

## TAKAYASU HASTALIĞI

### Vaka Takdimi

Yiğit Akçalı\*, Cemal Kahraman\*, Kutay Taşdemir\*\*, Hakan Ceyranı\*\*

**Özet:** Bu makalede genç kadınlarda görülen, kronik, ilerleyici, tıkaçıcı, nedeni bilinmeyen ve aorta ve dallarını tutan bir arterit olan Takayasu Hastalığının bulguları olan bir hastayı sunduk.

**Anahtar kelimeler:** Takayasu Hastalığı

1827'de Adams, 1856'da Savory ve 1875'de Broadbent tarafından tanımlanan hastalığın, 1908'de Takayasu tarafından vasküler belirtilerine dikkat çekilmiş, 1946'da Frövig tarafından "aortik ark sendromu" ve 1951'de Shimizu ve Sano tarafından "nabızsızlık hastalığı" olarak adlandırılmıştır (8,10,11).

Sıklıkla 18-40 yaşları arasındaki kadınlarda görülen, kronik, ilerleyici, tıkaçıcı ve nedeni bilinmeyen bir arterittir.

Erken sistemik akut dönemde (pre-pulseless phase) hastaların çoğunda halsizlik, ateş, lenfositoz, eritrosit sedimentasyon hızının artması, anoreksia, kilo kaybı ve artralji semptomları vardır. Hastalığa yakalanan arterler lokalize olarak ağrılıdır.

### Takayasu's Disease

**Summary:** In this paper we report a young female whose clinical findings are compatible with Takayasu disease, a chronic progressive arteritis (of Aorta and its branches) of unknown etiology.

**Key words:** Takayasu's Disease.

İritis, eritema nodozum veya eritema induratum görülebilir. Kol ve bacaklarda intermittant kladikasyon, hipertansiyon, anjina pectoris olabilir. Bu dönemde kortizon ve değeri hen kanıtlanamamakla birlikte antikoagülan ve antiplatelet tedaviyle ateş düşebilir ve alınmayan nabızlar yeniden palpe edilebilir (11).

Geç okluzif kronik dönemde (pulseless phase) arter nabızları alınmayabilir. Tedavide, tromboendarterektomi dışında, bypass greftleme gibi tıkaçıcı vasküler hastalıkların tedavisinde kullanılan yöntemler kullanılır (8,11).

### Vaka Takdimi

34 yaşında bir kadın hasta (protokol nr.341711) Anabilim Dalımıza ellerinde, özellikle iş yapmakla, ağrı ve soğukluk yakınmalarına başvurdu. Beş yıl öncesinden başlayan bu yakınmalar zamanla artarak sürmüştü.

Akut ya da kronik infeksiyonlar veya romatizmal hastalıkların anamnestik veya nesnel işaretlerinin olmadığı hasta çeşitli zamanlarda Raynaud Hastalığı tanısıyla medikal tedavi almıştı.

Genel durumu iyi idi. 37.8°C'lik bir ateşi ve 96/dakikada kalp hızı vardı. Oftalmik (fundi), kardiyotorasik ve abdominal muayenelerinde manifest bir patoloji yoktu. Eller soğuk ve hafif siyanoze, nabızlar palpabl değildi. Palpabl arteriye pulzasyonlar önceki muayenesinde saptananlarla birlikte Tablo I'de gösterilmiştir. Allen, Adson ve servikotorasik sendromlarda yaptığımız öteki testler negatifti. Soğuk su testi manifest olmamakla birlikte pozitif, US Doppler'le saptanan basınç indeksleri, medikal tedaviden sonraki değerlerle birlikte Tablo II'de gösterilmiştir.

