

BÖLÜM 8

VASKÜLİTLER

İsmail Barkın IŞIK¹

TANIMI VE PATOGENEZİ

Vaskülitler damar çeperinde inflamasyona yol açan lökositlerin oluşmasıyla reaktif hasar ve damar çeperinin harabiyetine bağlı kanama, visseral dokularda iskemi ve nekrotik odakların oluşmasına yol açan hastalıklar olarak tanımlanır. Spesifik olmayan belirtileri ve diğer ayırıcı hastalıklarına göre daha az sıklıkla görülmeleri sebebi ile tanı konulması zor hastalık gruplarındandır (1).

Genelde patolojik bir uyarın sonrasında hüneral ve/veya hüneresel immun yanıt gelişmesi ile ortaya çıkar. İnflamatuvar cevap uygunsuz biçimde devam eder. İnflamasyon damar çeperinde veya damar çeperine doğru olabilir. İki durumda da olayın uygunsuz biçimde devam etmesinin sebebi bilinmemektedir. Vücuttaki hasar immun kompleks depolanması sonucu olmaktadır ve spesifik değildir. Bazen damar çeperine karşı direkt olarak immun yanıt gelişir. Henoch-Schönlein purpurası buna en güzel örnektir (2).

Oldukça değişik bir hastalık grubu olan vaskülitler; tutulan damar çapı büyüklüğüne, histopatolojilerine, etyolojilerine, veya organ tutulumlarına göre sınıflandırılabilir. En sık kullanılanı tutulan damar çapı büyüklüğüne göre olan sınıflandırmadır. (Tablo – 1), (Tablo -2)

BELİRTİLER ve BULGULAR

Hastaların çoğunda vaskülit tanısı konmadan uzun süre önce spesifik olmayan sistemik belirtiler görülür. Yaygın vücut ağrısı, ateş yüksekliği, halsizlik, iştahsızlık, kilo kaybı, yaygın eklem ağrısı ve gece terlemesi görülebilen spesifik olmayan

¹ Uzm. Dr., Rize Devlet Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, ismailbarkin@hotmail.com

Belirtiler ve Bulgular

Genellikle ilk ortaya çıkan ve en sık görülen semptom oral aftlardır. Ağrılı genital ülserler Behçet hastalığını destekleyen özellikli bulgulardandır. Tipik göz tutulumu non-granümatöz üveittir. Vasküler tutulum olarak en sık karşımıza alt ekstremitte venöz trombozları olarak çıkmaktadır. Pulmoner arter tutulumu hem tromboz hem de anevrizma olarak görülebilir. Nadir olarak ölümcül seyreden bir komplikasyon olan Budd Chiari' ye neden olabilir. Santral tutulumda parankimde multipl skleroz benzeri tutulumlar olarak gözükür. GİS tutulumu ile kanlı ishale sebep olabilir. En sık morbidite nedeni göz tutulumudur. En büyük mortalite nedeni ise büyük damar tutulumları (pulmoner arter anevrizma ve rüptürü) ve santral sinir sistemi tutulumudur (28).

Tedavi

Tedavide kolşisin ilk tercihtir. Kortikosteroidler, immünsüpresif ajanlar ve biyolojik ajanlar da tercih edilebilmektedir (27).

Cogan Sendromu

Genç erişkin kişilerde görülen nadir bir hastalıktır. Üveit, keratit ve vestibüler belirtiler ile kendini gösterir. Üst solunum yolu enfeksiyonunu takiben meniere benzeri vertigo, bulantı, işitsel problemler ile kendini gösterir. Hastaların %15 'inde aortit ve kardit gibi vaskülitler eşlik eder. En sık görülen kardiyak bulgu aortik kapak tutulumuna bağlı ortaya çıkan aortik regürjitasyondur. Tedavide en sık yüksek doz kortikosteroidler kullanılır (29).

KAYNAKÇA

1. Barnhill RL, Noursari CH, Xu X, Barksdale SK: Vascular diseases. Lever's histopathology of the skin. Eds: Elder DE Elenitsas R, Johnson BL, Murphy GF, Xu X. Wolters Kluwer/ Lippincott Williams-Wilkins London, Philadelphia 2009;205-324.
2. Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K, Bacon PA, Churg J, Gross WL, et al: Nomenclature of systemic vasculitides: proposal of an international consensus conference. *Arthritis Rheum* 1994;37:187-92.
3. Jennette JC, Falk RJ: Necrotizing Arteritis and Small Vessel Vasculitis. *The Autoimmune Diseases* Eds. Rose N, Mackay I. Academic Press 2006;899-920.
4. Weyand CM, Goronzy JJ: Medium and large vessel vasculitis. *N Engl J Med* 349:160, 2003.
5. Chung L, Kea B, Fiorentino DF: Cutaneous vasculitis. *Dermatology*. Eds. Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP. Spain, Elsevier, 2008;347-67.
6. Crissey JT, Parish LC. Vasculitis: the historical development of the concept. *Clin Dermatol* 1999;17:493-7.
7. Rodriguez-Valverde V, Sarabia JM, Gonzalez-Gay MA, et al: Risk factors predictive models of giant cell arteritis in polymyalgia rheumatica. *Am J Med* 102:331, 1997.
8. Evans J. Hunder GG: The implications of recognizing large-vessel involvement in elderly pa-

