



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Romatoloji Bölümü

8 Kasım 2024 Cuma

DOÇ.DR. HAFİZE EMİNE SÖNMEZ
DOÇ. DR. NİHAL ŞAHİN
ARŞ.GÖR.AYNA ATAYEVA



YAKINMA

- 9 yaş erkek hasta
- 3 gündür sağ ayak bileğinde şişlik ağrı
- Evde 1 kez 38 dereceyi geçen ateş



ÖYKÜ

- Bilinen sistemik hastalık öyküsü olmayan
- 1 ay önce **ÜSYE** öyküsü
- 2 hafta önce sağ **kalça ağrısı** (Kendiliğinden gerilemiş)
- Son 3 gündür ise **sağ ayak bileğinde şişlik ve ısı artışı**

- 2 yıldır **aralıklı olarak farklı eklemlerde ağrıları** var
- Artrit öyküsü yok
- Sabah tutukluğu yok
- Döküntü yok
- **Açık süttten yapılan yoğurt yeme** öyküsü
- Yakın zamanda futbol oynama öyküsü mevcut. **Travma?**
- 2 yaşında **İYE sonrasında** her iki dizinde (sağda daha belirgin 17 mm solda 10 mm) **reaktif artrit** geçirme öyküsü
- 2022de koltuktan düşme sonrası **sol omuzda çıkıklık ve klavikula fraktürü** öyküsü

ÖZGEÇMİŞ

- Prenatal: Özellik yok
- Natal: 39+5, sezeryan ile 4200 gram olarak doğum
- Postnatal: Yoğun bakımda yatış öyküsü yok.
- Beslenme: İlk 6 ay sadece anne sütü almış,
- Aşılar: Aşı takvimine uygun.
- Alerji: Bilinen alerji öyküsü yok
- Düzenli kullandığı ilaç:yok

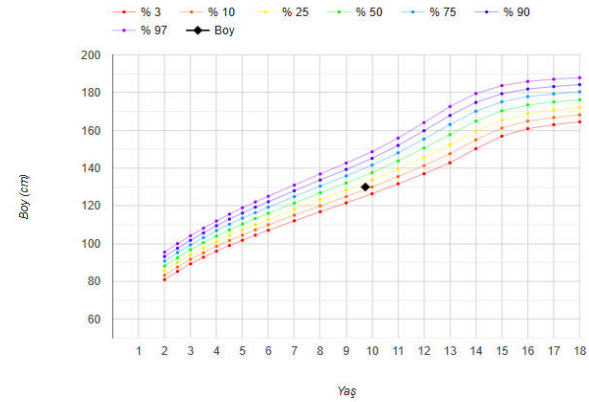
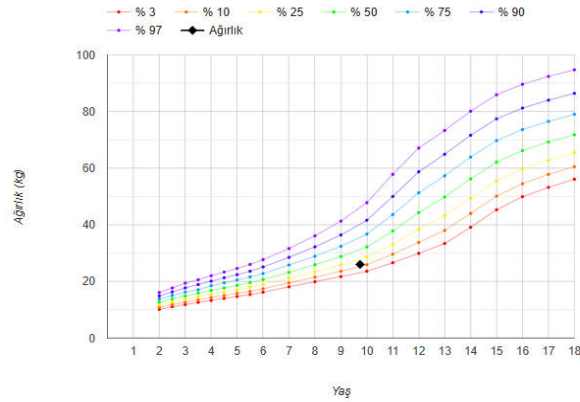
SOYGEÇMİŞ

- **Anne:** 40 yaşında, ortaokul mezunu, ev hanımı, sağ-sağlıklı
- **Baba:** : 46 yaşında, lise mezunu, memur, ankilozan spondilit.
- **Anne baba arasında akrabalık yok**
- **Kardeşler:** 1. Çocuk: Kız, 22 yaşında, sağ-sağlıklı
- 2. Çocuk: Erkek, 18 yaşında, sağ-sağlıklı
- 3. Çocuk: Kız, 12 yaşında, sağ-sağlıklı
- **Düşükler, ölü doğumlar yok.**
- **Ailede hastalık: Babada ankilozan spondilit**

OKSOLOJİ

Ağırlık :26 kg (SDS: -1,11)
Boy :130 cm(SDS: -1,06)
VKİ :15,38 kg/m²(SDS: -0,79)

- Ateş:37.0 C
- Nabız: 100 atım/dk (50 - 75 p)
- Solunum sayısı: 22 /dk (75 p)
- SPO2: 99 %
- Kan Basıncı : 100/60 mmHg



FİZİK MUAYENE

Genel durumu iyi, Cilt:Deri rengi normal.Solukluk,siyanoz ve sarılık yok. Döküntü yok. Turgor normal. **Sol dirsekte 1 haftadır olan hiperemik halka gibi kaşıntılı lezyon mevcut mantar?**

Baş-Boyun: Saç ve saçlı deri doğal ,kafa yapısı simetrik.

