




Araştırma Makalesi | Research Article

ÇOCUKLUK ÇAĞI VASKÜLİTİ İLE TAKİPLİ HASTALARIN DEMOGRAFİK VERİLERİ VE KLİNİK İZLEMLERİ

DEMOGRAPHIC DATA AND CLINICAL FOLLOW-UP OF PATIENTS WITH CHILDHOOD VASCULITIS

 Kübra Uçak^{1*},  Nihal Şahin¹,  Hafize Emine Sönmez¹

¹Kocaeli Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Kocaeli Türkiye



ÖZ

Amaç: Vaskülitler, damar duvarlarının iltihaplanmasıyla karakterize bir grup hastalıktır. Vaskülitlerin çoğu belli büyüklükteki damarlarda inflamasyon yapar ve belirli hedef organlarda tutulum yaparlar. Bu çalışmada kliniğimizde vaskülit tanısı almış çocuk hastaların verilerini inceleyerek bölgemizdeki çocuk hekimlerinin bu konuda farkındalığını arttırmayı amaçladık.

Yöntem: Çalışmada vaskülit tanısı alan 0-18 yaş arası hastalar incelendi. Vaskülit alt grupları, hastaların demografik verileri klinik bulguları ve tanı anındaki laboratuvar bulguları geriye dönük olarak tarandı.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 95 hastadan 78'i (%83) Henoch-Schönlein purpurası/Immunoglobulin A vaskülit (HSP/IgAV), 8'i (%8,4) Kawasaki hastalığı (KH), 6'sı (%6,4) Behçet Hastalığı (BH), 1'i (%1,1) eozinofilik granülomatöz polianjitis/Churg-Strauss sendromu ve 1'i (%1,1) de santral sinir sistemi (SSS) vaskülit tanısı aldı. Yaş aralıklarına göre dağılımına bakıldığında; KH bebeklik ve oyun çocuğu döneminde daha sıkken BH sıklığı ergenlik döneminde artmaktaydı. Ancak IgAV bebeklik dönemi hariç her yaş grubunda en sık görülen vaskülit türüydü.

Sonuç: Çocukluk çağı vaskülitlerinin klinik olarak tanınması oldukça güçtür ve bu konuda yapılmış epidemiyolojik çalışmalar oldukça yetersizdir. Sonuçlarımız bu hastalarla günlük pratiğinde karşılaşan çocuk hekimlerinin farkındalığını artırmaya yardımcı olabilir.

Anahtar Kelimeler: Henoch-Schönlein purpurası/Immunoglobulin A vaskülit, Kawasaki hastalığı, Vaskülit

ABSTRACT

Objective: Vasculitides are distinguished by the inflammation of blood vessel walls. These conditions affect vessels of particular sizes and specific target organs. Herein, we aimed to increase the awareness of pediatricians concerning vasculitides by conducting a retrospective analysis of patients. **Methods:** We conducted an examination of individuals aged 0-18 years who had been diagnosed with vasculitis. Subgroups of vasculitis, demographic, clinical, and laboratory findings of patients were reviewed retrospectively.

Results: Among the 95 patients included in the study, Henoch-Schönlein purpura/Immunoglobulin A vasculitis (HSP/IgAV) was the predominant vasculitis, afflicting 78 (83%) of the patients. Kawasaki disease (KD) was identified in 8 patients (8.4%), while Behçet's Disease (BD) was diagnosed in 6 (6.4%). One patient (1.1%) presented with eosinophilic granulomatosis polyangiitis/Churg-Strauss syndrome. One patient (1.1%) was diagnosed with central nervous system vasculitis. In terms of age distribution, KD was more prevalent in infancy and early childhood while the incidence of BD rises during adolescence. However, IgAV emerged as the most common vasculitis type across all age groups, except for infancy.

Conclusion: The clinical diagnosis of vasculitis in children can be particularly challenging. Moreover, there is a notable lack of comprehensive epidemiological studies in this area. The outcomes of our study have the potential to augment the awareness of pediatricians who routinely care for children with vasculitis in their clinical practice.

Keywords: Henoch-Schönlein purpura/Immunoglobulin A vasculitis, Kawasaki disease, Vasculitis

*iletişim kurulacak yazar/Corresponding author: Kübra Uçak; Kocaeli Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Kocaeli Türkiye, Umutepe, 41001, Kocaeli, Türkiye.

