



Atipik Klinik Prezantasyonlu Bir Temporal Arterit Olgusu

İlhami Kiki*, Mehmet Gündoğdu*, Fuat Erdem*, Refik Ali Sarı*

*Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları AD, Erzurum

Dev hücreli arterit olarak da bilinen temporal arterit, orta-büyük çaplı arterleri etkileyen enflamatuar bir hastalıktır. Her ne kadar birçok lokalizasyondaki arterleri etkileyebilen sistemik bir hastalık olsa da, karakteristik olarak başta temporal arter olmak üzere karotis arterinin bir veya daha fazla dalını tutar. Altmışbir yaşında erkek hasta kliniğimize baş ağrısı, şiddetli kulak çınlaması, halsizlik, terleme ve kilo kaybı şikayetleriyle başvurdu. Fizik muayenede bilateral submandibuler lenfadenopati ve hepatosplenomegali belirlendi. Temporal arter biyopsisinde “dev hücreli arterit (temporal arterit)” tanısı konuldu. Olgunun atipik prezantasyonu ve erken tanı ve tedavinin önemi nedeniyle sunmaya karar verdik.

Anahtar Kelimeler: Temporal arterit, Tinnitus, Lenfadenopati, Hepatosplenomegali

A Case of Temporal Arteritis with Atypical Clinical Presentation

Temporal arteritis also known as giant cell arteritis, is an inflammatory disease affecting medium- and large-sized arteries. Although, it is a systemic disorder that could affect arteries in multiple locations, it characteristically involves one or more branches of carotid artery particularly the temporal artery. 61 year-old male patient referred to our clinic by the complaints of headache, marked tinnitus, weakness, sweating and weight loss. Physical examination revealed bilateral submandibular lymphadenopathy and hepatosplenomegaly. Temporal artery biopsy confirmed the diagnosis of “giant cell arteritis (temporal arteritis)”. We decided to present this case because of its atypical presentation and importance of early diagnosis and therapy.

Key Words: Temporal arteritis, Tinnitus, Lymphadenopathy, Hepatosplenomegaly

Dev hücreli arterit (DHA); esas olarak yaşlıları etkileyen ve en sık görülen sistemik vaskülit sendromudur. Kafkas ırkında ve İskandinav ırkında sık görülürken, Asyalılar ve zencilerde nadirdir. Hemen daima 50 yaşın üzerindeki şahıslarda görülür. Kadınlarda 2-3 kat daha sıktır. Sebebi tam olarak bilinmemekle birlikte immünolojik ve genetik mekanizmaların rolü olduğu gösterilmiştir. Histopatolojik olarak büyük-orta çaplı arterlerde sıklıkla dev hücre oluşumuyla birlikte mononükleer iltihabi hücre infiltrasyonunun olduğu panarterittir.¹⁻³ Klinik tabloyu, etkilenen arterin beslediği alanın iskemi ve nekrozu belirler. En sık klinik yakınmalar; baş ağrısı ve görme ile ilgili semptomlardır. Potansiyel olarak ciddi sistemik ve oftalmik komplikasyonların gelişebilmesi nedeniyle, temporal arterit (TA) hızlı bir şekilde tanı ve tedavi edilmesi gereken bir hastalıktır. Bu yazımızda baş ağrısı yanı sıra ilginç olarak belirgin tinnitus semptomuyla başvuran bir TA olgusunu sunduk.

OLGU SUNUMU

61 yaşında erkek hasta, baş ağrısı, kulak çınlaması, halsizlik, iştahsızlık, ayaklarda uyuşma, yüzde şişlik, yaygın kemik ağrısı, terleme ve kilo kaybı şikayetleriyle başvurdu. Ayrıntılı anamnezinde hastanın yaklaşık 4 ay öncesinden başlayarak bütün kemiklerinde ağrı ve halsizlik şikayetinin başladığı, yaklaşık aynı süre içinde her iki bacağına uyuşma şikayeti de ortaya çıktığı, bu nedenle antibiyotik ve antienflamatuar ilaçlar kullandığı, ancak bunları kullanmasına rağmen şikayetlerinde belirgin düzelme olmadığı öğrenildi. Hastanın 2 ay öncesinden başlayarak iştahsızlık, özellikle geceleri daha fazla olmak üzere çamaşır değiştirecek kadar terleme ve başının her iki yanında ağrı şikayetleri ortaya çıkmış. Son 2 ay içinde 15 kg kadar kilo kaybettiğini ifade eden hastanın, 1 ay önce sol çene kemiği arkasında şişlik olması ve aynı zamanda başlayan her iki kulağında devamlı ve rahatsız edici düzeyde kulak çınlaması olması üzerine, dış merkezde yatırılarak kemik iliği ve submandibuler lenf bezi biyopsisi yapılmış. Tetkikleri sonucunda tanı konulmamış.