KBB: Tonsiller doğal. **Servikal üst ön zincirde 1 x1 cm ağrılı mobil lenfadenopati** mevcut

SS: her iki akciğer sesleri normal. Ral ve ronküs yok.

KVS: Kalp ritmi doğal,S1+ S2+ ek ses üfürüm yok.

Batın: rahat.Defans ve rebound yok. Traube açık, Hepatosplenomegali saptanmadı

NMS: Bilinç açık. Kafa çifti sinirlerinin muayenesi doğal. Derin tendon ve yüzeysel refleksleri iki taraflı doğal.

Ekstremiteler: FABER- FADIR- **sağ ayak bileği 22 cm sol ayak bileği 21 cm. Sağ ayak bileğinde ısı artışı mevcut.** Diğer eklemlerde eklem hareketi olağan. Shober testinde kısıtlılık yok.

GÜS: Haricen erkek , anomali yok. Kostavertebral açı hassasiyeti yok.

LABORATUVAR

WBC:7400/mm³

Neu:4690/mm³

LYM:1950/mm³

EOS:80

HB:12 g/dl

MCV:79fL

PLT:392.000/mm³

Sedimentasyon - 20 mm/h

CRP -2,16 mg/L

Ferritin - 210 ug/L

PY: Atipik hücre yok.

ASO: 249 -IU/ml (<150)

Boğaz Kültürü: Üreme yok

KŞ- 90 mg/dL

Üre - 22 mg/dL

Kreatinin - 0,46 mg/dL

AST - 14,2 U/L

ALT - 7,6 U/L

LDH - 197 U/L

CPK - 32 U/L

T.Protein- 64,4 g/L

Albumin - 37,2 g/L

Na - 135 mmol/L

K - 4,63 mmol/L

Ca - 8,95 mg/dL

Mg - 2,06 mg/dL

P - 4,67 mg/dL

Ürik asit - 3,5 mg/dL

- pH: 7,0, Dansite:1015, Kan: Neg, Protein: Neg, Lök: Neg
- EKG: Sinüs ritmi. PR: mesafesi normal. Aksı normal

GÖRÜNTÜLEME

AYAK- AYAK BİLEĞİ GRAFİ



GÖRÜNTÜLEME

SAĞ AYAK BİLEĞİ USG

- Sağ ayak bileği ekleminde minimal sıvı artışı
- Cilt altı dokularda ekojenite artışı ve retiküler ödem bulguları enfektif-enflamatuar süreçlere sekonder olabilir
- Klinik laboratuvar korelasyon önerilir

PATOLOJİK BULGULAR



- 3 günlük öykü- Ayak bileğinde ağrı, ısı artışı
(Sağ ayak bileği 22 cm sol ayak bileği 21 cm)
- Açık süttten yapılan yoğurt yeme öyküsü
- Yakın zamanda futbol oynama öyküsü - Travma?
- 1 ay içinde ÜSYE öyküsü- ASO: 249 -IU/ml (<150)
- USG: Sağ ayak bileği ekleminde minimal sıvı artışı, cilt altı dokularda ekojenite artışı ve retiküler ödem
- Babada ankilozan spondilit öyküsü

AYIRICI TANI

Enfeksiyöz nedenler

- Bruselloz
- Reaktif artrit
- Viral artrit
- Toksik sinovit
- Bursit
- Osteomyelit
- Selülit
- Miyozit
- Septik artrit
- Tenosinovit
- Poststreptokoksik reaktif artrit

İnflamatuvar/romatizmal nedenler

- Juvenil idiyopatik artritler
- Oligoartiküler
- Sistemik
- Poliartiküler
- Entezit ilişkili
- Henoch-Schönlein purpurası
- Akut romatizmal ateş
- Ailesel Akdeniz ateşi
- Kronik rekürren multifokal osteomyelit
- Sistemik lupus eritematozus
- Spondiloartropatiler