Telefon/Phone: +90 5459236592

e-posta/e-mail: ucakubra@hotmail.com

Basvuru/Submitted: 26.10.2023

Kabul/Accepted: 22.05.2024

Online Yayın/Published Online: 30.06.2024

Giriş

Vaskülitler damar duvarının inflamasyonu ile seyreden ve tutulan damar yapısına göre klinik bulgu veren heterojen bir grup hastalıktır.^{1,2} Vaskülitlerin çoğunda etiyojisi bilinmemektedir. Ancak genetik olarak yatkın bireylerde çevresel etkenlerle tetiklenen inflamatuvar bir durum olduğu düşünülmektedir.^{3,4} Bazı vaskülit formları hem çocuklarda hem de yetişkinlerde ortaya çıksa da, çocukluk ve yetişkin vaskülitleri arasında önemli farklılıklar vardır. Çocukları etkileyen vaskülitlerde klinik bulgular ve hastalığın ciddiyeti etkilenen kan damarının büyüklüğüne bağlıdır.^{1,2} Vaskülitlerin sınıflaması tutulan damar çapına göre yapılmaktadır. Vaskülitler 2012 Uluslararası Chapel Hill Uzlaşma Konferansı'nda kabul edilen sınıflandırmaya göre; büyük damar vaskülitleri (Takayasu arteriti, büyük hücre arteriti), orta damar vaskülitleri (Poliarteritis nodoza [PAN], Kawasaki hastalığı [KH]), küçük damar vaskülitleri (Immunoglobulin A vaskülit, ANCA ilişkili vaskülitler ve immün kompleks ilişkili vaskülitler), değişken çapta damarları tutan vaskülitler (Behçet hastalığı ve Cogan sendromu), tek organ vaskülitleri (kutanöz lökoklastik vaskülit, kutanöz arterit, birincil merkezi sinir sistemi vaskülitleri, izole aortit), sistemik hastalıkla ilişkili vaskülitler (Lupus vaskülit, romatoid vaskülit, sarcoid vaskülit) ve etyolojisi olası bilinen vaskülitler (Hepatit C virüsü ilişkili kriyoglobülinemik vaskülit, ilaca bağlı ANCA ilişkili vaskülit) şeklinde sınıflanmaktadır.⁵

Çocukluk çağında en sık görülen vaskülitler Henoch-Schönlein purpurası/Immunoglobulin A vaskülit (HSP/IgAV) ve Kawasaki hastalığı (KH)'dir.^{1,2} Pediatrik vaskülitler çocukluk çağı romatizmal hastalıklarının %1-6'sını oluşturur.^{6,7} Ancak vaskülitlerin dağılımı farklı etnik gruplara göre değişir. Örneğin KH'nin yıllık insidansı Japonya'da 100,000 çocukta 4,9 iken beyaz ırkta bu oran 1,9'dur.⁶

Bu çalışmada kliniğimizde vaskülit tanısı almış hastaların klinik bulguları ve demografik verilerini inceleyerek bölgemizdeki çocuk hekimlerinin bu konuda farkındalığını arttırmayı, erken tanı ve tedavi için literatüre katkıda bulunmayı amaçladık.

Yöntem

Çalışmamızda Haziran 2022-Haziran 2023 arasında Kocaeli Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı'na başvuran ve vaskülit tanısı alan 0-18 yaş arası hastalar incelendi. Çalışmaya başlanmadan önce Kocaeli Üniversitesi Etik Kurulu'ndan çalışma için onay alındı (Onay numarası ve tarihi: GOKAEK-2023/11.20, 16.Haziran.2023).

Vaskülit tanılı hastaların verileri elektronik dosyalardan geriye dönük olarak tarandı. Vaskülit alt grupları, hastaların demografik verileri (yaş, cinsiyet, tanı yaşı), klinik bulguları ve tanı anındaki laboratuvar bulguları kaydedildi. Ayrıca hastaların eşlik eden hastalıklarının olup olmadığı, kullandığı tedaviler ve tedavi sonrasında klinik durumları not edildi. Vaskülitlerin gruplandırılması 2012'de yapılan Uluslararası Chapel Hill Uzlaşma Konferansı

sonuçlarına göre yapıldı.⁵ Bu sınıflamaya göre, vaskülitler tutulan damar çaplarına göre büyük, orta ve küçük olarak ayrıldı.