Kliniğimize başvurduğunda yapılan fizik muayenesinde; genel durum orta, şuur açık, oryante-koopere idi. Ateş: 36,7 °C (aksiller), Nb: 78/dk ritmik, TA: 110/70 mmHg. Ağız hijyeni bozuk, dişler protez, cilt ve konjunktivalar soluk idi. Palpasyonla sol temporal arter sert ve hassas idi. Solda yüzeysel temporal arter nabzını alınamıyordu. En büyüğü solda 2 cm çapında olmak üzere bilateral submandibuler yumuşak kıvamlı lenfadenopati, kot yayını 4-5 cm geçen yumuşak kıvamlı hepatomegali ve kot kavsini 1 cm geçen yumuşak kıvamda splenomegali tespit edildi.

Laboratuvar tetkiklerinde Hb: 8,9 g/dl (13-18), Lökosit: 5700/mm³ (4000-10,000), Trombosit: 383,000/mm³ (150,000-400,000), MCV: 76 fl (83-97), MCH: 25 pg (28-32), MCHC: 32 (32-36), Periferik yaymada Lökosit formülü %73 nötrofil granulosit, %25 Lenfosit, %2 Monosit, eritrosit morfolojisi ise anizositoz, makrositoz, ve rulo formasyonu olarak rapor edildi. Eritrosit sedimentasyon hızı 120 mm/saat olarak belirlendi.

Biyokimyasal analizlerinde BUN: 17 U/L (5-23), Kreatinin: 0,9 mg/dl (0,6-1,2), Na: 140 mmol/L (135-145), K: 4,1mmol/L (3,5-5,5), Ca: 8,5 mg/dl (8,1-10,4), P: 4,2 mg/dl (2,6-5,5), GGT: 65 (<55), ALP: 256 U/L (30-120), AST: 13 U/L (10-37), ALT: 18 U/L (10-37), LDH: 325 U/L, (0-250), TP: 8,15 g/dl (4,6-8,7), Alb: 3,2 g/dl (3,5-5,5), Globulin 4,95 (1,0-3,9), A/G: 0,65 (1,2-1,5), Ferritin: 897 mg/dl (30-200), CRP: 7,9 mg/dl (<0,5), Folik asit: 24 ng/ml (3-17), Vit B12: 886 pg/ml (193-987), IgG: 1446 mg/dl (700-1600), IgA: 411 mg/dl (70-400), IgM: 181 (20-230), PT: 14,5", Aktivite %79, PTT: 30,5" olarak ölçüldü.

Brucella Aglutinasyonu negatif olarak belirlendi. Protein Elektrofrezisi: Albumin: %48,4 (52-69), alfa 1: %5,4 (2-4), Alfa 2: %17,1(6-11), Beta: %8,8 (8-14), Gama: %20,3 (11-18). Poliklonal gammopati tespit edildi. İdrarda Bence-Jones proteini tespit edilmedi.

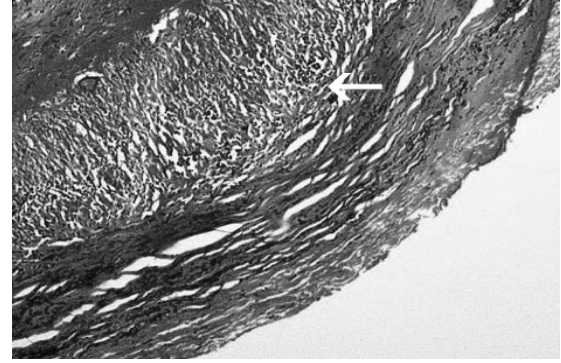
Batın ultrasonografisinde karaciğer 170 mm, dalak145 mm ile normalden büyük, karaciğer ve dalakta parenkim kalsifikasyonları tespit edildi.

Beyin manyetik rezonans görüntülemesinde; bilateral maxiller sinüzit, santral kortikal atrofi, periventriküler derin beyaz cevherde demyelinizan plaklar rapor edildi.

