

## Geç klinik prezentasyonlu Takayasu arteriti olgusu

### *A case with late clinical presentation of Takayasu's arteritis*

Feyzullah Gümüşçü, Emre Demir Benli, Sinan Demirtaş, Oğuz Karahan

#### ÖZET

Ayrıca nabızsızlık hastalığı olarak bilinen Takayasu Arteriti hastalığı, masif intimal fibrozis ile karakterize büyük boy damarları tutan granülomatöz bir vaskülit türüdür. Genellikle orta yaş bayanlarda görülür. Bu çalışmada, farklı klinik tabloya sahip nadir bir Takayasu arteriti olgusu bildirilmiştir.

Kırk iki yaşında erkek hasta sağ el birinci parmakta ani başlangıçlı siyanoz ile kardiyovasküler cerrahi kliniğine başvurdu. Tıbbi geçmişinde herhangi bir bulgu veya şikayet yoktu. Fizik muayenede, sağ brakial, radyal ve ulnar nabızlar palpe edilemiyordu ve bu ekstremiteden nabız alınamıyordu. Bilateral üst ekstremitel arteriyel doppler ultrasonunda sağ tarafta minimal akım görüldü ve solda ise bozulmuş bifazik akım paterni saptandı. Periferik anjiyografide, sağ subklavyan arterde osteal segment sonrasında tam tıkalı olduğu, sol subklavyan arterin proksimal kısmında tıkaçıcı darlık bulunduğu, abdominal aortada iliyak bifürkasyonun hemen öncesinde ise tam tıkalı olduğu saptandı. Kan parametrelerinde hiçbir serolojik veya biyokimyasal pozitiflik ve ek görüntüleme bulgusu yoktu. Parmaktaki siyanoz için hastaya, antiagregan, antikoagülan ve intravenöz periferik vazodilatör tedavi uygulandı. Parmaktaki renk tamamen normale dönünce hasta taburcu edilerek, ileri araştırma için romatoloji kliniğine sevk edildi.

**Anahtar kelimeler;** Mikroemboli, Takayasu arteriti, siyanoz

#### GİRİŞ

Takayasu Arteriti, özellikle aorta ve aortik arkın dallarının tutulduğu, tıkaçıcı bir kronik inflamatuvar

#### ABSTRACT

Takayasu's arteritis also known as pulseless disease is a kind of granulomatous vasculitis that characterized large size vessels involvement with massive intimal fibrosis. It is usually occurs in female gender in middle ages. Unusual Takayasu's arteritis case with different clinical presentation was reported in current paper.

A 42 years old male patient was admitted to cardiovascular surgery clinic with sudden onset cyanosis in first finger of right hand. There was not any finding or complaint in his past medical history. The right brachial, radial and ulnar pulses were not palpable in physical examination and blood pressure could not measured from this extremity. Bilateral upper limb arterial doppler ultrasound revealed minimal flow in right and disrupted biphasic flow pattern in left. Peripheral angiography revealed total occlusion after the osteal segment of right subclavian artery, pre-occlusive stenosis in proximal segment of left subclavian artery and total occlusion in abdominal aorta just prior the iliac bifurcation. There was no serological or biochemical positivity in blood parameters and no additional visualization finding. Antiagregant, anticoagulant and intravenous peripheral vasodilator therapy was utilized to patient for finger cyanosis. Patient was discharged with full recovery of finger coloration and referred to rheumatology clinic for further investigation.

Microembolism may be messenger of wide-spread vascular disorders for example vasculitis. Thus, detailed systemic examinations should be applied in patients who admitted with micro-circulatory system symptoms.

**Key words:** Microembolism, Takayasu's arteritis, cyanosis

damar hastalığıdır [1,2]. Bu hastalık ilk olarak Japon oftalmolog Takayasu tarafından 1908 yılında tanımlanmıştır [2]. Literatürde aortik ark sendromu, aortitis sendromu, nabızsızlık hastalığı, braki-

osefalik arterit, oklüziv tromboarteritis, nonspesifik aortaarteritis, Mortarell's sendromu gibi isimlerle de sunulmuştur [3]. İnflamatuar süreçte damar duvarında plazma hücreleri, lenfositler ve dev hücre infiltrasyonu gözlenir ve ileri dönemde fibrozis nedeniyle damar içi daralmaya bağlı iskemik belirtiler ortaya çıkar [1]. Daha çok kadın cinsiyette ve 40 yaş altında (%80-90) görülür. İleri yaş olgular nadir olarak rapor edilmektedir [3]. Ancak, baş ağrısı, zayıflama, eklem ve kas ağrıları, ateş gibi spesifik olmayan semptomlar nedeni ile tanı gecikebilmektedir [2,3]. Erkek cinsiyette, kadın cinsiyet oranla daha az görülürken bu oran 9:1 olarak rapor edilmiştir [4].

