



ÇOCUKLARDA ARTRİT VE ARTRİT DIŞI EKLEM TUTULUMLARI





ÇOCUKLARDA ARTRİT VE ARTRİT DIŞI EKLEM TUTULUMLARI SEMPOZYUMU 15 ARALIK 2018

09:00-09:10	Açılış
09:10-10:40	Oturum 1 / Oturum Başkanı: Dr. Oğuz Söylemezoğlu
09:10-09:40	Enfeksiyoncu gözü ile artrit Dr. Ergin Çiftçi
09:40-10:10	Akut eklem romatizması ve poststreptokokal reaktif artrit Dr. F Sedef Tunaoğlu
10:10-10:40	Hematolojik- onkolojik hastalıklarda eklem tutulumu Dr. Neşe Yaralı
10:40-11:00	Kahve arası
11:00-12:30	Oturum 2 / Oturum Başkanı: Dr. Salih Kavukçu
11:00-11:30	Metabolik hastalıklarda eklem tutulumu Dr. Tuba Eminoğlu
11:30-12:00	Genetikçi gözü ile eklem Dr. Pelin Özlem Şimşek Kiper
12:00-12:30	Artritli hastanın ortopedik değerlendirilmesi Dr. Akif Muhtar Öztürk
12:30-14:00	Öğle yemeği
14:00-14:45	Oturum 3 / Oturum Başkanı: Dr Fatoş Yalçınkaya
14:00-14:15	Ailevi Akdeniz ateşinde artrit Dr. Semanur Özdel
14:15-14:30	Sistemik juvenil idiopatik artrit Dr. Deniz Gezgin Yıldırım
14:30-14:45	Oligoartiküler juvenil idiopatik artrit Dr. Fatma Aydın
14:45-15:00	Poliartiküler juvenil idiopatik artrit Dr. Ozan Özkaya
15:00-15:15	Entezit ilişkili artritler Dr. Selçuk Yüksel
15:15-15:25	Tartışma
15:25-15:45	Kahve arası
15:45-17:00	Oturum 4 / Oturum Başkanı: Dr. Esra Baskın
15:45-16:30	Artritli hastanın radyolojik değerlendirilmesi Dr. Suat Fitöz
16:30-17:00	Akılcı ilaç kullanımı Dr. Elif Çelikel
17:00	KAPANIŞ



ÇOCUKLARDA ARTRİT VE ARTRİT DIŞI EKLEM TUTULUMLARI SEMPOZYUMU 15 ARALIK 2018

Romatolojide Akılcı İlaç Kullanımı

Dr. Elif Çelikel

TC Sağlık Bakanlığı Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Çocuk Romatoloji Bölümü

Tüm dünyada yanlış, gereksiz, etkisiz ve yüksek maliyetli ilaç kullanımı çeşitli sorunlara neden olmaktadır. Bu etkiler arasında hastalık ve ölüm oranlarında artış, yan etki riskinin artması, kaynakların yanlış tüketilmesiyle temel ilaçlara bile ulaşılabilirliğin azalması, acil ve temel ilaçlara karşı gelişebilecek direnç nedeniyle tedavinin ekonomik ve sosyal maliyetinin artması sayılabilir. Bunlardan dolayı dünyada çeşitli çözüm yolları üretilmeye çalışılmıştır. Bu bağlamda dünyada “Akılcı İlaç Kullanımı (AİK)” çalışmaları başlatılmıştır. 1985 yılında Nairobi’de yapılan DSÖ toplantısı AİK çalışmaları için başlangıç sayılmaktadır. AİK, DSÖ tarafından; kişilerin klinik bulgularına ve bireysel özelliklerine göre uygun ilaca, uygun süre ve dozda, en düşük maliyette ve kolayca ulaşabilmeleri olarak tanımlanmıştır. Ülkemizde de Sağlık Bakanlığı’nca, “Akılcı İlaç Kullanımı” ile ilgili ilk çalışmalar 1992 yılında başlatılmış olup hekimlerin ve halkın akılcı ilaç kullanımı konusundaki bilgi, tutum ve davranışını tespit etmeye yönelik araştırmalar yapılmaya devam etmektedir. Romatolojik hastalıklarda da birendikasyon için uygun ilaç; etkililik, güvenlik, uygunluk ve maliyet kriterleri dikkate alınmışsa akılcı olarak kabul edilir. Akılcı olmayan ilaç kullanımı hastaların tedaviye uyuncunun azalmasına, ilaç etkileşimlerine, direnç gelişmesine, hastalıkların tekrarlamasına veya uzamasına, advers olay görülme sıklığının ve tedavi maliyetlerinin artmasına neden olur. Akılcı İlaç Kullanımının sağlanması konusunda farkındalığın oluşturulması, toplum bilincinin artırılmasında hekim, eczacı, hemşire, diğer sağlık personeli, hasta/hasta yakını, meslek örgütleri ve diğer (Medya, Akademi vb.) gruplar sorumluluk sahibi taraflar olarak sayılabilir.



