



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Olgu Sunumu

16 Nisan 2021

Araş.Gör.Dr. Gül ÜLKER



- 14 yaş kız hasta
- **ŞİKAYETİ: Ayaklarda morarma,ağrı,yürürken üzerine basmadan zorlanma**



HİKAYESİ: Daha önceden hiçbir hastalığı olmayan hastamızın 2020 yılı Nisan ayının başında ayak ağrısı, ayakta kızarma ve morarmaları olmaya başlamış. 30 dk ayakta durunca ayakta renk değişikliği ve ağrı oluyormuş. Renk değişikliği ayak parmaklarında daha belirginmiş. Zamanla kabuklu ülsere lezyonlarda eşlik etmeye başlamış.



Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Hastanesinde Çocuk romatoloji bölümüne başvurmuşlar.2 ay boyunca yarım tablet prednol kullanmış fakat durumunda bir değişiklik olmamış.Ağrısı bu süreçte hep devam etmiş.



ÖZGEÇMİŞ:

- 38 GH CS ile 2700 gr 49 cm doğmuş.
- 1 haftalık iken sarılığı olmuş, fototerapi hiç almamış.
- Yoğun bakım yatış öyküsü.
- Ulusal aşı takvimine uygun olarak aşılarını düzenli olarak olmuş.
- 1-2 yaşlarında 8 ay kadar süren döküntü olmuş,kendiliğinden geçmiş.



SOYGEÇMİŞ:

- Anne: 35 yaş,sağ- sağlıklı
- Baba: 43 yaş, sağ- sağlıklı
- Kardeşler: 1. çocuk: Hastamız
2.cocuk:5,5 yaş,ss
3.çocuk:2 yaş,ss
- Akraba evliliği öyküsü yok.
- Ailede bilinen bir hastalık öyküsü yok.



FİZİK BAKI

- ATEŞ: 36.4 derece
- Nabız: 75/ dk
- Solunum sayısı: 18/ dk
- Kan Basıncı: 100/60
- Kilo: 51 kg
- Boy: 170 cm
- BKİ: 17,65 kg/m²



FİZİK MUAYENE:

- Cilt: Turgor ve tonusu doğal. Her iki ayak baş parmaklarında kırmızı mor renkli yer yer kabuklu ülsere ağrılı lezyonlar mevcut.Sağ baş parmak tırnağında şekil bozukluğu mevcut.Aynısı kardeşlerinden de varmış.
- Baş- Boyun: Doğal.Ele gelen lap yok.
- Göz: IR (++) patoloji izlenmedi.
- KBB: Orofarenks doğal.
- Solunum Sistemi: Her iki akciğer solunuma eşit katılıyor. Ral ve ronküs yok.
- Dolaşım Sistemi: S1 (+) S2 (+) Ek ses, üfürüm yok. Tüm nabızlar palpabl.

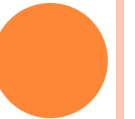


- Sindirim Sistemi: Batın rahat, rebound ve defans yok. Organomegali yok, traube açık.
- Ürogenital Sistem: Haricen kız, özellik yok.
- İskelet Sistemi: Özellik yok.
- Sinir Sistemi: Bilinç açık, koope- oryante, çevreyle ilgisi iyi. Kas gücü muayenesi doğal.





İlk belirtilerin ortaya çıktığı zaman





Tedavi için hastamızın yatışa geldiđi zamanki görüntüsü





ÖN TANILARINIZ NELER ?