Bu yazıda erkek olguda parmakta siyanozla ortaya çıkan bir Takayasu Arteriti olgusu literatür eşliğinde sunulmuştur.

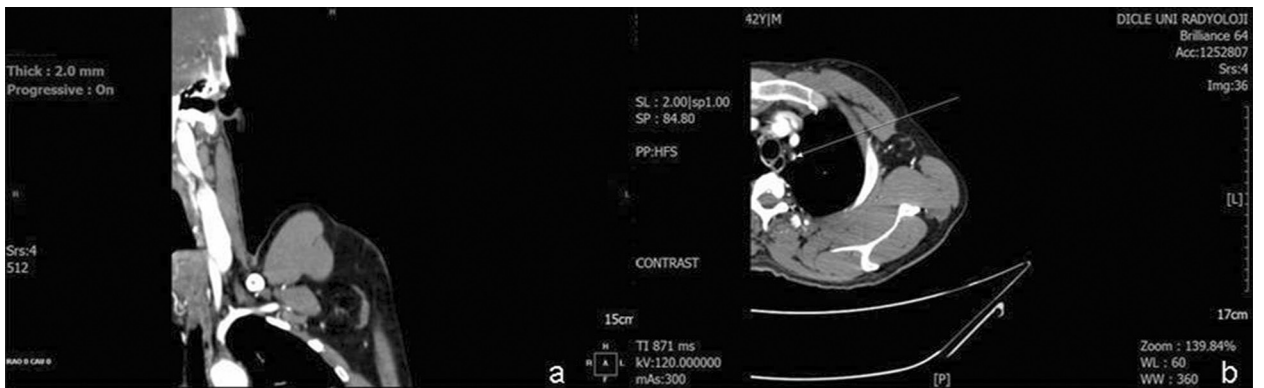
### OLGU

Kırk iki yaşında erkek hasta, sağ el birinci parmak distal uçta morarma şikayeti ile kalp damar polikliniğine başvurdu. Bu şikayetinin bir gün önce başladığını ve giderek ilerlediğini belirten hastanın daha önce benzer bir şikayeti olmamış. Özgeçmişinde ve soygeçmişinde özellik olamayan hastanın fiziksel aktivitesini etkileyen başka bir şikayeti de olmadığı belirlendi. Fizik muayenede sağ brakiyal, radyal ve ulnar nabızlar palpe edilemiyordu ve bu ekstremiteden nabız alınamazken, sol taraf nabızları elle anlıyordu ve bu koldan tansiyonu 130/80 mmHg olarak saptanmıştır. Fizik muayenede göz dibi muayenesi ve diğer muayeneler normal olarak saptandı.

Hastaya çekilen bilateral üst ekstremitte arteriyel doppler ultrasonda sağ aksiller arter ve distalinde akım izlenemezken, sol kol arterlerinde bifazik akım paterni saptandı. Bunun üzerine periferik ar-

teriyografi planlandı. Femoral arterden çekilen arteriyografide Abdominal aortun ilyak bifurkasyon öncesinde %100 tıkalı olduğu ve distal yatağa kollaterallerle akım sağlandığı belirlendi. Yapılan karotis arter doppler ultrasonografi, elektrokardiyografi ve ekokardiyografi bulguları doğaldı. Bunun üzerine sol üst ekstremiteden çekilen arteriyografide sol subklaviyan arterde minimal darlık saptanırken, sağ subklaviyan arter çıkış bölgesinden itibaren %100 tıkalı izledi ve distal yatak kollateraller ile zayıf olarak dolduğu belirlendi. Koroner arterlere yönelik kontrastlı bilgisayarlı tomografi çekildi. Koroner arter patent olarak saptanırken, her iki subklaviyan arter görüntüsü arteriyografi ile uyumluydu. Alınan rutin biyokimya ve tam kan testleri normal sınırlarda izlendi. İnflamatuar markerler değerlendirildi. Eritrosit sedimentasyon hızı, antistreptolizin O (ASO), C-reaktif protein (CRP), romatoid faktör (RF) normal sınırlarda, antinükleer antikor (ANA), anti-dsDNA, antikardiyolipin antikor IgG ve IgM, antinötrofil sitoplazmik antikor (ANCA), anti-La (SSB) negatif olarak saptandı. Pıhtılaşma testleri ise normal sınırlardaydı. Romatoloji konsültasyonu istenen hastaya, mevcut tetkikler ve muayene bulguları ile romatoloji tarafından Takayasu Arteriti ön tanısı kondu.

