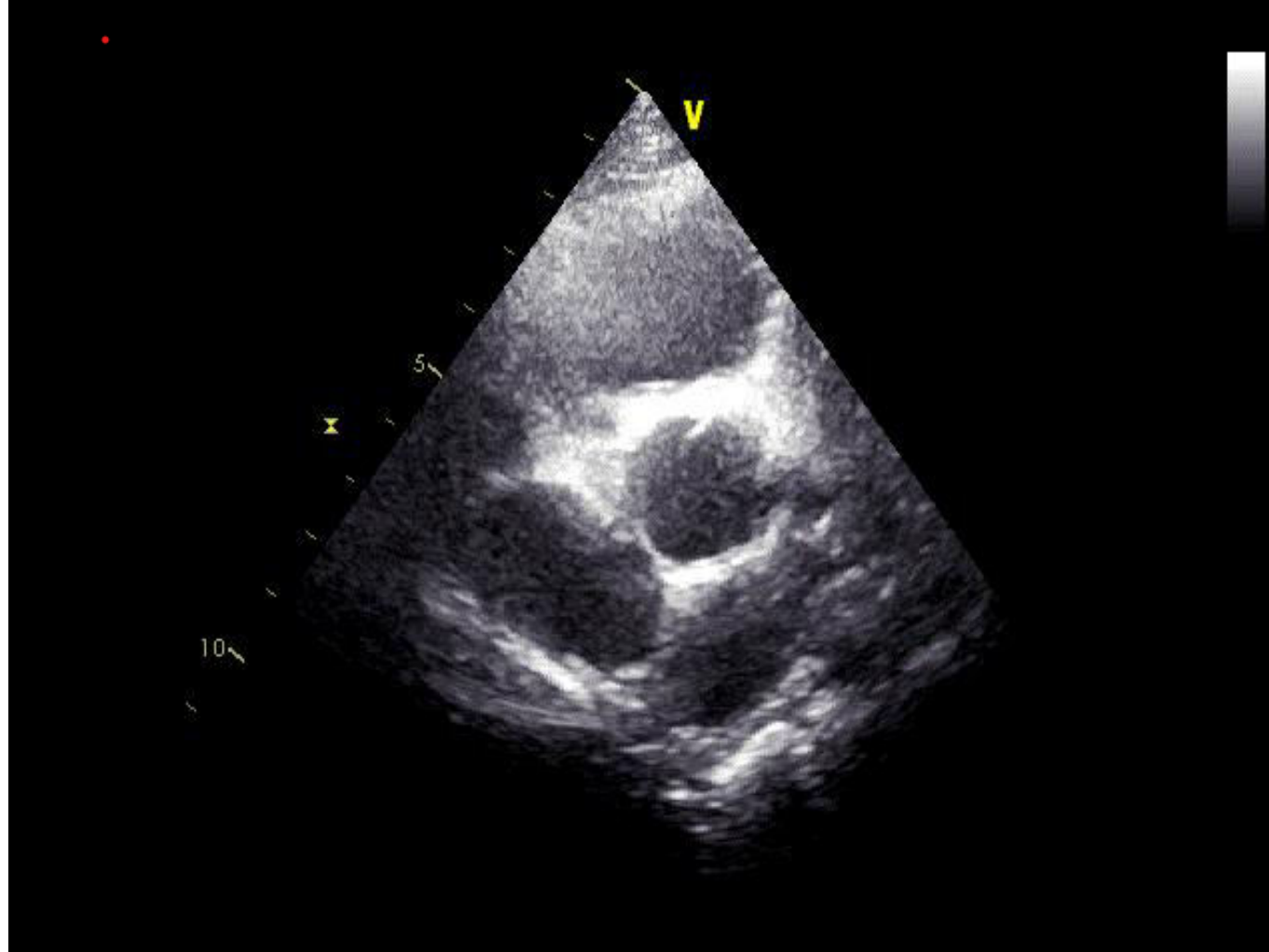
- Nabız: 108 atım/dk
- Solunum Sayısı: 22/dk
- SPO₂: %99

- Genel durum orta-iyi
- Cilt: Turgor, tonus doğal. Döküntüsü yok.
- Baş boyun: Saçlı deri doğal. Kafa yapısı simetrik.
- Gözler: Işık refleksi bilateral mevcut. Pupiller izokorik. Göz küreleri her yöne hareketi doğal.
- KBB: Orofarenks hiperemik. Ağız içi aft mevcut. Dudaklarda soyulma mevcut, dudak kenarları çatlak. Dil kırmızı renkli, dil üzerinde sağ ve solda birer tane aft görüldü.
- Kardiyovasküler: S1, S2 doğal. S3 yok. Üfürüm yok. Periferik nabızlar eşit palpe edildi.
- Solunum sistemi: Her iki hemitoraks solunuma eşit katılıyor. Dinlemekle ral-ronküs yok.
- Gastrointestinal sistem: Batın rahat, hassasiyet yok. Organomegali yok .
- Genitoüriner sistem: Haricen erkek. Anomali yok.
- Ekstremiteler: El parmak uçlarında ve sol ayak 4.- 5. ayak parmaklarında soyulma mevcut .

HEMOGRAM	BİYOKİMYA	AKUT FAZ	KARDİYAK	VİRAL SEROLOJİ	TİT	KÜLTÜR
WBC: 18530	ÜRE/KRE: 17.4/<0.15 mg/dl	CRP: 286,38 mg/L- 9.67 mg/L	CK-MB: 0,349 ng/ml	EBV IgG (-) EBV IgM(-)	Normal	Kan: Üreme Yok İdrar: Üreme yok
NEU: 15360	AST/ALT: 39.4/63.5 U/L	Sedim: 108 mm/h- 69 mm/h	NT-pro BNP: 295 ng/L	Toxoplazma IgG (-) Toxoplazma IgM (-)		
LYM: 1380	LDH: 168 AKŞ: 98.5 mg/dL	Ferritin: 503 ug/L- 256 ug/L	Troponin: 3.98 ng/L	CMV IgG (-) CMV IgM (-)		
HGB: 9.6 g/dl	T.PROTEİN: 65.8 g/L	Prokalsitonin: 0.36 ng/ml		Rubella IgG (-) Rubella IgM (-)		
MCV: 76.4 fL	ALBUMİN: 28.5 g/L	Fibrinojen: 566.9 mg/dl-642.7 mg/dl		Hepatit Serolojisi (-)		
PLT: 563.000	Na: 134 mmol/L K:3.96 mmol/L Ca: 9.62 mmol/L P: 3.75 mmol/L Mg: 2.27 mmol/L			Covid PCR (-) 14.11.22 Covid PCR (+) 30.11.22 RSV A/B (+) 30.11.22 Covid (-) 07.12.22		

EKO: 1.Koroner arterlerde dilatasyon
2. Perikardiyal effüzyon (minimal)
EF: %62 Pulmoner arter genişliği normal.