ÇOCUKLARDA ARTRİT VE ARTRİT DIŞI EKLEM TUTULUMLARI SEMPOZYUMU 15 ARALIK 2018

Akut Eklem Romatizması ve Poststreptokokkal Reaktif Artrit

Dr. F. Sedef Tunaoglu

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi

Çocuk Kardiyoloji BD

Akut eklem romatizmasında eklem tutulumunun özellikleri: A grubu beta hemolitik streptokok enfeksiyonundan 10-28 g sonra gelişmesi; gezici olması; büyük eklemleri: diz, ayak bileği, dirsek, el bileği tutması; salisilat ve nonsteroidal ilaçlara hızlı yanıt vermesi; tedavi edilmese bile 4 hf sürüp sekel bırakmadan iyileşmesidir.

Poststreptokokkal artrit ise streptokok enfeksiyonlarından kısa süre sonra (10 g) gelişen; bir ya da daha fazla herhangi bir eklemi tutan; akut başlangıçlı; uzun süreli; rekürren olabilen; salisilat ve nonsteroidal ilaçlara yanıtı az olan ve Jones kriterlerinin karşılanmadığı eklem tutulumudur.

2015 yılında gözden geçirilen Jones kriterlerine göre ARA yönünden yüksek risk taşıyan ülkeler için monoartrit, poliartralji majör kriter olarak kabul edilmiştir. Poststreptokokkal reaktif artritli hastaların izleminde çocuklarda kardit geliştiği bildirilmiştir. Monoartrit tutulumu olan ve tedaviye yanıtı hızlı olmayan ARA ve poststreptokokkal reaktif artrit olgularının ayırıcı tanısı sorun olmaktadır. ARA profilaksisinin yanı sıra poststreptokokkal reaktif artritli olguların da kardit olasılığı yönünden bir yıl izlenmesi ve profilaksi verilmesi önerilmektedir.



ÇOCUKLARDA ARTRİT VE ARTRİT DIŞI EKLEM TUTULUMLARI SEMPOZYUMU 15 ARALIK 2018

Artritli Hastanın Ortopedik Değerlendirilmesi

Dr. Akif Muhtar Öztürk

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ortopedi Anabilim Dalı

Eklem ağrısı ve ekstremitte kaynaklı ağrı birçok farklı nedene bağlı olarak ortaya çıkabilir. Bu nedenler travmatik olabileceği gibi, enfeksiyonlara, bağışıklık sistemi nedenli, gelişimsel hastalıklara bağlı, tümöral tutulumlara, nörolojik hastalıklara ve metabolik sorunlara bağlı ortaya çıkabilir. Bu muhtemel nedenler arasında transientsinovit, septik artrit, juvenil idiyopatik artrit (JİA), reaktif artrit, ve diğer enflamatuar hastalıklar, ve femur başı epifiz kayması, LeggCalvePerthes hastalığı, ALL, nedenler göreceli olarak diğerlerine göre klinikte daha sık ortaya çıkmaktadır. Artrit nedenleri arasında septik artrit en sık hastaneye yatırılma nedenidir, bunu JİA izler. Bu iki kliniğe tablonun tedavisi çok farklı olduğundan hastanın ilk değerlendirmesi sırasında ayırıcı tanının doğru şekilde yapılması çok önemlidir. Septik artrit ortopedik bir acil durumdur ve erken doğru tedavi çok önemlidir. Eklem ağrısı, eklem yük vermeme, ve ateş en önemli bulgulardır. USG ile erken dönemde eklemde effüzyon gösterilebilir. Septik artrit tanısında etken bakterinin kültürde üretilmesi altın standart olmakla beraber, bu her zaman mümkün olamamaktadır. Özellikle hastalığın ortaya çıktığı ilk hafta içerisinde JİA ve septik artrit ayırıcı tanısı güç olabilir. Transientsinovit, septik artrit ve JİA arasında ayırımı yapmada yardımcı olacak kriterler bu nedenle oldukça önemlidir. Septik artrit tedavisinde eklem lavajı ve enfektesinovial dokuların eksizyonu, uygun doz ve sürede antibiyotik tedavisi elzemdir. Hastalığın klinik takibinde uzun dönemde kırıkta hasarları, büyüme bozuklukları ve avasküler nekroza karşı dikkatli olunmalıdır.



ÇOCUKLARDA ARTRİT VE ARTRİT DIŞI EKLEM TUTULUMLARI SEMPOZYUMU 15 ARALIK 2018

Artritli Hastanın Radyolojik Değerlendirilmesi

Dr Suat Fitoz

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji AD, Çocuk Radyolojisi BD.

