

PROTEIN KAYBETTİREN ENTEROPATI - OLGU SUNUMU

Dr. Ali Öksel

Prof. Dr. Yeşim Öztürk

Çocuk Gastroenteroloji, Heptoloji ve Beslenme Uzmanı, 2019 İzmir

○Ç.A.Ş

○11 yaş erkek olgu

○Şikayet:

- Göz altlarında şişlik

yesimozturk.com



- Fontan operasyonu geçirmiş olgu; aralık 2018'de gözlerde şişlik ile dış merkeze başvuran, önceden reaktif hava yolu ve atopi öyküsü bulunan hastada ön planda allerji düşünülerek anti histaminik tedavi başlanmış. İzlemde ateş öksürük ve akciğerde ral ronküs gelişmesi üzerine bronkopnömoni tanısıyla ayaktan antibiyoterapi verilmiş.
- Antibiyoterapi sonrası enfeksiyon bulguları gerileyen hastanın izlemde gözlerde şişliğin devam etmesi ve bacaklarda ödem tespit edilmesi üzerine kendi isteği ile DEU Ç.Alerji polikliniğine başvuruyor.
- Hastada uzun süredir kullanılmakta olduğu aspirine bağlı anjioödem düşünülüp, aspirin coumadin ile değiştiriliyor.



- Bakılan tetkiklerde hipoalbuminemi ve hipoproteinemi saptanması üzerine Ç.Gastroenteroloji bölümüne danışıldı.
- İlk incelemede göz kapakları ödemli, bacaklarda gode bırakan ödem mevcuttu.



ÖZGEÇMİŞ SOYGEÇMİŞ

ÖZGEÇMİŞ:

- Prenatal: G1P1A0K0 sağlıklı anneden, Fetal EKO'da DORV. Gebelikte sigara, alkol kullanımını yok. Enfeksiyon öyküsü yok. GDM+ diyetle regüle
- Natal: Miad NSVY ile 3160gr.
- Postnatal: Doğar doğmaz ağlamış. APGAR 9/10 Anne sütü almış. 19. gününde pulmoner banding operasyonu.
- 1,5 yaşında glenn shunt, 3 yaşında fontan operasyonu, 7 yaşında sünnet, kordon kisti çıkarılması.
- Aşıları tam

SOYGEÇMİŞ:

- Anne; 40 yaş sağlıklı
- Baba; 40 yaş sağlıklı
- Akralık yok. Ailede kronik hastalık öyküsü yok



FIZIK MUAYENE

- Ağırlık :40,9 kg (SDS: -0,24, Persentil: 40,52, Ağırlık Yaşı: 11,48)
- Boy :155 cm (SDS: 0,81, Persentil: 79,1, Boy Yaşı: 12,62)
- VKİ :17,02 kg/m² (SDS: -0,75, Persentil: 22,66)



FIZIK MUAYENE

- **Genel durum:** İyi, oryante, koopere
- **Deri:** Turgor ve tonusu hafif azalmış, döküntü, renk değişikliği, lezyon yok
- **Baş-boyun:** **Göz kapakları hafif ödemli.** Lap yok. Orofarinks ve tonsiller olağan
- **Solunum Sistemi:** Her iki hemitoraks solunuma eşit katılıyor . Ral-ronkus yok.
- **Kardiyovasküler Sistem:** S1(+) S2(+), ritmik. 2/6-3/6 erken sistolik üfürümü mevcut
- **Batın:** Rahat, karaciğer ve dalak ele gelmiyor.
- **GÜS:** Erkek fenotipte sünnetli, testisler skrotal, skrotal ödem yok
- **Ekstremiteler:** Tüm ekstremiteler spontan istemli hareketli . **Alt ekstremitelerde 1+ ödem mevcut**
- **Nörolojik muayene:** Işık refleksi bilateral eşit alınıyor. Hipotoni, hipertoni yok. Derin tendon refleksleri normoaktif.



LABORATUAR BULGULARI

Parametre Adı	Sonuc	Birim	Normal Değerler		Önceki Sonuc
* Glukoz	96.00	mg/dL	60	100	69.00 Grafik
* Üre Azotu (BUN)	12.20	mg/dL	5	18	13.90 Grafik
* Kreatinin	0.45	mg/dL	0.26	0.77	0.62 Grafik
* Ürik Asit	4.21	mg/dL	3.5	7.2	4.52 Grafik
e-GFR (CKD-EPI)	Hesaplama yapılamadı.				Boy girilmediğinden hesaplanamadı! Grafik
* Aspartat aminotransferaz (AST)	29.00	U/L	0	50	28.00 Grafik
* Alanin aminotransferaz (ALT)	11.00	U/L	0	50	14.00 Grafik
* Alkalen fosfataz (ALP)	149.00	U/L	42	362	339 Grafik
* Kreatin kinaz (CK)	122.00	U/L	0	171	148.00 Grafik
↓ * Total Protein	3.56	g/dL	5.7	8	6.94 Grafik
↓ * Albumin	2.03	g/dL	3.8	5.4	4.15 Grafik
Globulin	1.53	g/dL			2,6 Grafik
* Total Bilirubin	0.46	mg/dL	0.3	1.2	1.04 Grafik
↓ * Kalsiyum	8.28	mg/dL	8.8	10.8	8.08 Grafik