**Tablo I.** Palpabl arteriyel pulzasyonlar

		1985	1990
a.karotis kommünis	sağ	+	+
	sol	+	+
a.subklaviya	sağ	+	+
	sol	+	+
a.brakiyalis	sağ	+	-
	sol	+	-
a.radiyalis	sağ	+	-
	sol	+	-
a.femoralis	sağ	+	+
	sol	+	+
a.poplitea	sağ	+	+
	sol	+	+
a.tibiyalis post.	sağ	+	+
	sol	+	+
a.dorsalis pedis	sağ	+	+
	sol	+	+

**Tablo II.** Doppler ile basınç indeksleri\*

	sağ	sol
Istirahat anında		
Kabülde	1.38	1.33
Tedaviden sonra	1.62	1.44
Fark	0.24	0.11
Efordan sonra		
Kabülde	1.31	1.29
Tedaviden	1.51	1.40
Fark	0.20	0.11

\*ABI, ayak bileğinde ölçülen sistolik arteriyel basıncın, kolda ölçülen sistolik arteriyel basınca oranı.

Boyunda herhangi bir üfürüm saptanamadı. Kardiyotorasik röntgenografisi ve abdominal ultrasonografisi normaldi. Aortanın DSA ile anjiyografisinde, Bilateral olarak aksiller arter iyi vizüalize edilemiyordu (Resim 1). Abdominal aorta ve dalları patentti (Resim 2). EKG'de sinüzal takikardi mevcuttu. Hematokrit 38 %g idi. Rutin idrar tetkikinde bir özellik yoktu. CRP (-), Lateks RF(-), anti-streptolizin O(ASO) 625 Todd ünitesi ve eritrosit sedimentasyon hızı (ESR), tedaviden önce 30, sonra 3 mm/saatti. Karaciğer fonksiyon testleri normaldi. Fibrinojen 392 mg/dL idi. LE hücresi görülmedi. ANA (-) idi. Serumda kolesterol, lipid ve protein normal değerlerdeydi. Protein elektroforezinde; albumin, 61.68, alfa-1 globulin, 3.97. amfa?2 gmosumir. 6.55, beta-globulin, 11.60, gama-globulin, 16.74 idi. Sputum kültürde üreme yoktu, ARB (-) ve PPD (-) idi. VDRL ve ELISA testleri negatifti. EEG'de özellik yoktu.



Resim 1: Abdominal aorta ve dalları petenti



Resim 2: EKG'de sinüzal takikardi mevcuttu

Hastaya kortizon ve antikoagülan tedavi başlandı. Yirmigün süreyle tedavi sürdürüldü. Semptomları azaldı. Ateş düştü, nabız hızı normalleşti, ESR saatte 3 mm'ye düştü. US Doppler basınç indeksleri sağda 0.34, solda 0.11 olmak üzere artış gösterdi. Hasta kontrollere sık çağrılmak üzere antiagregan ve vazodilatör verilerek taburcu edildi.

### TARTIŞMA

Aortik ark sendromu, aortik arkta çıkan büyük damarların birini ya da daha çoğunu etkileyen vasküler süreci kapsayan geniş klinik bir kavramdır. Bu klinik tablo, descending aortanın subistmik aortik stenozu, Takayasu hastalığı, Raeder-Harbitz sendromu, brankiyal arterit, aortik ark arteriti, genç kadın arteriti, genç kadınlardaki aorta arteriti, ters koarktasyon, romatizmal brakio-sefalik arterit, romatoid arterit, Takayasu-Onishi hastalığı, trombo-arteritis obliterans subklavikokarotika, kronik subklaviyan-karotid obstrüktif sendrom, Martorell sendromu, nabızsızlık hastalığı, Takayasu arteriopatisi, aortanın atipik koarktasyonu, nonspesifik aortoarterit gibi başlıklar altında rapor edildi (6,8,11). Serebral semptomlara ve retinada arteriyo-venöz kommunikasyonlara yolaçan obliteratit brakiosefalik arteritin klinik tablosunu tanımlayan Shimizu ve Sano, bu sendrom "nabızsızlık hastalığı" olarak adlandırmışlardır (10).

