

Tanınız Nedir? (Devamı) Instructive Case (Continued)

Tartışma

Hastanın, hikâyesinden öğrenilen şikâyetleri, fizik baki, laboratuvar ve radyolojik inceleme bulguları ile malnütrisyon, demir eksikliği anemisi ve konjenital TORCH enfeksiyonu ön tanıları düşünüldü.

Ağır malnütre olan hastanın fizik muayenesinde, bel derisinde dermatomal skastrisyel cilt lezyonu (Resim 1); multipl ekstremitte anomalileri [Torakal bölgede, ön tarafta kostalarda deformite; sırtta skolyoz; sağ pelviste kemik deformitesi, sağ ayakta pes ekinovarus deformitesi (Resim 2); akciğer grafisinde sağ alt ve orta kostalarda füzyon anomalisi (Resim 3); torakolumbosakral BT'sinde sağ alt kostalarda füzyon anomalisi; alt torakal, lomber ve sakral vertebralarda posterior elemanlarda defekt (Resim 4) ve meningomyolose kesesi] var olması; TORCH enfeksiyonları yönünden yapılan serolojik incelemeler sonucunda hastanın ve annesinin kan serumunda varisella zoster (VZ) IgG'nin pozitifliği tesbit edilmesi sonucunda konjenital varisella sendromu (KVS) tanısı konuldu.

Hastanın annesinin gebeliği süresince varisella enfeksiyonu geçiren bir çocukla yakın temas öyküsü yoktu. Annede VZ IgG pozitifliği olması; muhtemelen prodrom döneminde bulaşıcı olan bir çocukla yakın temasın olabileceğini düşündürdü. Hastanın özgeçmişinde su çiçeği enfeksiyonu geçirme anamnezi yoktu. Bu da hastanın VZ enfeksiyonunu in utero olarak geçirdiğini düşündürmekteydi.

Hasta KVS'nun diğer bulguları yönünden tarandı. Bilgisayarlı beyin tomografisi, batin ultrasonografisi normal olarak değerlendirildi. Göz muayenesi doğaldı.

Hasta daha önceden de kliniğimizde birkaç kez yatırılarak malnütrisyon yönüyle takip ve tedavi edilmiş, ancak KVS yönüyle hiç değerlendirilmemişti. Son yatışı esnasında; malnütrisyonu yönüyle tekrar değerlendirilen hastanın beslenmesi düzenlendi. Demir eksikliği için oral demir tedavisi verildi. Ortopedik problemleri yönüyle değerlendirilmek için ortopedi polikliniğine yönlendirildi.



Resim 3. Hastanın postero-anterior akciğer grafisinde, sağ alt ve orta kostalarda füzyon anomalileri

Takiplerinde genel durumu iyi olan hasta, kontrole gelmek üzere taburcu edildi.

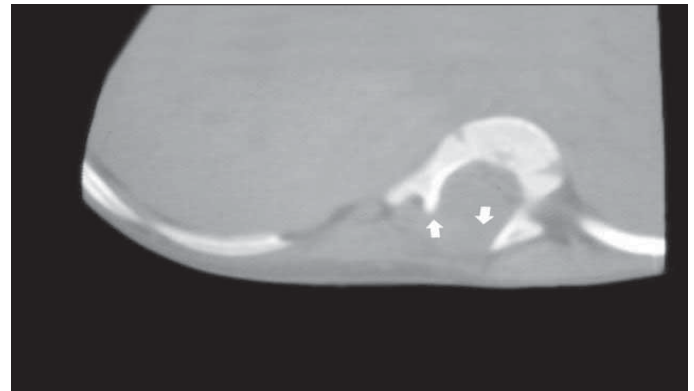
Varisella zoster virüsü, herpesvirüs ailesinin bir üyesi aynı zamanda TORCH grubu enfeksiyon etkenlerinden birisidir. TORCH (Tokso plasmosis; sifiliz, varisella zoster, parvovirus B19; rubella; sitomegalovirus; herpes simplex virus) kısaltması sık karşılaşılan enfeksiyonlardan bazılarının toplu halde tanımlanmasıdır. TORCH enfeksiyonlarının çoğu annede hafif bir hastalığa sebep olurken fetus üzerine etkileri çok ağır olabilmektedir.

Varisella (suçiçeği) çocukluk çağında sık görülen bulaşıcı bir hastalıktır ve varisella zoster virüsünün primer enfeksiyonu sonucunda oluşmaktadır. Kısa bir prodromal dönem veya prodromal dönemin olmaması ile karakterizedir. Normal immüniteye sahip çocuklarda semptomlar genellikle hafif seyretmektedir. Ciddi komplikasyonlar nadirdir. Ancak immün yetmezliği olan çocuklarda ve gebelik esnasında geçirildiğinde ciddi komplikasyonlarla seyredebilmektedir. Özellikle gebeliğin ilk üç ayında geçirildiğinde hipoplazik ekstremitte, deride izler, katarakt, mikroftalmi, korioretinit ve merkezi sinir sistemi yapısal bozuklukları görülebilmektedir (1-6).