Parametre Adı	Sonuc	Birim	Normal Değerler		Önceki Sonuc
* WBC	7.5	10 ³ /uL	4	10.3	22.6 Grafik
↑ NEU%	79.4	%	41	73	90.9 Grafik
↓ LYM%	10.5	%	19.4	44.9	2.9 Grafik
MONO%	5.9	%	5.1	10.9	6.2 Grafik
↓ BASO%	0.2	%	0.3	1.5	0 Grafik
EOS%	4	%	0.9	6	0 Grafik
NEU#	6	10 ³ /uL	2.1	6.1	20.5 Grafik
↓ LYM#	0.8	10 ³ /uL	1.3	3.5	0.6 Grafik
MONO#	0.4	10 ³ /uL	0.3	0.9	1.4 Grafik
EOS#	0.3	10 ³ /uL	0	0.5	0 Grafik
BASO#	0	10 ³ /uL	0	0.2	0 Grafik
* RBC	5.51	10 ⁶ /uL	4	5.77	5.67 Grafik
* HGB	15.2	g/dL	13.5	17.5	14.9 Grafik
* HCT	46.5	%	41	53	46.4 Grafik
MCV	84.5	fL	80.7	95.5	81.9 Grafik
MCH	27.7	pg	27.2	33.5	26.4 Grafik
MCHC	32.7	g/dL	32.7	35.6	32.2 Grafik
↑ RDW	16.3	%	11.8	14.3	16 Grafik
* PLT	321	10 ³ /uL	156	373	302 Grafik
MPV	9.2	fL	6.9	10.8	9.5 Grafik
PCT	0.295	%			0.288 Grafik

LABORATUAR BULGULARI

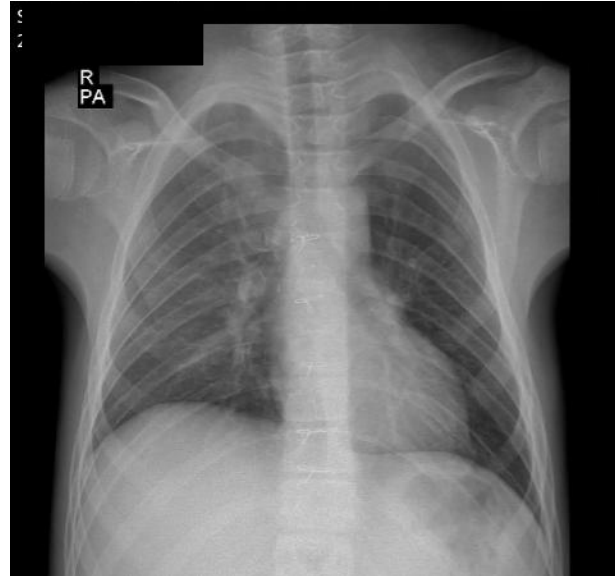
Parametre Adı	Sonuc	Birim	Normal Değerler	Önceki Sonuc
* Kan(Hb)	Negatif			Negatif
* Bilirubin	Negatif			Negatif
* Urobilinojen	Normal			34
* Keton	Negatif			Negatif
* Glukoz	Negatif			Negatif
* Protein	0.25	g/L		Negatif
* Nitrit	Negatif			Negatif
* Lökosit	Negatif			Negatif
* pH	5.5	[pH]		5.5
* Dansite	1011			1015
* Renk	Açık Sarı			Sarı
* Görünüm	Berrak			Berrak
* Eritrosit (RBC)	1	/[HPF]	0 3	0
* Lökosit (WBC)	0	/[HPF]	0 4	1
* Yassı Epitel	0	/[HPF]	0 15	0

Parametre Adı	Sonuc	Birim	Normal Değerler	Önceki Sonuc
↑ Protein(Spot)	18.20	mg/dL	1 14	
Kreatinin(Spot)	98.03	mg/dL	24 392	Grafik.
↑ Protein/Kreatinin	0.19	mg/mg {creat}	0 0.15	



GÖRÜNTÜLEMER:

- BATIN USG (21/02/2019): Batın içerisinde yaygın serbest sıvı-asit, sağ renal SFU-1 genişleme
- EKO (11/12/2018): Ctga s/p fontan operasyonu, VSD geniş tek ventrikül tipi, RV hipoplazik
- PAAC:



GÖRÜNTÜLEMER:

○ ENDOKOLONOSKOPI (12/03/2019):


- Terminal ileuma dek ilerlenildi.terminal ileum mukozası normaldi çekum mukozası normal izlendi.geriye dönük incelemede yer yer sıvı gayta atıkları olamkla beraber kolon mukozası normal izlendi.retroversiyonda anal kanal normaldi.biyopsiler alındı
- Antrum ve korpus mukozası hiperemik ve ödemli izlendi. inversiyonda kardiya ve fundus normal. Eritamatöz pangastrit



ÖN TANILAR

- Kronik böbrek yetmezliđi
- Karaciđer hastalıkları
- Aspirin ilişkili anjioödem
- Nefrotik sendrom
- Malnutrisyon
- Protein kaybettiren enteropati



- yeşilimozturk.com
- Olgumuzda hipoproteinemi ve hipoalbuminemi için bakılan tetkiklerinde;
 - İdrar prot/kre normal-üst sınır, bft, kcft normal
 - Büyüme gelişme olağan, malnutrisyon yok
 - Deriden ciddi kayıplara neden olacak yanık, vs yok
 - Gaita alfa-1 antitripsin >1800 mg/litre
 - Protein kaybının GIS kaynaklı olması sebebiyle olduda protein kaybettiren enteropati düşünüldü
- 

PROTEİN KAYBETTİREN ENTEROPATİLER

- Serum protein seviyeleri; protein sentezi, metabolizması ve protein kaybı arasındaki denge ile sabit tutulmaktadır.
- Normalde gastrointestinal sistemden enterositler, pankreatik ve bilier sekresyonlar yoluyla bir miktar protein kaybı olur. Başlıca protein kaybı, albumin atılımı ile olmaktadır.
- 24 saatte gastrointestinal sistemden total vücut albumin havuzunun % 6-10 kadarı atılır. Albumin kaybı %10-15 arasındayken hepatik sentez ve ekstrasvasküler albumin intravasküler alana geçerek dengelemeye çalışılır. Kayıp %60'ı geçerse karaciğer yetersiz kalır başlıca hipoalbuminemiye bağlı klinik semptomlar ortaya çıkar.
- Başlıca 3 mekanizma ile olur;
 - Ülser veya mukozal erozyonlar ile kayıp
 - Lenfatik obstruksiyon ile kayıp
 - Mukozal yüzey permabilite artışı ile kayıp



PROTEİN KAYBETTİREN ENTEROPATİLER

- Çoğu hastada ortak klinik özellik albumin kaybının neden olduğu onkotik basınçta azalması nedeniyle gelişen periferel ödem, nadiren de anazarka tarzında ödemdir.
- Proteinlerin SS'den kaybı **albumin, seruloplazmin ve immunglobulinler (IgA, IgG, IgM)** gibi yarılanma ömrü uzun olan proteinlerin plazma düzeyinde önemli düşüslere neden olurken **insulin, IgE, pıhtılaşma faktörleri, prealbumin ve transferin** gibi yarılanma ömrü kısa olan proteinlerin düzeyinde önemli bir deęişme olmaz
- Bazı hastalar da immunglobulin ve lenfositlerdeki azalma nedeniyle tekrarlayan enfeksiyonlarla başvurabilirler.



PROTEİN KAYBETTİREN ENTEROPATİLER

- Hastanın hikayesinde ve fizik muayenede albumin sentezinin azalmasına ve kaybına neden olan kronik karaciğer hastalıkları, nefrolojik hastalıklar ve malnutrisyon bulguları dikkatlice aranmalıdır.
- Önceden geçirilmiş batin içi operasyonlar, lenfatik drenajı bozabilecek hadiseler ve kalp hastalıkları yönünden incelenir.
- Böbrek fonksiyon testleri, karaciğer fonksiyon testleri, serum protein elektroforezi, tam kan ve 24 saatlik protein ölçümü, dışkıda kalitatif yağ tayini ile protein kaybının diğer nedenleri dışlanmalıdır.



Mukozal yüzey hasarlanması

- İnflamatuar barsak hastalığı
- GI maligniteleri; lenfoma, gastrik kanser
- Eroziv gastrit multipl ülserasyonlar
- Psodomembranöz kolit
- Nongranulomatoz jejunoleit
- Graft versus host hastalığı
- Nörofibromatozis
- Karsinoid sendrom
- CMV enfeksiyonu

PKE

Mukozal kapiller permabilite artışı

- Çölyak hastalığı
- Menetrier hastalığı
- Amiloidoz
- Tropikal sprue
- Enfeksiyonlar
- Bakteriyel aşırı çoğalma
- Whipple hastalığı
- Romatolojik hastalıklar; SLE, RA
- Kollojenöz gastroenterit
- Mikroskopik kolitis
- Eozinofilik gastroenterit
- Alerjik gastroenterit