IgAV tanısı Ankara kriterlerine göre belirlendi.⁸ Palpabl purpura varlığında, karın ağrısı, biyopside IgA depositi, artrit veya artralji ve renal tutulum bulgularından birinin olması durumunda o hasta IgAV olarak tanımlandırıldı.⁸

KH tanısı, en az beş gün süren ateş varlığında; vezikül dışı polimorf eritematöz döküntü, bilateral pürülan olmayan konjunktivit, oral mukoza ve dudaklarda değişiklikler (yaygın orofarengiyal hiperemi, çilek dil, dudak şişliği, dudakta fissürler gibi), ekstremitelerde değişiklikler (başlangıçta avuç içinde ve ayak tabanında eritem ve ödem, subakut dönemde parmak ucu ve perianal bölgede soyulmalar) ve tek taraflı, 1.5 cm'den büyük servikal lenfadenopati bulgularının en az dördünün olması ile belirlendi.⁹

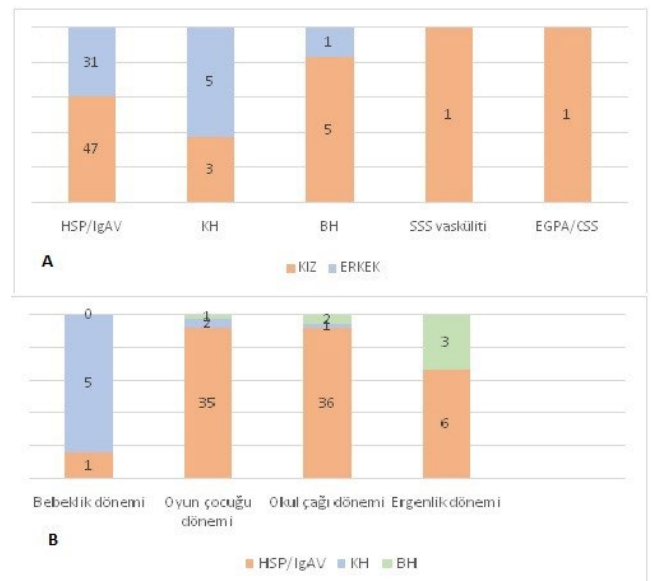
Behçet Hastalığı'nın tanısı pediatrik BH sınıflama kriterlerine göre konuldu.¹⁰ Oral aft, genital aft, cilt bulguları üveit, sinir sistemi tutulumu, damar tutulumu bulgularından en az üçüne sahip hastalar BH olarak sınıflandı.¹⁰

Eozinofilik granülomatöz polianjitis (Churg-Strauss sendromu) (EGPA/CSS) tanısı ise Amerikan Romatoloji Koleji kriterlerine göre belirlendi.¹¹ Astım, eozinofili, alerji hikayesi, nöropati, pulmoner infiltrasyon, paranasal sinüs anormalliyi ve damar dışı eozinofili bulgularının en az dördünün olması durumunda hastalar EGPA kabul edildi.

İstatistiksel Yöntem

SPSS software kullanılarak veri tabanı oluşturuldu. Değişkenlerin normal dağılıma uygunluğu görsel (histogram ve olasılık grafikleri) ve analitik yöntemlerle (Kolmogorov-Smirnov/Shapiro-Wilks) incelendi. Kategorik değişkenler frekans tabloları ile, sayısal değişkenler ise normal dağılıma uymadıkları için ortanca (minimum-maksimum) değerleri ile sunuldu.

Bulgular



Şekil 1. A) Vaskülit tanılı hastaların cinsiyet dağılımları B) Vaskülit tanılı hastaların yaşa göre dağılımları

Çalışmaya 95 hasta dahil edildi. Hastaların 78'i (%83) IgAV, 8'i (%8,4) KH, 6'sı (%6,4) BH, 1'i (%1,1) EGPA ve 1'i (%1,1) de santral sinir sistemi (SSS) vaskülitisi tanısı aldı (Şekil 1). Tüm hastaların ortanca tanı yaşları 74 (5-220) aydı.