EKOKARDIYOGRAFI



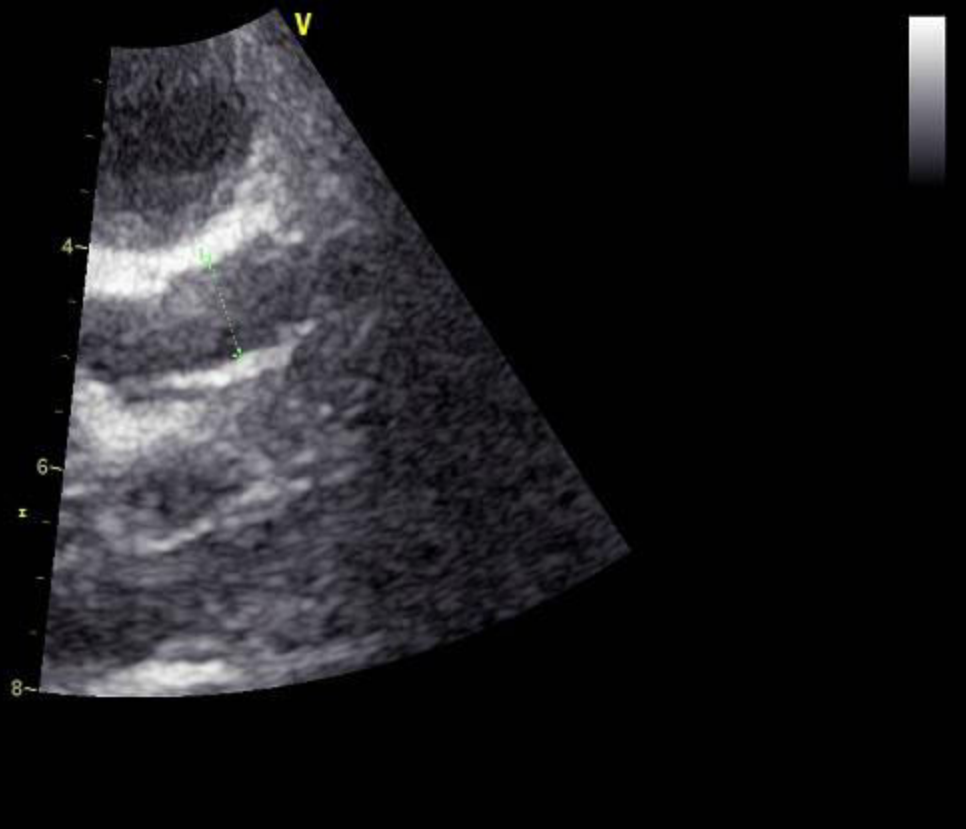
Koroner arterlerde dilatasyon, minimal perikardiyal effüzyon izlendi.

LMCA: 7.2 mm (Z Skoru: 10.8)

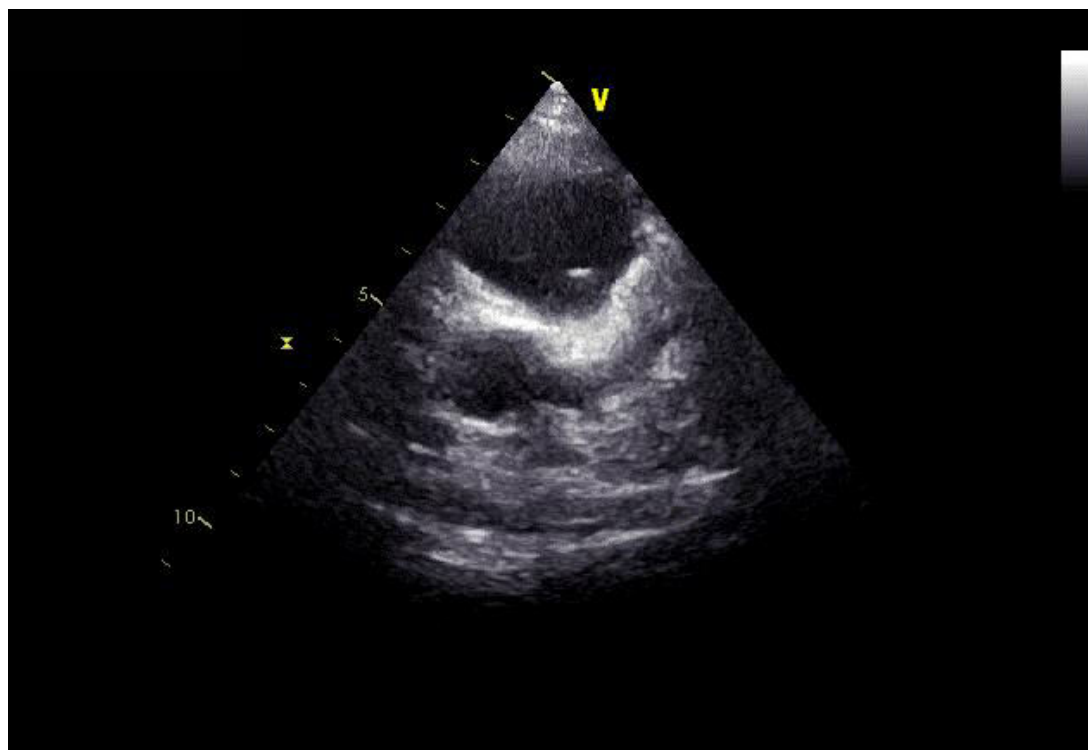
LAD: 9 mm (Z skoru: 20,2)

