



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Metabolizma BD

Olgu Sunumu

31 Mart 2021 Salı

Araş. Gör. Dr. Halime Aslan



ŞİKAYET : Baş Ağrısı

HİKAYE : 8 yaş erkek hasta, son 5-6 aydır baş ağrısı ve zaman zaman ağrıya eşlik eden özellikle oturduğu yerden kalkarken gözlerde kararma şikayeti tarifliyor.

Yaklaşık bir sene önce **bacaklarının ön yüzünde, ayak tabanında yaygın döküntü ve ağız içinde sık tekrarlayan aft** şikayetleriyle dermatolojiye başvuran hastaya cilt biyopsisi yapılmış ve **Eritema Nodosum-Behçet** tanısı almış. Genital bölgesinde aft hiç olmamış.





- Üveit açısından göz hastalıklarının takibinde olan ve önceki göz muayenelerinde patoloji saptanmayan hastamız 16.03.2021 tarihinde göz hastalıkları polikliniğine kontrole gelmiş. Yapılan tetkiklerinde **bilateral papil ödem** saptanması üzerine acil servisimize yönlendirilmiş.



ÖZGEÇMİŞ:

- 38 GH CS ile 3075 gr doğmuş. Yoğun bakım ve küvözde kalma öyküsü yok. Fototerapi almamış. Aşıları takvime uygun olarak tam yapılmış.
- Nöromotor gelişimi zamanına uygun ilerlemiş.
- Dikkat eksikliği ve hiperaktivite bozukluğu tanısıyla çocuk ruh sağlığı kliniğinden 3 senedir takipli. Metilfenidat 10 mg 1*1 kullanıyor.



- 16.12.2019 tarihinde testislerde şişlik şikayetiyle çocuk cerrahisine başvurmuş. Epididimit tanısıyla 2 günlük hastane yatışı olmuş. Ampisilin/sulbaktam tedavisi almış.
- Bir sene önce Behçet tanısı almış **Kolşisin 2*1** şeklinde kullanıyor. **Paterji testi (+)**
- Ağız içindeki aftları sebebiyle Kenakort-A Orobaze merhem geceleri 1 kez yara üstüne kullanıyor.



○ SOYGEÇMİŞ:

Anne: 35 yaş, ev hanımı, sağ sağlıklı

Baba: 36 yaş, serbest meslek, sağ sağlıklı

1. Çocuk: Hastamız

2. Çocuk: 5 yaş, kız, sağ sağlıklı

Akraba evliliği yok.

Ailede romatizmal hastalık öyküsü yok.



○ Fizik Muayenesi:

- Genel durum iyi, bilinci açık, oryante-koopere.
- GKS: 15 Aktif baş ağrısı yok.
- Cilt turgor ve tonusu doğal. Döküntü izlenmedi.
- Bilateral IR (++/++) Göz hareketleri olağan, ikter yok. LAP yok. Kapiller dolum zamanı <2sn
- **Orofarenkste 5-6 adet aftöz lezyon mevcut.**
- Her iki akciğer solunuma eşit katılıyor. Ral ve ronküs yok.
- Dolaşım muayenesi doğal. S1 (+) S2 (+) Ek ses yok. Üfürüm yok.
- Batın rahat, rebound ve defans yok. Barsak sesleri normoaktif.
- Ekstremiteler hareketli, kas gücü tüm ektremitelerde 5/5
- Nörolojik muayenesi doğal. **Meningeal irritasyon bulgusu yok.** Kranial sistem muayenesi doğal. Fasyal asimetri yok.