Hastaların 78'i IgAV tanısı aldı. Bu hastaların 47'si (%60,3) kız, 31'i (%39,7) erkekti. IgAV hastaların ortanca tanı yaşları 76 (19-197) aydı. Hastaların 47'sinde (%60,3) IgAV tanısı almadan dört hafta öncesinde üst solunum yolu enfeksiyonu (ÜSYE) ve 1 hastada ise akut gastroenterit geçirme hikayesi vardı. Hastaların başvuru mevsim dağılımlarına bakıldığında, 25'i (%32,1) ilkbahar, 25'i (%32,1) kış, 21'i (%26,8) sonbahar ve 7'si (%9) yaz mevsimiydi. Hastaların hepsinde (%100) purpura vardı, 3'ünde (%3,8) ek olarak büllöz purpurik döküntü mevcuttu (Şekil 2).



Şekil 2. Her iki ayakta büllöz IgAV vaskülit döküntüsü

Hastaların 68'inde (%87,2) sadece alt ekstremitede, kalan 10 hastada (%12,8) ise hem alt hem üst ekstremitede döküntü vardı. Ayrıca dört (%5,1) hastada yüzde de tutulum vardı. Hastaların 53'ünde (%67,9) artralji, 39'unda (%50) artrit, 39'unda (%50) el ayak sırtında ödem, 3'ünde (%3,8) skalpta ödem, 2'sinde (%2,6) miyalji, 2'sinde (%2,6) skrotal ödem vardı. Gastrointestinal tutulum 33 (%42,3) hastada mevcuttu. En sık bulgu karın ağrısıydı (n=32, %41), sonrasında sırasıyla bulantı ve kusma (n= 12, %15,4) idi. Ultrasonografik incelemede 3 (%3,8) hastada bağırsak duvar ödemi ve 1 (%1,3) hastada da ise invajinasyon saptandı. Bir (%1,3) hastada hematekezya görüldü. Renal tutulum 8 (%10,3) hastada saptandı. Bu hastaların; 4'ünde mikroskopik hematüri, 2'sinde hipertansiyon, 2'sinde non-nefrotik düzeyde proteinüri ve 1'inde nefrotik düzeyde proteinüri, vardı. Hastaların laboratuvar bulguları incelendiğinde; ortanca beyaz küre sayıları 11150 (4720-33110)/mm³, hemoglobin 12,1 (10,1-15,3) mg/dL, trombosit sayısı 381000 (227000-782000)/mm³ ve C-reaktif protein düzeyi 7,68 (0,5-75) mg/L'di.

KH tanılı hastalar incelendiğinde 3'ü (%37,5) kız 5'i (%67,5) erkekti. Hastaların ortanca tanı yaşları 15 (5-79) aydı. Hastaların 7'sinde (%87,5) KH tanısı almadan dört hafta öncesinde ÜSYE ve 1'inde (%12,5) akut gastroenterit geçirme hikayesi vardı. Hastaların 4'ü (%50) ilkbahar, 2'si (%25) yaz, 1'i (%12,5) sonbahar ve 1'i (%12,5) kış

mevsiminde başvurmuştu. Hastaların 6'sında (%75) döküntü, 5'inde (%62,5) pürülan olmayan konjonktivit, 4'ünde (%50) mukozal tutulum, 4'ünde (%50) el ve ayakta ödem ve 4'ünde (%50) servikal lenfadenopati vardı. Hastaların 5'i klasik KH kriterlerini karşılarken, kalan 3'ü inkompletti. İnkomplet hastaların 1'inde koroner arter dilatasyonu vardı, diğer 2'si ise destekleyici laboratuvar bulguları ile tanı almıştı.

BH tanısı alan 6 hastanın 5'i (%83,3) kız, 1'i (%16,7) erkekti. Ortanca yaşları 136 (47-220) aydı. Klinik bulgular incelendiğinde; hepsinde (%100) oral aft, 5'inde (%83,3) genital aft, 3'ünde (%50) psödofolikülit, 1'inde (%16,3) üveit vardı. Hastaların hiçbirinde nörolojik ve vasküler tutulum yoktu. Paterji testi tüm hastalarda negatifti. Hastaların 3'ünde (%50) pozitif aile hikayesi vardı.

