

Takayasu ve dev hücreli (temporal) arterit: saklı kalmış gerçekler

Takayasu and giant cell (temporal) arteritis: the concealed realities

Dr. İlker Alat, Dr. Funda Bahçeci*, Dr. Hülya Taşkapan*, Dr. Kaya Saraç**

Inönü Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Turgut Özal Tıp Merkezi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı,
*İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Nefroloji Bilim Dalı ve **Radyoloji Anabilim Dalı, Malatya

Giriş

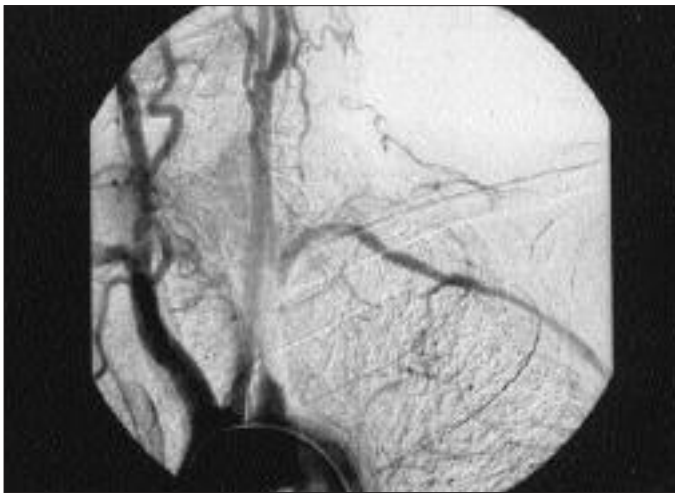
Etyopatolojik sınıflamada "bilinmeyenler" grubundaki Takayasu (TA) ve dev hücreli (temporal) arteritin (TEA) (1,2) klinik ayırımında önemli olan ipuçlarının bir olgu bazında derlenerek sunulması ve bu tip olguların taranması anlamında kurumlaşmanın öneminin belirtilmesi amaçlanmıştır.

Olgu Sunumu

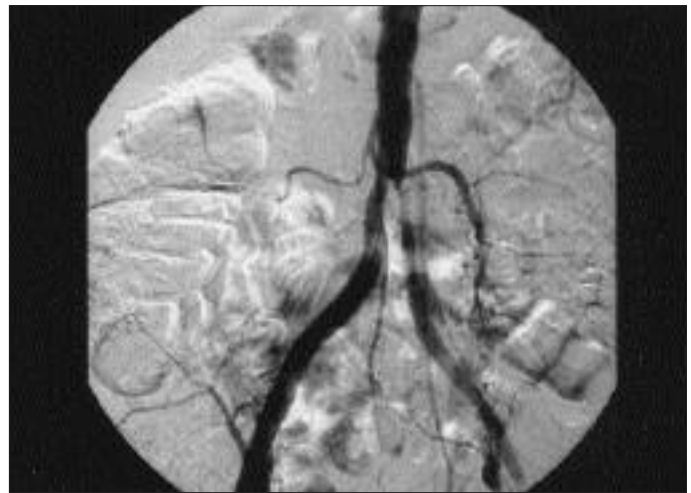
Elli yedi yaşında, 10 yıldır sol alt ve üst ekstremitelerindeki klodikasyon şikayeti olan erkek olgunun anjiyografisinde sol subklaviyan arter çıkışında ve sol iliak arterde darlık vardı (Şekil 1A-B). Sedimantasyon hızı dışında tüm laboratuvar bulguları normaldi. Temporal arterit tanısı konan olguya steroidler ile sedimantasyon hızı normale dönünce, iliak artere balon anjiyoplasti uygulandı (Şekil 2). Daha sonraki tedavi uygulamalarını reddeden ve kontrole de gelmeyen olgunun uzun dönem sonuçları bilinmemektedir.