Ortopedik/mekanik nedenler

- Travma
- Yumuşak doku hasarı
- Aseptik nekroz
- Pes planus
- Diğer (Meniskopati, disk hernisi, yabancı cisim)

Hematolojik/onkolojik nedenler

- Akut Lenfoblastik lösemi
- Kemik tümörleri
- Hemofili (hemartroz)

Ağrı sendromları

- Büyüme ağrısı
- Fibromiyalji/miyalji
- Psikiyatrik artraljiler

Diğer nedenler

- Raşitizm/D vitamini eksikliği
- Hiper mobilite sendromu
- Metabolik (Fabry hastalığı)

OLGU -KLİNİK İZLEM

Hastanın akut öyküsü , şüpheli travma öyküsü, fizik muayene ve USG bulguları ile selülit tanısı ile yatışı yapıldı. Septik artrit düşünülmedi.

Antibiyoterapi : ampisilin sulbaktam tedavisi başlandı.

İzlemde ateşi olmadı. Fakat ayak bileğindeki ağrı şikayeti antibiyotik tedavisinin 3 gününde benzer sebat etti.

Ayak bileği MRG ve daha önceki öykülerinden dolayı romatolojik tetkikleri planlandı

LABORATUVAR

HBs Ag - 0,29 NEGATİF(-)

Anti HBs - 3,3 IU/L

HBe Ag - 0,43 NEGATİF

Anti HBe - 1,91 NEGATİF(-)

Anti HCV - 0,09 NEGATİF(-)

Anti HIV - 0,15 NEGATİF(-)

Rubella IgG - 0 NEGATİF(-) IU/mL

Rubella IgM - 0,11 NEGATİF(-)

CMV IgG - 160,7 POZİTİF(+)

CMV IgM - 0,38 NEGATİF(-)

Toxoplazma IgG - 11,6 POZİTİF(+)

Toxoplazma IgM - 0,11 NEGATİF(-)

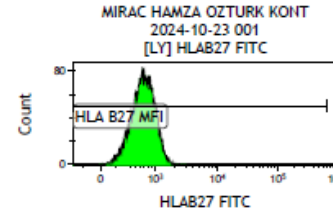
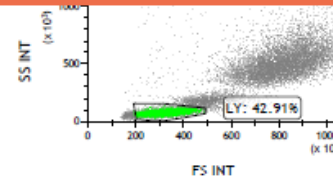
EBV VCA IgG - 39,66 POZİTİF(+)

EBV VCA IgG EBNA - 21,14
POZİTİF(+)

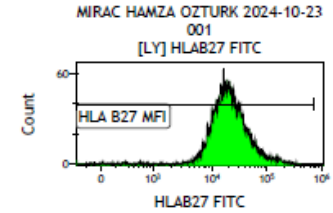
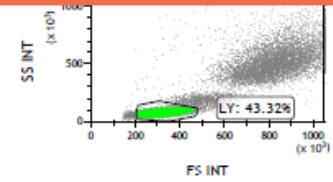
EBV VCA IgM - Grayzone

LABORATUVAR

- ROSE BENGAL: NEGATİF
- Brucella Tüp Aglütinasyonu (Wright) - NEGATİF(-)
- Anti CCP - < 1,50 U/mL
- RF - <10 IU/mL
- ANA NEGATİF
- **HLA-B27 POZİTİF**
- İnterferon Gama Salınım (IGRA) - NEGATİF(-)