Lökoklastik vaskülit döküntü ile başvuran 16 yaşında kız hasta, dirençli astım öyküsünün olması, kanda ve dokuda eozinofili bulunması ve pANCA pozitifliği ile EGPA tanısı aldı.

On bir yaşında kız hasta ise konuşamama, sağ kolda güçsüzlük nedeni ile çekilen kranial anjiyografi ile primer progresif santral sinir sistemi vaskülitisi tanısı aldı.

Tartışma

Primer çocukluk çağı vaskülitisi tanısı alan 95 hastanın incelendiği bu çalışmada en sık vaskülit tipinin /IgAV, sonrasında sırasıyla KH ve BH olduğu görüldü. Hastalıkların görülme sıklıkları ülkelere, etnik kökenlere ve coğrafik bölgelere göre değişebilmektedir. Örneğin KH ve Takayasu arteriti Japon ırkında, granümatöz polianjitis ise Batı Avrupa ve Kuzey Amerika'da daha sıktır.¹² Ülkemizde çocukluk çağı vaskülitlerine yönelik yapılmış epidemiyolojik çalışmalar oldukça yetersizdir. Özen ve ark.'ın.¹³ 2007 yılında yaptıkları ulusal çalışmada en sık çocukluk çağı vaskülitinin IgAV olduğu, bunu sırasıyla KH, poliarteritis nodosa (PAN), BH, Takayasu arteriti ve granümatöz polianjitisin izlediği bildirilmiştir. Çalışmamızda daha önceki verilerin aksine üçüncü en sık vaskülit tipinin BH olduğu görüldü. Hastalık sıklıkları etnik kökene göre değişebildiği gibi zaman içerisinde de değişebilmektedir. Örneğin, ülkemizde PAN sıklığı üzerine yapılan bir çalışmada; 2010 yılından sonra PAN tanısı sıklığının belirgin olarak düştüğü bildirilmiştir.¹⁴ Bu durum; patogeneizde sorumlu tutulan hepatit B enfeksiyonunun prevalansının azalmasına, PAN ile yakın ilişkili olan ailevi Akdeniz Ateşi (AAA) hastalığında inflamasyonun etkili kontrolüne ve PAN'a benzer bulgular ile gelen bazı hastaların aslında adenoazin deaminaz 2 (ADA2) eksikliğine sahip olduğunun anlaşılmasına bağlanmaktadır. ADA2 eksikliği tek gen kalıtmalı bir hastalık olup, tıpkı PAN'a benzeyen vasküler tutulum ile karşımıza çıkabilir.¹ Yine aynı çalışmada daha önce PAN tanısı almış 9 hastanın aslında ADA2 eksikliği olduğu anlaşılmıştır. Çalışmamızda PAN sıklığının yerini BH alması yukarıda sayılan nedenlere bağlı olabilir. Ayrıca, ülkemiz eski tarihi İpek Yolu'nda yer almakta olup, bu coğrafyada BH sıklığı Avrupa'ya göre daha fazladır.¹⁶

Hastalıkların dağılımı tanı yaşlarına göre de değişebilmektedir. Örneğin IgAV hastalarının %90'ı 10 yaşından önce bulgu verirken, ortalama tanı yaşı 6'dır.¹⁵ KH en sık 6 ay-5 yaş aralığında görülürken; çocukluk çağında BH ortalama tanı yaşı genellikle 11 yaşır.¹⁶ BH her ne kadar 20'li yaşlarda sıklıkla karşımıza çıksa da, hastaların %5-10'u çocukluk çağında bulgu verir.¹⁶ Bizim çalışmamızda da IgAV tanılı hastaların ortalama yaşları 76 ay (6,3 yıl), KH tanılı hastaların 15 ay (1,3 yıl) ve BH tanılı hastaların ise ortalama yaşı 136 aydı (11,5 yıl). Benzer şekilde çalışmamızda da KH bebeklik ve oyun çocuğu döneminde sıkken BH sıklığı ergenlik döneminde artmaktaydı. Ancak IgAV bebeklik dönemi hariç her yaş grubunda en sık görülen vaskülit.