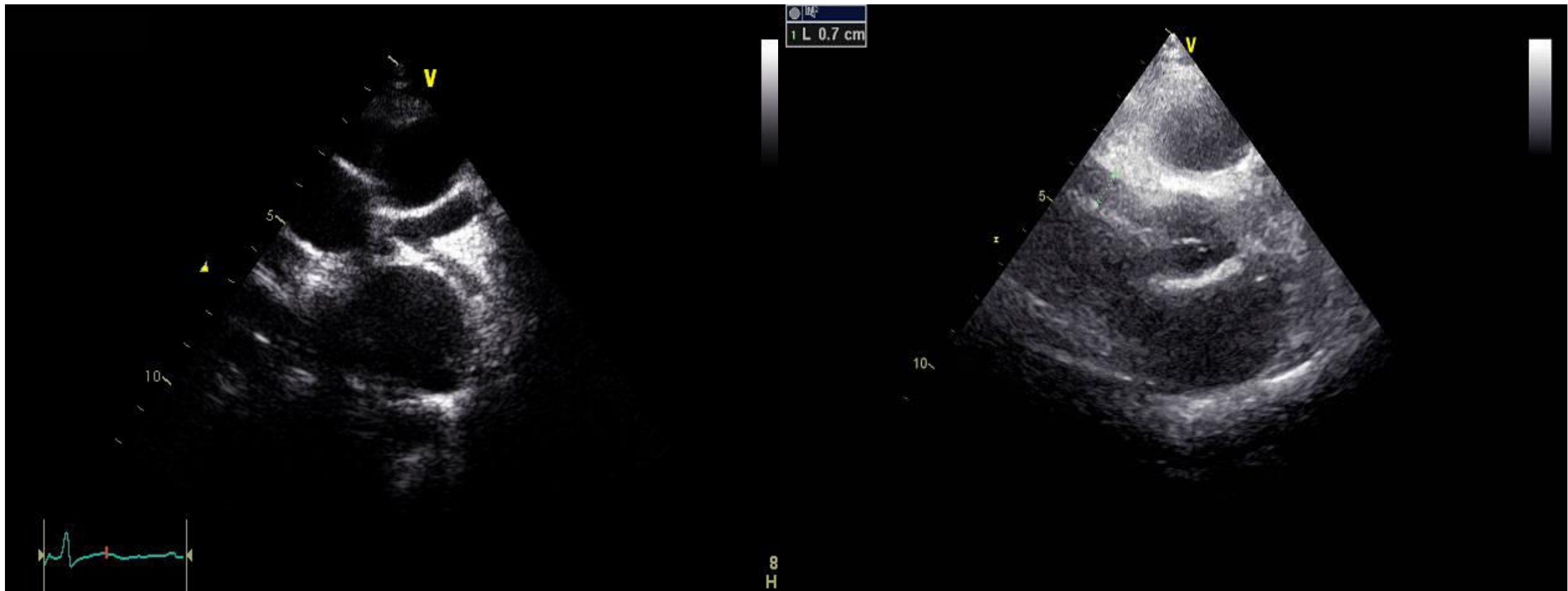
CX: 4,3 mm (Z skoru: 5,2)

100-
i L 0.9 cm



LAD: 9 mm (Z skor: 20,2)





LAD

RCA

- ÖN TANILARINIZ NELER?
- EK TETKİK NELER İSTERSİNİZ?