- tients with giant cell arteritis. *Curr Opin Rheumatol* 9:37, 1997.
9. Evans JM, O'Fallon WM, Hunder GG: Increased incidence of aortic aneurysm and dissection in giant cell (temporal) arteritis. *Ann Intern Med* 122:502, 1995.
 10. Hoffman GS, Cid MC, Hellmann DB, et al: A multicenter, randomized, double-blind, placebo-controlled trial of adjuvant methotrexate treatment for giant cell arteritis. *Arthritis Rheum* 46:1309, 2002.
 11. Kerr GS, Hallahan CW, Giordano J, et al: Takayasu's arteritis. *Ann Intern Med* 120:919, 1994
 12. Tso E, Flamm SD, White RD, et al: Takayasu's arteritis: Utility of magnetic resonance imaging in diagnosis and treatment. *Arthritis Rheum* 46:1634, 2002
 13. Seko Y, Sato O, Takagi A, et al: Restricted usage of T-cell receptor V alpha-V beta genes in infiltrating cells in aortic tissue of patients with Takayasu's arteritis. *Circulation* 93:1788, 1996.
 14. Hoffman GS: Treatment of resistant Takayasu's arteritis. *Rheum Dis Clin North Am* 21:73, 1995.
 15. Barron K: Kawasaki disease : Etiology, pathogenesis and treatment. *Cleve Clin J Med* 69 (suppl II):SII69, 2002.
 16. Davis RL, Waller PL, Mueller BA, et al: Kawasaki syndrome in Washington State: Race specific incidence rates and residential proximity to water. *Arch Pediatr Adolesc Med* 149:66, 1995.
 17. Bell DM, Brink EW, Nitzkin JL, et al: Kawasaki's syndrome: Description of two outbreaks in the United State. *N Engl J Med* 304:1568, 1981
 18. Barron KS: Kawasaki disease. In Hoffman GS, Weyand CM (eds): *Inflammatory Disease of Blood Vessels*. 1st ed. New York, Marcel Dekker, 2002, pp 305-319.
 19. Fiorentino DF: Cutaneous vasculitis. *J Am Acad Dermatol* 2003;48:311-40.
 20. Chen KR, Carlson JA: Clinical approach to cutaneous vasculitis. *Am J Clin Dermatol* 2008;9:71-92.
 21. Jenette JC, Falk RJ, Andrassy K, et al: Nomenclature of systemic vasculitides: The proposal of an International Consensus Conference. *Arthritis Rheum* 37:187, 1994
 22. Khasnis A, Langford CA. Update on vasculitis. *J Allergy Clin Immunol* 2009;123:1226-36.
 23. Patel MJ, Jorizzo JL: The Skin in Systemic Autoimmune Diseases: Cutaneous Small Vessel Vasculitis including Urticarial vasculitis. *Handbook of Systemic Autoimmune Diseases*. Ed. Sarzi-Puttini P, Doria A, Girolomoni G, Kuhn A, Asherson RA. Elsevier 2006;235-47.
 24. Guillevin L, Lhote F, Gayraud M, et al: Prognostic factors in polyarteritis nodosa and Churg-Strauss syndrome. *Medicine (Baltimore)*75:17, 1996.
 25. Ozen S, Pistorio A, Iusan SM, Bakkaloglu A, Herlin T, Brik R: Paediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO). EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria. *Ann Rheum Dis* 2010;69:798-806.
 26. Behçet H: Über rezidivierende, aphtose durch ein Virus verursachte Geschwure am Mund, am Auge, und den Genitalien. *Dermatol Wochenschr* 1937;105:1152-7.
 27. International Study Group for Behçet's Disease: Criteria for diagnosis of Behçet's disease. *Lancet* 1990;335:1078-80.
 28. Yurdakul S, Günaydin I, Tüzün Y, et al: The prevalence of Behçet's syndrome in a rural area in northern Turkey. *J Rheumatol* 1988;15:820-2.
 29. St Clair EW and McCallum R. Cogan's syndrome. In: Hochberg MC, Silman AJ, Smolen J, et al. (eds) *Rheumatology*, 4th edn. Philadelphia, Mosby, 2008; 1607-1615.