Lenfatik obstruksiyon

- Primer intestinal lenfektazi
- Sekonder lenfenjektazi
 - Konstruktif perikardit
 - Konjestif kalp yetmezliği
- Mezenteri k lenfatik tutulum
- Lenfoma
- Tüberküloz
- Retroperitoneal fibrozis
- İntestinal endometriyozis

PROTEİN KAYBETTİREN ENTEROPATİLER

- Tanıda altın standart alfa-1 antitripsin klirensidir.
- Alfa-1 antitripsin karaciğerde sentezlenen, albumine benzer büyüklükte (50 kdalton) bir proteaz inhibitörüdür. Sindirim sisteminde parçalanmaması ve bağırsaktan emilmemesi nedeniyle bağırsaktan protein kaybını saptamada güvenilir bir göstergedir
- Serum ve dışkıda bakılır. Normal serum miktarı 2-5 gr/l'dir
- Gaitada 320 mg/l üzerindeki değerler anlamlı kabul edilir.



PROTEIN KAYBETTİREN ENTEROPATİLERDE ALGORİTM:

Hipoalbuminemi



GIS dışı kayıpların ekarte edilmesi

KBY, Nefrotik sendrom, malnutrisyon, dermatolojik kayıplar

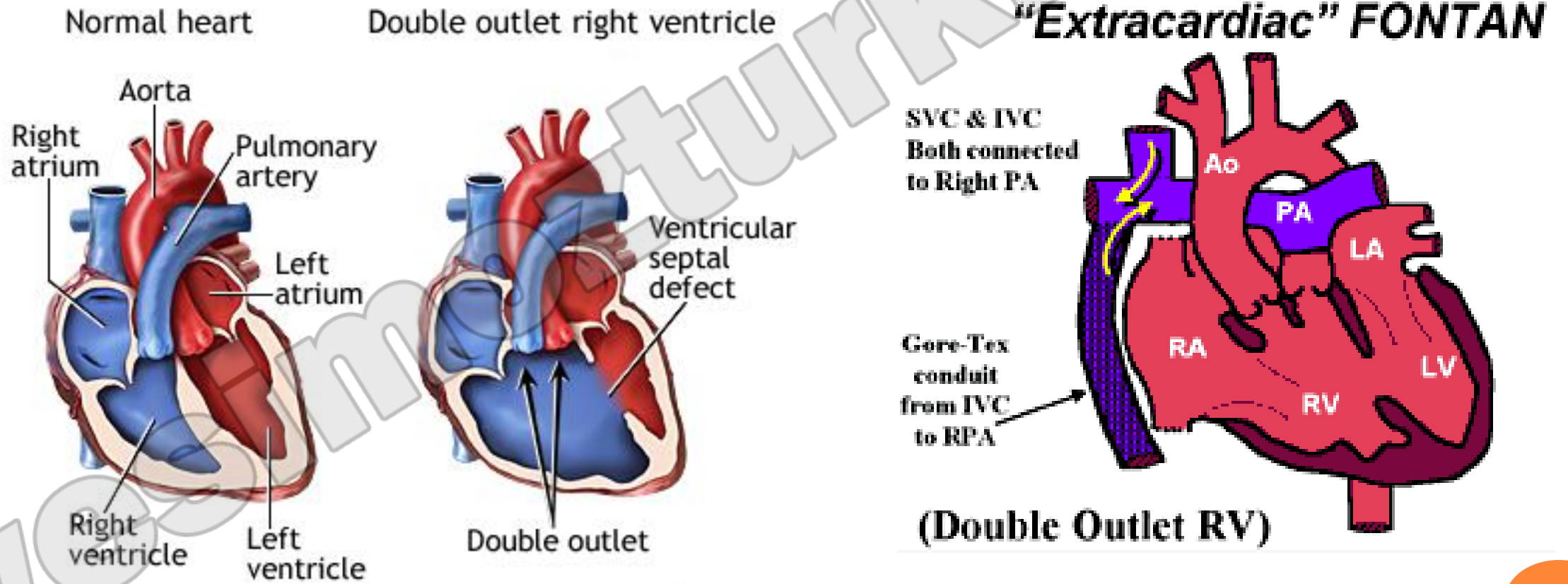


Protein kaybının GIS kaynaklı olduğunun gösterilmesi

Alfa-1 antitripsin düzeyi



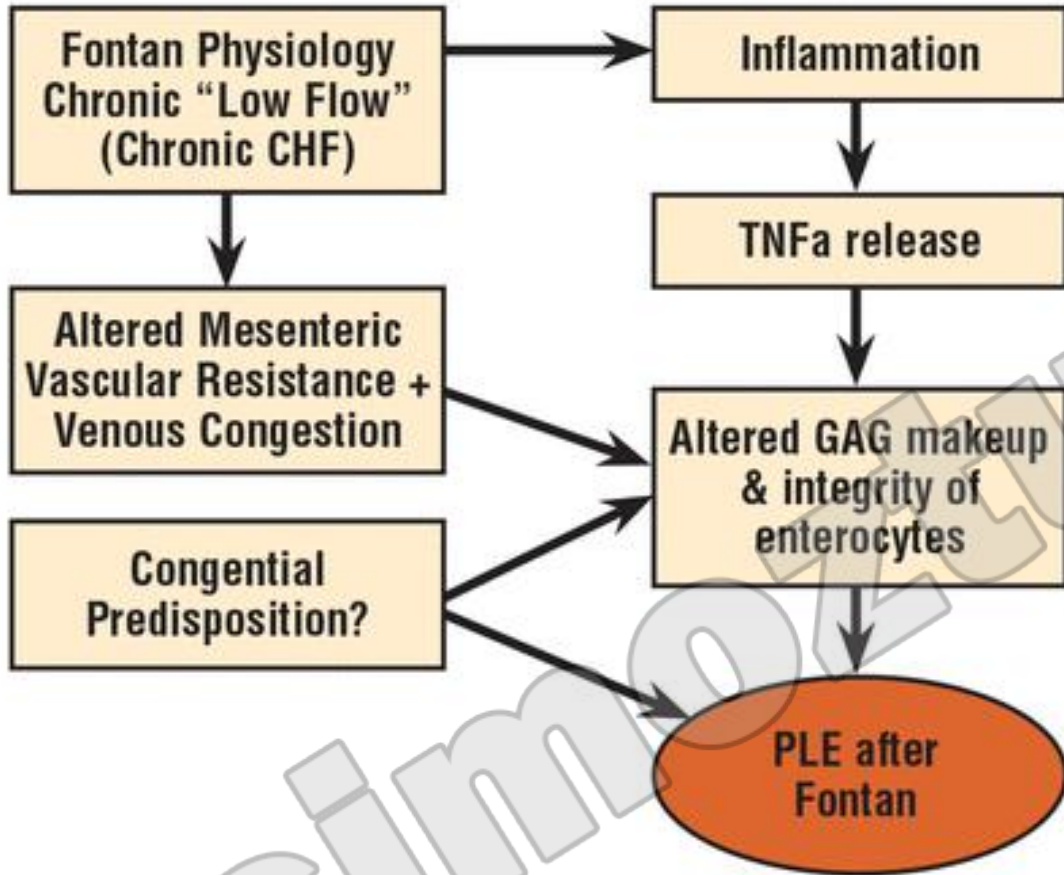
- Hastamızda DORV için yapılan fontan operasyonu sebebiyle lenfatik obstrüksiyon nedeniyle PKE düşünüldü



FONTAN OPERASYONU

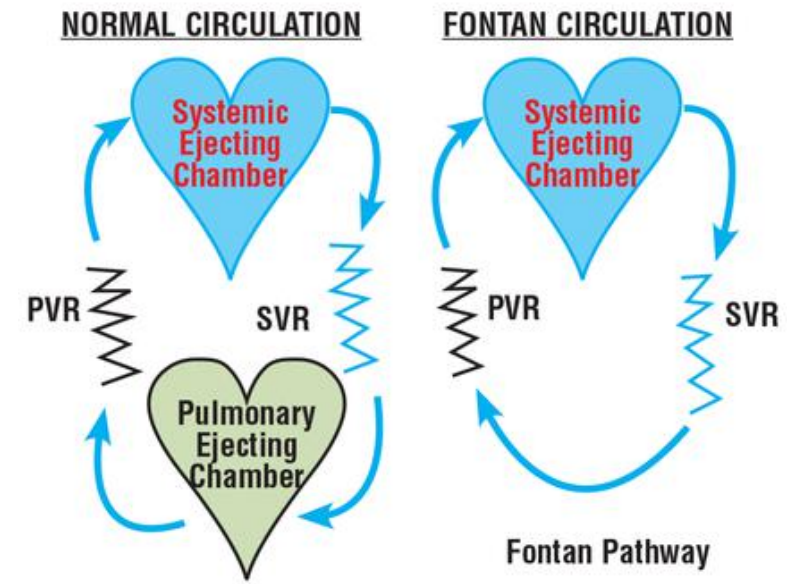
- Sağ ve sol ventrikülün yeterince gelişmediği heterojen bir grubu kapsayan fonksiyonel tek ventrikül vakalarında uygulanan Fontan operasyonu, biventriküler tamirin mümkün olmadığı hastalara uygulanan, sistemik venöz kanın sağ ventrikülü bypasslayarak akciğerlere ulaşımını amaçlayan nispeten palyatif cerrahi girişimdir
- Yenidoğanlarda fontan yapılmaz, çünkü pulmoner arterleri henüz gelişmemiştir ve PVR'leri çok yüksektir. Bu nedenle önce Modifiye BT shunt yapılır ve pulmoner arterler geliştikten sonra fontan yapılır