Eklemlerin inflamasyonu herhangibir eklemi ilgilendirebilir ve bu süreç enfeksiyon, transient sinovit veya sistemik artropatilerin bir parçası şeklinde olabilir. Nadiren sistemik veya metabolik patolojilerde de romatolojik hastalıkları taklit eden bulgular izlenebilir. Radyolojik anlamda acil müdahale gerektiren septik artritis tanısı oldukça önemlidir. Direkt grafide yağ planlarındaki yer değişikliği efüzyon açısından önemlidir. Suprapatellar ve el bileğindeki efüzyonlarda duyarlılık yüksektir. Ultrasonografi efüzyon saptamada en duyarlı yöntemdir. Transuda veya eksuda ayrımı yapılabilir. Yoğun içerik eklem içi kanama, püveya uzun süreli ve protein içeriği artmış efüzyonlarda gözlenebilir. Sonografi sinovyal kalınlaşma ve yüzeye yakın eklem kıkırdağının değerlendirilmesinde de kullanılabilir. Power ve renkli Doppler ilavesi aktif inflamasyon dönemlerinde sinovyal yüzlerde ve tendonlarda veya inflamasyona katılan komşu yumuşak dokuda vaskülarite artışını ortaya koyabilir. Bilgisayarlı tomografi (BT) radyasyon içeriği nedeniyle önerilmez. En sık osteomyelit ve sakroileittetercih edilmektedir. Ekleme yönelik en duyarlı yöntem MR inceleme olmakla birlikte çocuklarda kullanımı her zaman pratik değildir. Efüzyon yanısıra eklem kıkırdağı, eklem kapsülü ve sinovyum ile komşu kas ve tendonların değerlendirilmesinde üstünlüğü tartışılmazdır. Ancak solid sinovyal kalınlaşmalar kontrast kullanılmaksızın yoğun içerikli efüzyonlardan ayırt edilemez. MR inceleme US'nin yetersiz kaldığı durumlarda özellikle de kemik iliği ödemi ve mikro kırıklar için saklanmalıdır. Toksik sinovitte Kİ ödemi yoktur ancak septik artritis ve romatolojik grupta kemik iliği ödemi izlenebilir. Sistemik tutulumlu olgularda özellikle MR inceleme sintigrafinin yerini almaya adaydır. Radyolojik genel yaklaşımda ilgili eklem ile ilgili sonografik inceleme ilk basamaktır. Eğer US'de efüzyon veya sinovyal kalınlaşma saptanmaz ise açıklayıcı diğer nedenlere yönelik inceleme gerekir. Eğer US'de sıvı saptanmışsa transuda veya eksuda olup olmadığı belirlenmelidir. Ultrasonografi eklem sıvısının örneklenmesi veya injeksiyonlar için de tedaviye rehberlikte kullanılabilir.



ÇOCUKLARDA ARTRİT VE ARTRİT DIŞI EKLEM TUTULUMLARI SEMPOZYUMU

15 ARALIK 2018

Enfeksiyoncu Gözü ile Artrit

Dr. Ergin Çiftçi

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı

Eklemeler çok çeşitli enfeksiyon etkenleri tarafından doğrudan veya enfeksiyon etkenine tepki olarak, immünolojik mekanizmalar aracılığıyla, dolaylı biçimde etkilenebilir. Bu kapsamda eklemeleri tutan en önemli enfeksiyon septik artrittir. Septik artrit sıklıkla bakterilerin neden olduğu eklemün süpüratif inflamasyonudur. Tanı gecikmesi ve yetersiz tedavi kişinin yaşamını ömür boyu etkileyebilecek eklem ve kemik hasarına neden olabilir.

Septik artrit en sık 3 yaş altındaki çocuklarda görülür. En sık büyük eklemeler tutulur ve sıklıkla sadece tek eklem tutulumu vardır.

Septik artrit etkenleri çocuğun yaşına göre değişiklik gösterir. Yenidoğan ve <2 ay bebeklerde en sık görülen etkenler *S. aureus*, B grubu streptokok ve *E. coli*, *K. pneumoniae* gibi gram negatif enterik basillerdir. *N. gonorrhoeae* ve *Candida* türleri bu yaş grubunda nadiren görülebilir. İki aydan büyük hastalarda en sık etken *S. aureus*'tur. Pnömonok, *H. influenzae* tip b ve *S. pyogenes* sık görülen diğer etkenlerdir. *H. influenzae* tip b aşılamaının yaygın kullanıldığı toplumlarda bu etkenin görülme sıklığı çok azalmıştır. Suçiçeği sırasında *S. pyogenes*, orak hücre anemisi olanlarda *Salmonella*, adolesanlarda *N. gonorrhoeae* septik artrit yapabilir. *K. kingae* özellikle son yıllarda giderek önem kazanan bir etkindir. Bakteriler hematogen yolla, eklem komşu dokulardaki enfeksiyonun eklem yayılması ve eklem kapsülünün bütünlüğünün bozulması ile eklem ulaşır. Küçük bebeklerde, küçük kılcal damarlar epifiz büyüme plağını geçer ve enfeksiyonun epifiz ve eklem boşluğuna yayılmasına olanak sağlar. Proksimal humerus ve proksimal femur gibi epifizin eklem kapsülünün içinde yer aldığı bölgelerde gelişen osteomyelit doğrudan eklem aralığına yayılım gösterebilir.

Septik artrit en sık diz, kalça ve ayak bileği gibi alt ekstremitenin büyük eklemelerinde görülür.



ÇOCUKLARDA ARTRİT VE ARTRİT DIŐI EKLEM TUTULUMLARI SEMPOZYUMU 15 ARALIK 2018

Septik artritin klasik bulguları ateő yükseklięi, eklem ağrısı ve tutulan eklemin üzerinde şiőlik, ısı artışı ve kızarıklık bulunmasıdır. Septik artritte eklem hareketleri çok ağrılıdır, hasta tutulan eklemini hareket ettiremez.