- Vücut Ağırlığı: 23 kg (-0.93 SDS)
- Boy: 129 cm (-0.09 SDS)
- BMI: 13.8 kg/m² (-1.81 SDS)

VİTAL BULGULAR: Ateş: 36.1 derece

KTA: 88

TA: 90/60 mmHg

Solunum Sayısı: 24/dk



○ LABORATUVAR:

- ✓ PT: 13.1
- ✓ INR: 1
- ✓ APTT:30.4
- ✓ Fibrinojen: 3.48
- ✓ D-Dimer: 0.47
- ✓ Anti Trombin 3 Aktivitesi: 118
- ✓ **Protein C: 171**
- ✓ **Protein S: >240**
- ✓ VWF: 90
- ✓ LUPUS PANELİ: (-)
- ✓ Antikardiyolipin IgM ve IgG: Çalışılıyor



- ✓ CRP:45 mg/L
- ✓ Sedimentasyon: 23 mm/h

- ✓ WBC:13140
 - ✓ NEU:6800
 - ✓ LYM:4870
 - ✓ PLT:375000
 - ✓ HG:13.2
- ANA: (+) (25.12.2019)

- ✓ TG: 281.9
- ✓ Total Kolesterol: 208.3
- ✓ HDL: 34.9
- ✓ LDL: 117
- ✓ VLDL: 56.3



PATOLOJİK BULGULAR

- Baş ve her iki gözde ağrı
- **Bilateral papil ödem** saptanması
- Bir sene önce Behçet tanısı almış **Kolşisin 2*1** şeklinde kullanıyor. **Paterji testi (+)**
- **Orofarenkste 5-6 adet aftöz lezyon mevcut.**
- Nörolojik muayenesi doğal. **Meningeal irritasyon bulgusu yok.** Kranial sistem muayenesi doğal. Fasyal asimetri yok.



- ÖN TANILARINIZ NELER?
- TANI İÇİN NASIL BİR YOL İZLEYELİM?



- Acil servisimizde değerlendirilen hasta çocuk nörolojiye danışıldı beyin bt anjiyo istendi ve sonrasında servise yatırıldı.
- **Beyin Bt Anjiyo (ön rapor):** Bilateral optik sinir kıvrımlı görünümündedir. Normal olgularda olduğu gibi psödotümör serebri vakalarında da olabilir. Klinik korelasyon önerilir. Beyin parankiminde ödem düşündürür bulgu saptanmadı. Akut intrakranyal kanama izlenmedi. Gereklik halinde kraniyal mr önerilir.



- Hastamıza **kranial mr ve venografi** çekildi.

Ön Rapor:

süperior sagittal sinüste, sağ transvers sinüste ve sağ sigmoid sinüste trombüs ile uyumlu sinyal kaybı alanları izlenmektedir.

Üveit açısından göz hastalıklarına konsulte edildi. Hastada akut üveit atağı düşünülmedi. Papilödem, KİBAS'a bağlı olduğu düşünüldü, ek önerimiz yoktur şeklinde not düştüler.



○ TEDAVİ:

- Metilpulse (30 mg/kg) 3 gün aldı.
- Enoksaparin (2*1mg/kg/doz) 3 gün aldı. Tromboz panelinde tromboza yatkınlık yaratacak sonuç çıkmadığından kesildi.
- İmuran başlandı. İlk hafta 1*25 mg
İkinci hafta 2*25 mg
ardından hemogram görülmesi planlandı.



BEHÇET HASTALIĞI

1937 yılında Hulusi Behçet tarafından;

- Aftöz stomatit
- Genital ülser
- Üveit

triadı olarak tanımlandı.

Tüm çapta arter ve venleri etkileyebilen bir vaskülit.