Gate X-Med
HLA B27 MFI 674.58



Gate X-Med
HLA B27 MFI 19,715.15

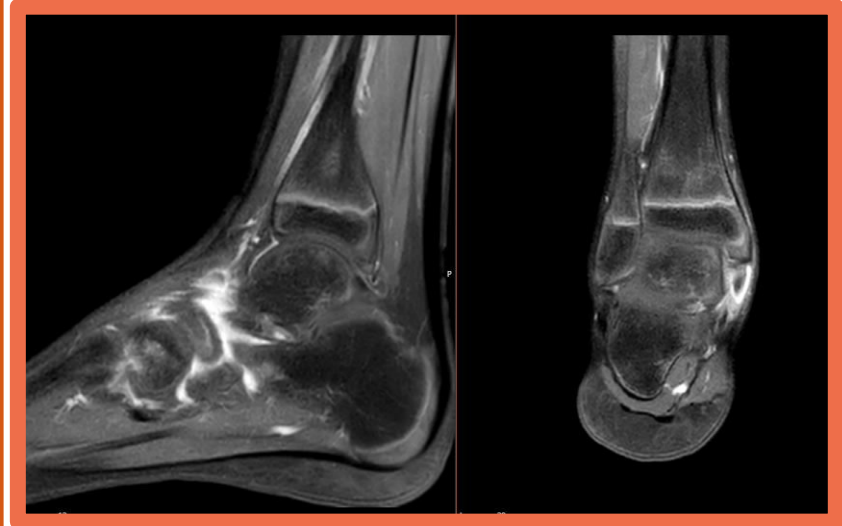
HLA B27 MFI 19,700.23

Sonuc: Pozitif

NOT: LABORATUVARDA YAPILAN CALISIMLAR DOGRULTUSUNDA POZITIF ALT SINIR HLA B27 MFI DEGERI 5000 OLARAK BELIRLENMISTIR.

AYAK BİLEĞİ MRG:

- Eklem içi sıvı minimal artmıştır.
- Küboid kemikte ve tibia distalinde medüller ödem izlenmektedir.
- Tibialis posterior ve fleksör digitorum - hallucis longus tenosinovitleri görülmektedir.
- Bulgular beraber değerlendirildiğinde enflamatuar artritler ön planda düşünülebilir .
- Ayırıcı tanıda enfektif süreçler yer almaktadır(Tüberküloz?) .



AYIRICI TANI

Enfeksiyöz nedenler

- Bruselloz
- Reaktif artrit
- Viral artrit
- Toksik sinovit
- Bursit
- Osteomyelit
- Selülit
- Miyozit
- Septik artrit
- Tenosinovit
- Poststreptokoksik reaktif artrit

İnflamatuvar/romatizmal nedenler

- Juvenil idiyopatik artritler
- Oligoartiküler
- Sistemik
- Poliartiküler
- Entezit ilişkili
- Henoch-Schönlein purpurası
- Akut romatizmal ateş
- Ailesel Akdeniz ateşi
- Kronik rekürren multifokal osteomyelit
- Sistemik lupus eritematozus
- Spondiloartropatiler



Ortopedik/mekanik nedenler

- Travma
- Yumuşak doku hasarı
- Aseptik nekroz
- Pes planus
- Diğer (Meniskopati, disk hernisi, yabancı cisim)

Hematolojik/onkolojik nedenler

- Akut Lenfoblastik lösemi
- Kemik tümörleri
- Hemofili (hemartroz)

Ağrı sendromları

- Büyüme ağrısı
- Fibromiyalji/miyalji
- Psikiyatrik artraljiler

Diğer nedenler

- Raşitizm/D vitamini eksikliği
- Hiper mobilite sendromu
- Metabolik (Fabry hastalığı)

TANI

JIA

Entezit ilişkili Artrit

JIA Sınıflaması

Sistemik başlangıçlı JIA

Tanım: En az 2 hafta devam eden ve en az 3 gün intermitan vasıfta olduğu dökümanente edilen ateşin eşlik ettiği bir ya da daha çok eklemde artrit ve aşağıdakilerden en az bir tanesinin varlığı:

1. Gelip geçici (sabit olmayan) eritematöz döküntü
2. Yaygın lenfadenopati
3. Hepatomegali ve/veya splenomegali
4. Serozit

**Dişlama:* 1, 2, 3, 4

Oligoartiküler JIA

Tanım: İlk 6 ay içinde 4 ve daha az eklemi etkileyen hastalık. İki alt grubu tanımlanmıştır:

Persistan oligoartrit: Tüm hastalık seyri boyunca 4'ten fazla eklemi tutmayan

Uzamış oligoartrit: İlk 6 aylık oligoartiküler gidişten sonra 4'ten çok eklemi etkileyen hastalık

**Dişlama:* 1, 2, 3, 4, 5

RF negatif poliartiküler JIA

Tanım: Hastalığın ilk 6 aylık seyri içinde 5 veya daha fazla eklemi etkileyen artrit; RF testinin negatif olması