- Raynaud Hastalığı
- Chilblain Lupus Eritematozus
- Vaskülit(Damar İltihabı)
- Soğuk Ürtikeri
- Kronik Miyelomonositik Lösemi,Waldenstrom Makroglobülinemi ve metastatik meme kanseri gibi bazı kanser çeşitleri
- Anoreksiya Nervoza
- Disproteinemi(kandaki protein miktarındaki anormallikler)
- Soğuk Aglutinin
- Antifosfolipid Sendromu
- Çölyak
- Viral Hepatit
- Behçet Hastalığı
- Aicardi-Goutieres Sendromu
- Kriyoglobülinemi
- Kriyofibrinojenemi



Hemogram:

- WBC: $5,584 \times 10^3 / \mu\text{L}$
- NEU: $3,138 \times 10^3 / \mu\text{L}$
- LYM: $1,958 \times 10^3 / \mu\text{L}$
- MONO: $0,387 \times 10^3 / \mu\text{L}$
- EOS: $0,059 \times 10^3 / \mu\text{L}$
- Rbc: $4 \times 10^6 / \mu\text{L}$
- Hb: 13,72 gr/dl
- Plt: $152 \times 10^3 / \mu\text{L}$
- Htc: %40



Biyokimya:

- Crp:0.2
- Sedimentasyon:3
- BUN:10
- Kreatinin:0.42
- Total bil:0.32
- Direkt bil:0.07
- İndirekt bil:0.25
- AST:17.9
- ALT:5.4
- GGT:10
- LDH:161
- CPK:40



Koagülometre:

- PTZ:15sec
- INR:1.1
- APTT:35.2sec
- Trombin Zamanı:16.7sec
- Fibrinojen:2.04g/L
- D-dimer:0.18µg/mL
- Anti-trombin 3 akt:110
- Protein C:86%
- Protein S:65%
- Von Willebrand Faktör - 58 %
- Faktör V:76%
- Faktör VIII:63%



- TİT 'inde herhangi bir özellik yoktu.



- C3(kompleman 3):0.89g/L (0.9-1.8)
- C4(kompleman 4):0.26 g/L(0.1-0.4)
- ANA +
- Anti -dsDNA -
- Antifosfolipit antikor -



- Covid pcr testi negatif
- Ailede covid enfeksiyonu geçirme öyküsü yok



DOPPLER USG

- Bilateral venöz doppler usg normal olarak raporlandı.
- Bilateral arteriyel doppler usg normal olarak raporlandı.



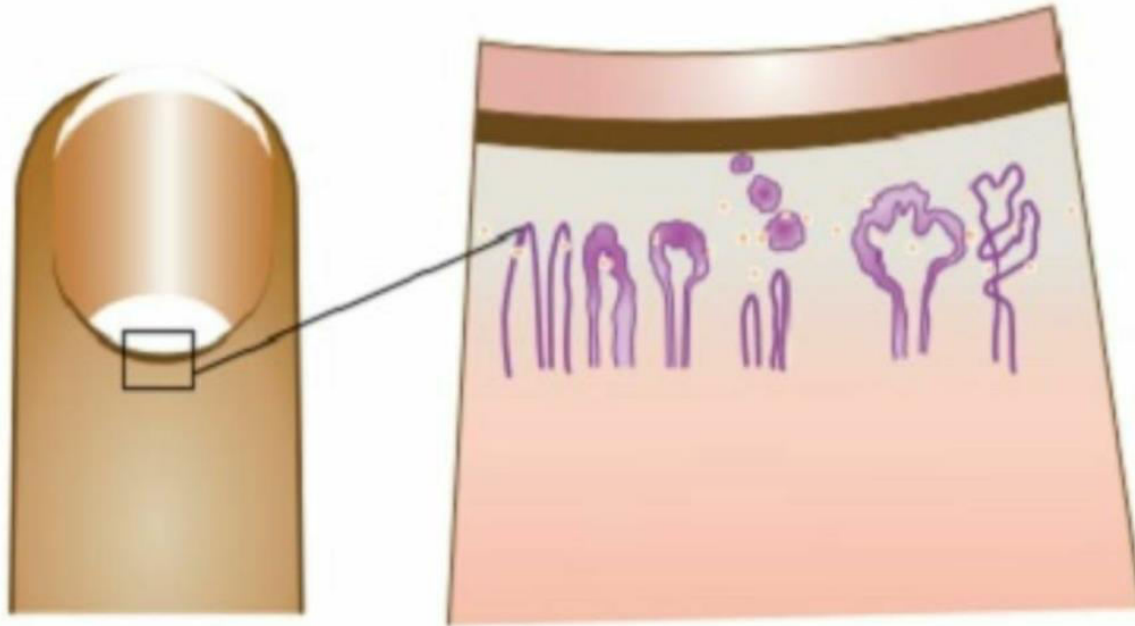
EKO:

- Eser mitral yetmezlik.