Tartışma

Dev Hücreli Arterit tanımı, TEA için kullanılsa da, klinik ayrımları kimi zaman zor olduğundan TEA ve TA için kullanılması uygun görülmektedir. Savory tarafından 1856'da tanımlanan TA'ya (1), nabızsızlık hastalığı, Martorell sendromu, aortit sendromu, genç bayan arteriti gibi isimler de verilmiştir. Elli yaş altında, 3-9/1 kadınlarda daha sıktır (1). İki klinik fazı vardır: 1-sistemik reaksiyonlar 2-vazooklüzif faz (1). İlk fazda TA ve TEA ayırımı güç olabilir. Ancak TEA genelde 50 yaş üstündedir, polimiyaljiya romatikayla birlikte (1). Temporal arterit ilk kez 940-1010 arasında Bağdat'ta Ali İbn İsa tarafından tanımlanmıştır (3). Chapell Hill konferansında, temporal kelimesinin dev hücreli arterit tanımlamasının hemen yanında parantez içinde yazılması gerektiği uygun görülmüştür. Çünkü temporal arter, çoğunlukla olsa bile her zaman tutulmaz (1). Amerikan Romatoloji Koleji'nin 5 major kriter olarak belirlendiği >50 yaş, lokalize baş ağrısı, temporal arterde hassasiyet, artmış eritrosit sedimantasyon hızı ve pozitif temporal arter biyopsisi- kriterlerinin 3 veya üzerinin bulunması halinde TEA teşhisini doğru koymuş olma şansı %90'ın üzerindedir.



Şekil 1A. Aortik arkusda, subklaviyan arter çıkımındaki daralma



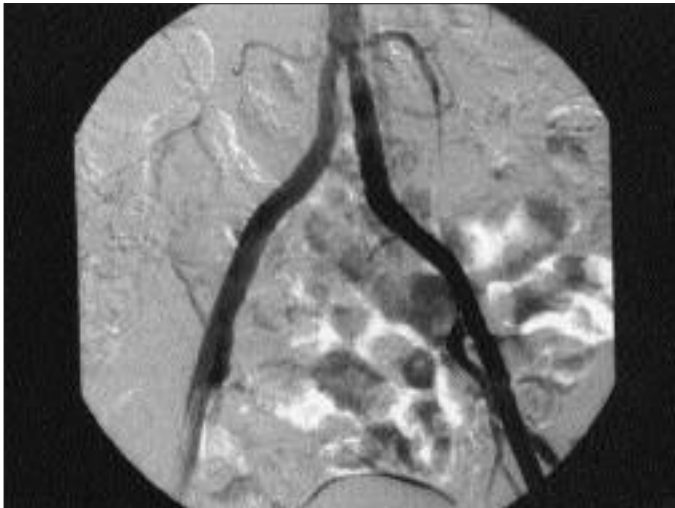
Şekil 1B: Sol iliak arterdeki daralma

Herrera tarafından yapılmış sınıflamaya göre TA; Tip1 (%20-40) arkus ve dallarını, Tip 2 distal torasik ve visseral abdominal aortayı, Tip 3 (%50-65) arkus ve abdominal aortayı, Tip 4 pulmoner arteri tutar. Ishikawa tarafından Takayasu tanısı için belirlenen kriterler; I-zorunlu kriter: Başlangıcı 40 yaş ve altında olmalıdır. Semptomlar en az 1 ay sürmelidir II-iki major kriter: Sol ve sağ subklaviyan arter lezyonu III-minör kriter: 1-Artmış sedimentasyon hızı, 2-Ana karotis arterde hassasiyet, 3-Hipertansiyon, 4-Aort yetersizliği, 5-Pulmoner arter lezyonu, 6-Sol "midcommon" karotid arter lezyonu, 7-Trunkus brakıyosefalikus distal lezyonu, 8-Desandan torasik aorta lezyonu, 9-Abdominal aorta lezyonu'dur. Zorunlu kritere ilaveten, iki major kriter, veya bir major+iki veya üzeri minör kriter, ya da dört veya daha fazla minör kriter varlığı Takayasu hastalığını düşündürür (3).

Dev hücreli (temporal) arteritinde biyopsinin şekli ve zamanlaması önemlidir. En az 2 cm.lik biyopsi alınmalıdır. Bilateral biyopsi, pozitif değerlere ulaşılmasını %15 artırır. Steroid tedavisi başlanmadan biyopsi alınmışsa %69 pozitif sonuç alınırken, steroidin 7. gününde bu %51'e, 7 günü aşan tedavideyse %10'a düşer.

