

Poliarteritis nodosa: bir olgu sunumu

Faysal Gök (*), Bülent Hacıhamdioğlu (*), Süleyman Kalman (*), Oğuzhan Babacan (*),
Bülent Ünay (*), Bahri Üstünsöz (**)

ÖZET

Poliarteritis nodosa, çocuklarda nadir görülmekte ve çok farklı klinik tablolar ile karşımıza gelebilmektedir. Tipik cilt bulgularının varlığında tanı daha kolay konulabilir, ancak cilt tutulumu yoksa tanı zorlaşmaktadır. Özellikle renal arterlerde mikroanevrizmalar tipiktir. Eğer poliarteritis nodosa tanısı düşünülmüyorsa ise, etkilediği organa yönelik yapılacak anjiyografik incelemeler invaziv olmasına rağmen tanı koydurucu olabilmektedir. Çocukluk çağında poliarteritis nodosa nadir görülmesi ve tanısının nispeten zor olması nedeni ile 12 yaşındaki bu olgu sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Çocuk, mikroskobik polianjiit, poliarteritis nodosa, vaskülit

SUMMARY

Polyarteritis nodosa: a case report

Polyarteritis nodosa is rare in children, and it may present with various clinical features. The diagnosis may be established more easily in the presence of typical cutaneous findings, however it is difficult in the absence of cutaneous involvement. Microaneurysms in renal arteries are typical for polyarteritis nodosa. If polyarteritis nodosa is suspected in the diagnosis, angiographic studies, though invasive, planned toward the affected organ may help make a definite diagnosis. The 12-year-old male patient is herein presented as polyarteritis nodosa is rare in childhood, and it is hard to establish a definite diagnosis of the disease.

Key words: Child, microscopic polyangiitis, polyarteritis nodosa, vasculitis

Giriş

Poliarteritis nodosa (PAN) küçük ve orta çaplı arterleri tutan sistemik bir vaskülitir. Sıklığı yaklaşık olarak 1/100.000'dir. Çocukluk çağında nadiren görülür ve erkek cinsiyeti biraz daha fazla etkiler. Çocuklarda en sık 10-12 yaş civarında görülmektedir. Hastalığın etiyojisi tam olarak bilinmemekle birlikte, değişik fizyopatolojik mekanizmalar suçlanmaktadır. Viral enfeksiyonlara veya süperantijenlere bağlı oluşan immün komplekslerin, antinötrofil sitoplazmik antikorların (ANCA), antiendotelial antikorların ve bazı sitokinlerin etiopatogenezde rol oynayabileceği gösterilmiştir. Özellikle hepatit B enfeksiyonu ile PAN arasında belirgin bir ilişki bulunmakla birlikte, hepatit C virusu, EBV, CMV, parvovirüs B19 ve bazı streptokok enfeksiyonlarının da PAN ile ilişkili olabileceği bildirilmiştir (1-5).

Hastalığın klinik tablosu değişkendir. Ateş, halsizlik, kilo kaybı, iştahsızlık gibi genel belirtiler sık görülmekle birlikte, tutulan organa bağlı bulgular da görülebilmektedir. Başlıca cilt, eklem, böbrek, periferik sinirler ve gastrointestinal sistem etkilenmektedir (1-4). Hastalık nedeni bilinmeyen ateş tablosu ile de kendini gösterebilmektedir (6).

Olgu Sunumu

On iki yaşında erkek hasta aksiller 38.5 °C'ye ulaşan ateş, öksürük, kas ağrıları, halsizlik ve kilo kaybı yakınmaları ile polikliniğimize başvurdu. Öyküsünde bu yakınmalarının 2 hafta önce başladığı ve başvurduğu sağlık merkezinde farenjit ve sinüzit tanıları ile antibiyotik tedavisi başlandığı öğrenildi. Produktif karakterde olmayan öksürük yakınması giderek azalmış, fakat sırt, göğüs, kol ve bacak bölgelerinde şiddetli ağrı ile halsizlik yakınmaları ortaya çıkmış. Son iki haftada yaklaşık 3-4 kg kilo kaybı olmuş. Hastanın öz geçmişi, 2 yaşında geçirdiği febril konvülsiyon dışında özellik arz etmiyordu. Anne ve babası sağlıklı idi, aralarında akrabalık bağı yoktu ve 10 yaşında sağlıklı bir erkek