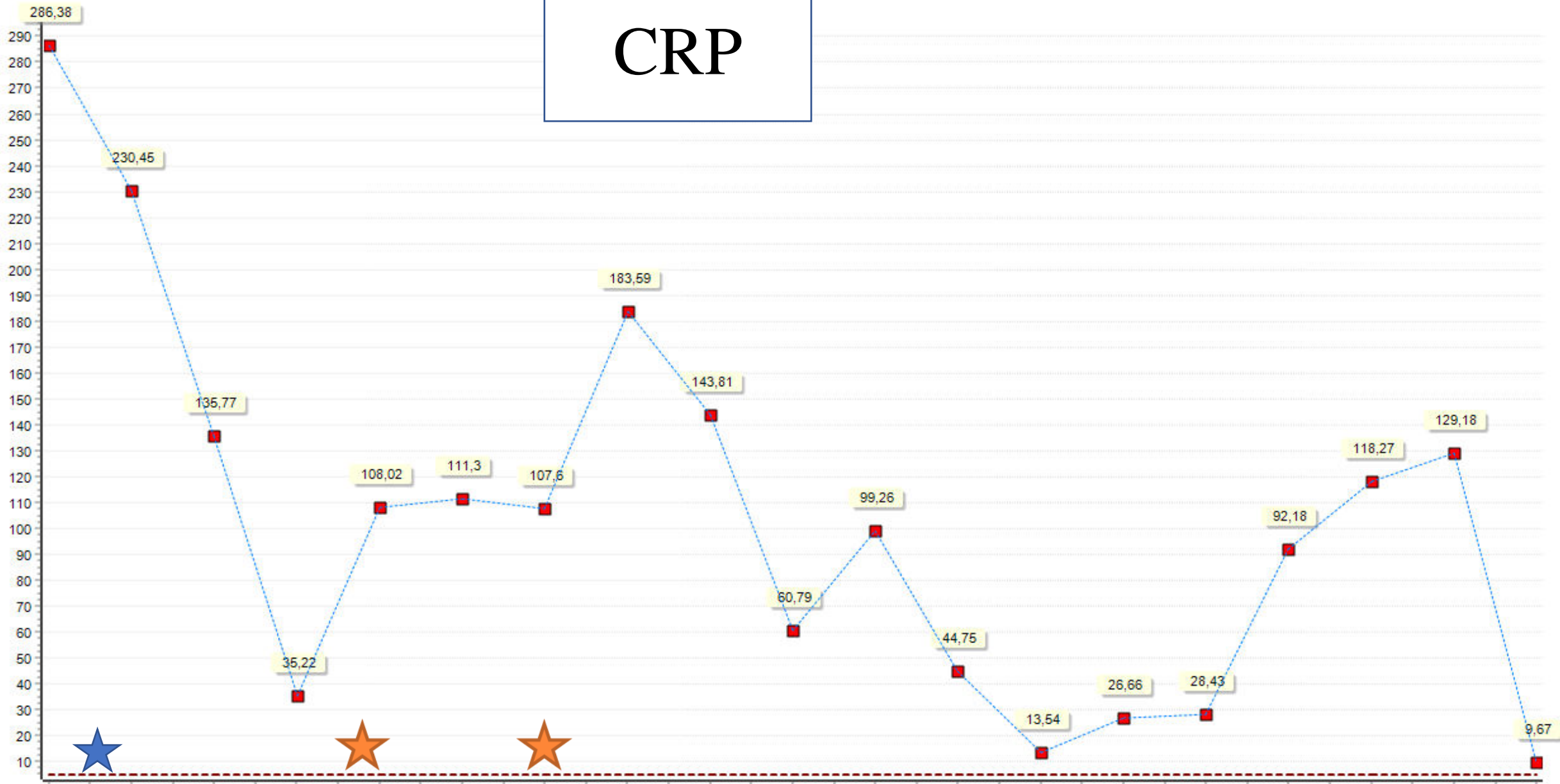
KLİNİK SEYİR

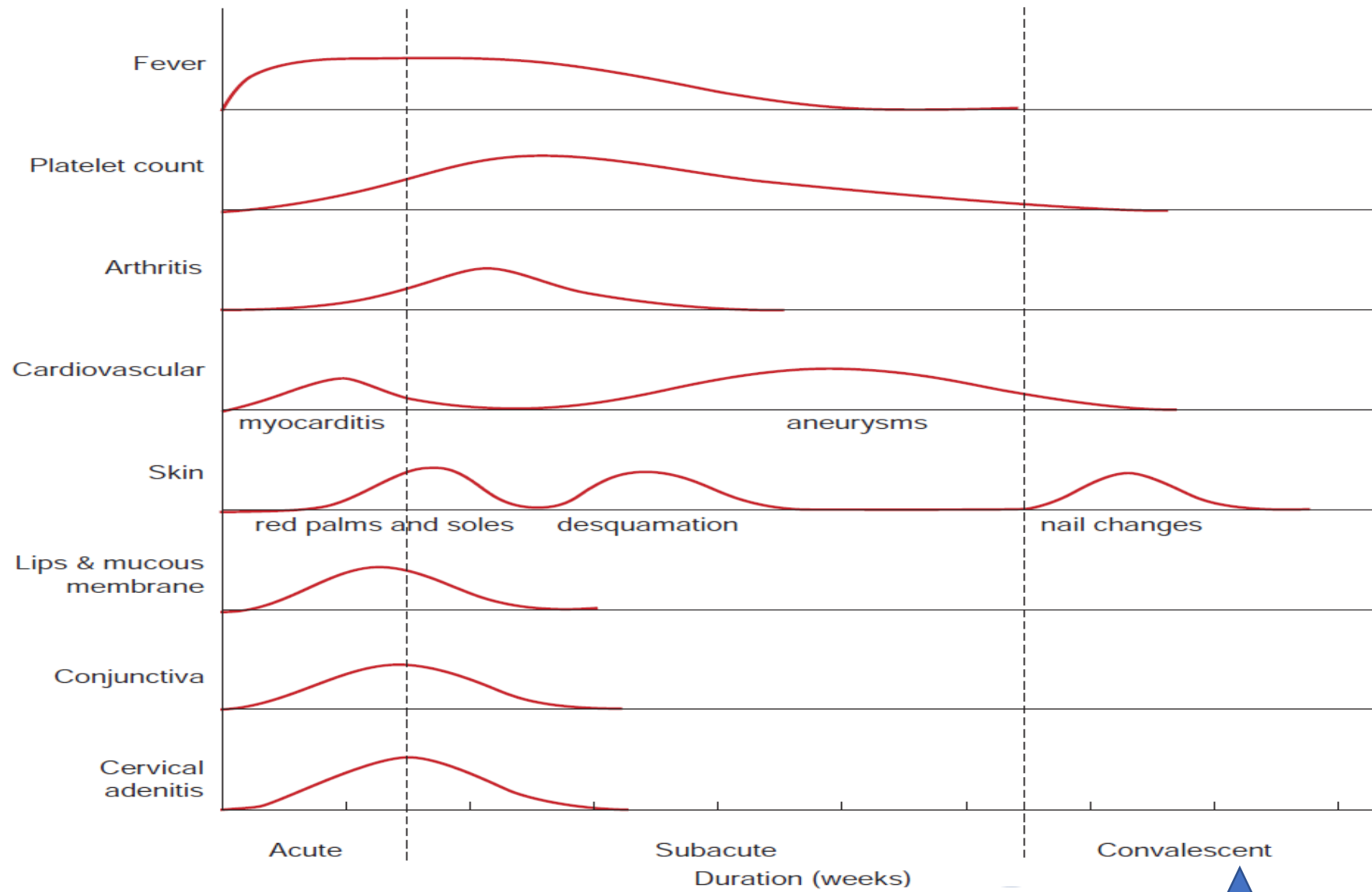
- Kawasaki ön tanısıyla yatışının ilk günü 2 gr/kg IVIG verildi.
- IVIG verilmesinden 39 saat sonra ateşi (38.1 derece) olması üzerine 2. doz IVIG 2 gr/kg verildi. Sonra metilprednizolon 2mg/kg/gün başlandı, 3 gün sonra 1 mg/kg/güne düşüldü 6 gün boyunca aldı. Sonrasında prednol 1x16 mg (0.6 mg/kg/gün) 2 gün verildi.
- Aspirin 4*500 mg başlandı. 2 gün sonra 1 *100 mg (antiagregan doza) düşüldü. Oksapar 1*25 mg sc başlandı.
- Yatışının 6. gününde ateşi 2. kez olması üzerine bakteriyemi dozunda seftriakson tedavisi başlandı 10 gün aldı.

- Yatışının 10. gününde 3. kez ateşi oldu, CRP 107 mg/L saptandı. Anakinra tedavisi başlandı.
- Yatışının 11. gününde kontrol CRP:183 mg/l saptandı. Anakinra tedavisi devam edildi. Metilprednizolon 2 mg/kg/güne çıkıldı, 2 gün aldı sonra 1 mg/kg/gün düşüldü.
- Yatışının 15. günü
 - Servis takibinde taşikardisi olan hastanın ateşi yoktu, EKG sinüs taşikardisi ile uyumluydu. Bakılan tetkiklerinde CRP: 99,26 mg/L saptandı .
 - Anakinra tedavisi devam edildi.
 - Metilprednizolon tedavisi başlandı, 3 gün boyunca aldı.

- Yatışının 18. günü Hastanın öksürüğü olması üzerine solunum yolları viral etkenleri alındı. Metil prednizolon 1 mg/kg/gün devam edildi. Anakinra kesildi.
- Hastanın solunum yolları viral etkenleri sonucu covid + ve rinovirüs pozitif saptandı. İzolasyon uygulandı.