Dev hücreli (temporal) arteritinde, temporal arterde nodüller, çene eklemine klodikasyon, dile ait disfonksiyon, Raynaud fenomeni, anevrizmalar, aort kapak yetersizliği, disseksiyonlar, rüptür, ya da kadın genital traktı, meme, kalp, tiroid, karaciğer, ince barsak, mesane, böbrek, pankreas, özofagus, kemik iliği, spinal kord, sinir, prostat gibi organ tutulumlarıyla ilgili bulgulara da rastlanabilir (1). Oküler komplikasyonlar (%7-60) başlangıçtan 1-6 ay sonra oluşur. Görme kaybı, 24 saatte gelişebilir. Görme kaybıyla sonlanan ilk 24 saatteki bu hızlı seyir steroid tedavisiyle %10'na indirilebilmiştir. Olguların %7'sinde inme gelişebilir (3).

Takayasu arteritinde ise; hipertansiyon, aort yetersizliği, koroner iskemi, konjestif kalp yetersizliği gelişebilir. Yaklaşık %50 olguda pulmoner tutulum olur, %16 olguda eritema nodosum, piyoderma gangrenozum olabilir. Bu klinik çeşitlilik sebebiyle de, TA, "Büyük Taklitçi" olarak anılır (4). Her iki patolojinin yaptığı aortit vakalarının ölüm nedenleri arasında; inme, böbrek yetersizliği, hipertansif kalp hastalığı, aortik anevrizma ve disseksiyonlarla, bunların rüptürleri sayılabilir. Takayasu'da anevrizmalar, aort yetersizliği, retinopati kötü prognoz göstergeleridir.



Şekil 2. İliyak arterin balon anjiyoplasti sonrası görünümü

Bunların yokluğunda 10 yıllık sağkalım %90'dan fazladır (1). Olgumuzda ayırıcı tanıda tüm bu sayılan ölçütler kullanıldı.

Bu iki hastalığın ayırıcı tanısının yapılması niçin bu kadar önemlidir? Zira, her iki hastalığın tedavisinde de kortikosteroidler önerilmektedir. Çünkü, başlangıç dönemlerindeki aynı klinik tabloya rağmen klinik seyirleri farklıdır. Tedavi edilmediklerinde ölüm benzer tablolarla gerçekleşse de, başlangıçla-son arasındaki klinik tabloların ve komplikasyonların farklılığı nedeniyle, ayırıcı teşhisin baştan yapılmasıyla hastayı ne tür komplikasyonların beklediğini önceden bilmek ve ona göre yönlenmek mümkün olacaktır.

Cerrahiden önce invazif radyolojik girişimlere öncelik tanımak daha uygundur. Stentleme işleminin yabancı cisim reaksiyonu doğuracağı ve inflamasyonu tetikleyeceği bildirilmektedir. Bu sebeple biz de olgumuzda yalnızca balon anjiyoplasti uyguladık. İnvazif girişimlerde kural; steroid tedavisiyle, aktif faz baskılandıktan sonra, girişimlerin yapılmasıdır (3-4).