IgAV çocukluk çağında en sık görülen vaskülitir. Mevsimsel fark gösterse de her mevsimde karşımıza çıkabilir.¹⁷ Hastalığın en tipik bulgusu palpabl purpuradır. Tipik olarak alt ekstremitelerde görülse de tüm vücutta lezyonlar saptanabilir.¹⁸ Gastrointestinal tutulumu sıklığı %40 ile %80 arasında değişmektedir. Genellikle karın ağrısı, mide bulantısı, kusma, kanlı dışkılama (meleno, hematemez) gibi semptomlarla karşımıza gelir. Renal tutulum hastaların %40-%50'sinde görülmektedir.¹⁵ En yaygın olarak mikroskobik hematüri, daha sonrasında mikroskobik proteinüri görülse de, nefrotik düzeyde proteinüri, hipertansiyon, nefrit, renal yetmezlik bulgularıyla da hasta karşımıza gelebilir. Renal tutulum hastalığın ilk iki yılında ortaya çıkabilir. Bu nedenle hastalığın akut fazındaki takibinin yanı sıra uzun dönem izlemi de önemlidir.^{15, 17} Bizim çalışmamızda da; hastalarımızın hepsinde purpura, yarısından fazlasında artralji, yarısında artrit ve el, ayak sırtında ödem, %5'inden azında skalpta ödem, miyalji ve skrotal ödem vardı. Eklem tutulumundan sonra yaklaşık %40'ında üçüncü sıklıkta gastrointestinal tutulum mevcuttu. Renal tutulum ise yaklaşık %10'unda saptandı. Renal tutulum dört hastada mikroskopik hematüri, ikisinde hipertansiyon, ikisinde nefritik düzeyde proteinüri ve birinde nefrotik düzeyde proteinüri şeklindeydi.

Toplumumuzda ikinci sıklıkla görülen vaskülit KH'dir. Klasik olarak; KH beş gün veya daha uzun süren ateş varlığında akla gelmelidir. Hastaların fizik muayenesinde; konjonktivit varlığı (bilateral pürülan olmayan), oral mukoza değişikliklerinin (dudaklarda eritem, dudaklarda çatlak görünüm, çilek dil), ekstremitelerde değişikliklerinin (el-ayakta ödem ya da soyulma), döküntü ve servikal lenfadenopatinin olup olmadığı dikkatli incelenmelidir. Ancak bu klasik bulguların yanı sıra meningeal inflamasyon bulguları, nöbet, yüz felci, akut karın, akut pankreatit, kolestatik sarılık, artrit, böbrek hasarı, zatürre gibi atipik klinik özelliklerinde hastalığa eşlik edebileceği akılda tutulmalıdır. Ateş ile beraber dört klinik bulgunun varlığında hastalığın tanısı koymak zor değildir. Ancak bazı hastalar daha az klinik bulgu ile gelir. Bu durumda klinisyenlere laboratuvar bulguları yardımcıdır. Eritrosit sedimentasyon hızının 40 mm/saat veya C reaktif proteinin 3 mg/dL'den yüksek olduğu durumlarda, yaşa göre anemi, albümin düşüklüğü (≤ 3 g/dL), alanin aminotransferaz

yüksekliği, lökositoz ($\geq 15000/\text{mm}^3$), steril piyüri (≥ 10 lökosit/hpf) ve yedi günden kısa ateş süresine rağmen trombosit sayısını yüksekliği ($\geq 450000/\text{mm}^3$) gibi laboratuvar bulgularından üç ya da daha fazla olması KH tanısı için anlamlı kabul edilmektedir.¹⁸ Bizim çalışmamızda da hastaların %75'inde döküntü, %62,5'indepürülan olmayan konjonktivit, %50'inde mukozal tutulum, %50 el ve ayakta ödem ve servikal lenfadenopati vardı. Beş hasta komplet KH kriterlerini karşılarken, kalan üçü inkompletti. İnkomplet hastaların birinde koroner arter dilatasyonu vardı, diğer ikisi ise destekleyici laboratuvar bulguları ile tanı almıştı.