Lökositoz, sola kayma, sedimentasyon ve CRP yükseklięi çoęunlukla saptanan laboratuvar bulgularıdır. CRP ve sedimentasyon tedaviye yanıtın izlenmesinde ve tedavi süresinin belirlenmesinde yardımcı incelemelerdir. Kan kültüründe hastaların %30-40'ında üreme saptanır. Klinik olarak septik artrit düşünölen ve eklem effüzyonu saptanan tüm hastalarda tanı için mutlaka artrosentez ile elde edilen eklem sıvısı incelenmelidir. Eklem sıvısında lökosit sayısı artar ($50.000-150.000/mm^3$), segment egemenlięi görölür, protein yüksek ve glukoz düşüktür. Gram boyamada sıklıkla bakteri saptanır. Septik artritte eklem sıvısından alınan kültürlerde pozitiflik oranı %50-70'dir.

Direkt grafilerde çevre yumuőak dokularda şiőlik, yumuőak doku planlarında kaybolma ve eklem aralıęında genişleme saptanabilir. Septik artrit bulunmasına raęmen direkt grafiler normal olabilir. Ultrasonografi özellikle kalça eklemini deęerlendirmede eklem içi sıvısında artış olup olmadıęının belirlenmesinde çok yararlı bir yöntemdir. BT ve MRI derin yerleşimli kalça, omuz, sakroiliak eklem gibi alanlarda için yararlıdır.

Septik artrit tedavisi eklem içinde biriken pürölan materyalin boşaltılması ve uygun antibiyotięin verilmesinden oluşur. Acil drenaj kalça ve omuz eklemini tutan septik artritte çok önemlidir. Eklem içinde biriken pürölan sıvının boşaltılması açık drenaj, artroskopik drenaj veya tekrarlayan aspirasyonlarla yapılabilir. Eklem sıvısı ve kan kültürü alındıktan sonra ampirik antibiyotik tedavisine hemen başlanılmalıdır. Eklem sıvısının gram boyaması, antibiyotik seęimini yönlendirebilir. Tedavi süresi genellikle 3-6 haftadır. Erken tanı ve uygun tedavi ile prognoz iyidir.



ÇOCUKLARDA ARTRİT VE ARTRİT DIŞI EKLEM TUTULUMLARI SEMPOZYUMU 15 ARALIK 2018

Entesit İlişkili Artrit

Dr. Selçuk Yüksel

Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi

Çocuk Romatoloji BD

Entesit ilişkili artrit (ERA), entez bölgelerinde ve eklemlerde inflamasyonla seyreden, daha çok 8-12 yaş arasındaki erkek cinsiyeti tercih eden, ekstraartiküler tutulumda gösterebilen ve ILAR (International League Against Rheumatism, Uluslararası Romatizma Birliği) kriterlerine göre juvenil idiyopatik artritin (JİA) alt tiplerinden biridir. JİA hastalarının yaklaşık % 10-19'u ERA olarak sınıflandırılmıştır. Türkiye'den % 18- 39 arasında oranlar bildirilmiştir.

ILAR Kriterleri:

Tanım:

- Artrit ve entezit
veya
- Artrit veya entezit ile birlikte aşağıdakilerden en az ikisinin varlığı:
 1. Sakroiliak eklem duyarlılığı ve/veya yangısal (inflamatuvar)spinal ağrı
 2. HLA B27 pozitifliği
 3. > 6 yaş erkek
 4. Akut ön üveit (genellikle ağrı, kızarıklık ve fotofobinin eşlik ettiği)
 5. Birinci derece akrabada ankilozan spondilit, entezit ilişkili artrit, sakroiliitin eşlik ettiği yangısal(inflamatuvar) barsak hastalığı (İBH), Reiters endromu veya akut ön üveit

Dışlama ölçütleri:



ÇOCUKLARDA ARTRİT VE ARTRİT DIŞI EKLEM TUTULUMLARI SEMPOZYUMU

15 ARALIK 2018

1. Psöriazis veya birinci derece akrabada psöriazis öyküsü
2. En az 3 ay ara ile tekrarlanan 2 veya daha fazla RF IgM testinin pozitif olması
3. Sistemik JİA bulgularının varlığı

Yeni 2018 JİA kriterleri (PRINTO):

- Periferikartrit ve entezit
veya
- Artrit veya entezit yanında 3 aydan uzun inflamatuvar bel ağrısı ve görüntülemelerde sakroiliit bulgusu
veya
- Artrit veya entezit yanında aşağıdakilerden 2 tanesi:
 1. Sakroiliyak eklem hassasiyeti
 2. Inflamatuvar bel ağrısı
 3. HLA-B27 pozitifliği
 4. Akut semptomatik ön üveit
 5. Birinci derecede akrabada spondiloartropati öyküsü

Entesitbulguları hastaların %66-82'de ERA tanısı aldığında mevcuttur. Entezit tendonların kemiğe yapışma bölgesinin inflamasyonudur ve özellikle en sık alt ekstremitelerde aşil tendonunun ve plantar fasyanın kalkaneusa tutunma bölgesi ile kuadriseps femoris kasının tüberositastibiaya tutunma bölgesinde gözlenir.

Eklem tutulumu da yine en sık alt ekstremitelerde asimetric şekilde ve oligoartiküler formdadır. Tarsitin ERA'da diğer JİA alt gruplarına göre daha sık görüldüğüne dair görüşler mevcuttur.