* GATF Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

** GATF Radyoloji Anabilim Dalı

Ayrı basım isteği: Dr. Bülent Hacıhamdioğlu, GATF Çocuk Sağlığı ve

Hastalıkları Anabilim Dalı, Etilik-06018, Ankara

E-mail: hacihamdi@mynet.com

Makalenin geliş tarihi: 22.06.2007 • **Kabul tarihi:** 28.02.2008

kardeşi vardı. Fizik incelemesinde; vücut ısısı aksiller 38.2 °C, kan basıncı 140/100 mmHg (cinsiyet ve boya göre 95 persentilin üzerinde) idi. Özellikle ekstremitelerde, kaslarda palpasyonda belirgin hassasiyet yanında, hastanın yürümesini engelleyecek düzeyde miyalji vardı. Diğer sistem bulguları normal olarak değerlendirildi.

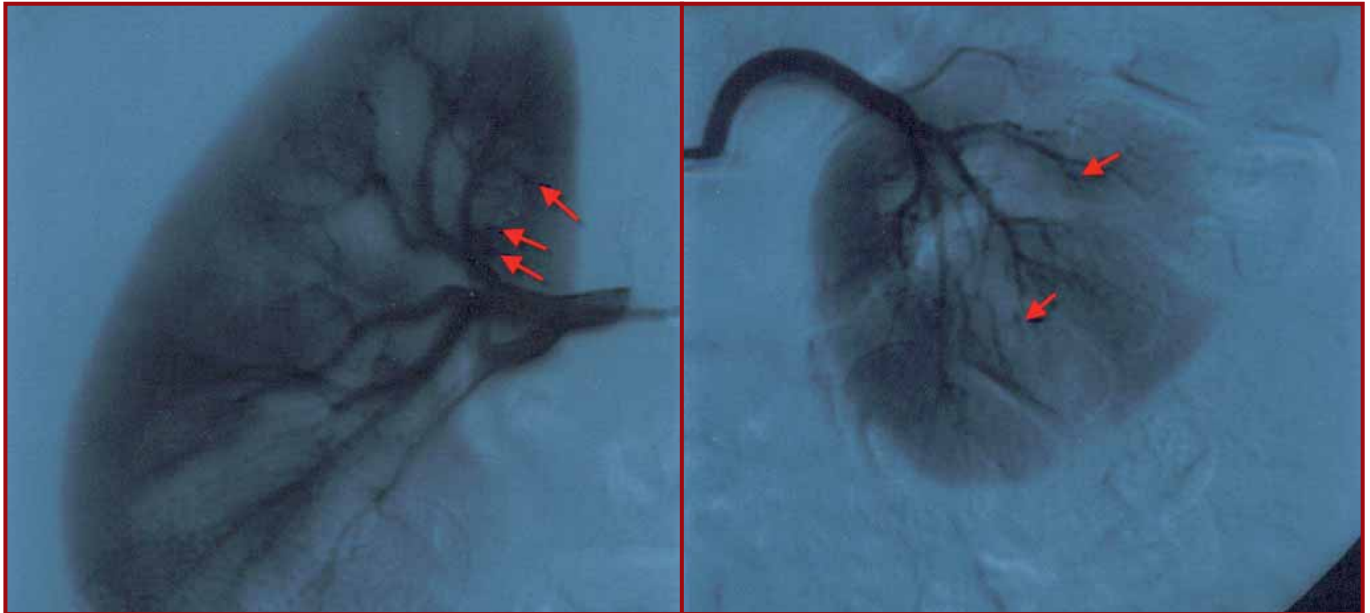
Laboratuvar incelemelerinde hemoglobin 12.2 gr/dl, lökosit 12.500/mm³, trombosit 512.000/mm³ idi. Periferik yaymada atipik hücre görülmedi. Biyokimyasal analizlerinde üre: 36 mg/dl, kreatinin 0.5 mg/dl, aspartat aminotransferaz (AST) 57 IU/l, alanin aminotransferaz (ALT) 158 IU/l, total protein 6.9 gr/dl, albumin 3 gr/dl, kreatinin kinaz 38 IU/l, laktat dehidrogenaz (LDH) 340 IU/l idi. Serum bilirubin düzeyleri normaldi ve elektrolitleri dengeliydi. Tam idrar analizinde dansite 1030, protein 3 (+) idi. İdrarın mikroskopik incelemesinde her büyük büyütmede 10-15 eritrosit ile karakterize hematüri vardı. CRP 45.1 mg/dl, eritrosit sedimentasyon hızı (ESH) 117 mm/saat, fibrinojen 563 mg/dl idi. Antistreptolizin O (ASO) 800 Todd Ü/l, romatoid faktör negatif olarak sonuçlandı. Serum C3 ve C4 düzeyleri normaldi. Antinükleer antikor (ANA) ve anti-dsDNA negatif, ancak C-ANCA pozitif olarak saptandı. Boğaz kültüründe patolojik bakteri üremeyen hastanın kan ve idrar kültürlerinde de üreme olmadı. Serolojik incelemelerinde EBV, CMV, parvovirüs, toksoplazma IgM negatifti. Anti-HBs pozitif (öz geçmişinden hepatit B aşılmasının yapıldığı öğrenildi) ve diğer viral hepatit belirteçleri negatifti. Grup aglütinasyon ve Rose-Bengal testleri negatif sonuçlandı. Tüberküloz açısından yapılan Mantoux testi 9 mm olarak değerlendirildi. Akciğer