İn utero enfeksiyonlar, annede suçiçeği ve nadiren zona enfeksiyonu sırasında virusun plasentadan geçişiyle olabilmektedir. Gebelik döneminde suçiçeği geçirilmesi hem anne, hem de fetus için ciddi riskler oluşturmaktadır (2-4).

Konjenital varisella sendromu nadir olarak görülmektedir. İlk kez tarif edildiği 1940 yılından beri dünyada 100 vakadan az olduğu bildirilmiştir (1). Hamilelikte ilk ve ikinci üç ayda geçirilen varisella sonrası bu sendromun gelişme riski yaklaşık %2-5 olarak bildirilmiştir. Fetal defektler için en kritik dönem hamileliğin 7 ile 20. haftaları arası olarak tesbit edilmiştir. Patogenez tam olarak anlaşılammış olmakla birlikte deri lezyonlarının şekli ve santral sinir sistemi tutulumu daha çok fetusun annenin viresimi esnasında etkilendiğini ve daha sonra in utero zona geliştirdiğine işaret etmektedir. Fetüste spontan düşük ve prematüre doğuma neden olabilir (3-4,7).

Literatürde KVS'nun karakteristik semptomları; deri lezyonları %76, nörolojik defektler %60, göz bulguları %51 ve iskelet anomalileri %49 olarak bildirilmiştir. Gebeliğin ilerleyen dönemlerinde suçiçeği geçiren anne-



Resim 4. Torakal BT. Torakal vertebrada posterior arkus füzyon defekti

lerin bebeklerinde deri lezyonları, ekstremitte gelişim defektleri veya tek taraflı göz anomalileri görülebilmektedir. Anne adayı doğumdan hemen önce suçiçeği geçirirse bebek için suçiçeği riski vardır ve atak hızı %20'dir (4-7).

Konjenital varisella sendromu tanısı; temel olarak gestasyonel suçiçeği öyküsü ile fetustaki belirtilerin kombinasyonu ile konulur (5-7).

Nörolojik ve göz bulguları, konjenital rubella, sitomegalovirüs enfeksiyonu ve toksoplazmozis için karakteristiktir. Erken gebelikte geçirilen primer herpes simpleks virüs enfeksiyonlarında ve geç gebelik döneminde geçirilen koksakivirüs enfeksiyonlarında benzer cilt bulguları olmaktadır. Bu nedenle ayırıcı tanıda söz edilen bu enfeksiyon etkenleri de düşünülmelidir. Dermatomal dağılım gösteren konjenital deri defekti ve mikroftalmi bulguları ile karakterize, MIDAS sendromu ismiyle anılan bir spesifik genetik hastalıkta ayırıcı tanıda akla gelmelidir (7).

Suçiçeğinin bulaştırıcılığı lezyonların gelişmesinden 24-48 saat önce başladığı için bulaşmanın önlenmesi güçtür. Suçiçeği geçiren birisiyle karşılaşan, hastalığı geçirebilecek durumdaki kişilere uygulabilecek VZ immünglobülin veya suçiçeği aşısıdır. Korunmada VZ virüsüne karşı geliştirilen aşı oldukça etkilidir. En önemli önlem temastan kaçınmaktır (2-5).

Varisella zoster virüs enfeksiyonunun sebep olduğu hasar doğumdan sonra ilerlemez; bu da virüs çoğalma-

sının devam etmediğini göstermektedir. Bu nedenle KVS olan bebeklerde antiviral tedavi gerekmez (5).

Bu vaka nedeni ile cilt lezyonları ve multipl ekstremitte anomalileri ile başvuran hastalarda, konjenital varisella sendromunun ön tanılar arasında akılda tutulması vurgulanmak istenmiştir.

Kaynaklar

1. Enders G, Miller E, Craddock-Watson J, et al. Consequences of varicella and herpes zoster in pregnancy: prospective study of 1739 cases. *Lancet* 1994; 343: 1548-51.
2. Gershon AA, Larussa P. Varisella zoster virüs enfeksiyonları. Krugman'ın Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları. Anne A. Gershon, Peter J. Hotez, Samuel L. Katz, Çeviri editörü Prof.Dr. Güler Kanra, 11. Baskı. Ankara, Güneş Kitap Evi Ltd. Şti 2006: 785-816.
3. Kanra G, Kara A. Varisella zoster virüs enfeksiyonları. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 2002; 45: 260-74.
4. Durmaz O, Helvacı S. Çocuklarda suçiçeği enfeksiyonu ve bağışıklama. *Güncel Pediatri* 2005; 4: 122-30.
5. Myers MG, Seward JF, Larussa PS. Varisella zoster virus. In: Nelson W, Behrman R, Kliegman RM, Jenson HB, Stanton BF. Eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. Philadelphia: W.B. Saunders Company 2007:1366-72.
6. Sasidharan CK, Anoop P. Congenital varicella syndrome. *Indian J Pediatr* 2003; 70(1): 101-3.
7. Sauerbrei A, Wutzler P. The congenital varicella syndrome. *Journal of Perinatology* 2000; 20: 548-54.