BH tekrarlayan oral ve genital aftöz ülserler, cilt lezyonları, artrit, üveit, tromboflebit, gastrointestinal ve merkezi sinir sistemi tutulumuna bağlı semptom ve bulgularla gelebilir.¹⁸ En sık bulgu oral aft olsa da sadece oral aft varlığı tanı koymak için yetersizdir. Ülkemizde BH tanılı 225 çocukla yapılan küme çalışmasında hastaların %81,7'sinde ilk bulgunun oral aft olduğu ve izlemde hastaların %99,1'inde oral aft görüldüğü bildirilmiştir.¹⁹ Tekrarlayan oral aft varlığında hastalar BH bulguları açısından dikkatli sorgulanmalıdır. Bizim çalışmamızda da hepsinde oral aft, %83,3'ünde genital aft, %50'inde psödofolikülit, %16,3'ünde üveit vardı.

Sık görülen vaskülitler dışında nadir vaskülit tipleri de mevcuttur. Bu hastalıkların tanısını koyabilmek için öncelikle farkındalık olması gerekmektedir. Her vaskülitin kendine özgü bulguları olsa da odağı bilinmeyen ateş, kilo kaybı, kronik yorgunluk, ürtiker, livedo retikülaris, palpabl purpura, nodül, ülser, nekroz gibi cilt lezyonları, başka nedenle açıklanamayan miyalji, artrit ya da artralji, hipertansiyon, yumuşak doku ödemi gibi klinik bulguların varlığında ayırıcı tanıda muhakkak vaskülitler akılda tutulmalıdır. Vaskülitlere özgül bir laboratuvar bulgusu yoktur. Ancak ANCA pozitifliği, akut faz yüksekliği, idrar sedimentinde ve böbrek fonksiyon testlerinde bozulma görülebilir.²⁰ Bu çalışmamızda da lökoklastik vaskülit döküntüsü ile başvuran 16 yaşındaki kız hastaya dirençli astım öyküsünün olması, kanda ve dokuda eozinofili bulunması ve pANCA pozitifliği ile EGPA/CSS tanısı ve 11 yaşındaki bir kız hastaya da konuşamama, sağ kolda güçsüzlük nedeni ile çekilen kranial anjiyografi sonucunda primer progresif santral sinir sistemi vaskülit tanısı konuldu.

Çalışmamızın tek merkezli ve geriye dönük olması hasta sayısı açısından kısıtlılık yaratmaktaydı. Fakat kliniğimizin Kuzey Marmara bölge hastanesi olması nedeniyle yaptığımız çalışmanın literatüre katkıda bulunacağını düşünmekteyiz.

Sonuç olarak; 95 hastanın incelendiği bu çalışmada en sık vaskülit tipinin IgAV, sonrasında sırasıyla KH ve BH olduğu görüldü. Kliniğimiz Doğu Marmara Bölgesi'nde referans merkez olarak çalışmaktadır. Bu nedenle tecrübemizin paylaşılması bu hastalarla günlük pratiğinde karşılaşan çocuk hekimlerinin bir yol haritası çizmelerine yardımcı olabilir.

Etik Standartlara Uygunluk

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulu onayı alınmıştır. Tüm prosedürler, kurumsal ve/veya ulusal araştırma komitesinin etik standartlarına ve 1964 Helsinki Bildirgesi'ne uygun olarak gerçekleştirilmiştir. (Onay numarası ve tarihi: GOKAEK-2023/11.20, 16.Haziran.2023).

Çıkar Çatışması

Yazarlar arasında çıkar çatışması bulunmamaktadır.

Finansal Destek

Yazarlar finansal destek beyan etmemişlerdir.

Yazar Katkısı

Çalışmanın tasarımı, veri toplanması ve analizi, kaynak taraması ve makale yazımı esnasında ortak çalışmıştır.