CRP

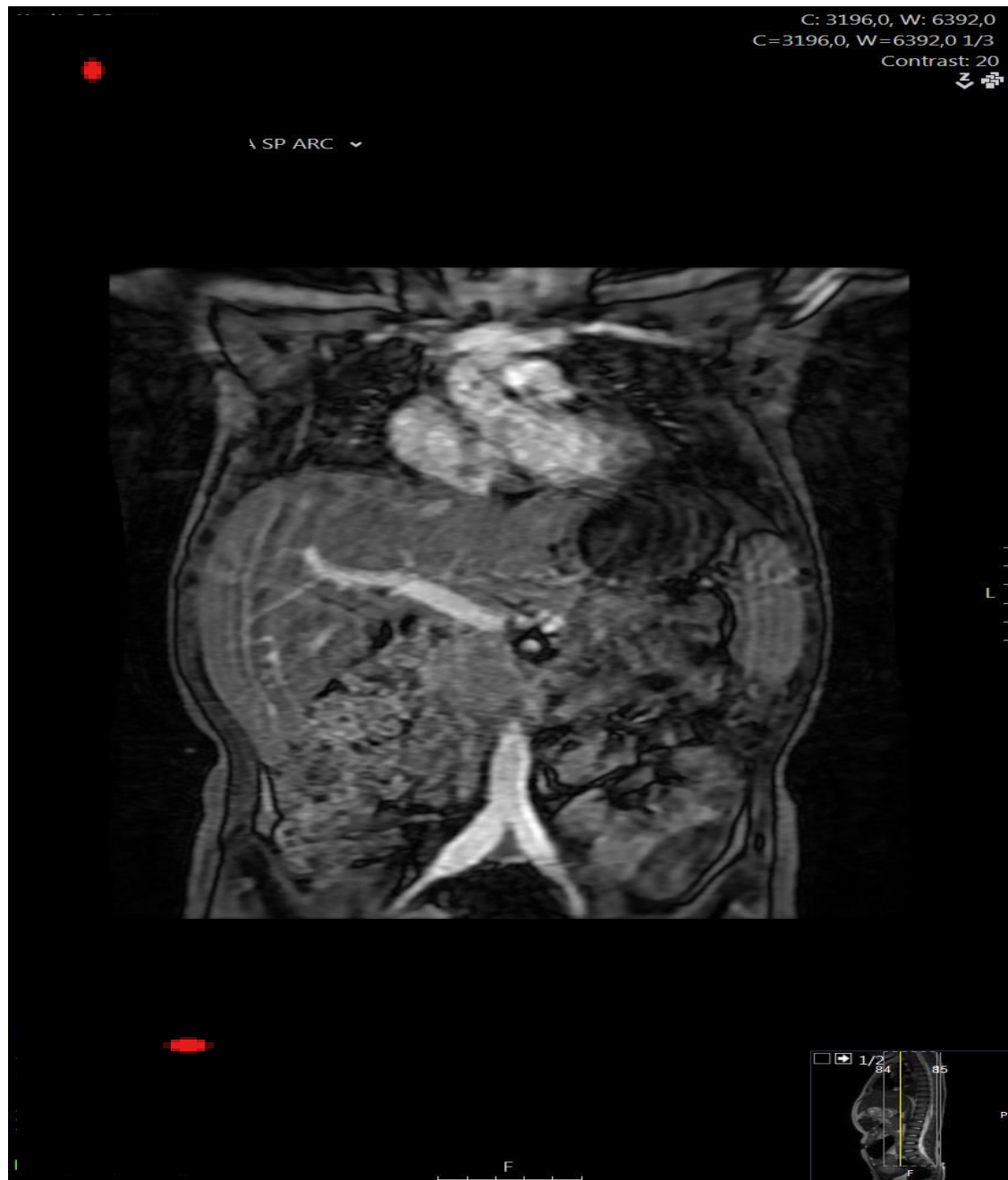




Trombositoz hiç olmadı
CRP steroid azaltıldığında
rebound hep arttı

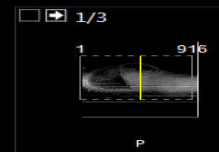
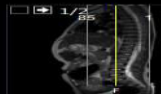
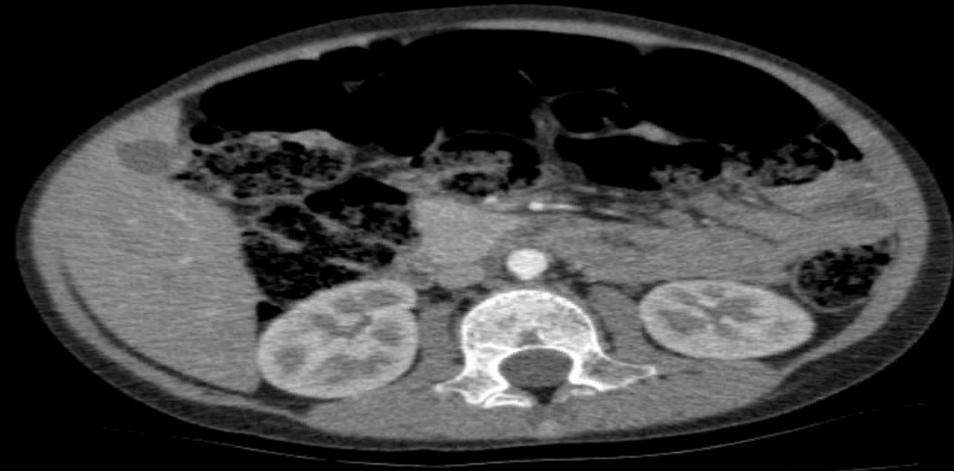
- Yatışının 26. günü Metil prednizolon kesilip deltakortil 1*5 mg geçildi.
- Yatışının 27. günü:
 - Abdominal Aorta BT anjio:
 - Aorta iliak bifurkasyonu düzeyinde ve bilateral iliak arterlere uzanan fokal dilate görünüm izlenmiştir.
 - Aort çapı iliak bifurkasyonda 15 mm;
 - Sağ iliak arter çapı 15 mm
 - Sol iliak arter çapı 13 mm
 - Hepatomegali, splenomegali
 - Rektum ve kolonik anslarda 6 cm çapa ulaşan distandü görünüm mevcuttur.
- Torasik BT anjio:
 - Anevrizmal dilatasyon saptanmadı.