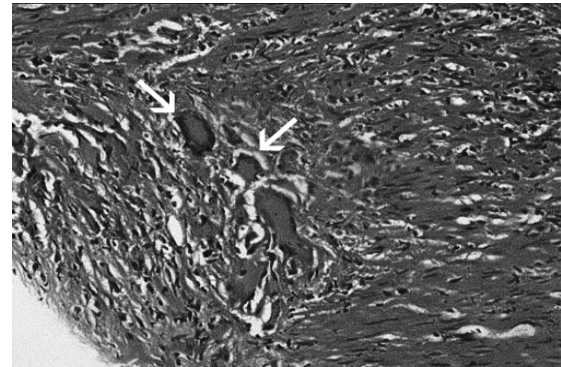
Hastada temporal arterit düşünülerek "temporal arter biyopsisi" alındı. Sonuç Patoloji Kliniği tarafından "Dev hücreli arterit (Temporal Arterit)" olarak rapor

edildi (Resim 1,2). Tanı konulduktan sonra yapılan bilateral ekstremitte arteriyel doppler USG de bilateral subklavian, aksiller ve brakial arterlerde 2 mm ye varan intimal kalınlaşmalar tesbit edildi. Ekstremitte venöz doppler USG normal bulundu

Resim 1. Dev Hücreli (temporal) arterit. Granulom oluşumu (H&Ex100).



Resim 2. Dev Hücreli (temporal) arterit (H&Ex200) Tipik dev hücreler.



Hastaya 1 mg/kg dozunda prednizolon tedavisi başlandı. Tedaviden 48 saat sonra tinnitus dahil bütün şikayetleri gerileyen hastanın steroid dozu kademeli olarak azaltılarak 3. ayın sonunda 10 mg/gün idame dozuna düşüldü. Üçüncü ayın sonunda sedimentasyon hızı 30 mm/saat, CRP: 0,5mg/dl ve hemoglobin 14 g/dl olarak tespit edildi. Hasta halen takibimiz altında olup klinik ve laboratuvar olarak stabildir.

TARTIŞMA

Dev hücreli arterit, orta-büyük çaplı arterleri etkileyen kronik bir vaskülitir. Birçok arteri tutabilmekle birlikte, semptomatik damar enflamasyonu sıklıkla arkus aortanın kranyal dallarında görülür. Polimyaljia romatika ile sık birliktelik gösterse de ondan daha

Atipik Klinik Prezantasyonlu Bir Temporal Arterit Olgusu

nadir görülür. Elli yaş üzerinde yıllık insidans 6,9-32,8 / 100,000 dir.^{1,4} Sebebi tam olarak anlaşılmış değildir. Bununla birlikte ırksal dağılım göstermesi, HLA-DR4, HLA-DRB1*04 varyantı ile ilişkili olması ve ekvatoradan uzaklaştıkça insidansının artması nedeniyle genetik ve çevresel faktörlerin birlikte rol oynadığı düşünülmektedir. T lenfositlerden salgılanan çeşitli sitokinler (IL-2, IFN-gamma) tarafından uyarılan monositlerin damar adventisiasına yerleşerek dev hücrelere dönüştüğü ve IL-1 ve IL-6 gibi inflamatuvar sitokinleri salgılayarak damar hasarına neden olduğu öne sürülmüştür.^{1,4}

Hastalık sinsi veya ani başlangıç gösterebilir. Genellikle subfebril bir ateş görülür. En sık semptom, sıklıkla temporal veya oksipital bölgeye lokalize baş ağrısıdır. Diğer semptomlar arasında halsizlik, yorgunluk, iştahsızlık, kilo kaybı, terleme ve eklem ağrıları sayılabilir. Fizik muayenede temporal arter hassas, nodüler karakterde olup temporal nabız zayıflamış veya kaybolmuştur.^{1,3,4}

Bizim olgumuzda hastalığın sık görülen semptomları olan baş ağrısı, halsizlik iştahsızlık, kilo kaybı ve terleme semptomlarının yanı sıra kemiklerinde yaygın ağrı, bacaklarında uyuşma ve kulak çınlaması şikayeti de mevcuttu. Hastanın tinnitus şikayetinin anemi semptomu olarak ortaya çıkması mümkündür. Ancak steroid tedavisinden 48 saat sonra henüz anemi düzelmeden tinnitus semptomunun gerilemesi, tinnitus nedeninin vasküler tutulumun sonucu olarak ortaya çıktığını düşündürmektedir.

Yaptığımız literatür taramasında temporal arterit olgularında akut işitme kaybı, vertigo, tinnitus ve nistagmus gibi odyovestibuler belirtilerin oldukça nadir olarak görüldüğünü ve bunların steroid tedavisi ile düzelebildiğini tespit ettik.⁵⁻⁷

Dev hücreli arteritte sık rastlanan laboratuvar anormallikleri genellikle 80 mm/h den daha yüksek eritrosit sedimantasyon hızı, normokrom normositer veya hafif mikrositer anemi, CRP yüksekliği, ALP yüksekliği, karaciğer fonksiyon testi anormallikleri, IgG ve kompleman düzeylerinde artıştır.¹ Bizim olgumuzda ileri derecede yüksek eritrosit sedimantasyon hızı, CRP yüksekliği, hafif hipoalbuminemi ve hipokrom mikrositer karakterde kronik hastalık anemisi mevcuttu. İlginç olarak IgG düzeyi ve transaminazlar normal iken, safra yolu enzimlerinde ve IgA düzeyinde artış vardı.