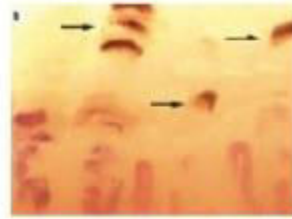
KAPİLLOROSKOPI

- Her parmakta genişlemiş kapil.Bir parmakta kanama alanı mevcut şeklinde yorumlandı.





Dev kapiller



Mikrohemoraji



Avasküler alan



Neoanjiogenesis



Normal Patern



Erken Ssc Paterni



Aktif Ssc paterni



Geç Ssc Paterni



- Hastamızda chilblain lupus düşünöldü.(16/10/2020)
- Ecopirin 1×100 mg
- Plaquanil 1×200 mg başlandı.
- Topikal steroid başlandı.



- Şikayetlerinin devam etmesi üzerine tekrar poliklinik başvurusu olan hastamızın ilioprost tedavisi kararlaştırıldı.
- 3 gün boyunca 100 cc sf içinde
- İlk 30 dk 0,5 ng/ kg/dk
- İkinci 30 dk 0,75 ng/kg/dk
- Kalanı 1 ng/kg/dk dan infüzyonu yapıldı.
- 1×16 mg dan prednol tedavisi başlandı.7gün sonra 1×8 mg 7 gün kullanması sonra kesmesi



CHILBLAIN LUPUS ERİTEMATOZUS

- Chilblain lupus eritematozus (LE), orijinal olarak Jonathan Hutchinson tarafından 1888'de tanımlanan kronik kutanöz LE'nin nadir bir varyantıdır.
- Esas olarak yetişkinlerde görülür ancak her yaşta ortaya çıkabilir.
- Hem sporadik hem de kalıtsal bir durum olarak ortaya çıkar. Sporadik vakalar en yaygın olanıdır ve ağırlıklı olarak orta yaşlı kadınlarda görülür, ailesel chilblain LE ise erken çocukluk döneminde ortaya çıkar.



PATOFİZYOLOJİ

- Chilblain lupus'un patofizyolojisi tam olarak bilinmemektedir. İmmünolojik anormalliklere bağlı hiperviskozitenin, soğuk havaya bağlı vazokonstriksiyon veya mikrovasküler hasarla birlikte rol oynadığı düşünülmektedir. Chilblain lupus hastalarında genellikle pozitif bir romatoid faktör ve benekli antinükleer antikor (ANA) paterni vardır, bu da immün aracılı bir etiyolojiyi destekler. Chilblain lupusta kriyoglobulinler ve kriyopresipitatlar negatiftir.



- Aile öyküsü veya çocuklukta chilblain LE başlangıcı olanlarda, bu durum TREX1 veya SAMHD1 genlerindeki bir mutasyonun sonucu olabilir.
- Bu genlerdeki heterozigot mutasyon (bir alelin mutasyonu), nükleik asitlerin (örneğin, çift sarmallı DNA, RNA – DNA dupleksleri) birikmesine yol açar.



- Chilblain LE, soğuk bir iklimde soğuğa ve neme maruz kalma ile başlayan veya şiddetlenen kırmızı veya koyu mor lekeler, papüller ve plaklar olarak başlar. Lezyonlar genellikle kaşıntılı ve ağrılıdır.
- Tutulan bölgeler el ve ayak parmakları, topuklar ve ayak tabanlarıdır. Daha seyrek olarak lezyonlar burunda, kulaklarda, avuç içlerinde, eklemlerde, dirseklerde, dizlerde ve bacakların alt kısmında olabilir.
- Ülserasyon, hiperkeratotik fissür, vitiligoya benzer depigmentasyon alanları eşlik edebilir.