- Azalmış kardiyak output sonucu oluşan mesenterik vasokontraksiyon
- Artmış mezenterik vasküler direnç
- Doğrudan artmış sistemik vasküler dirence karşılaşan GIS lenfatikleri
- Konjesyon
- TNF alfa sentezi artışı sonucu bazal membran GAG ve heparan sülfat sentezi bozuluşu

Abbreviations: CHF, chronic heart failure; GAG, glycosaminoglycan; PLE, protein-losing enteropathy; TNFa, tumor necrosis factor α .
 Reprinted with permission from Rychik J. Protein-losing enteropathy after Fontan operation. *Congenital Heart Disease*. 2007;2:288-300. Copyright Blackwell Publishing, Inc.



Abbreviations: PVR, pulmonary vascular resistance; SVR, systemic vascular resistance.
 Reprinted with permission from Rychik J. Protein-losing enteropathy after Fontan operation. *Congenital Heart Disease*. 2007;2:288-300. Copyright Blackwell Publishing, Inc.



FONTAN OPERASYONU

- Bağırsakta protein kaybı, yüksek sistemik venöz basınca bağlı olabileceğinden, lenfatik distansiyon ve labirentlerin yırtılmasında ikincil görünmektedir.
- Genelde operasyondan 3 ay-16 yıl sonra görülmektedir
- Fontan operasyonu sonrası %30 civarında PKE gözlenmektedir. Ciddi bir mortalite ve morbidite sebebidir. 5 yıllık sağ kalım %50
- Bununla birlikte, Fontan sonrası normal sistemik venöz basıncı olan hastalarda PKE de gözlenmiştir. Etiyolojisi tam bilinmemektedir.



FONTAN OPERASYONU

- Tedavide düşük lipid içerikli yüksek protein ve MCT'li beslenme önerilir.
- Etiyoloji tam bilinmediği için klinikte halen denenen çalışmalar mevcut;
 - Elemental diyetler
 - Kalsiyum replasmanı
 - Düşük ve yüksek molekül ağırlıklı heparin
 - IVIG, sc immunoglobulin
 - Yüksek doz spironolacton
 - Steroid tedavisi
 - Sildenafil
 - Kalp nakli



J Cardiol Cases. 2018 Feb; 17(2): 52–55.

Published online 2017 Oct 16. doi: [10.1016/j.jccase.2017.09.007](https://doi.org/10.1016/j.jccase.2017.09.007)

PMCID: PMC6149556

PMID: [30279854](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30279854/)

Successful combined intravenous and subcutaneous immunoglobulin treatment for intractable protein-losing enteropathy in a patient long after Fontan-type operation

[Yoshiyuki Kagiya](#), MD,* [Shintaro Kishimoto](#), MD, PhD, [Hironaga Yoshimoto](#), MD, [Yoshiyuki Kudo](#), MD, PhD, [Kenji Gotoh](#), MD, PhD, and [Kenji Suda](#), MD, FJCC

▶ [Author information](#) ▶ [Article notes](#) ▶ [Copyright and License information](#) [Disclaimer](#)



ELSEVIER

The Journal of
Heart and Lung
Transplantation

<http://www.jhltonline.org>



Impact of disease process on post-transplant outcomes: Protein-losing enteropathy in Fontan patients

Jennifer Conway, MD, FRCPC,^a and Hari Tunuguntla, MD^b

From the ^aStollery Children's Hospital, University of Alberta, Edmonton, Alberta, Canada; and the ^bDepartment of Pediatrics, Baylor College of Medicine, Houston, Texas, USA.

20 yaş erkek
Fontan sonrası 7.yılda PKE
Günlük albümin ihtiyacı SC
immunoglobulin sonrası
belirgin azalmış

Retrospektif, çok merkezli
2003-2015
Ortalama yaşam trans
hastalarında belirgin
yüksek, 5 yıllık survi %72
PKE gelişme riski belirgin
azalmış.

Case Reports

Successful Treatment of Protein-Losing Enteropathy and Plastic Bronchitis by Biphasic Cuirass Ventilation in a Patient with Failing Fontan Circulation

Seigo Okada, Jun Muneuchi, Yusaku Nagatomo, Kaori Nonaka, Chiaki Iida, Hiromitsu Shirouzu, Ryohei Matsuoka, Mamie Watanabe, Kunitaka Joo



- 16 yaş erkek, fontan sonrası PKE ve plastik bronşiolit
- Albumin inf, heparin, ivig, steroid, yüksek doz aldosteron antagonisti yanıtızsız
- Bifazik göğüs ventilasyonu sonrası semptomlarda ciddi düzelme