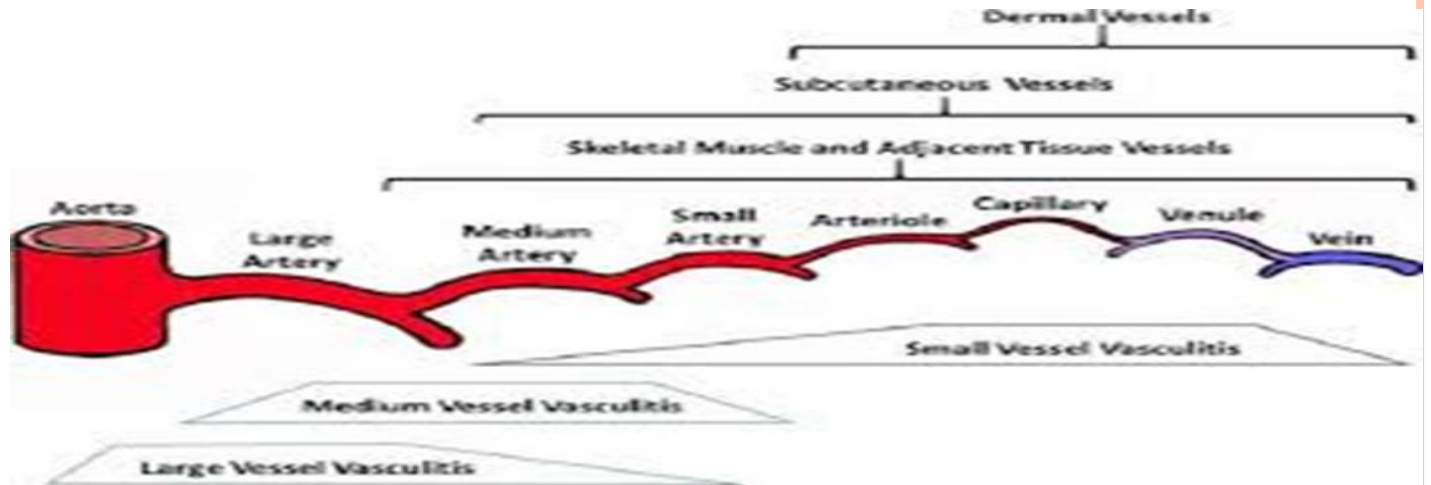


Table 3 Consensus classification of paediatric Behçet's disease (BD)

Item	Description	Value/item
Recurrent oral aphthosis	At least three attacks/year	1
Genital ulceration or aphthosis	Typically with scar	1
Skin involvement	Necrotic folliculitis, acneiform lesions, erythema nodosum	1
Ocular involvement	Anterior uveitis, posterior uveitis, retinal vasculitis	1
Neurological signs	With the exception of isolated headaches	1
Vascular signs	Venous thrombosis, arterial thrombosis, arterial aneurysm	1

Three of six items are required to classify a patient as having paediatric BD.

ETYOPATOGENEZ:

- BH poligenik **otoinflamatuvar** bir hastalıktır.
- Ailesel ve etnik yatkınlık **genetik ilişkiyi** düşündürmektedir.
- Etiyolojide sorumlu tutulan en önemli genetik belirteç **insan lökosit antijeni (HLA) B51**'dir.
- Hastalığın sık olduğu toplumlarda **sağlıklı bireylerin %20 sinde**, hasta bireylerin ise **%50-80'inde HLA B51** pozitifdir.



KLİNİK

Behçet hastalığı bazı **kümesel özellikler** gösterir.

- 1) Sadece mukokütanöz tutulum olan küme
- 2) Papülopüstüler lezyon-Artrit-Entezopati olan kümesi
- 3) Göz tutulumu olan küme
- 4) Gastrointestinal tutulum olan küme
- 5) Vasküler tutulum olan küme

Nörolojik tutulum görece daha az olduğu için genelde bir kümeye dahil edilmemekte ancak göz tutulumu olan kümeye dahil edenlerde vardır. Özellikle posterior üveit ile birlikte.





- Behçet Hastalığı **tüm çapta damarları etkileyen; hem arter hem de venleri tutan** bir vaskülitir.
- Vaskülit sonucunda **venlerde tromboz, arterlerde anevrizma ya da darlık** oluşabilmektedir.
- Alt ekstremitte **ven trombozlarının (%5-15)** yanı sıra, çocuklarda serebral sinüslerde de trombüs sık gözükmemektedir.
- Literatürde pulmoner tutulum nadir görülmesine karşın pulmoner arter anevrizması Behçet hastalığında yüksek morbidite ve mortaliteye neden olmaktadır.