ÇOCUKLARDA ARTRİT VE ARTRİT DIŞI EKLEM TUTULUMLARI SEMPOZYUMU 15 ARALIK 2018

Aksial tutulum inflamatuvar bel ağrısı ve/veya sakroiliak hassasiyet şeklinde olabileceği gibi bazı sakroiliit hastaları asemptomatik olabilir. Yaklaşık % 10-24 hastada tanı anında aksial tutulum tespit edilebilmektedir.

ERA hastalarına fizik muayenede entez noktalarına ve sakroiliak ekleme dokunmak dışında modifiye Schöber testi uygulanmalıdır. Schöber testinin pozitif olması eklemden tutulum olduğu yönünde bir bulgudur. Hasta ayakta ve dik pozisyondayken işaretlenen 15 cm'lik bölgenin hasta dizlerini kırmadan eğildiğinde en az 6 cm açılması beklenir. Eğer bu esneme gerçekleşmezse Schöber kısıtlı ya da pozitif kabul edilir.

ERA hastalarının ANA veya RF gibi serolojik testleri tipik olarak negatiftir, ancak % 60 hastada HLA-B27 pozitifdir. HLA-B27 pozitifliğinin; hastalığın kötü prognozu, aksial tutulumu ve artrit dışı bulgular (Üveit, İBH) için bir risk faktörü olduğuna dair yayınlar mevcuttur.

Üveit %30 oranında görülmekle birlikte akut semptomatik ön üveit olarak ortaya çıkabilir. Bazı olgularda, iskelet tutulumu olmadan önce üveitlik bulgu olarak ortaya çıkabilir.

ERA hastaları genelde NSAİ tedavisine ve fizik tedaviye iyi yanıt vermekle beraber, dirençli olgularda salazopirin ve metotreksat gibi hastalık modifiye edici ajanlar (DMARD) kullanılmaktadır. Özellikle aksial tutulumu olup HLA B27 pozitif olanların biyolojik ajanlara ihtiyacı daha çok olmaktadır.



ÇOCUKLARDA ARTRİT VE ARTRİT DIŞI EKLEM TUTULUMLARI SEMPOZYUMU

15 ARALIK 2018

Ailevi Akdeniz Ateşi Artriti

Dr. Semanur Özdel

Sami Ulus Çocuk Hastanesi, Çocuk Romatoloji Bölümü

Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA), ateş yüksekliğine eşlik eden periton, sinovya ve plevra tutulumu ile karakterize; 6-72 saat süren ve kendi kendine iyileşen akut inflamasyon atakları ile ortaya çıkan; otozomal resesif kalıtılan etnik kökenli bir hastalıktır. Ataklar belirsiz aralıklar ile tekrarlar ve hastalık yaşam boyu sürer. Özellikle; Yahudi, Türk, Ermeni ve Arap toplumlarında sık görülmektedir. Ailevi Akdeniz ateşi tanısı klinik bulgularla konulur. Hastaların atak döneminde ve ataksız dönemde değerlendirilmesi tanıda önemlidir. Ailevi Akdeniz ateşinde artritis, %25-75 görülme sıklığı ile ateş ve karın ağrısından sonra en sık görülen klinik bulgudur ve hastaların %16'sında ilk belirti olduğu bildirilmiştir. Tipik olarak gezici olmayan, eklemde hasar yapmayan, eklemleri asimetrik olarak tutan, sıklıkla monoartrit tarzındadır. Çocuklarda erişkinlerden daha sık görülmekte olup, nadiren birkaç eklem tutulumu şeklinde de görülebilmektedir. En sık tutulan eklem; ayak bileği olup, sırasıyla diz, kalça, el bileği, omuz ve dirsek eklemi tutulumu görülür. Yakınmalar genellikle ani gelişip, birkaç gün veya 1-2 hafta içinde kendiliğinden kaybolmaktadır. Akut başlangıcın aksine hastaların %2,5-10'unda bir aydan daha uzun sürebilen uzamış artritis atakları görülebilir ve eklemdeki şişlik ve ağrı birkaç gün içinde iyileşmeyip kronik bir monoartrite dönüşebilir. Ailevi Akdeniz ateşinin ve artritisinin tedavisi evrensel ve alternatifsiz tedavi olan kolşisinidir. Yeterli dozda ve düzenli kolşisin kullanımı hastaların çoğunda atak gelişimini ve tüm hastalarda amiloid gelişimini önler. Kolşisin tedavisine dirençli olgularda Anti-IL-1 ve anti-TNF tedavileri ile ilgili iyi sonuçlar bildirilmiştir.

Anahtar kelimeler: Ailevi akdeniz ateşi, artritis, kronik artritis

Referanslar:

- 1- Lidar M, Livneh A. Familial Mediterranean fever: clinical, molecular and management advancements. Neth J Med. 2007; 65: 318-324.
- 2- Majeed HA, Rawashdeh M, el-Shanti H, Qubain H, Khuri-Bulos N, Shahin HM. Familial Mediterranean fever in children: the expanded clinical profile. QJM. 1999; 92: 309-318.



ÇOCUKLARDA ARTRİT VE ARTRİT DIŐI EKLEM TUTULUMLARI SEMPOZYUMU 15 ARALIK 2018

- 3- Yalçinkaya F, Ozen S, Ozçakar ZB, Aktay N, Cakar N, Düzova A, Kasapçopur O, Elhan AH, Doganay B, Ekim M, Kara N, Uncu N, Bakkaloglu A. A new set of criteria for the diagnosis of familial Mediterranean fever in childhood. Rheumatology (Oxford). 2009; 48: 395-398.