- Toraks ve abdomen MR anjiografi :
- Aorta iliak bifurkasyonu düzeyinde
- Bilateral iliak arterlere uzanan fokal anevrizmatik dilate
 - Aort çapı iliak bifurkasyonda 15 mm;
 - sağ iliak arter çapı 15 mm
 - sol iliak arter çapı 13 mm
 - Bu seviyede arka duvar kalınlığı ve kontrastlanması artmıştır.
- Yatışının 30. günü kontrol CRP:129,18 saptandı. Metil prednizolon başlandı, 3 gün boyunca aldı sonra 2mg/kg/gün geçildi.



C: 70,0, W: 500,0
C=70,0, W=500,0 1/10

C: 3270,0, W: 6541,0
C=3270,0, W=6541,0 1/3
Contrast: 20



P

P

. Sectra Reconstruction ▾

C: 127,5, W: 255,0

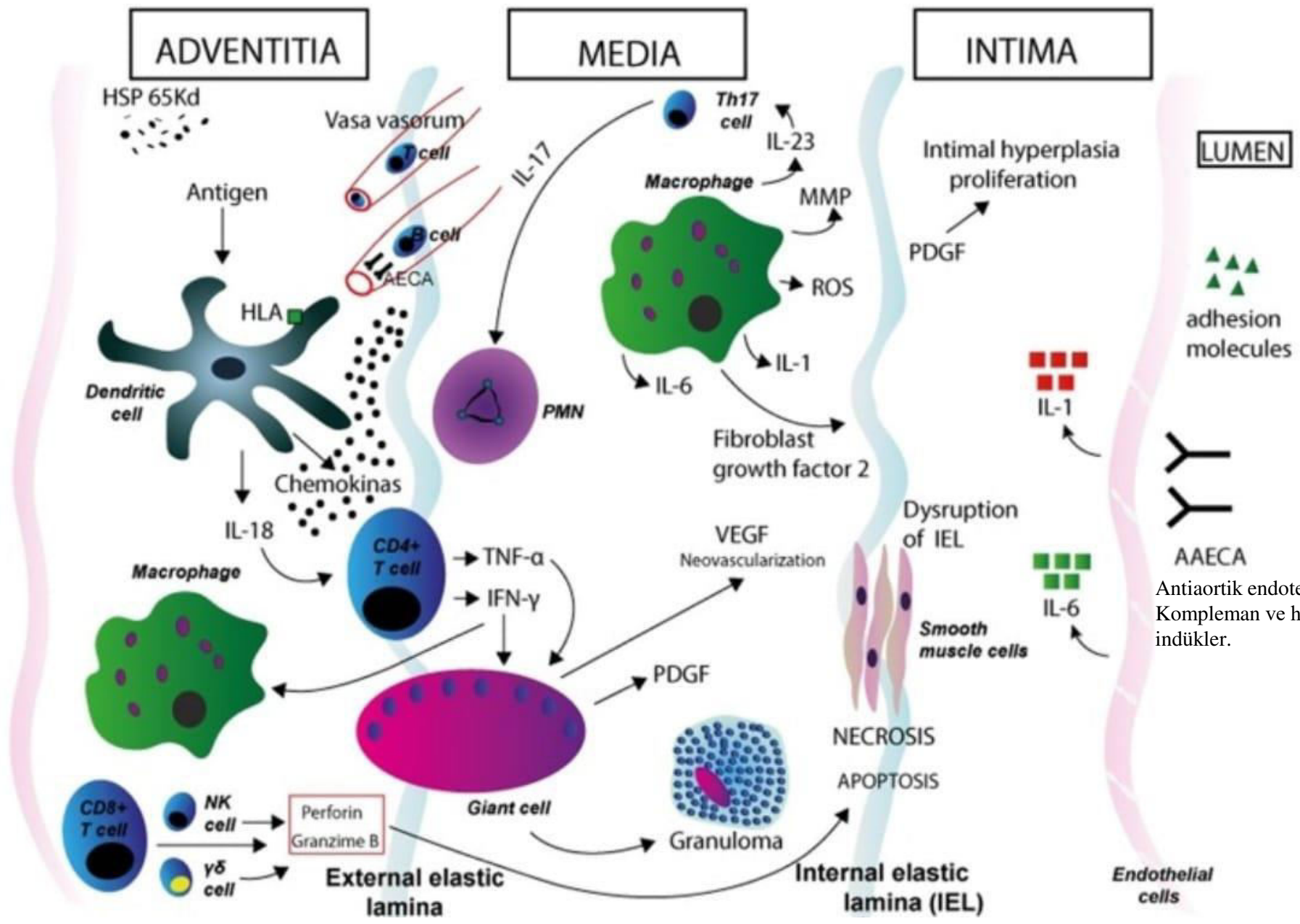


F

KAWASAKİ HASTALIĞI		TAKAYASU ARTERİTİ	
NEDEN?	NEDEN DEĞİL?	NEDEN?	NEDEN DEĞİL?
15 gündür ateş	IVIG, steroide ve anakinraya rağmen ateşin devamı	İliak arterde dilatasyon (büyük damar)	Stenoz yok
Soyulmuş, kuru dudaklar	IVIG, steroide ve anakinraya rağmen AFR yüksekliğinin devamı	Koroner arter tutulumu	Ostiumlar korunmuş
El ve ayak parmaklarında soyulma	Ateş ve AFR yüksekliğine rağmen trombositoz olmaması (subakut dönemde)	AFR yüksekliği	Hipertansiyon yok
EKO: Koroner arterler dilate Sedim ve CRP yüksek	İliak arterde dilatasyon	Ateşin devamı Sedim ve CRP yüksek	Kladikasyo ve nabız farkı yok
Patoloji: Nekrotizan arterit		Patoloji: Granülamatöz arterit	
İzlem: Tekrar olasılığı yok gibi		İzlem: Muhakkak yeni damar tutulacak	

TAKAYASU ARTERİTİ

- Takayasu arteriti, ağırlıklı olarak aort ve ana dallarını etkileyen idiyopatik kronik granüloamatöz bir panarterittir.
- Çocuklarda nadir (1.2-2.6/1.000.000) görülen Takayasu arteriti, önemli morbidite ve mortaliteye sahip dünya çapında bir hastalıktır.
- Klinik özellikler spesifik olmadığından ve hastalık aktivitesini değerlendirmek zor olduğundan teşhisi kolay değildir.
- Özellikle Asya'da tanımlanan vaskülitin tutulumu etnik farklılık gösterebilir.



