

BÖLÜM 1

ÇOCUKLUK DÖNEMİNDE EOZİNOFİLİK GRANÜLOMATOZİS VE POLİANJİTİS

Cem KURT¹

GİRİŞ

Eozinofilik Granülomatosis ve Polianjitis, vaskülit ile seyreden ve romatolojik olgularda ANCA ile bağlantı kurulan, ilk defa 1951 yılında Polonya asıllı patolog Jacob Churg ve Alman asıllı bayan patolog Lotte Strauss tarafından eozinofili olan olgularda yapılan otopsi verilerinde ortaya konan klinik bir tanıdır (1). Otopsi bulgularında ağırlıklı olarak çapları küçük ve orta boyutta olan damarları tutan yer yer nekrotizan karakterlerde diffüz vaskülit ve eozinofilik çekirdekleri içeren ekstrasvasküler granülomlarla karakterize görüntüler mikroskopik olarak tespit edildi (2). Çocuk hastalarda akciğer ve sinüs tutulumun daha çok olması, astım ve alerji kliniği ile birlikteliği diğer vaskülitik sendromlardan farklı bir görüntü ortaya koymaktadır. Özellikle küçük çaplı damarların solunum yollarında daha sık tutulması ve eozinofilinin eşlik etmesi hastalığı daha izole hale getirmektedir.

ETİYOLOJİ VE EPİDEMİYOLOJİ

EGPA çocuk hastalarda nedeni net bilinmeyen bir tanı grubudur. Yapılan çalışmalarda sunulan olası nedenler; ilaç ilişkili, genetik, mantar türlerine karşı aşırı hassasiyet, immunolojik ve kokain gibi kimyasalla bağlı reaksiyonlar olarak sıralanabilir. Bağışıklık sistemi erişkinlerde hücresel yanıtla tepki verirken, çocuk yaş grubunda humoral bağışıklığın daha etkin olduğunu görmekteyiz (3). Yapılan çalışmalarda karbamezapinin EGPA kliniğine sebep olabileceğini rapor edilmiştir. Makrolidlere bağlı bağışıklığın tetiklenebileceğini bazı yayınlarda belirtilmiştir. Aspergillos mantar türüne uzun süreli temas CD8 kaynaklı immunitiyi arttırmıştır (4). Yapılan son çalışmalarda literatürde, astımlı hastaların kullandığı inhale

¹ Uzm. Dr., İskenderun Devlet Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bölümü, drcemkurt@hotmail.com, ORCID iD: 0009-0001-5389-1762