Kaynaklar

1. Eleftheriou D, Batu ED, Ozen S, Brogan PA. Vasculitis in children. *Nephrol Dial Transplant*. Apr 2015;30 Suppl 1:i94-103. doi:10.1093/ndt/gfu393
2. Demir S, Sonmez HE, Ozen S. Vasculitis: Decade in Review. *Curr Rheumatol Rev*. 2019;15(1):14-22. doi:10.2174/1573397114666180726093731
3. Trindade TS, Morais CG, Maia A, Rodrigues M, Brito I. Demographic and clinical features of pediatric vasculitis: a single-center study. *ARP Rheumatol*. 2023;2(1):30-40.
4. Cannon L, Wu EY. Recent Advances in Pediatric Vasculitis. *Rheum Dis Clin North Am*. Nov 2021;47(4):781-796. doi:10.1016/j.rdc.2021.07.007
5. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum*. Jan 2013;65(1):1-11. doi:10.1002/art.37715
6. Malleson PN, Fung MY, Rosenberg AM. The incidence of pediatric rheumatic diseases: results from the Canadian Pediatric Rheumatology Association Disease Registry. *J Rheumatol*. Nov 1996;23(11):1981-1987.
7. Bowyer S, Roettcher P. Pediatric rheumatology clinic populations in the United States: results of a 3 year survey. *Pediatric Rheumatology Database Research Group*. *J Rheumatol*. 1996;23(11):1968-1974.
8. Ozen S, Pistorio A, Iusan SM, et al. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schonlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria. *Ann Rheum Dis*. 2010;69(5):798-806. doi:10.1136/ard.2009.116657
9. Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA, et al. Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: a statement for health professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. *Circulation*. 2004;110(17):2747-2771. doi:10.1161/01.CIR.0000145143.19711.78
10. Kone-Paut I, Shahram F, Darce-Bello M, et al. Consensus classification criteria for paediatric Behcet's disease from a prospective observational cohort: PEDBD. *Ann Rheum Dis*. 2016;75(6):958-964. doi:10.1136/annrheumdis-2015-208491
11. Masi AT, Hunder GG, Lie JT, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Churg-Strauss syndrome (allergic granulomatosis and angiitis). *Arthritis Rheum*. 1990;33(8):1094-1100. doi:10.1002/art.1780330806
12. Ross E, Petty DAC. Vasculitis and Its Classification. In: Ross E, Petty RML, Carol B, Lindsley, Lucy R, Wedderburn, ed. *TEXTBOOK OF PEDIATRIC RHEUMATOLOGY, SEVENTH EDITION*. Vol 4. Philadelphia: Elsevier; 2016:448-451
13. Ozen S, Bakkaloglu A, Dusunsel R, et al. Childhood vasculitides in Turkey: a nationwide survey. *Clin Rheumatol*. 2007;26(2):196-200. doi:10.1007/s10067-006-0266-6
14. Sonmez HE, Armagan B, Ayan G, et al. Polyarteritis nodosa: lessons from 25 years of experience. *Clin Exp Rheumatol*. 2019;37 Suppl 117(2):52-56.
15. Leung AKC, Barankin B, Leong KF. Henoch-Schonlein Purpura in Children: An Updated Review. *Curr Pediatr Rev*. 2020;16(4):265-276. doi:10.2174/1573396316666200508104708
16. Ozen S, Eroglu FK. Pediatric-onset Behcet disease. *Curr Opin Rheumatol*. 2013;25(5):636-642. doi:10.1097/BOR.0b013e328363ea8b
17. Karadag SG, Tanatar A, Sonmez HE, et al. The clinical spectrum of Henoch-Schonlein purpura in children: a single-center study.1 *Clin Rheumatol*. 2019;38(6):1707-1714. doi:10.1007/s10067-019-04460-1
18. Oni L, Sampath S. Childhood IgA Vasculitis (Henoch Schonlein Purpura)-Advances and Knowledge Gaps. *Front Pediatr*. 2019;7:257. doi:10.3389/fped.2019.00257
19. Demir F, Sonmez HE, Baglan E, et al. Cluster analysis of paediatric Behcet's disease: Data from The Pediatric Rheumatology Academy-Research Group. *Mod Rheumatol*. 2023;33(3):574-578. doi:10.1093/mr/roac044
20. Sönmez HE, Bilginer Y, Özen S. Systemic Vasculitis in Adolescence and Young Adulthood. İçinde: McDonagh Janet E, Tattersall Rachel S, ed. *Adolescent and Young Adult Rheumatology In Clinical Practice*. 1. Baskı. Springer Nature, Switzerland, Inc; 2019:131-145