

VII. Aydın Romatoloji Günleri

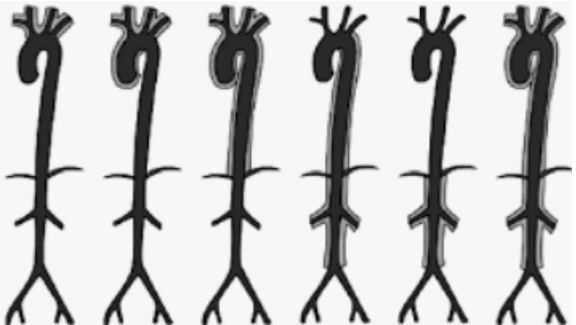
Ana Tema: Sjögren Sendromu

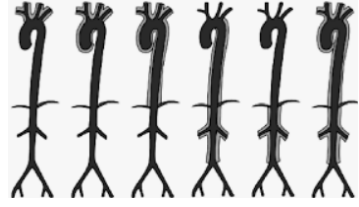
14-16 Ekim 2022

Takayasu Arteriti ve Pulmoner Hipertansiyon Birlikteliği: 3 Olgu

Tuba DEMİRCİ YILDIRIM, A. Merih BİRLİK

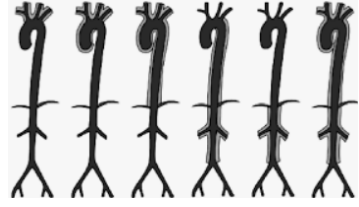
Tuba DEMİRCİ YILDIRIM, MSc





AMAÇ-YÖNTEM

- Sağ kalp kateterizasyonu ile teşhis edilen pulmoner hipertansiyonlu (PH) 3 Takayasu arteriti(TA) olgusunun klinik özelliklerini ve tedavi stratejilerini sunmayı amaçladık.
- Dokuz Eylül Üniversitesi'ne başvuran sağ kalp kateterizasyonu ile pulmoner hipertansiyon tanısı alan 3 TA hastasının klinik verileri retrospektif olarak incelendi.



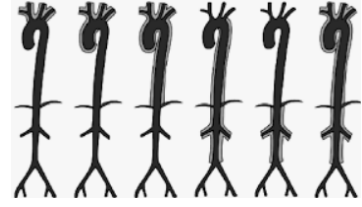
GİRİŞ

- Takayasu arteriti (TA), damar duvarında granülomatöz inflamasyonla karakterize etiyo-patogenezi bilinmeyen büyük damar vaskülitidir.
- Sıklıkla aortik arkus ve ana dallarını, çıkan aorta, torasik inen aorta ve abdominal aortayı tutar. En sık ikinci ve üçüncü dekattaki kadın hastalarda görülmekle beraber erkek hastalar için belirgin bir başlama yaşı belirtilmemektedir.
- TA pulmoner arteri tutabilir. TA' lı hastalarda pulmoner arterial tutulum insidansı çalışmalar arasında büyük farklılıklar göstermektedir.

L, Jianguo H, Xinhai N, xiansheng C. clinical analysis of pulmonary Vasculitis in 41 patients. Chin Circ J. 2010;25(1):44 –6Keser G, Direskeneli H, Aksu K. Management of Takayasu arteritis:a systematic review. Rheumatology 2014;53:793-801

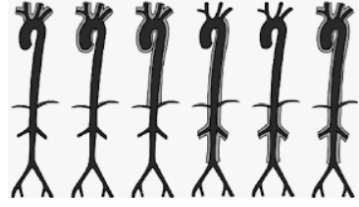
Toledano K, Guralnik L, Lorber A, Ofer A, Yigla M, Rozin A, et al. Pulmonary arteries involvement in Takayasu's arteritis: two cases and literature review. Semin Arthritis Rheum. 2011;41(3):461–70.