KAYNAKLAR

1. Grayson PC, Ponte C, Suppiah R, Robson JC, Craven A, Judge A, Khalid S, Hutchings A, Luqmani RA, Watts RA, Merkel PA., DCVAS Çalışma Grubu. 2022 Amerikan Romatoloji Koleji/Avrupa Romatoloji Dernekleri İttifakı Polianjiitli Eozinofilik Granülo-matozis Sınıflandırma Kriterleri. *Ann Rheum Dis.* 2022 Mar; 81 (3):309-314.
2. Oiwa H, Mokuda S, Matsubara T, Funaki M, Takeda I, Yamawaki T, Kumagai K, Sugiyama E. Polianjiitli Eozinofilik Granülo-matozisde (EGPA) Nörolojik Komplikasyonlar: EGPA Tanısında Öykü ve Fizik Muayenenin Rolü. *Intern Med.* 2017 15 Kasım; 56 (22):3003-3008.
3. Cottin V, Khouatra C, Dubost R, Glérant JC, Cordier JF. Churg-Strauss sendromlu hastaların astımında kalıcı hava akımı tikanıklığı ve uzun dönemli takip. *Allergy.* 2009 Nisan; 64 (4):589-95.
4. Terrier B, Darbon R, Durel CA, Hachulla E, Karras A, Maillard H, Papo T, Puechal X, Pugnet G, Quemeneur T, Samson M, Taille C, Guillevin L., İşbirlikçiler. Sistemik nekrotizan vaskülitlerin (poliarteritis nodosa ve ANCA ile ilişkili vaskülitler) tedavisi için Fransız önerileri. *Orphanet J Nادر Dis.* 29 Aralık 2020; 15 (Ek 2):351.
5. Reggiani F, L'Imperio V, Calatroni M, Pagni F, Sinico RA. Polianjiitli eozinofilik granülo-matozisde böbrek tutulumu. *Front Med (Lozan).* 2023; 10 :1244651.
6. Pabst S, Tiyerili V, Grohé C. Churg-Strauss sendromunun dirençli "forme fruste"si olan iki hastada anti-IgE tedavisine belirgin yanıt. *Thorax.* 2008 Ağustos; 63 (8):747-8.
7. Dallos T, Heiland GR, Strehl J, Karonitsch T, Gross WL, Moosig F, Holl-Ulrich C, Distler JH, Manger B, Schett G, Zwerina J. CCL17/timüs ve Churg-Strauss sendromunda aktivasyonla ilişkili kemokin. *Arthritis Rheum.* 2010 Kasım; 62 (11):3496-503.
8. Groh M, Pagnoux C, Baldini C, Bel E, Bottero P, Cottin V, Dalhoff K, Dunogué B, Gross W, Holle J, Humbert M, Jayne D, Jennette JC, Lazor R, Mahr A, Merkel PA, Mouthon L, Sinico RA, Specks U, Vaglio A, Wechsler ME, Cordier JF, Guillevin L. Eozinofilik granülo-matoz ile polianjiit (Churg-Strauss) (EGPA) Değerlendirme ve yönetim için Konsensus Çalışma Grubu önerileri. *Eur J Stajyer Med.* 2015 Eylül; 26 (7):545-53.
9. Hellmich B, Sanchez-Alamo B, Schirmer JH, Berti A, Blockmans D, Cid MC, Holle JU, Hollinger N, Karadag O, Kronbichler A, Little MA, Luqmani RA, Mahr A, Merkel PA, Mohammad AJ, Monti S, Muhtyar CB, Musial J, Price-Kuehne F, Segelmark M, Teng YKO, Terrier B, Tomas-son G, Vaglio A, Vassilopoulos D, Verhoeven P, Jayne D. ANCA ile ilişkili vaskülitin yönetimi için EULAR önerileri: 2022 güncellemesi. *Ann Rheum Dis.* 02 Ocak 2024; 83 (1):30-47.
10. Sable-Fourtassou R, Cohen P, Mahr A. ve diğerleri. Antinötrofil sitoplazmik antikorlar ve Churg-Strauss sendromu. *Ann Intern Med.* 2005;1: 5. doi: 10.7326/0003-4819-143-9-200511010-00006.
11. Kallenberg CG, Heeringa P, Stegeman CA. Hastalık mekanizmaları: ANCA ile ilişkili vaskülitlerin patogenezi ve tedavisi. *Nat Clin Pract Rheumatol.* 2006;1: 5. doi: 10.1038/ncprheum0355.
12. DelplaceD, da Costa L, Goffin L. ve diğerleri. Ağız ülserasyonu: Churg-Strauss sendromunun alışılmadık bir tezahürü. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2007;1: 5. doi: 10.1111/j.1468-3083.2007.02380.x.
13. Ikemoto Y, Kohdera U, Uraoka M, Teraguchi M, Okamura A, Kobayashi Y. Churg-Strauss sendromlu 13 yaşında bir erkek çocukta pulmoner enfarktüs ve derin ven trombozu. *Pediatr Int.* 2001;1: 5. doi: 10.1046/j.1442-200x.2001.01400.x.
14. Partal A, Moshfeghi DM, Alcorn D. Bir çocukta Churg-Strauss sendromu: retina ve optik sinir bulguları. *Br J Ophthalmol.* 2004;1:5. doi: 10.1136/bjo.88.1.5.
15. Lin TL, Wang CR, Liu MF. ve diğerleri. 15 yaşında bir kız çocuğunda Churg-Strauss sendromunun neden olduğu çoklu kolon ülserleri. *ClinRheumatol.* 2001;1: 5. doi: 10.1007/pl00011209.
16. Tomac N, Yuksek M, Kunak B, Ertan U, Igde M. Churg-Strauss sendromu: bebeklikte bir hasta raporu. *Clin Pediatr (Phila)* 2003;1: 5. doi: 10.1177/000992280304200412.
17. Keogh KA, Specks U. Churg-Strauss sendromu. *Semin Respir Crit Care Med.* 2006;1: 5. doi: 10.1055/s-2006-933668.

18. Nguyen Y, Guillevin L. Polianjiitli Eozinofilik Granülomatozis (Churg-Strauss). *Semin Respir Crit Care Med.* 2018 Ağustos; 39 (4):471-481.
19. Pagnoux C, Guillevin L. Churg-Strauss sendromu: hastalık alt tipleri için kanıt? *Curr Opin Rheumatol.* 2010 Ocak; 22 (1):21-8.
20. Lamprecht P. Sistemik vaskülitler ve bağ dokusu hastalıklarında TNF-alfa inhibitörleri. *Auto-immunRev.* 2005;1:5. doi: 10.1016/j.autrev.2004.06.001.
21. Giavina-Bianchi P, Giavina-Bianchi M, Agondi R, Kalil J. Churg-Strauss sendromlu bir hastaya anti-IgE uygulanması. *Int Arch Allergy Immunol.* 2007;1: 5. doi: 10.1159/000103228.
22. Hellmich B, Gross W. Churg-Strauss sendromunun farmakoterapisinde son gelişmeler. *Expert Opin Pharm acother.* 2004;1: 5. doi: 10.1517/14656566.5.1.5.
23. Booth AD, Almond MK, Burns A. ve diğerleri. Pan-Thames Renal ResearchGroup. ANCA ile ilişkili renal vaskülitin sonucu: 5 yıllık retrospektif çalışma. *Am J Kidney Dis.* 2003;1: 5. doi: 10.1016/s0272-6386(03)00025-8.