ve sinüs grafileri normal olarak değerlendirildi. Yirmi dört saatlik idrarda protein miktarı 2.3 gr/gün olarak saptandı. Hastanın kan basıncı amlodipin ile kontrol altına alındı. Yapılan abdominal ultrasonografisinde anormal bulgu saptanmadı. Hastada yatışının 8. gününde sağ testiste şiddetli ağrı yakınması başladı. Ultrasonografik incelemede sağ epididimit ile uyumlu kanlanma artışı rapor edildi. Parasetamol ile 3-4 gün içinde skrotal ağrısı geriledi fakat ateşi devam etti. Hastanın klinik takiplerinde, kontrol ESH >120 mm/saat idi. CRP ve transaminaz yüksekliği devam etti. Proteinürisi ve mikroskopik hematürisi düzelmedi. Renal fonksiyon testleri normaldi.

Ateş, miyalji, ağırlık kaybı, hipertansiyon, hematüri, proteinüri, epididimit bulguları olan hastada PAN olabileceği düşünülerek, radyolojik görüntüleme yöntemlerine başvuruldu. Renal renkli Doppler ultrasonografi, tomografi ve manyetik rezonans (MR) görüntüleme incelemelerinde patolojik bulgu saptanmaması nedeni ile renal anjiyografik inceleme planlandı. Anjiyografik incelemede, sol böbrekte 2 adet, sağ böbrek üst polde 3 adet interlobüler yerleşimli mikroanevrizma saptandı. (Şekil 1). Tüm klinik, laboratuvar ve radyolojik bulgular değerlendirildiğinde, hastaya PAN tanısı konuldu. Steroid tedavisi başlanılan hastada hızla klinik yanıt alındı ve akut faz reaksiyonlarının gerilediği görüldü.

Tartışma

PAN tanısı, biyopsi ile küçük ve orta çaplı arterlerdeki nekrotizan vaskülitin veya anjiyografik yöntemler ile arteriyel anomalilerin (anevrizma veya oklüzyon) gösterilmesi esasına dayanır (7). Bizim hastamız-



Şekil 1. Renal anjiyografik incelemede her iki böbrekte mikroanevrizmatik genişlemeler

da renal arterlerde mikroanevrizma yanında, miyalji (transaminaz yüksekliğine rağmen CK normaldi), hipertansiyon, anormal idrar bulguları (renal tutulum; hematüri, proteinüri) ve testiküler tutulum vardı.

Hipertansiyon, hematüri, proteinüri klinik tablosu ile her ne kadar akut glomerülonefrit düşünülürse de, hastada ateş ve miyalji belirtilerinin varlığı, ödem olmaması, renal fonksiyon testlerinin normal seyretmesi, C3 ve C4 düzeylerinin normal olması ile ayrııcı tanısı kolayca yapılabilmektedir.