Sendrom, bedenin üst yarısında, çoğunlukla bozulmuş serebral dolaşım ve etkilenen kollardaki ağrı gibi iskemik semptomlar oluşturur. Bu, aortik arkın primer ve sekonder dallarının, bilateral stenoz ya da oklüzyonuna sekonder olarak baş ve kolların kronik hipoksisine bağlıdır. Bu anormal hemodinamik değişiklikler çoğunlukla oküler, serebral, trofik, üst ekstremiteler ve hipertansif manifestasyonlar

olarak sınıflandırılır (11). Aortik ark dallarının sirkulatuar bozulmasının en mutad nedenleri: aorta koarktasyonunu içeren doğumsal vasküler anormallikler, aterosklerozis obliterans, tromboanjititis obliterans (Winiwarter-Buerger hastalığı), arteriyel embolizm, poliarteritis nodoza, psödoksantoma elastikum, vasküler lümeni tutan kompressif veya daraltıcı süreçler, çeşitli orijinli-örneğin sifiliz gibi-anevrizmalar, orijini bilinmeyen arterittir (Takayasu sendromu veya nabızsızlık hastalığı).

Bu sendrom kadınlarda en siktir ve eritrosit sedimentasyon hızının (ESR) yükselmesi, takikardi ve bir kural olarak ateş eşlik eder. Aortik ark sendromunun bu özel türü ateş, olmazsa olmaz (=sine qua non) bulgusu olan yüksek ESR ve etkilenen damarlardaki pulzasyonların yokluğu veya azalmasıyla karakterizedir (1). Koszewski (1958), primer lezyonun, sonuçta intra-arteryel trombozise neden olan, media ve intima tutan akut bir periarterit olduğunu göstermiştir. Bu evrede antikoagülan ve kortikosteroid kombinasyonu tedavisi, sakatlayıcı veya fatal nabızsızlık evresine progresyonu önleyebileceğinden, Takayasu arteriopatisinin erken tanısı önemlidir (11).

Erken sistemik evrede (prepulseless phase), artralji ve artrit, anoreksia, kusma, ateş, perikardit ve endokardit, palpasyon, öksürük, hemoptizi, plörezi, plevral effüzyon gibi pulmoner manifestasyonlar, deri döküntüleri, splenomegali, Raynaud fenomeni, anemi ve plazma-protein anormallikleri, ESR'daki belirgin artış, etkilenen arterler üzerinde lokal duyarlık gibi semptom ve bulgular vardır.

Geç oklüzif evrede (pulseless phase), oküler, serebral, trofik, üst ekstremiteler, abdominal aortik sendromlar, intermittant kladikasyon, efor anjinası ve myokart infarktüsü, renal arterlerin stenozuna veya

oklüzyonuna sekonder olan renovasküler hipertansiyon gibi patolojiler vardır (7,11).

Bu zengin semptom ve bulgularla oluşuyla Takayasu hastalığı "tıbbın büyük taklitçilerinden biri" olarak tanımlanır (11).

Sendromun bazen erkeklerde görülebileceği bildirilmişse de genellikle kadınlarda ve yüzde 70'inde 40 yaşın altında rastlanır (1).

Serebral dolaşım etkilenmiş olarak bildirilmişse de, mevcut serilerde serebral iskeminin hiçbir nesnel kanıtı yoktu. Intermittant ortostatik başdönmesinden yakınan hastaların hiçbirinde elektroensefalografi (EEG) bozulmuş serebral dolaşım kanıtlayamamıştı (1). Hastamızın EEG'sinde bir özellik yoktu.

Takayasu arteritinin etyolojisi her ne denli karanlıksa da, otoimmün mekanizma kavram bugün kabul görmektedir. Gerçekten de yükselmiş gama ve alfa-2 globulin fraksiyonları ve ESR otoimmün hastalık hipotezini destekler. Olguların çoğunda hipalbuminemi vardır ve gama & alfa-2 düzeyleri artmıştır (1,6,7,11). Vakamızda serum proteinlerinin elektroforetik analizinde albumin 61.68, alfa-2 globulin 6.55 ve gama-globulin 16.74 idi.