Wang X, Dang A, Chen B, Lv N, Liu Q. Takayasu arteritis-associated pulmonary hypertension. J Rheumatol. 2015;42(3):495–503



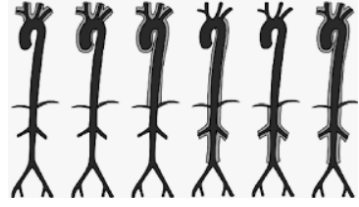
OLGU-1-

- 2012 yılında 27 yaşında bilinen hastalık öyküsü olmayan bir yıldır var olan efor dispnesi ile kardiyoloji kliniğine başvuran kadın hasta,
- Aralıklı olan küçük eklemlerinde ağrı, omuzlarında ve ellerinde güçsüzlük ve 3 ayda vücut ağırlığının %7 sine yakın +
- Hastanın başvuru esnasında tansiyonu 140/72 mmhg idi. Efor dispnesi dünya sağlık örgütü (WHO) göre fonksiyonel sınıf II uymaktaydı, fizik muayenesinde her iki radial nabzının silikti ve kardiyak muayenesinde sistolik üfürüm vardı.
- Kan testlerinde böbrek fonksiyon testleri (BFT) ve karaciğer fonksiyon testleri(KCFT) normaldi, sedimentasyon (ESR) 8 mmh , C-reaktif protein (CRP) 3.1 mg/L ve hemoglobin (HGB) 16 g/dL ölçüldü.
- PA AC grafisinde kardiyomegalisi vardı, kardiyotorasik oran %60 olarak hesaplandı.
- Transtorasik ekokardiyografisinde (TTE) sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu (LEVF) %70, pulmoner arter basıncı(PAB) 63 mmhg saptandı. Sağ kalp kateterizasyonu artmış pulmoner arter basıncını doğruladı. PAB sistolik 86, ortalama ise 43 mmhg saptandı.



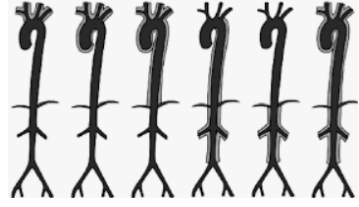
OLGU-1-

- Hastanın etyolojiye yönelik tetkiklerinde çekilen MR anjiyografisinde bilateral common carotid arterde (CCA) oklüzyon, her iki internal carotid arterin (ICA) kollaterallerle dolduđu ve sol renal arterde darlık olduđu tespit edildi.
- Toraks BT anjiyografide her iki pulmoner arterde yaygın darlık ve ektazi imajı tespit edildi. Tüm bu bulgularla hastaya TA-PH tanısı kondu.
- Hastaya immunsupresif tedavi olarak 1mg/kg/günden metilprednizolon, leflunomid ve metotreksat tedavileri PH spesifik tedavi olarak da Bosentan başlandı.
- Takibinde ITAS-A da yükselme olan ve metotreksat ve leflunomid tolere edemeyen hastanın immunsupresif tedavisi 4 mg metilprednizolon, mikofenolat mofetil ve haftalık 162mg tocilizumab tedavisi olarak revize edildi.
- PH yönelik takiplerinde fonksiyonel sınıf III ilerleyen ve 6 dk yürüme skoru kötüleşen hastanın tedavisi Ambrisentan, tadalafil ve iv epoprostenol olarak üçlü tedavi rejimi ile devam edildi.
- Hasta halen bu mevcut tedavi ile kliniğimizde izlenmektedir.



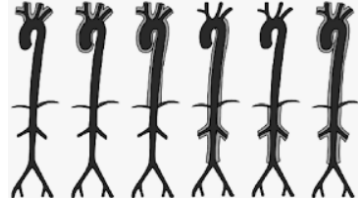
OLGU-2-

- 2013 yılında 26 yaşında romatoloji kliniğimize başvuran kadın hasta 2 yıl önce dış merkezde TA tanısı almış,
- Aorta ve sol renal artere stentleme yapılmış immunsupresif tedavi olarak metotreksat ve metilprednizolon tedavileri ile izlemde olan hastada akut renal injury gelişmiş sonrasında da renal arter darlığına ikincil kalıcı böbrek yetmezliği gelişerek hemodiyaliz programına alınmış. Hasta o dönemde siklofosfamid tedavisi ve sonrasında sık pnömoni sebebi ile intravenöz immunglobulin tedavileri uygulanarak takip edilmiş.
- Hastanın kliniğimize başvurusunda glomerül filtrasyon hızı 12ml/dk, KCFT normaldi, ESR 39 mmh, CRP: 40.8 mg/L ve HGB 9,1 g/dL ölçüldü.
- Hastanemizde yapılan mr anjiyografisi sol ve sağ CCA kalibrasyonu ileri derecede daralmış, arkus - torakal desendan aortada yer yer kontur düzensizlikleri ve lümende daralma ile sol renal arterde stent+ olarak raporlanmıştı.