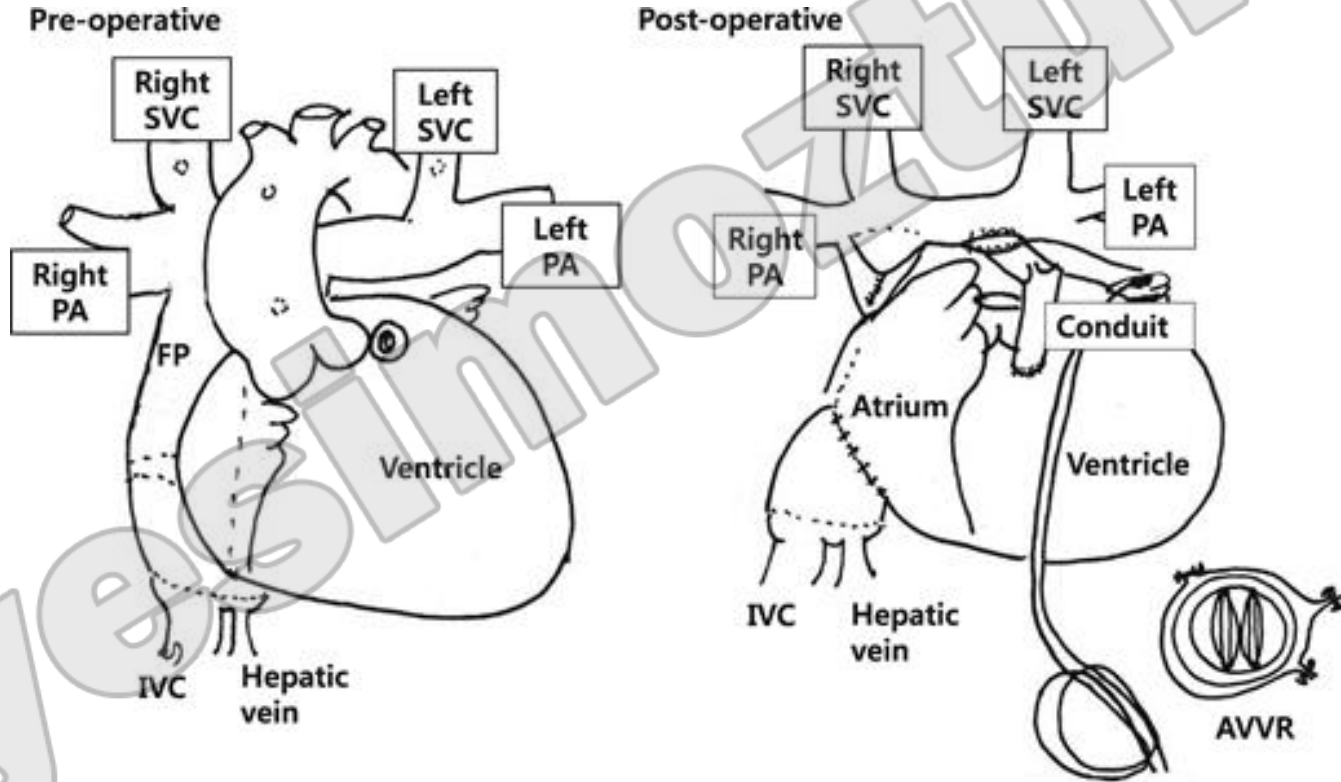
A new surgical strategy for medically uncontrolled protein-losing enteropathy after Fontan surgery ^{FREE}

Seul Gi Cha, Gi Beom Kim ✉, Chung Il Noh, Woong Han Kim

Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery, Volume 27, Issue 4, 1 October 2018,
Pages 629–631, <https://doi.org/10.1093/icvts/ivy118>

Published: 16 April 2018 **Article history** ▼

- 14 yaş erkek
- 2 yaş fontan opere
- 11 yaşından beri kontrol edilemeyen PKE
- pulsatile bidirectional cavopulmonary shunt ve atrioventricular kapak düzeltildikten sonra semptomlarda belirgin azalma



LENFATIK OBSTRUKSIYON NEDENIYLE GELİŞEN PROTEIN KAYIPLARI

- Bu grup hastalıklar içerisinde özellikle çocuk ve genç erişkin vakalarda primer intestinal lenfanjektazi, erişkin vakalarda ise daha çok sekonder nedenler düşünülmelidir.
- Primer intestinal lenfanjektazi, çocuklarda ödem ve asite yol açan önemli bir PKE nedenidir. Primer olarak lenfatiklerin konjenital obstrüksiyon defektine bağlı olarak gelişen lenfatik sıvı kaybı olmaktadır.
- Primer intestinal lenfanjektazide, konjenital olarak hipoplazik olan visseral lenfatikler nedeniyle, lenf akımı zorlaşır, intestinal lenfatik basınç artar. Bu nedenle ince barsak ve mezenter lenf damarları dilate olur. Dilate lenf damarları rüptüre olarak lenf sıvısı ve lenfositlerin barsak lümenine ve/veya periton boşluğuna geçmesine neden olur.