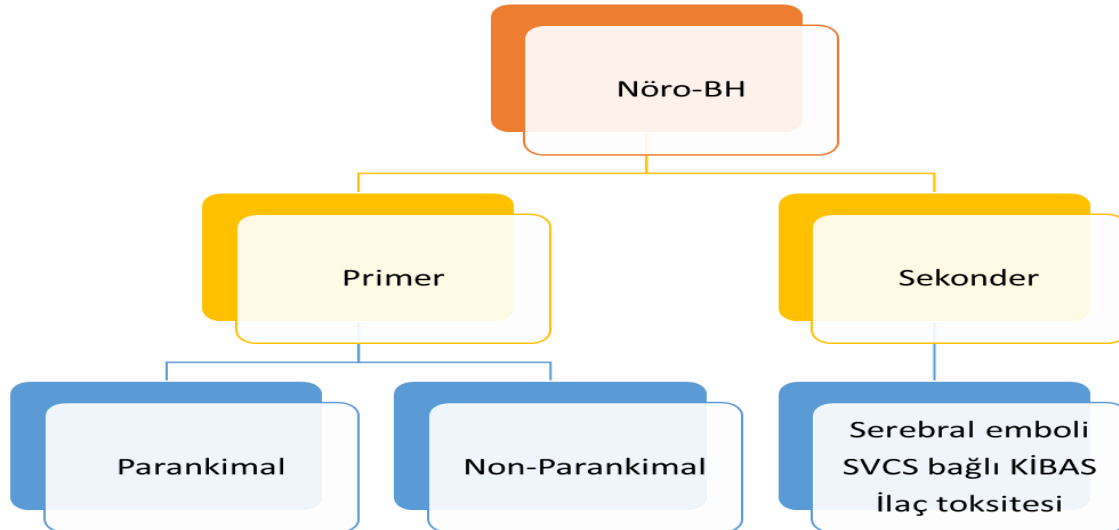


- Üveit, katarak, glokom, retinal vaskulit, retinit, retina dekolmanı gibi birçok göz lezyonu görülebilir.
- En sık görülen göz tutulumu **üveittir**. Ön, arka ve pan üveit şeklinde olabilir.
- **Papil ödemi** görülebilir.
- Göz tutulumu genelde **bilateral ve erkeklerde** daha sıktır.
- Hipopiyon görülebilir.



PEDİATRİK NÖROBEHÇET HASTALIĞI

- %5-15 sıklıkta görülür.
- **Parankimal** ve **non-parankimal** (vasküler)
- **Ensafalomyelit, meningoensefalit, aseptik menenjit,**
- **Non-parankimal** tutulum **intrakranial hipertansiyon** ve **papil ödem** (sinüs trombozu nedeni ile)
- Erişkinde en sık bulgu; **meningoensefalit** (Baş ağrısı ve BOS'da pleositoz)
- Çocukta ise en sık bulgu; **sinüs ven trombüsü**



- Erişkinlerde **%75-80 parankimal tutulum, %20 non-parankimal** tutulum
- Çocuklarda ise **non-parankimal tutulum** ön planda.
- Diğer sinüs ven trombozu nedenlerine göre **hemiparezi, konfüzyon, epilepsi nadirdir.** Bu durum yavaş seyre bağlanmaktadır.



- **Parankimal tutulum:** (**Telensefalik-diensefalik, beyin sapı, spinal kord**). Genellikle baş ağrısı ile başlar. Kranial sinir felci, dizatri, ataksi, hemiparezi, konfüzyon olabilir.



- **Non-parankimal tutulum: (Sinus ven trombüsü).**
Genellikle baş ağrısı ile başlar. Papil ödemi ve 6. sinir felci sık



A close-up image of a rolled-up scroll with a light beige, textured surface. The scroll is tied with four wooden or bamboo ties at the corners. The text 'Teşekkürler...' is written in the center in a bold, black, sans-serif font.

Teşekkürler...