

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 176

176. On dört yaşındaki kız hasta yaklaşık bir yıldan beri devam eden sırt ve baş ağrısı şikâyetleriyle getiriliyor. Fizik muayenesinde sağ üst ekstremitede nabız alınamıyor ve kan basıncının yüksek olduğu saptanıyor. Laboratuvar incelemelerinde eritrosit sedimentasyon hızı ve C-reaktif protein yüksek saptanıyor.

Bu hastada en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Takayasu arteriti
- B) Poliarteritis nodoza
- C) Granülomatöz polianjiitis
- D) Eozinofilik granülomatöz polianjiitis
- E) Mikroskopik polianjiitis

Doğru Cevap: A

DERS NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

(Bu referanslar; soru kitabı Tüm Tus Soruları, Kamp notlarımız ya da non spesifik slaytlardan DEĞİL, sadece güncel ders notlarımızdan verilmiştir. Bu notları şubelerimizde kolayca edininip, referansları kontrol edebilirsiniz.)

İLGİLİ NOTLAR

Referansımızdaki tablo, soruyu nasıl da kolaylıkla çözdürüyor öyle değil mi?

1044

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ



Kawasaki Sendromunda Ayırıcı Tanı:

- **Bakteriler:** Kızıl (**en çok karışan hastalık**), bakteriyel servikal lenfadenit, riketsiyal enfeksiyonlar, leptospiroz, meningokoksemi
- **Virüsler:** EBV, HHV6, Kızamık, Rubella, CMV, Adenovirüs
- **Romatolojik:** Sistemik JIA, Behçet
- **Toksinler:** Civa
- **Diğer:** İlaç hipersensitivite reaksiyonları, Stevens Johnson sendromu, toksik şok sendromu, stafilokokal haşlanmış deri sendromu

Kawasaki hastalığının diğer bulguları

Kardiyovasküler sistem • Koroner arter anevrizması ve trombozu • Periferik arter anevrizması, periferik gangren, Raynaud fenomeni • Miyokard infarktı • Miyoperikardit • Konjestif kalp yetersizliği Solunum sistemi • Pulmoner nodüller • Peribronşiyal ve interstisyel infiltratlar Gastrointestinal sistem • Kusma, ishal, karın ağrısı • Safra kesesi hidropsu, hepatik diftezi	Santral sinir sistemi • Aseptik menenjit, sensörinöral işitme kaybı, irritabilite, Fasiyal sinir paralizisi Muskuloskeletal • Artrit, artralji (<%10) Genitoüriner • Steril piyüri, meatit Diğer • Anterior üveit, BCG aşı yerinde endürasyon, inguinal bölgede soyulan döküntü
--	--

Klinik Bilimler 176. soru
Tusdata Pediatri Ders Notu 3. Fasikül Sayfa 1044

Diğer Vaskülitler	Önemli Özellikleri	Tanı Kriterleri
Takayasu Arteriti	- Nabızsızlık hastalığı - Ortalama tanı yaşı 13; K>E - Aort ve dallarını tutan dev hücre içeren granülomatöz vaskülit - Nonpesifik bulgularla (ateş, yorgunluk, miyalji, kilo kaybı) başlar. - Hipertansiyon ve baş ağrısı sık bulgulardır. - Pulmoner hipertansiyon, koroner iskemi, aort yetmezliğine bağlı kalp yetersizliği, görme alanı defekti, kladikasyon, Raynaud fenomeni görülebilir.	Anjiyografik (BT, MRI, konvansiyonel) bulgulara ek olarak aşağıdakilerden en az 1 tanesi : • Periferik arter nabızlarında azalma ve/veya ekstremitelerde kladikasyon • Kollar ve bacaklar arasındaki kan basıncı farkının >10 mmHg • Aort ve /veya ana dalları üzerinde üfürüm • Hipertansiyon • ESR ya da CRP yüksekliği
Behçet Hastalığı	- Küçükten büyüğe tüm çapta damarları tutan vaskülit - Ortalama tanı yaşı 8-12 - E=K - HLAB5-51 ile ilişkili - İlk bulgu oral ülserdir. - En sık santral sinir sistemi komplikasyonu dural sinüs trombozudur. - En ciddi komplikasyonu pulmoner anevrizmadır.	12 ay içinde en az 3 kez tekrarlayan oral ülserlere ek olarak aşağıdaki kriterlerden en az 2 tanesi : - Tekrarlayan genital ülser - Göz lezyonları (anterior ya da posterior üveit ya da retinal vaskülit) - Deri lezyonları (eritema nodosum, psödofollikülit, papülopüstüller lezyonlar, steroid almayan postadölesan hastadaki akneiform nodüller) - Paterji testi

Bu soru hakkında daha fazla referansımızı görmek için www.tusdata.com'u ziyaret ediniz.

Tedavi

- Temel tedavi **steroid**dir.
- **Tocilizumab** (anti IL6 reseptör antikoru), steroid tedavisinden daha etkilidir.
- Görmeyi tehdit eden tutulum varlığında ise **pulse steroid** verilmelidir.

POLİMİYALJİYA ROMATİKA

- DHA'ya en sık eşlik eden hastalıktır.
- Genellikle **50 yaş üzerinde** ve **kadınlarda** görülür.
- **Proksimal kas ağrısı** ile karakterizedir.
- Kas gücü kaybı **olmaz**.
- Sedimentasyon hızı ve CRP **belirgin** yüksektir.

Kas enzimleri EMG ve kas biyopsisi normaldir.