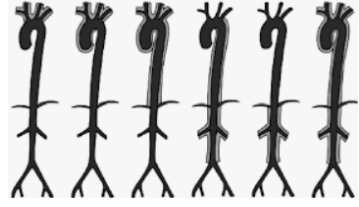
OLGU-2-

- Hastanın takiplerinde nefes darlığı ve göğüs ağrısı gelişmesi üzerine yapılan kardiyolojik incelemede TTE' de LEVF %60, PAB 60 mmhg saptandı. Sağ kalp kateterizasyonu artmış pulmoner arter basıncını doğrudladı. PAB sistolik 98, ortalama ise 59 mmhg saptandı.
- Pulmoner anjiografide bilateral pulmoner arterde darlık tespit edildi. 6 dk yürüme testi 220m olan ve WHO fonksiyonel sınıf 3 olan hastanın yapılan vazoreaktivite testi negatifti hastaya PH spesifik tedavi olarak Ambrisentan başlandı.
- Takiplerinde PH tedavisi tadalafil, ambrisentan ve iv treprostnil olarak ileri basamağa taşındı.
- Hasta immunsupresif tedavi olarak tocilizumab planında iken sık enfeksiyon öyküsü ve dirençli pulmoner hipertansiyon sebebi ile 2019 yılında kaybedildi.



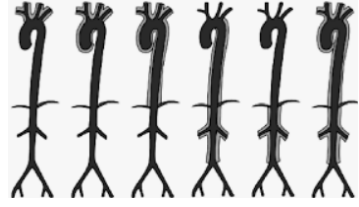
OLGU-3-

- 2019 yılında 45 yaşındayken efor dispnesi, göğüs ağrısı ve çarpıntı şikayeti ile kardiyoloji kliniğine tetkik edilen kadın hastanın özgeçmişinde hipertansiyon tanısı vardı. Anlamlı fizik muayene bulgusu o dönemde tespit edilmeyen hastanın, bakılan BFT ve KCFT normaldi, ESR 29 mmh, CRP: 7.5 mg/L ve HGB 12,9 g/dL ölçüldü.
- TTE'de LEVF %60, PAB 85 mmhg saptandı. Sağ kalp kateterizasyonu artmış pulmoner arter basıncını doğruladı. PAB sistolik 73, ortalama ise 36 mmhg saptandı. Pulmoner arter kama basıncı 9mmhg pulmoner vasküler direnç ise 10,4 saptandı.
- Hastanın etyolojisi araştırılırken yapılan akciğer perfüzyon sintigrafisi kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon (KTEPH) lehine değerlendirilerek ve hastaya tedaviye yönelik riociguat başlandı.



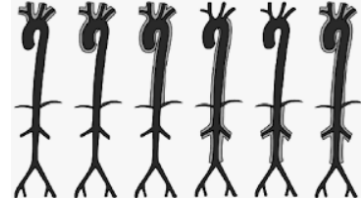
OLGU-3-

- Hastanın tansiyon takipleri sırasında iki kol arasında anlamlı farklılık tespit edilmesi üzerine fizik muayenede carotidinisisi tespit edildi.
- MR anjiografisinde sađ subklavyen arter tıkalı olarak izlendi, solda belirgin, her iki CCA duvarında hafif kalınlaşma ve solda yine CCA lümeninde daralma gözlemlendi. Pulmoner arterial yapılar açık olarak izlendi.
- Hasta KTEPH- TA tanısı ile izleme alındı.
- İmmümsupresif tedavi olarak 0,5 mg/kg metilprednizolon, metotreksat 15mg/hafta olarak tedavisi başlandı.
- Hasta halen riociguat, metotreksat 20 mg/hafta tedavileri ile remisyonda kardiyoloji ve romatoloji kliniklerince ortak takip edilmektedir.