Akut faz reaktanlarının yüksekliği, klinik ve laboratuvar bulguları ile PAN tanısı alan hastada ayrııcı tanısının yapılması gereken diğer önemli hastalık grubunu vaskülitler oluşturmaktadır. Vaskülitler içinde klinik olarak PAN ile en çok mikroskobik polianjiitis (MPA) karışmaktadır. MPA PAN'dan farklı olarak küçük çaplı damarlarda (arteriyol, venül ve kapiller) nekrotizan vaskülitte neden olur, sıklıkla da nekrotizan glomerülonefrit ve pulmoner kapillerit eşlik etmektedir. MPA'nın tedaviye yanıtı ve prognozu PAN ile karşılaştırıldığında genelde daha kötüdür (8). Bizim hastamızda böbrek arteriyollerinde PAN için tipik olan mikroanevrizmal genişlemeler ve C-ANCA pozitifliği vardı. Solunum sistemi tutulumu yoktu. Renal anjiyografik çalışmada anevrizma tespit edildiği için hemoraji riskinden dolayı hastaya böbrek biyopsisi uygulanmadı.

Mikroanevrizmal genişlemelerin gösterilmesi için altın standart yöntem, etkilenen organa selektif anjiyografik çalışma yapılmasıdır. Diğer radyolojik yöntemler ile mikroanevrizmaların gösterilmesi zordur (9,10). Biz de hastamızda renkli Doppler, tomografi ve MR incelemelerinde renal vasküler yapılarda patoloji saptamamıza rağmen, arteriyografik çalışma ile renal mikroanevrizmaların varlığını ortaya koyduk (Şekil 1).

PAN'da tedavinin temelini steroid ve diğer immünsüpresif ajanlar oluşturmaktadır. Mortaliteden en sık olarak, gastrointestinal hemoraji ve perforasyon,

renal yetmezlik, hipertansiyon ve konjestif kalp yetmezliği ile enfeksiyonlar sorumludur (2,4).

PAN çocuklarda nadir görülmekte ve çok farklı klinik tablolara neden olabilmektedir. Tipik cilt bulgularının varlığında tanı daha kolay konabilir, ancak cilt tutulumu yoksa tanı zorlaşmaktadır. Özellikle renal arterlerde mikroanevrizmalar bulunması tipiktir. Eğer PAN tanısı düşünülüyor ise, etkilediği organa yönelik yapılacak anjiyografik incelemeler invaziv olmasına rağmen tanı koydurucu olabilmektedir.

Kaynaklar

1. Ozen S, Besbas N, Saatci U, Bakkaloglu A. Diagnostic criteria for polyarteritis nodosa in childhood. *J Pediatr* 1992; 120: 206-209.
2. Colmegna I, Maldonado-Cocco JA. Polyarteritis nodosa revisited. *Curr Rheumatol Rep* 2005; 7: 288-296.
3. Pagnoux C, Cohen P, Guillevin L. Vasculitides secondary to infections. *Clin Exp Rheumatol* 2006; 24: S71-81.
4. Samarkos M, Loizou S, Vaiopoulos G, Davies KA. The clinical spectrum of primary renal vasculitis. *Semin Arthritis Rheum* 2005; 35: 95-111.
5. Bakkaloglu A, Ozen S, Baskin E, et al. The significance of antineutrophil cytoplasmic antibody in microscopic polyangitis and classic polyarteritis nodosa. *Arch Dis Child* 2001; 85: 427-430.
6. Kamimura T, Hatakeyama M, Torigoe K, et al. Muscular polyarteritis nodosa as a cause of fever of undetermined origin: a case report and review of the literature. *Rheumatol Int* 2005; 25: 394-397.
7. Ozen S, Ruperto N, Dillon MJ, et al. EULAR/PreS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. *Ann Rheum Dis* 2006; 65: 936-941.
8. Hughes LB, Bridges SL Jr. Polyarteritis nodosa and microscopic polyangiitis: etiologic and diagnostic considerations. *Curr Rheumatol Rep* 2002; 4: 75-82.
9. Tekin N, Kural N, Kaya T. Diagnostic value of renal arteriography in polyarteritis nodosa. *Turk J Pediatr* 1996; 38: 101-105.
10. Schmidt WA. Use of imaging studies in the diagnosis of vasculitis. *Curr Rheumatol Rep* 2004; 6: 203-211.