Periferik vazodilatasyon ve mikroemboli açısından medikal tedavi amaçlı, asetisalisik asit 100 mg/gün (oral), rheomakrodex (500 ml/gün) + pentoksifilin (400mg/gün) [intravenöz infüzyon], İloprost (prostosiklin) (5 ng/kg-dk) [intravenöz infüzyon] ve enoksaparin (40 mg günde iki kez) [subkutan] tedavileri başlandı. Sekiz günlük tedavi sonrasında siyanozu gerileyerek parmak rengi normale dönen hasta taburcu edilerek, ileri tetkik ve tedavi amacıyla romatoloji kliniğine sevk edildi.



**Resim 1a.** Sağ subklaviyan arterde osteal stenozun longitudinal tomografi kesitlerinde görünümü. **1b.** Transvers tomografi kesitlerinde subklaviyan darlık.

## TARTIŞMA

Takayasu Arteriti daha çok kadın cinsiyetin erken yaş inflamatuvar damar hastalığı olarak bilinmektedir. Özellikle literatürde bu hastalığın, kadın hastaların peripartum ya da doğum sonrası dönemleri gibi durumlarda ortaya çıktığının bildirilmesi, hormonal değişikliklerin ve hemodinamik stresin potansiyel bir rolü düşündürmektedir [5]. Bir çok raporda kadın hastaların belirgin oranla daha fazla etkilendiği rapor edilse de, bazı popülasyonlarda bu oranın 3:1 hatta 1.58:1 e kadar düştüğünü bildiren raporlar mevcuttur [4]. Hastalığın temel olarak ortaya çıkma yaşı ikinci yada üçüncü dekatlardır [6]. Ancak hastalığın spesifik bir semptomunun olmaması daha geç yaşlarda tanı konmasına neden olabilmektedir. Hastalığın temel olarak üç evresi vardır. İnflamatuvar (Faz I) olan dönemde baş ağrısı, zayıflama, eklem ve kas ağrıları, ateş gibi genel semptomlar nedeniyle tanınması güçtür. İnflamasyon sürecinde (Faz II) ise vasküler yatakta ağrı ve bu bölgelerde hassasiyetin olduğu dönemdir. Fibrozis ve stenozun neden olduğu nabızsızlık sonrası (Faz III) dönemde ise vasküler yatağın etkilenmesine bağlı distal bölgede kalan organ ve uzuvlarda iskemik bulgular ortaya çıkar [5,7]. Özellikle aortik arkın etkilenmesi Faz II ve III te ortaya çıkar. Serebral dalların da etkilendiği son dönemde vertigo, görme problemleri, ve serebrovasküler olaylar gibi nörolojik semptomlar (%90) ön plandadır [7]. Bizim olgumuzda nörolojik bir semptom olmaksızın üst ekstremitede siyanoz olması Faz II olarak değerlendirildi.

Nörolojik semptomların temelinde aortik arkın, özellikle karotis arterlerin etkilenmesinin rolü önemli olsa da, güncel raporlarda semptomların gelişmesinde mikroembolilerin varlığının da unutulmaması gerektiği belirtilmiştir [7]. Bizim olgumuzda da tek parmağın izole olarak etkilenmesi de mikromemboli olarak yorumlanmıştır.