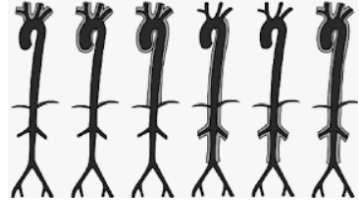
TARTIŐMA VE SONUÇ

- Üç olgumuzdan ikisi PH tanısı sonrası tetkik edilirken TA tanısı alıp immunsupresif ve PH spesifik tedavi ile takip edilirken, PH tanısı TA tanısından sonra konan hastamız ise 32 yaşında ex oldu.
- Her iki durumun birbiri ile ilişkisini düşünerek erken tanı ile uygun tedaviyi başlatmak sağ kalımı arttırabilir.



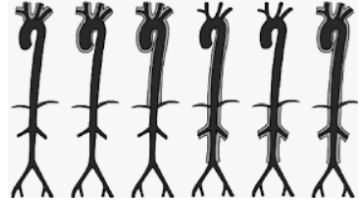
TARTIŞMA VE SONUÇ

- 2019 da yayımlanan Jang Y. ve ark. çalışmasında TA' inde PH gelişmeden pulmoner arter tutulumu incelenmiş, görüntüleme özellikleri ve prognozları analiz edilmiştir.
- Bu çalışma da 815 TA li hastanın 51' inde pulmoner arterial tutulum tespit edilmiş. Pulmoner arteritin tespitinde Bilgisayarlı tomografi, pulmoner anjiyografi, pulmoner arteriyografi ve pulmoner perfüzyon görüntülemesi kullanılmış. Hastalarda en sık görülen semptomlar nefes darlığı (%70.6), öksürük (%66.7), hemoptizi (%47.1) ve göğüs ağrısı (%45.1) olarak tespit edilmiş.
- PA tutulum tespit edilen hastalarında %58,8'inde ekokardiyografi ile PH tespit edilmiş. PH grubu ile karşılaştırıldığında, PH olmayan grup daha kısa bir hastalık süresi ile karakterize iken; PH olanlarda ateş, göğüs ağrısı ve hemoptizi gibi daha fazla semptom; artmış eritrosit sedimentasyon hızı; ve toraks BT'sinde subplevral kama şeklindeki gölgelerin daha yüksek insidansı tespit edilmiş. (P<0.05)



TARTIŐMA VE SONUÇ

- Makalenin sonucunda PH nun PA tutulumu komplike hale getirdiđi ve kötü prognozla ilişkili olduđu tespit edilmiş.
- Tekrarlayan ateş, göđüs ağrısı, hemoptizi ve göđüs BT'sinde subplevral kama şeklindeki gölgelerin tespiti gibi erken belirtilerin, TA' lı hastalarda PA tutulum şüphesini uyandırması ve daha fazla araştırma yapılması gerektiđi ve böylelikle PA tutulumun PH ortaya çıkmadan önce teşhis edilmesini sağlayabileceđi vurgulanmış.



TARTIŐMA VE SONUÇ

- 2022 yılında Suda K. ve ark. tarafından iki olgu sunularak literatür derlemesi yapılan çalışmada TA-PH birlikteliğinin erken teşhis edildiğinde invaziv tedavi olmaksızın immünosupresif tedavi ile başarılı bir şekilde tedavi edilebildiği vurgulanmıştır.
- Sonuç olarak TA-PH erken aşamada teşhis edildiğinde immünosupresif tedavi ile başarı sağlanabilir. İyi bir sonuç almak, erken tanıya ulaşmak için PH nedenlerinden biri olan TA' nın ayırıcı tanıya mutlaka dahil edilmesi gerektiği ve aynı şekilde TA tanısında da pulmoner arterlerin değerlendirilmesi gerektiği unutulmamalıdır.

Suda T, Zoshima T, Ito K, Mizushima I, Kawano M. Successful Early Immunosuppressive Therapy for Pulmonary Arterial Hypertension Due to Takayasu arteritis: Two Case Reports and a Review of Similar Case Reports in the English Literature. Intern Med. 2022 Jun 1;61(11):1767-1774. doi: 10.2169/internalmedicine.8095-21. Epub 2021 Nov 13. PMID: 34776481; PMCID: PMC9259310.

The Rheumatologist

Overlapping
Happiness



Mixed
Connective
Friends



Pulse dose
Wellness



D. Key

