

Uzm. Dr. Erdal SAĞ, Prof. Dr. Seza ÖZEN

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

Pediatric Vaskülit Aktivite Skoru (Pediatric Vasculitis Activity Score-PVAS) çocukluk çağının primer sistemik vaskülitlerinin hastalık aktivitesini ve tedavi yanıtını değerlendirmek için tasarlanmış bir skorlama aracıdır.¹ Çocukluk çağında primer sistemik vaskülitler, IgA ilişkili vaskülit ve Kawasaki Hastalığı dışında, nadir olarak görülmektedir. Ancak bu yaş grubunda da vaskülitler önemli ölçüde morbidite ve mortaliteye sebep olmaktadır.

Erişkin primer sistemik vaskülit hastalarının değerlendirilmesi için geliştirilen BVAS'ın (Birmingham Vasculitis Activity Score) geniş kapsamlı ve standart bir değerlendirme ölçeği olarak kullanılabilmesi birçok klinik araştırma ile doğrulanmıştır.² Fakat BVAS parametrelerinin bir kısmının pediatrik yaş grubuna uymaması ve ölçekte pediatrik yaş grubu için önemli olabilecek parametrelerin eksik olması, pediatrik yaş grubu için yeni bir skorlama aracı geliştirilmesi ihtiyacını doğurmuştur. Bu amaçla Dolezalova ve ark. tarafından 56 parametrelilik BVASv.3'ün 22 parametresi çocukluk çağına uygun şekilde değiştirilmiş, 8 yeni parametre eklenerek (4 cilt bulgusu, 3 kardiyovasküler sistem bulgusu ve 1 abdominal parametre) 64 parametrelilik PVAS geliştirilmiştir (Tablo 15, Tablo 16).¹ Bu skorlama aracında BVAS gibi 9 ana başlık yer almaktadır.

Yeni başlangıçlı veya son 4 haftada kötüleşen bulgular 'aktif' olarak değerlendirilirken 4 haftadan uzun fakat 3 aydan daha kısa süredir var olan bulgular 'persistan' olarak değerlendirilmektedir. Bulguların ciddiyetine, aktif veya persistan olmasına göre ağırlığının değiştiği bu skorlama aracında aktif hastalık için maksimum skor 63, persistan hastalık için maksimum skor 33'tür.

PVAS validasyonu 63 pediatrik primer sistemik vaskülit hastasını içeren bir çalışmayla yapılmıştır. Bu çalışmada PVAS'ın hekimin global değerlendirme skoru, tedavi kararı ve eritrosit sedimentasyon hızı ile korele olduğu görülmüştür. Tedavi sonrası 19 hastanın 15 tanesinde PVAS skorunda anlamlı düşme olduğu gözlenmiş, bu da skorlama aracının tedavi yanıtını değerlendirmede de kullanılabilmesini göstermiştir.^[1] Daha sonra Takayasu arteriti, Poliarteritis Nodosa ve ANCA-asosiyasyonlu vaskülit hastalarıyla yapılan çalışmalarda da PVAS'ın hastalık aktivitesi ve tedavi yanıtını değerlendirmede kullanılabilmesi güvenilir bir skorlama aracı olduğu gösterilmiştir.³⁻⁵

Kaynaklar

1. Dolezalova, P., et al., Disease activity assessment in childhood vasculitis: development and preliminary validation of the Paediatric Vasculitis Activity Score (PVAS). *Ann Rheum Dis*, 2013. 72(10): p. 1628-33.
1. Mukhtyar, C., et al., Modification and validation of the Birmingham Vasculitis Activity Score (version 3). *Ann Rheum Dis*, 2009. 68(12): p. 1827-32.
1. Morishita, K.A., et al., Early Outcomes in Children With Antineutrophil Cytoplasmic Antibody-Associated Vasculitis. *Arthritis Rheumatol*, 2017. 69(7): p. 1470-1479.
1. Eleftheriou, D., et al., Systemic polyarteritis nodosa in the young: a single-center experience over thirty-two years. *Arthritis Rheum*, 2013. 65(9): p. 2476-85.
1. Eleftheriou, D., et al., Takayasu arteritis in childhood: retrospective experience from a tertiary referral centre in the United Kingdom. *Arthritis Res Ther*, 2015. 17: p. 36.