Dev hücreli arterit, organomegali sebepleri arasında belirtilmemektedir. Literatür incelemesinde

lenfadenopati ve hepatosplenomegalinin eşlik ettiği bir olguya rastlayamadık. Bizim olgumuzda solda daha belirgin olan bilateral submandibuler lenfadenopati yanı sıra USG ile de teyit edilen hafif-orta derecede hepatosplenomegali de mevcuttu. Tedavinin 3. ayında tekrarlanan fizik muayenede bu bulguların da ortadan kalktığını tespit ettik.

Temporal arteritin erken tanı ve tedavisi çok önemlidir. Olguların yaklaşık %20'sinde sıklıkla kalıcı olabilen tek veya çift taraflı körlük meydana gelebilir. Bazen oftalmik tutulum ilk semptom olabilir. Oftalmik tutulumun yanı sıra bazen ölümcül olabilen serebrovasküler olaylar da görülebilir. Tedaviye cevap oldukça dramatik olsa da, vasküler komplikasyonlar sonucu oluşan sekeller genellikle kalıcıdır.^{3,8}

Temporal arterit kronik seyirli ve yüksek morbiditeli bir hastalık olmakla birlikte hastalığa bağlı ölüm oldukça nadirdir. Ölüm nedenleri arasında serebrovasküler olaylar, miyokard enfarktüsü ve aort anevrizmaları sayılabilir. Tedavinin amacı yakınmaları azaltmak ve en önemlisi görme kaybını önlemektir. Başlangıç tedavisi olarak genellikle 40-60 mg/gün dozunda prednizolon oral yolla verilir. Genellikle bu tedavi hastalığa bağlı semptomları hızlı bir şekilde ortadan kaldırır. Ortalama 1 aylık tedavi sonrasında kortikosteroid dozu kademeli olarak azaltılıp eritrosit sedimantasyon hızının yükselmediği ve hastalık semptomlarının olmadığı en düşük dozda devam edilir. Optimal tedavi süresi ile ilgili kesin bir kanı olmamakla birlikte, tedaviye 2 yıldan uzun süre devam edilmesi önerilmektedir.¹

Sonuç olarak; bu olgu bize, özellikle 50 yaşın üzerindeki hastalarda sebebi bilinmeyen ateş, baş ağrısı, anemi ve eritrosit sedimantasyon hızı yüksekliği durumunda ayırıcı tanıda mutlaka temporal arteritin de göz önünde bulundurularak, temporal arter biyopsisini de içeren bir dizi diagnostik incelemelerin vakit geçirmeden yapılmasının gerekliliğini düşündürmektedir.

KAYNAKLAR

1. Sneller MC, Langford CA, Fauci AS. The Vasculitis Syndromes. In Kasper DL, Braunwald E, Fauci AS, Hauser SL, Longo DL, Jameson JL (eds). Harrison's Principles of Internal Medicine. 16th Edition, Part: XIII, Ch: 306, McGRAW – HILL Co. New York 2005; pp: 2002-14.
2. Panayi GS. Polymyalgia Rheumatica. In Maddison PJ, Isenberg DA, Woo P, Glass DN (eds). Oxford Textbook of Rheumatology, 2nd edition, Volume 2, Part V, Ch: 5.11.5, Oxford University Press 1998; pp: 1373-13
3. Rahman W, Rahman FZ. Giant cell (temporal) arteritis: an overview and update Surv Ophthalmol 2005; 50(5): 415-28
4. Salvarani C, Cantini F, Boiardi L, Hunder GG. Polymyalgia rheumatica and giant-cell arteritis. N Engl J Med 2002; 347(4): 261-71.
5. Amor-Dorado JC, Llorca J, Garcia-Porrúa C, Costa C, Perez-Fernandez N, Gonzalez-Gay MA. Audiovestibular manifestations in giant cell arteritis: a prospective study. Medicine (Baltimore) 2003; 82(1): 13-26.
6. Wolfowitz E, Levy Y, Brook JG. Sudden deafness in a patient with temporal arteritis. J Rheumatol 1987;14(2): 384-5.

Kiki ve ark

7. Kramer MR, Neshor G, Sonnenblick M. Steroid-responsive hearing loss in temporal arteritis. *J Laryngol Otol* 1988; 102(6):524-5.
8. Hu Z, Yang Q, Yang L, Li J, Tang J, Zhang H. Cerebral infarction due to giant cell arteritis. three case reports. *Angiology* 2004; 55(2): 227-31.

Yazışma Adresi:

Yrd. Doç. Dr. İlhami KİKİ
Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı,
Hematoloji Bilim Dalı, 25240- Erzurum