Antiaortik endotel hücre antikorları;
 Kompleman ve hücre aracılı sitotoksisiteyi
 indükler.

- Damar duvarındaki adventisya ve media tabakalarındaki dejeneratif deęişiklikler ve intima tabakasındaki fibrosellüler hiperplazi kas tabakasının zayıflamasına, anevrizmal oluşumuna, vasküler stenoz ve trombüs oluşumuna yol açar.

Avrupa Romatizma Ligi (EULAR)/Pediatric Rheumatology International Trials Organization (PRINTO)/Pediatrik Romatoloji Avrupa Topluluğu (PRES) sınıflandırması : Takayasu arteriti kriterleri ve ek kriterler:

MAJOR KRİTER:
Anjiyografik Anormallikler

BT/MR da aort ana dallarında veya pulmoner arterlerde dilatasyon, stenoz, anevrizma veya damar duvarında kalınlaşma

EK KRİTERLER:

1) Periferik nabız farklılığı veya alınamaması, egzersiz ile oluşan kas ağrısı

2) Dört extremité arasındaki sistolik kan basıncı farkının >10 mm/hg olması

3) Üfürüm

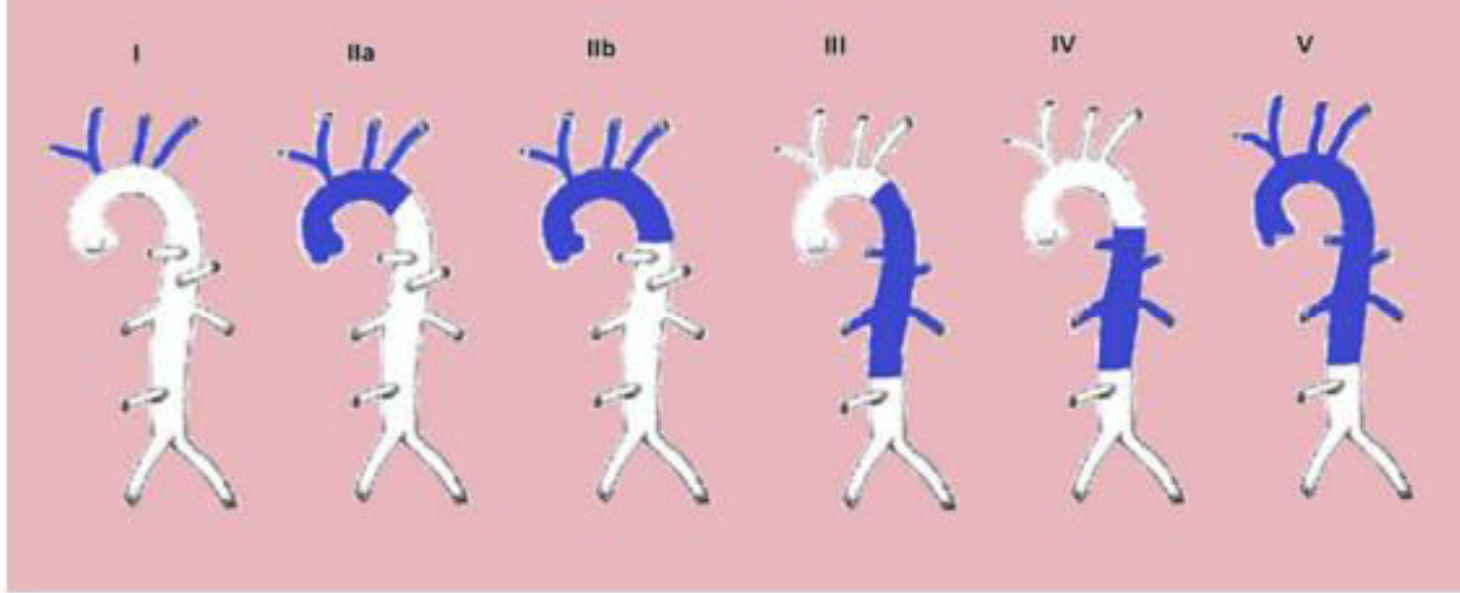
4) Hipertansiyon

Sistolik/diastolik kan basıncının >95p olması

5) Akut faz reaktanları

ESR >20 mm/h ve CRP nin artmış olması

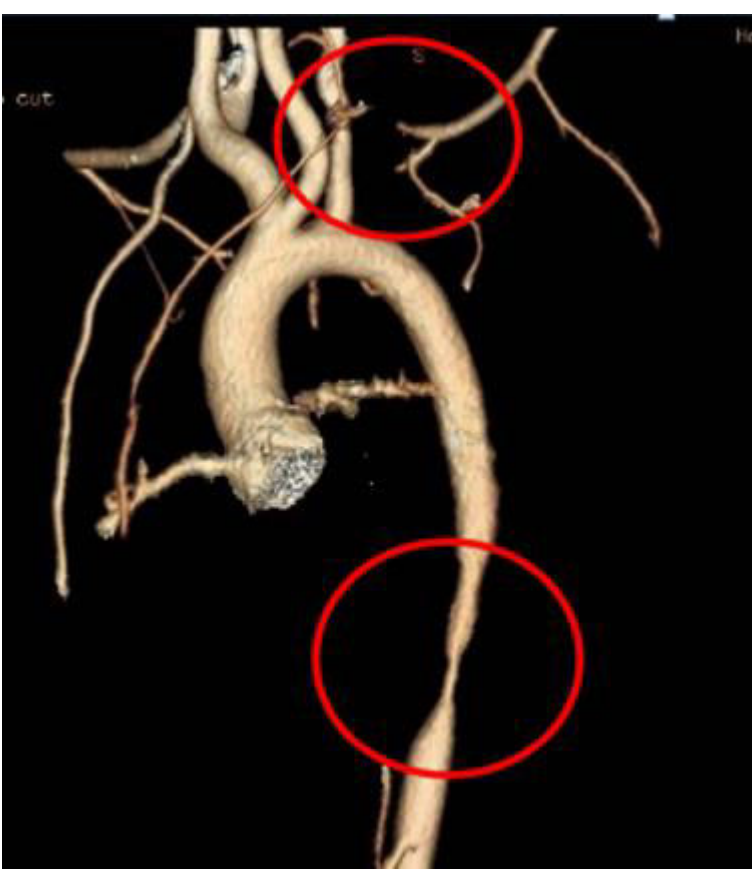
- Akut dönemde ateş, gece terlemesi, kilo kaybı, artralji, miyalji, karın ağrısı, baş ağrısı gibi nonspesifik belirtiler sık görülür.
- Tanı koymak için BT, MR ve 18F-florodeoksiglukoz pozitron emisyon tomografisi (PET) yardımcıdır. Konvansiyonel anjiyografi ise Takayasu arteritinin teşhisinde altın standart olmaya devam etmektedir.
- Sinsi seyirli olması nedeniyle ve damar hasarını (stenoz, anevrizmalar ve aort yetersizliği) önlemek için enflamatuvar aşamada tedavi başlanması önemlidir.