ÇOCUKLARDA ARTRİT VE ARTRİT DIŞI EKLEM TUTULUMLARI SEMPOZYUMU 15 ARALIK 2018

Genetikçi Gözü ile Eklem

Dr. Pelin Özlem Şimşek Kiper

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Genetik Hastalıkları Bilim Dalı

İskeletin genetic hastalıkları içinde yer alan ve önemli bir yere sahip olan osteokondrodizplaziler (iskeletdisplazileri), genellikle yapısal protein, metabolic yolak ve büyüme plağı regülasyon bozukluklarından kaynaklanan, kemik ve/veya kıkırdığın gelişim ve büyümesinin etkilendiği, kas-iskelet sistemi dışında diğer system tutulumlarının da görülebildiği doğuştan iskelet hastalıkları olarak kabul edilirler. Tek tek ele alındıklarında “nadir hastalık” olarak değerlendirilseler de grup olarak iskelet displazisi insidansı 1/5000 olarak bildirilmektedir. Uluslararası İskelet Displazisi Derneği’nin (*International Skeletal Dysplasia Society-ISDS*) 2015 yılında yaptığı son güncellemeye göre iskeletin genetic hastalıkları kapsamında 42 grup altında incelenen toplam 364 gen defektinden en az birinin etken olarak gösterildiği 436 antite söz konusudur. Bu sınıflandırmaya göre iskeletin genetic hastalıkları; ilgili tek gen veya gen grupları (*FGFR3*, kondro displazi grubu veya sülfasyon bozuklukları grubu), belirli bir fenotipik özellik (multipl eklem dislokasyonları grubu) veya bazı radyografik bulgular (metafizyeal displazi grubu veya *slender* kemik displazi grubu gibi) yardımıyla tanımlanmaktadır. İskeletin genetic hastalıkları zemininde eklem bulguları çoklu dislokasyon, erken osteoartrit ve/veya hareketkısıtlılığı şeklinde olabilir. Özellikle tip 2 kollajen (Grup 2) ve tip 11 kollajen (Grup 3) defektleri, sülfasyon bozuklukları (Grup 4), çoklu eklem dislokasyonlu displaziler (Grup 20), genetic inflamatuvar/romatizma benzeri arthropati (Grup 31) grubu ve eklem oluşumunda bozukluk ve sinoztozis (Grup 42) grubu hastaları farklı eklem şikayet ve bulguları ile başvurabilirler. Bu konuşmada iskeletin genetic hastalıkları zemininde eklem bulguları ve ilişkili hastalık grupları hasta örnekleri ile tartışılacaktır.



ÇOCUKLARDA ARTRİT VE ARTRİT DIŞI EKLEM TUTULUMLARI SEMPOZYUMU 15 ARALIK 2018

Hematolojik-Onkolojik Hastalıklarda Eklem Tutulumu

Dr. Neşe Yarah

Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji SUAM

Çocuk Hematoloji Onkoloji Bölümü

Kas ve iskelet sistemine ait yakınmalar ve bulgular hematolojik-onkolojik hastalıkların başlangıç bulgusu olarak yada hastalığın seyri sırasında ortaya çıkabilir. Kemik, ve sinovium unprimer tümörleri, kemik metastazları, sekonder hipertrofik osteoartropatiler ve kemik iliğinin maligninfiltrasyonlarıdirek kemik ağrısı ve lokalize şişlik yanı sıra artrit veya artralji şeklinde kendini gösterebilir.

Çocukluk çağında en sık rastlanan malign hastalık olan akut lösemi olgularının %25'iyaygın kemik ağrısı, %2-10'u artralji ve artrityakınması ile başvurabilmektedir. Bu olguların bir kısmında diğer fizik muayene bulguları ve tam kan tablosu tamamıyla normal olabilir ve bu olgular kolaylıkla romatolojik hastalıklarla karışabilirler. Daha nadir de olsa çocukluk çağında lenfoma ve nöroblastom hastalarında da eklem yakınmaları bulunabilir. Gece oluşan kemik ağrıları, sabah tutukluluğununolmayışı ve kemik üzerine basmakla aşırı hassasiyet malignite yönünden dikkat çekicidir. Özellikle juvenil idiopatik artritle karışabilen ve steroid tedavisi ile kısmi remisyon sağlanabildiğinden tanıda gecikmeye neden olmamak için başta kemik iliği aspirasyonu olmak üzere görüntüleme tetkiklerinin dikkatle değerlendirilmesi gerekmektedir.

Hemofili, talasemi ve orak hücreli anemi gibi bazı benign seyirli hematolojik hastalıklar da eklemlere ait bulgular ile başvurabilirler. Özellikle en önemli bulgusu hemartrozolan hemofilik hastalar,eklemlerinde ağrı, şişlik ile başvurdıkları acil servislerden ortopedi kliniklerine yönlendirilmekte ve gereksiz girişimlere maruz kalabilmektedirler. Orak hücre anemisi tanılı hastaların ağrılı krizlerinde ortaya çıkan kemik-eklem yakınmalarıda enfeksiyon veya enflamatuvar hastalıklarla karışabilmektedir.Bu hastaların takiplerinde de tekrarlayan-kronik eklem değişiklikleri önemli morbidite nedeni olmaktadır.