Tablo 15. PVAS geliştirilirken BVASv.3'te yapılan deęişiklikler [1]

BÖLÜM	DEęİŐIKLİK	PVAS KRİTERİ
Genel durum	Revizyon	Vücut aęırlığının \geq 5 kilo kaybı
Cilt	Yeni madde	- Polimorf döküntü - Livedo - Pannikülit - Cilt nodülleri
Kardiyovasküler	Yeni madde	- Ulaşılabilen arterlerde üfürüm - Kan basıncı farklılığı - Ekstremitelerde klaudikasyo
Abdominal	Revizyon Yeni madde	- Gaytada kan veya kanlı ishal - Karın ağrısı - Barsak iskemisi
Renal	Revizyon	- Hipertansiyon >95 persentil (boya göre) - Proteinüri >0.3 g/24 saat, >20 mmol/mg kreatinin - Hematüri \geq 2+ veya 5 eritrosit/hpf veya eritrosit silendirleri - GFR 50-80 ml/min/1.73 m ² - GFR 15-49 ml/min/1.73 m ² - GFR<15 ml/min/1.73 m ² - Kreatininde > %10 artış veya kreatinin klerensinde (GFR) >%25 düşme

BVAS: Birmingham Vasculitis Activity Score; **GFR:** Glomerüler filtrasyon hızı; **PVAS:** Pediatric Vasculitis Activity Score; **hpf:** high power field

Tablo 16. PVAS: Pediatrik Vaskülit Aktivite Skoru

Hastane/Doktor		
Hasta		
<p>Son 4 haftalık değerlendirilmede yeni ortaya çıkan / kötüleşen ya da 3 aydan daha az süredir devam eden aktif vaskülitte atfedilebilecek patoloji varsa, 'AKTİF' kutucuğunu işaretleyiniz. Eğer tüm seçenekler persistan ya da düşük dereceli hastalığı temsil ediyorsa yeni ortaya çıkan ya da kötüleşen bir durum yoksa sağ alt köşedeki kutucuğu işaretleyiniz. İlk değerlendirmede, tüm aktif maddeler yeni/daha kötü olarak kabul edilir. Bir sistemde anormallik yoksa, lütfen "YOK" kutusunu işaretleyin. 3 aydan daha uzun süren anormallikler için, Pediatrik Vaskülit Hasar İndeksi (PVDI) ile hasar skorunu hesaplayın.</p>		
	Yok	Aktif
1. Genel durum	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Miyalji	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Artralji veya Artrit	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Ateş ≥ 38.0 °C	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Kilo kaybı (Vücut ağırlığının $\geq 5\%$ 'i)	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
2. Kutanöz	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Polimorf döküntü	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Livedo	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Pannikülit	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Purpura	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Cilt nodülü	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Enfarkt (tırnak kenar lezyonları, splinter kanama)	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Ülser (tam kat nekroz)	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Gangren (yaygın nekroz)	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Diğer cilt vaskülit (aşağıya açıklayınız)	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
3. Muköz membranlar ve göz	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Oral ülser/granülom	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Genital ülser	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Adneksiyal inflamasyon	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Önemli derecede propitozis	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Kırmızı göz (Epi)sklerit	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Kırmızı göz konjunktivit/ blefarit/keratit	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Üveit	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Görme bulanıklığı	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Ani görme kaybı	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Retinal vaskülit/retinal eksüda/kanama /retinal damar trombozu	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
4. KBB	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Nasal akıntı/ülser/granülom	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Paranasal sinus tutulumu	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Subglottik stenoz/stridor/ses kısıklığı	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
İleti tipi işitme kaybı	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Sensorinöral işitme kaybı	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
5. Göğüs	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Hışıltı veya ekspiratuvar dispne	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Endobronşiyal/ endotrakeal tutulum	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Nodül/kavite	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Plevral efüzyon/plörezi	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
İnfiltrasyon	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Masif hemoptizi alveolar kanama	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Solunum yetmezliği	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
6. KVS	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Nabızlarda kayıp	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Ulaşılabilen arterlerde üfürüm	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Kan basıncı farklılığı	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Ekstremitelerde klaudikasyo	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
İskemik kalp ağrısı	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Kardiyomiyopati	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Konjestif kalp yetmezliği	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Kalp kapak hastalığı	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Perikardit	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
7. GIS	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Karın ağrısı	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Peritonit	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Dışkıda kan veya kanlı ishal	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Barsak iskemisi	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
8. Renal	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Hipertansiyon (Boya göre ≥ 95 persentil)	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Proteinüri (>0.3 g/24sa, >20 mg/mmol kreatinin)	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Hematüri ($\geq 2+$ veya 5 eritrosit/hpf veya eritrosit silendirleri)	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
GFR 50-80 ml/dk/1.73m ²	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
GFR 15-49 ml/dk/1.73m ²	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
GFR <15 ml/dk/1.73m ²	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Kreatininde $> 10\%$ artış veya	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Kreatinin klerensinde (GFR) $>25\%$ düşme	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
9. Nörolojik	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Baş ağrısı	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Menejit/ensefalit	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Organik konfüzyon/kognitif disfonksiyon	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Nöbet (Hipertansif olmayan)	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
İnme	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Kord lezyonu	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Kraniyal sinir felci	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Periferik sensoriyal nöropati	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Motor mononörit multiplaks	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
10. Diğer	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
PERSİSTAN HASTALIK		
Yukarıdaki sistemlerin HERHANGİ BİRİNDE yeni / daha kötü bir anormallik yoksa ve aktif maddeler persistan aktif hastalığı temsil ediyorsa burayı işaretleyin		<input type="checkbox"/>