Tanıda vasküler görüntüleme yöntemleri etkin ve güvenilirdir. Özellikle vasküler ultrasonografi ve anjiyografi önerilen metotlardır [8]. Anjiyografi arter lümenindeki değişikliklerin gözlenmesinde altın standarttır [7]. Buna karşın küçük karotis lezyonlarının görüntülenmesinde karotis doppler ultrasonografisinin anjiyografiye üstün olduğunu belirten raporlarda mevcuttur [8]. Bizim olgumuzda tanı her iki metotta kullanılmış ve birbirini destekleyen

benzer bulgular elde edilmiştir. Karotis lezyonunun olmaması da olgumuzun Faz II safhasında olduğunu destekler nitelikteydi.

Amerikan College of Rheumatology tarafından belirlenerek geliştirilen tanı kriterleri Takayasu Arteriti tanısında esas alınmaktadır [9]. Bu kriterler;

- Görülme yaşının 40 yaş ve altında olması,
- Ekstremitelerde kladikasyon,
- Azalmış brakial arter basıncı,
- 10 mmHg dan daha fazla kan basıncı farkı,
- Subklavian arter ve aortada üfürüm
- Anormal arteriyografi

Bu kriterlerden 3 veya daha fazlasının mevcudiyeti tanı koydurucu olarak rapor edilmiştir [7]. Bizim olgumuzda da azalmış brakial arter basıncı, 10 mmHg dan daha fazla kan basıncı farkı, anormal arteriyografi bulguları mevcuttu. Ekstremitelerde kladikasyon tariflemeyen hastanın, sağ el birinci parmakta siyanozu vardı. Yaş ve cinsiyet özellikleri ise kriterlerin uymamaktaydı.

Takayasu Arteritinin kardiyovasküler tedavisinde endotel disfonksiyonu için prostosiklin, tromboz tedavisi için antikoagulan ve antiagregan ajanlar önerilen tedavilerdir [10]. Hastalığa yönelik temel antiinflamatuvar ve steroid tedaviler ise esansiyel olarak rapor edilmiştir [10]. Kliniğimizde olgunun kardiyovasküler tedavisi literatüre uygun olarak düzenlendikten sonra ileri tedavi için romatoloji kliniğine yönlendirilmiştir.

Sonuç olarak nadir olarak erkek cinsiyette görülmesine karşın, bizim olgumuzda olduğu gibi üst ekstremitede nabız farkı ile gelen periferik mikroemboli hastalarında Takayasu Arteriti akıldan tutulması gereken bir patolojidir.

## KAYNAKLAR

1. Yıldırım A, Işık A, Kılıçkan E, et al. Takayasu arteriti'ne bağlı subklavian çalma sendromu: Olgu sunumu. C. Ü. Tıp Fakültesi Dergisi 2006;28:65-68.
2. Öz N, Sarper A, Ak İ, et al. Takayasu arteriti'nde serebral perfüzyon için çıkan aortanın inflow olarak kullanımı; Olgu sunumu. GKDC Dergisi 1998;6:330-333.
3. Ak G, Seçkin Ü, Borman P, et al. Takayasu Arteriti: 2 olgu nedeniyle. Fiziksel Tıp 2001;4:43-46.
4. Yadav P, Prakash P, Srivastava D, et al. Takayasu's arteritis - An unusual presentation. JIACM 2007;8:185-187.

5. Gerede DM, Yüksel B, Tutar E, et al. Spontaneous coronary artery dissection in a male patient with takayasu's arteritis and antiphospholipid antibody syndrome. *Case Rep Rheumatol.* 2013;2013:272963.
6. Nazzal MD, Agko M, Zingale K, et al. A unique presentation of Takayasu's arteritis in a 39-year-old male with chest pain, vertigo, and blindness. *J Vasc Surg.* 2011;54:529-532.
7. Güneş HN, Yoldaş TK, Keskin S. İskemik inme ile ortaya çıkan bir takayasu arteriti olgusu. *Türk Serebrovasküler Hastalıklar Dergisi* 2008;14:57-61.
8. Schmidt WA, Nerenheim A, Seipelt E, et al. Diagnosis of early Takayasu arteritis with sonography. *Rheumatology (Oxford).* 2002;41:496-502.
9. Arend WP, Michel BA, Bloch DA, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Takayasu arteritis. *Arthritis Rheum.* 1990;33:1129-1134.
10. Ogino H, Matsuda H, Minatoya K, et al. Overview of late outcome of medical and surgical treatment for Takayasu arteritis. *Circulation.* 2008;118:2738-2747.