Hematolojik- onkolojik hastalıklarının seyrindeki eklem bulguları iyi bilinmeli ve hastalıklardan şüphelenildiğinde hematoloji-onkoloji danışımı yapılmalı, takiplerinde osteoartopati gelişen hastalar ise romatoloji bölümü ile ortak takip ve tedavi edilmelidir.



ÇOCUKLARDA ARTRİT VE ARTRİT DIŞI EKLEM TUTULUMLARI SEMPOZYUMU

15 ARALIK 2018

Metabolik Hastalıklarda Eklem Tutulumu

Dr Tuba Eminoğlu

Ankara Üniversitesi Çocuk Metabolizma Hastalıkları BD

İskelet sistemi kemik ve kartilaj dokudan oluşur. Bu iki doku sistemik metabolizmaya katılır ve bu nedenle birçok kalıtsal metabolik hastalık kemik metabolizması, iskelet büyümesi ve kas iskelet sistemi üzerine etkilere sahiptir. Kalıtsal metabolik hastalıklar; kas iskelet sistemini primer veya sekonder tutulum yaparak etkileyebilir. Kalıtsal metabolik hastalıklar tüm dünyada yaklaşık olarak 1/5000 çocukta gözlenmektedir. Kas iskelet sisteminin genetik bozuklukları arasında önemli bir oran kalıtsal metabolik hastalıklar olarak tanımlanan enzim veya transporter defektleri nedeni ile ortaya çıkmaktadır. Bu hastalıklar sıklıkla multisistem tutulumuna neden olur. Kas iskelet sistemi bulguları; dizostozis multipleks, dejeneratif bileteral kalça displazisi, torakolumbar kifoz veya kifoskolyoz (gibbus deformitesi), eklem kontraktürleri ve sertliği, artrit, atralji, koksa veya genu valga deformiteleri, pençe el deformitesi, eklemlerde hipermobilité, distal ekstremitelerde nöropatik ağrı, osteopeni, osteonekroz, sekonder artrit, çocukluk çağında gözlenen karpal tünel sendromu olarak sıralanabilir. En sık eklem tutulumuna neden olan kalıtsal metabolik hastalıklar arasında; alkaptonüri, sitositorolemi, mevalonik asidüri, kalıtsal hipofosfatemik rikets, hipofosfatazya, mukopolisakkaridozlar, mukolipidozlar, oligosakkaridozlar, fabry, farber, gaucher, nieman pick hastalığı, pürin pürimidin metabolizması bozukluklarından gut -HPRT eks; PRPP hiperaktivasyonu, hemakromatozis ve wilson hastalığı sayılabilir. Kas iskelet sistemine ait bulgular, hastalıkların erken evrelerinde veya hafif formlarında ilk şikayet olabilir ve hastalar bu bulgular ile ilk olarak romatoloji kliniklerine başvurabilir. Bu bulgular multisistem tutulumunun bir parçası ise veya birkaç semptom birlikte gözleniyorsa romatoloji uzmanları için uyarıcı olmalıdır. Ancak kalıtsal metabolik hastalıkların kas iskelet sistemine ait semptomları çok tipik değildir ve klinik bulgular romatolojik hastalıklara da benzemektedir. Bu nedenle ayırıcı tanısında juvenil idiyopatik artrit, akut romatizmal ateş, büyüme ağrısı, romatoid artrit, fibromiyalji/ kronik yorgunluk sendromu, reynoud hastalığı, sistemik lupus erimatozis yer almaktadır. Kalıtsal metabolik hastalıkların nadir gözlenmesi, kas iskelet sistemine ait bulguların hastalığa spesifik



ÇOCUKLARDA ARTRİT VE ARTRİT DIŐI EKLEM TUTULUMLARI SEMPOZYUMU 15 ARALIK 2018

olmaması nedeni ile özellikle hastalığın hafif formuna sahip olan hastalar uzun süre yanlış tanıları ile izlenebilmektedir. Bu nedenle erişkin ve çocuk romatologlar arasında bu hastalıkların farkındalığının artırılması önemlidir. Bazı kalıtsal metabolik hastalıklarda (fabry, gaucher, bazı MPS tipleri, hipofosfatazya gibi) nedene yönelik tedaviler mevcuttur. Erken tanı ve tedavi, kesin kür tedavisi olmasa bile, kalıcı sekellerin önlenmesi, hastalığın seyrinin yavaşlaması ve yaşam kalitesinin artmasını sağlar. Aynı zamanda bu nadir hastalıklara tanı konulması hasta ve ailelerine genetik danışmanlık verilmesi açısından da çok önemlidir.