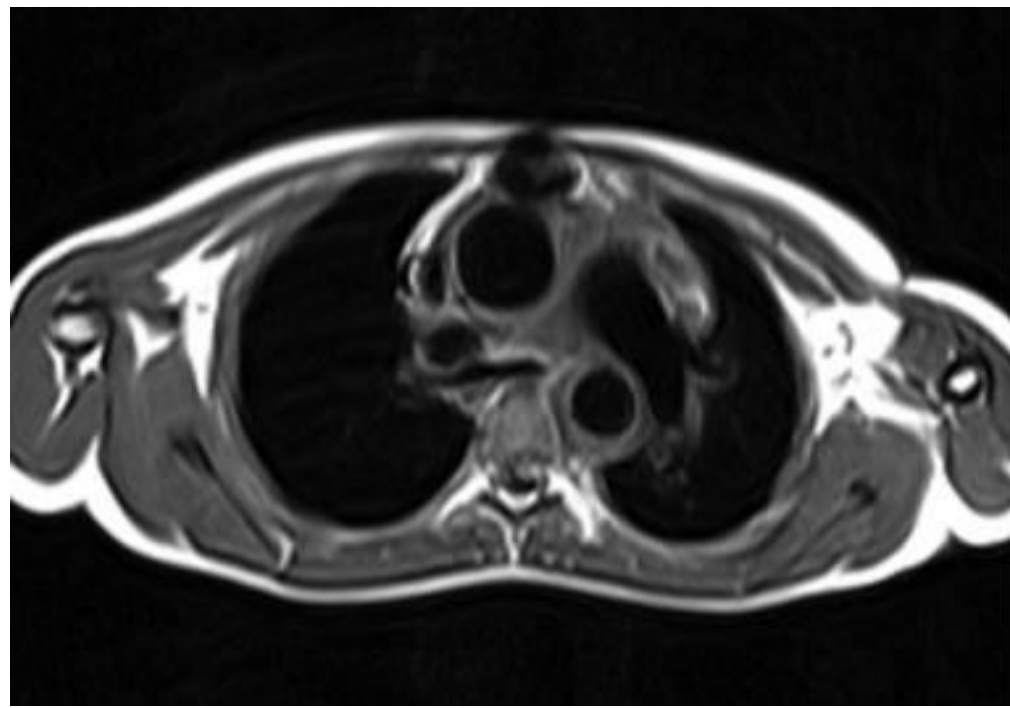
Takayasu Arteritinin Anjiyografik Sınıflaması

Tip	Damar Tutulumu
1)	Aortik arkta çıkan dallar
2a)	Asendan aorta, aortik ark ve çıkan dallar
2b)	Asendan aorta, aortik ark ve çıkan dallar, torasik aorta, desendan aorta
3)	Abdominal aorta ve renal arterler
4)	Asendan aorta, aortik ark ve çıkan dallar, torasik aorta, desendan aorta, Abdominal aorta ve renal arterler

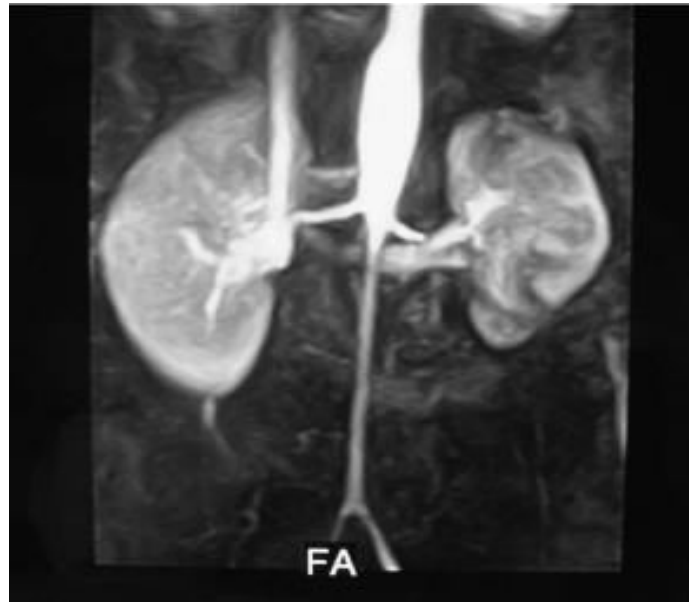
- Hastalık aktivitesini belirlemede CD8 hücre sayısı, CD4/CD8 oranı dikkate alınır.
- İnflamatuvar olaya yanıt olarak özellikle endotel hücrelerinden salınan pentraksin-3 molekülünün 1 ng/ml den büyük olması yeni bir biyobelirteç olarak kabul edilmektedir.



3 Boyutlu BT: Sol subklavian arter ve abdominal aorta tutulumu



Desendan Aorta Duvar Kalınlaşması



İnfrarenal abdominal aortanın stenozu ve düzensizliği

TEDAVİ

- Steroidler birinci basamak tedavidir ve genellikle diğer ajanlarla kombine kullanılır.
- Metotreksat, siklofosfamid, azatiyoprin, mikofenolat mofetil ise sürekli remisyonu sağlamak, vasküler lezyonları iyileştirmek ve steroidi azaltmak için kullanılan ikincil immunsupresif ajanlardır.
- Anti tümör nekroz faktör ajanları (infliximab, etanercept, adalimumab) ve anti IL-6 (tosilizumab) tedavide kullanılabilir.
- Cerrahi olarak perkütan transluminal balon anjiyoplasti uygulanabilir.

Kaynakça

- **Pediatrik Takayasu Arteriti**

<https://www.cambridge.org/core/journals/cardiology-in-the-young/article/abs/takayasu-arteritis-in-paediatrics/9A2B0FB58B068560048F52020162521E>

- **TAKAYASU ARTERİTİS**

<https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fped.2018.00265/full>

Teşekkürler..