Komplikasyonlar nelerdir?

- Sekonder bakteriyel deri enfeksiyonu
- Köbnerizasyon
- Sistemik lupus eritematozusa (SLE) ilerleme.

Sporadik chilblain LE formuna sahip kişilerde, bireylerin% 18'i SLE ilerlemektedir; ailesel chilblain LE vakalarında SLE'ye ilerleme kanıtı yoktur.



Chilblain LE için başlıca kriterler şunlardır:

- Soğuğa maruz kalma veya sıcaklıktaki herhangi bir düşüşün neden olduğu akral bölgelerdeki lezyonlar
- Aşağıdakileri içeren histopatolojik inceleme veya indirekt immünofloresan ile deri lezyonlarında LE'nin kanıtı:
 - Yüzeysel ve derin bir lenfositik vasküler reaksiyon
 - Retiküler dermal kan damarlarında fibrin birikimi
 - IgM, IgA ve kompleman C3 birikimi ile dermoepidermal bağlantı noktasında dejenerasyonlu arayüz dermatiti.

Chilblain LE için minör kriterler şunlardır:

- SLE veya diğer kutanöz LE formlarının bir arada bulunması
- Anti-LE tedavisine yanıt alınması
- Kriyoglobulineminin dışlanması
- Soğuk aglütineminin dışlanması



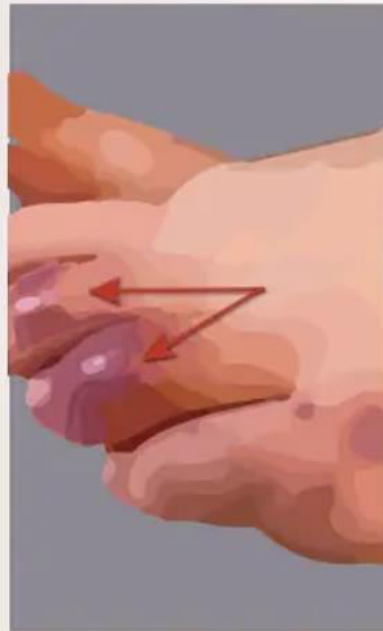
- Soğuk ayların dışında da devam eden lezyonlar, pozitif antinükleer antikor testleri ve SLE tanı kriterlerinden eşlik eden özelliklerin bulunması, chilblain LE'yi idiyopatik chilblainlerden ayırır.



COVID TOES

Medscape

Purple, pink, red, or blue lesions on the toes that resemble **pernio** (chilblains) or a **frostbite-like rash** have been reported in individuals with **COVID-19**, mostly among **children and young adults**.



Pernio-like acral lesions associated with COVID-19 ("COVID toes")



TEDAVİ:

- Soğuk ve nemli ortamlardan kaçınılmalıdır ve fiziksel koruma, lezyonun önlenmesi ve tedavisi için çok önemlidir. Genel olarak, chilblain lupusta tedavi zordur ve hiçbir ajanın üstün olduğu kabul edilmez. Dahası, lezyonlar kalıcı olma eğilimindedir ve CLE tedavilerine yanıt vermesi daha uzun sürer.
- Antibiyotikler (ikincil bakteriyel deri enfeksiyonları için)
- Topikal steroidler
- Sistemik kalsiyum kanal blokerleri
- Sistemik steroidler
- Mikofenolat mofetil
- Antimalaryal ajanlar (örneğin, hidroksiklorokin)
- Takrolimus.
- Ameliyat

Chilblain LE'li hastalar, etkilenmemiş bir bölgeden elde edilen tam kalınlıkta bir greft kullanılarak bazı durumlarda eksizyon ve onarım yoluyla başarılı bir şekilde tedavi edilmiştir.



TEŞEKKÜRLER...