ÇOCUKLARDA ARTRİT VE ARTRİT DIŞI EKLEM TUTULUMLARI SEMPOZYUMU

15 ARALIK 2018

Oligoartiküler Juvenil İdiyopatik Artrit

Dr. Fatma Aydın

Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji SUAM

Çocuk Romatoloji Bölümü

Juvenil idiyopatik artrit (JİA), çocukluk çağının en sık görülen kronik romatolojik hastalığıdır. Yedi alt sınıfa ayrılır ve ilk 6 ay içerisinde hastalığın sınıfı belirlenir. Oligoartiküler JİA en sık görülen alt sınıf olup, JİA'lı hastaların yaklaşık %50'sini oluşturur. On altı yaşından önce başlayan, en az altı hafta süren, dört ya da daha az sayıda eklem tutulumu “oligoartiküler JİA” olarak tanımlanır. Kalıcı ve uzamış olarak iki gruba ayrılır. Dört veya daha az eklemden hastalığın devam etmesi halinde “kalıcı oligoartiküler JİA”, ilk altı aydan sonra dörtten fazla eklem tutulması durumunda ise “uzamış oligoartiküler JİA” olarak isimlendirilir. Hastaların yaklaşık yarısında uzamış oligoartiküler JİA gelişmektedir. Artritin asimetrik olması, altı yaşından önce başlaması, kızlarda sık görülmesi belirgin özellikleridir. Sıklıkla bir-üç yaş arasında pik yapar ve kızlarda, erkeklere oranla fazla görülür. Oligoartrit, sıklıkla alt ekstremitenin eklemlerini, en sık dizi ve ayak bileğini etkiler. Hastaların %70-80'inde ANA pozitif saptanır ve bunların da %20-30'unda üveit gelişir. Üveit dışında eşlik eden sistemik bulgu yoktur. Laboratuvar belirteçlerinin sıklıkla normal olması beklenirken, akut faz belirteçlerinde hafif-orta düzeyde yükseklik görülebilir. Oligoartiküler JİA'nın ayırıcı tanısında; diğer JİA alt grupları, enfeksiyonlar, inflamatuvar barsak hastalığı, diğer inflamatuvar hastalıklar, villonodüler sinovit, malignansiler düşünülmelidir. Tedavide temel amaç, uzun süreli aktif olmayan bir hastalık durumu elde edebilmektir. Steroid dışı antiinflamatuvar ilaçlar, eklem içi steroid uygulaması ve hastalık modifiye edici tedavilerle hastalığın kontrol altına alınamadığı durumlarda biyolojik tedaviler kullanılmaktadır. Çocuk hastaların izlemi ve tedavisi, ebeveynler ile iş birliği halinde yürütülmelidir.

Anahtar kelimeler: Oligoartiküler juvenil idiyopatik artrit, Kalıcı oligoartrit, Uzamış oligoartrit, Üveit, Tedavi



ÇOCUKLARDA ARTRİT VE ARTRİT DIŞI EKLEM TUTULUMLARI SEMPOZYUMU 15 ARALIK 2018

Sistemik Juvenil İdiyopatik Artrit

Dr. Deniz Gezgin Yıldırım

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi

Çocuk Romatoloji BD

Juvenil idiyopatik artrit (JİA), çocukluk çağının en sık görülen kronik romatolojik hastalığıdır. Yedi alt sınıfa ayrılmaktadır. Sistemik JİA, JİA'lı hastalar arasında %10-20 oranında izlenmektedir. On altı yaş öncesi başlangıçlı, en az 15 gün süren intermittan karakterde ateşin yanında artrit bulunan vakalarda, gelip geçici makülopapüler döküntü, hepatomegali veya splenomegali, yaygın lenfadenopati ya da serözit bulunması ile tanı konulmaktadır. Ayırıcı tanıda enfeksiyon, malignite, inflamatuvar barsak hastalığı ve metabolik hastalıklar düşünülmelidir. En sık 1-5 yaş arasında görülmekle birlikte her yaşta izlenebilir. Diğer JİA alt tiplerinin aksine cinsiyetler arası fark yoktur. Hastalık prevalansı 0.4-0.8/100000'dir. Tanıda ateş ile birlikte belirginleşen, ateşin düşmesi ile kaybolan salmon rengi döküntü önemlidir. Artrit genellikle poliartiküler karakterdedir, destrüktiftir, ancak hastalık başlangıcından aylar sonra ortaya çıkabilmektedir. Hastalık seyri monosiklik (%40), polisiklik (%10) ya da persistandır (%50). Diğer JİA alt sınıflarının aksine sistemik JİA hümorallimmün sistem aktivasyonu sonucu meydana gelen multisistemik inflamatuvar bir hastalıktır. Tanısal laboratuvar testi bulunmamaktadır. Lökositoz, trombositoz, akut faz belirteçlerinde yükseklik, karaciğer fonksiyon test ve D-dimer artışı izlenir. Tedavide hafif olgularda nonsteroidal anti inflamatuvar verilebilir. Sistemik bulgular ön planda olan hastalarda steroid, hastalık modifiye edici ajanlar ve biyolojik tedaviler uygulanabilir. En önemli komplikasyon %10 oranında izlenen makrofaj aktivasyon sendromudur (MAS). İntermittan ateş persistan hale gelen hastada, sitopeni, ferritin ve trigliseridde artış, eritrosit sedimentasyon hızı ve fibrinojende gerileme, purpurik döküntü ve santral sinir sistemi bulguları geliştiğinde düşünülmelidir. Acil tanı ve tedavi şarttır. Yüksek doz steroid ve biyolojik tedaviler faydalıdır. Hastalar tedavi yan etki ve hastalık komplikasyonları açısından ebeveynlerin iş birliği ile yakından takip edilmelidirler.

Anahtar kelimeler: Sistemik juvenil idiyopatik artrit, Makrofaj aktivasyon sendromu, İnflamatuvar hastalık, Tedavi