Takayasu hastalığında, üst solunum yolları infeksiyonları siktir. Tuberküloz ya da sifiliz gibi kronik infeksiyonlar da olabilir (1). Olgumuzda bu tür infeksiyonlara ait testler negatifti.

Takayasu arteriti, daralma, koarktasyon veya dilatasyona yolaçarak aortanın tüm bölümlerini etkileyebilir. Pulmoner arterler de benzer biçimde tutulabilir. Subklaviyan, karotid, renal veya abdominal arterlerin eşlik eden stenoz ya da oklüzyonu mutattır. Total aortografinin primer tanısasal önemi vardır ve zorunludur (6,9).

Olguların çoğunda nihai ölüm hipertansif ensefalopati, renal yetmezlik, anevrizma rüptürü veya inatçı kalp yetmezliğine bağlıdır (8).

Tıbbi tedavi, erken sistemik fazda uzun-dönem steroid tedaviden ibarettir. Bu hastalarda başlangıçta günlük 30 mg, daha sonra 5-10 mg dozlarda prednizolon verilir. Antiplatelet ilaçlar ve antikoagülanların değeri henüz kanıtlanamamıştır. Semptomatik rölyef için vazodilatör ilaçlar kullanılmıştır. Bu lezyonlarla birlikte olan hipertansiyon genellikle bugünkü mevcut antihipertansif ilaçların çoğuna dirençlidir. Eşlik eden kalp yetmezliğinin tedavisi için dijitalis ve diüretikler yararlıdır (8).

Önemli aortik oklüzyon (aortik yetmezlik), lokalize anevrizmalar, aortanın veya renal arterin stenozuna bağlı hipertansiyon, serebral iskemik (serebral yetmezlik) ve üst ekstremitenin iskemisi operasyon için başlıca endikasyonlardır (2,3,4). Aorto-aortik, aortorenal, aortokarotid ve aortosubklaviyan bypass greftleme, tromboektomi, patch anjioplasti, nefrektomi ve bazan brakiosefalik revaskülarizasyon için ekstra-anatomik bypass gibi prosedürler uygulanabilir (5,8). Cerrahi sonuçlar, -her ne denli bu nadir, progressif ve multifokal arteriyel hastalığın cerrahi tedavisi güçse de-, seçilmiş olgularda yaşam uzatabileceğini ve semptomatik rölyef sağlanabileceğini göstermiştir.

#### Kaynaklar

1. Birke G, Ejrup B, Olhagen B: Pulseless disease: A clinical analysis of ten cases. *Angiology* 8:433-455, 1957.

2. Gupta S: Surgical and haemodynamic considerations in middle aortic syndrome. *Thorax* 34:470-474, 1979.

3. Haimovici H, Mishima Y: Nonatherosclerotic disease of small arteries. In Haimovici H(ed): *Vascular Surgery*. Appleton & Lange, Norwalk 1989, pp 431-454.

4. Inoue T, Kawada K, Takenchi S, et al: Surgical considerations of the aortic and arterial lesions due to nonspecific aortoarteritis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 63:594-599, 1972.

5. Lagneau P, Michel JP, Vuong PN: Surgical treatment of Takayasu's disease. *Ann Surg* 4:457-166, 1987.

6. Lande A, Gross A: Total aortography in the diagnosis of Takayasu's arteritis. *Am J Roentgenol* 116:165-178, 1972.

7. Nako K, Ikeda M, Kimata S, et al: Takayasu's arteritis. *Circulation* 35:1141-1155, 1967.

8. Parulkar GB, Kelkar MD: Nonspecific aortoarteritis. In Rutherford RB (ed). *Vascular Surgery*. WB Saunders Co, Philadelphia 1984, pp 731-744.

9. Sano K, Aiba T, Saito J: Angiography in pulseless disease. *Radiology* 94:69-74, 1970.

10. Shimuzu K, Sano K: Pulseless disease. *J Neuropath & Clin Neurol* 1:37-47, 1951.

11. Strachan RW: The natural history of Takayasu's arteriopathy. *Q J Med* 33:57-68, 1964.