Konunun ülkemizi ilgilendiren boyutuna gelince, örnek gösterdiğimiz kaynakçamızda yer alan yayınlarda görmekteyiz ki, Japonya'da, Kuzey Avrupa'da, İsveç'te, Güney Afrika'da, ABD'de, Meksika'da iki hastalıkla ilgili ciddi epidemiyolojik çalışmalar yapılmakta, insidans oranları ve klinik seyirdeki farklar bildirilmektedir. Bu araştırmalar öyle bir boyuta gelmiştir ki, ABD'deki olguların yoğunlaştığı bölgeler tespit edilmiş ve burada yaşayan halkın, ataları Kuzey Avrupa'dan gelenler olduğu anlaşılmıştır. Ülkemizdeyse hemen hiçbir hastalıkta olmadığı gibi, arteritler konusunda da sağlıklı diyebileceğimiz veriler yoktur. Bizler, acaba, TA'yı daha fazla içeren bir grup olarak oryantal ırk grubunda mı yoksa, TEA'yi daha fazla içeren bir grup olarak beyaz ırk-oksidental grupta mı yer almaktayız? Ya da bundan daha önemlisi, ülkemizde her iki arteritin klinik seyri, bilinen ve ırklara göre az-çok değişen klinik varyasyonlardan hangisine uymaktadır? Bu ve bunun gibi sorulara cevap verebilmenin maalesef imkanı yoktur. Zira, ülkemiz sınırları içerisindeki insidanstan dahi gerçek anlamda haberimiz yoktur. Belki, bu konuda yoğun uğraşısı olanlar olabilir, ama, verilere ortak ve kolay ulaşım imkanımız yoktur. Mesela "Ulakbim veri tabanları" üzerinden ülkemiz için yaptığımız araştırmada, anahtar kelime olarak "Takayasu Arteriti" yazınca 11 makale, "Temporal Arterit" ya da "Dev Hücreli Arterit" yazınca 2 makale ile karşılaşılmaktadır. Bizce sorun, verilerin toplanması aşamasında yaşanan eksikliklerdir. Bizce, bu hastalıklara ait hasta bilgilerinin, aynen bildiri zorunlu hastalıklarda olduğu gibi, bir kaynaktan toplanması gerekmektedir. Böylesi bir kurum, bilimselliği herkesçe kabul görmüş bir kurum olmalıdır ki; bu sebeple kalp ve damar cerrahisi, damar cerrahisi ya da kardiyoloji dernekleri gibi derneklerin bu konuda söz sahibi olabileceğini düşünüyoruz. Gerekirse bu derneklerin romatologların da üyesi olduğu diğer derneklerle yakın işbirliği içinde olması uygun olacaktır. Çünkü, her ne çeşit kılığa bürünürse bürünsün, bu hastalıkların kliniğinde en önemli rolü, ulusal literatürümüzde de belirtildiği gibi kardiyovasküler sistem almaktadır ve ölümlerin de en önemli sebeplerindendir (5-7). Biriken bilgiler dernekler tarafından çok merkezli araştırma sonucu gibi de yayınlanabilir.

Bu yazının; teşhis ve tedaviye dair verdiği ipuçlarının ötesinde, böylesi derneksel-kurumsal oluşumlara ön ayak olarak ülkemiz sınırlarında konuyla ilgili saklı kalmış gerçeklerin aydınlatılmasında tetikleyici rolü olacağı kanaatindeyiz.

Kaynaklar

1. Jennette JC, Rosen S. B. Vasculitis. In: Damjanov I, Linder J, editors. Anderson's Pathology. 10th ed. USA: Mosby;1996. p.1421-8.
2. Schoen FJ, Cotran RS. Blood vessels. In: Cotran RS, Kumar V, Collins T, editors. Robbins' Pathologic Basis of Disease. 6th ed. USA: W.B. Saunders Company;1999. p.515-20.
3. Cottrell ED, Smith LL. Management of uncommon lesions affecting the extracranial vessels. In: Rutherford RB, Johnson G Jr, Johnston KW, Kempczinski RF, Krupski WC, Moore WS, Perry MO, editors. Vascular Surgery. 4th ed. USA: W.B. Saunders Company;1995. p.1628-32.
4. Giordano JM, Hoffman GS, Leavitt RY. Takayasu's disease: nonspecific aortoarteritis. In: Rutherford RB, Johnson G Jr, Johnston KW, Kempczinski RF, Krupski WC, Moore WS, Perry MO, editors. Vascular Surgery. 4th ed. USA: W.B. Saunders Company;1995. p.245-53.
5. Yılmaz H, Demir İ, Sancaktar O. A case of fusiform aneurysm of left main coronary artery. Anadolu Kardiyol Derg 2001;1:307-8.
6. Kürüm T, Doğutan H. Koroner arter hastalığına yol açan ateroskleroz dışı nedenler. Anadolu Kardiyol Derg 2003;3:348-52.
7. Alehan D, Kafalı, G, Demircin M. Middle aortic syndrome as a cause of dilated cardiomyopathy. Anadolu Kardiyol Derg 2004;4:178-80.