LENFATİK OBSTRUKSIYON NEDENİYLE GELİŞEN PROTEİN KAYIPLARI

- Sekonder intestinal lenfanjiektazi nedenleri arasında restriktif perikardit, restriktif kardiyomiyopati, konjestif kalp yetmezliği, triküspit yetmezliği ve stenozu, Fontan operasyonu sonrası, vena kava süperior obstruksiyonu gibi kardiyovasküler hastalıklarda santral venöz basınçtaki artış barsak duvarındaki lenfatilerde konjesyona neden olarak epitelden protein içerikli lenfatik sıvının sızmasına neden olur.
- Gastrointestinal kanala lenfatik sıvı kaçağı sonucu kanda albumin, immunglobulin ve diğer proteinler azalır, hipoproteinemi, ödem ve lenfositopeni gelişir.



PROTEİN KAYBETTİREN ENTEROPATİLER

- Endoskopik olarak, mukozada serpilmiş gibi gözükten beyaz lekelerin, beyaz villusların ve şilöz sıvının varlığı kardinal bulgulardır.
- Mukoza diffüz bir şekilde bembeyaz olabileceği gibi plak tarzında “ksantomatöz” alanlar da içerebilir.
- Endoskopik olarak kuşkulu görülen, duodenum ve jejenum mukozasından alınan biopsilerde, mukoza ve submukozada dilate lenfatiklerin görülmesi tanı konulur.



TEDAVI

- Hastalıkta tedavinin temelini, altta yatan hastalığın tedavisi ve hastaların beslenme durumunun düzenlenmesi oluşturur.
- Hastalara, yüksek proteinli diyet ile yağ ve suda eriyen vitamin desteği verilir.
- Albumin düşüklüğü için iv insan albumin desteği gerekebilir.
- Uzun zincirli yağ asitlerinden fakir ve orta zincirli yağ asitlerinden (MCT) zengin diyet önerilir. Lenfatikleri kullanmadan doğrudan portal sisteme katılan orta zincirli yağ asitleri sayesinde lenfatik akım ve basınç azaltılarak genişlemiş lenfatiklerin yırtılma riski azalmış olur.



TEDAVI

- Primer intestinal lenfanjiektazi tedavisinde oktreotid kullanılabilir.
- Etki mekanizması tam bilinmemekle birlikte, splenik kan akımını azaltarak, lenfatik akımı engellediđi ve trigliserit emilimini engellediđi düşünölmektedir.
- İmmun globulinlerin ve lenfositlerin bađırsaklardan kaybı nedeniyle ikincil immün yetersizlik açısından hastalar yakın izlenmeli, tüm aşılarının yapıldıđından emin olunmalıdır.



TEDAVI

- **Fontan operasyonu** sonrası gelişen PKE'de seyir genelde kötü olup, tanıdan sonra ölüm riski bazı çalışmalarda iki yıl için %30, beş yıl için %50 olarak bildirilmektedir.
- Bu grup hastalar proteinden zengin ve yağdan fakir diyetten fayda görürler.
- Tedavide destekleyici tedavilerin yanısıra aldosteron inhibitörleri kullanılabilir. Yüksek doz spiranolakton tedavisi, gerek damar içi hacim ve basınç düşürücü etkisiyle, gerekse böbrek ve bağırsak epitel hücrelerinde doğrudan mineralokortikoid reseptör baskılayıcı etkisiyle bağırsaktan protein kaybını azaltmaktadır.



TEDAVI

- Steroid tedavisi sonrası yapılan biyopsilerde intestinal lenfanjektazinin azaldığı gösterilmiştir.
- Steroid, intestinal kapiler ve lenfatik hucre zarlarından stabilizasyon sağlar ve enflamasyonu baskılar, böylece protein kaybını azaltır. Çocuklarda 2 mg/kg/gun ergenlerde 25-60 mg/gün dozunda başlanır, ancak tedavinin kesilmesi sırasında belirtilerin tekrarladığı bildirilmektedir



ASPIRİN İLİŐKİLİ ANJİOÖDEM

- COX enzim inhibisyonu yoluyla alıŐan aspirin/nsai grubu ilalara baėlı görülebilir. Lökotrien yoluna giren araŐidonik asit türevleri aracılıėıya tetiklenmektedir.
- Ayrıca HLA genotipleri üzerine yapılan son bir araŐtırma, HLA allelleri *DRB1* * 1302 ve *DQB1* * 0609'un aspirin kaynaklı ürtiker / anjiyoödem için genetik belirteler olabileceėini göstermiŐtir.
- Ciddi vakalarda aspirin yerine baŐka anti agreganlar önerilir.