Klinik Bilimler 176. soru
Tusdata Dahiliye Ders Notu Fasikül 3 1. Fasikül Sayfa 110

TAKAYASU ARTERİTİ

- Daha çok **adolesan ve genç erişkin kadınlarda** görülür.
- Özellikle aortik ark ve dalları gibi büyük boy damarları tutan, **granümatöz** ve **stenotik** bir vaskülitir.
- "**Nabızsızlık hastalığı**" olarak da adlandırılmaktadır.

Klinik bulgular

- Anjiyografik anomalilerin en sık görüldüğü damar segmenti **subklavian arter**dir. Bunun sonucunda **üst ekstremitelerde kladikasyon** ve **ekstremiteler arası tansiyon - nabız farkı** görülebilir.
- Diğer büyük arterleri de tutarak bir çok iskemik lezyona yol açabilir (Görmede değişiklikler, senkop, inme, karın ağrısı, hipertansiyon, böbrek yetmezliği, aort yetmezliği, kalp yetmezliği vb).

Tanı

- Sistemik bulguları (ateş, akut faz yanıtı, konstitüsyonel semptom) olan bir genç kadın hastada; periferik nabızlarda azalma, ekstremiteler arasında tansiyon-nabız farkı, ekstremitelerde kladikasyon, büyük damarlar üzerinde üfürüm varlığı akla ilk **Takayasu arteritini** getirmelidir.
- Diğer vaskülitlerden farklı olarak **biyopsinin**, Takayasu arteriti tanısında çok **sınırlı yeri vardır**. Hastalık tanısı esas olarak **anjiyografi** ile konulur.
- **Karakteristik anjiyografik bulguları**; stenozlar ve poststenotik dilatasyonlar, anevrizmalar ve oklüzyonlardır.

Tedavi

- Temel tedavi steroiddir.

POLİARTERİTİS NODOSA (PAN)

- **Orta çaplı** arterleri tutar
- **Orta yaş erkeklerde** sıktır.
- **HBV** seyrinde gelişebilir.
- **Hairy cell lösemi** ile ilişkili olabilir.

- p-ANCA %70 olguda pozitiftir.
- Churg-Strauss sendromunda palpabl purpura görülebilir. Böbrekte FSGS'ye neden olabilir.

Temporal (Dev Hücreli; Kraniyal) Arterit

- Arteritler arasında en sık olanıdır.
- Temporal arterit ileri yaşta **en sık** görülen vaskülitir.
- **Büyük arterleri, özellikle karotisten çıkan arter dallarını (temporal ve oftalmik arter) segmental tutan granümatöz vaskülitir.** Kalp ve akciğerleri tutmaz.
- Yaşlılarda ve kadınlarda daha sık görülür. Olguların yaklaşık yarısında geri planda **Polimiyaljiya Romatika** (boyun ve çenede, kalça ve omuz kuşağında, özellikle proksimal kaslarda ağrı) tablosu bulunur.
- **Patolojide;**
 - o Medianın iç yarısında **granülom**
 - o **İnternal elastik laminada parçalanma**
 - o CD 4 (+), CD 8 (+), dev hücreler
 - o Geç dönemde, damar duvarında kollajenöz kalınlaşma ve lümendeki trombüsün organizasyonu sonucu, damarda sert bir ip görünümü oluşur.
- Ateş, güçsüzlük, **sedimentasyon yüksekliği** ve kilo kaybı ile başlar.
- Baş ağrısı, diplopi, geçici ya da tam **görme kaybı** gelişebilir.

Klinik Bilimler 176. soru

Tusdata Patoloji Ders Notu 1. Fasikül Sayfa 248

Takayasu Arteriti (Nabızsızlık Hastalığı)

- Tipik olarak **aort ve aorttan çıkan ana arterleri**, kimi zaman ise **pulmoner arteri** tutan, bir kronik **granümatöz vaskülit**dir.
- Genç kadınlarda daha sık görülür. Sıklıkla aorttan çıkan major dallar, aorttan daha fazla etkilenir.
- **Dev hücreli aortit'te denir ve histopatolojisi temporel arteritten ayıt edilemez.**
- Aort duvarında intimada belirgin bir kalınlaşma ve lümende daralma nedeniyle **nabız alınamaz.**
- Erken evrede media ve adventisya ağırlıklı tutulum yapan dev hücreli **granümatöz arterit**, geç evrede tüm duvar katlarını ama özellikle de intimayı tutan fibrozis izlenir.
- Aortun köküne yayılıp burada dilatasyon ve sonuçta aort valvül yetmezliğine neden olabilir. Koroner arter ağzları da fibrozise gidebileceği için **iskemik kalp hastalıkları** görülebilir.
- Genç kadınlarda ekstremitelerde (özellikle üst ekstremitelerde) parmaklarda soğukluk ve uyukusukluğa yol açan vasküler yetersizlik en tipik bulgusudur. Pulmoner hipertansiyon ve kor pulmonale izlenebilir. Renal arterde tutulabilir.
- Tanısı anjiyografi ile konulabilen vaskülitir.



Granülomlarla giden vaskülitler: Wegener granüloatozisi, Churg Straus, Temporal Arterit, Takayasu, Tromboanjitis obliterans

Kawasaki Hastalığı (Mukokutanöz Lenf Nodu Sendromu)

- İnfantlar ve erken çocukluk çağının **akut febril** bir hastalığıdır. **Koroner arter vaskülit**i görülebilir. Anevrizma oluşumuna yol açabilir ve bu anevrizmada tromboz oluşumu nedeniyle **iskemik kalp hastalığı** gelişebilir.