Dişlama: 1, 2, 3, 4, 5

RF pozitif poliartiküler JIA

Tanım: Hastalığın ilk 6 aylık seyri içinde 5 veya daha fazla eklemi etkileyen artrit; en az 3 ay ara ile tekrarlanan 2 veya daha fazla RF testinin pozitif olması

**Dişlama:* 1, 2, 3, 5

Psöriatik artrit

Tanım: Artrit ve psöriazis, veya artrit ve aşağıdakilerden en az bir tanesinin varlığı:

1. Daktilit
2. Tırnaklarda noktalanma veya onikolizis
3. Birinci derece akrabada psöriazis

**Dişlama:* 1, 2, 3, 4, 5

Entezit ilişkili artrit

Tanım: Artrit ve entezit veya aşağıdakilerden en az ikisinin varlığında artrit veya entezit:

1. Sakroiliak eklem duyarlılığı ve/veya inflamatuvar spinal ağrı
2. HLA B27 pozitifliği
3. > 6 yaş erkek
4. Akut ön üveit (genellikle ağrı, kızamık ve fotofobinin eşlik ettiği)
5. Birinci derece akrabada ankilozan spondilit, entezit ilişkili artrit, sakroiliitin eşlik ettiği inflamatuvar barsak hastalığı, Reiter sendromu veya akut ön üveit

**Dişlama:* 1, 4, 5

Sistemsiz JIA

Tanım: Yukarıdaki hiçbir tanımlamaya uymayan veya birden çok tanımlamaya uyan artrit

*Dişlama ölçütleri

1. Psöriazis veya birinci derece akrabada psöriazis öyküsü
2. 6 yaşından büyük HLA-B27 pozitif erkek hastada artrit
3. Birinci derece akrabada ankilozan spondilit, entezit ilişkili artrit, sakroiliitin eşlik ettiği inflamatuvar barsak hastalığı, Reiter sendromu veya akut ön üveit
4. En az 3 ay ara ile tekrarlanan 2 veya daha fazla RF IgM testinin pozitif olması
5. Sistemik JIA bulgularının varlığı

Entezit ilişkili Artrit

TANIM:

Artrit ve entezit veya aşağıdakilerden **en az ikisinin** varlığında artrit veya entezit:

1. Sakroiliak eklem duyarlılığı ve/veya 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 inflamatuvar barsak hastalığı, reiter sendromu veya akut ön üveit

Entezit ilişkili Artrit

DIŞLAMA KRİTERLERİ

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

Entezit ilişkili Artrit

- Bu grupta yer alan hastalar pediatrik romatolojinin önemli tartışma konularından birisini oluşturmaktadır.
- Çünkü bu çocuklar hem JIA özelliklerini hem de juvenil spondilartropati özelliklerini taşımaktadır.

Entezit ilişkili Artrit

- Çoğunlukla **erkek** çocuklarda
- **6 yaşından sonra** ortaya çıkması
- **RF ve ANA'larının negatif** olması
- Entezopatilerinin ve alt ekstremitte artrit ya da artraljilerinin olması
- Yaklaşık %60'ında **HLA B27 pozitif**

Entezit ilişkili Artrit

- JIA'lı çocuklar arasında ERA oranı %8,6 ile %18,9 arasında değişmektedir.
- ERA hastalarının kohortlarında, ortalama tanı yaşının yaklaşık 10 ila 13 yıl (dağılım 2.8 ila 17.6 yıl) olduğu bildirilmiştir.

Entezopati

- Tendonların kemiğe yapışma bölgelerinin inflamasyonu
 - ❖ En çok **aşil tendonu**
 - ❖ Plantar fasyanın kalkaneusa yapışma yeri (topuk dikenini)
 - ❖ Tuberositas tibia, simfisis pubis civarı
 - ❖ Trokanterler etrafı
- **Tendon bölgesinde** belirginleşen **acı ve duyarlılık** ile ortaya çıkar
- Sadece juvenil spondilartropatilere özgü bir bulgu değil

Entez noktaları

Anatomic region	Enthesitis exam
Foot and ankle	Achilles tendon insertion to calcaneus Plantar fascia insertion to calcaneus Plantar fascia insertion to metatarsal heads Plantar fascia insertion to base of fifth metatarsal
Knee	Quadriceps tendon insertion to patella (2 and 10 o'clock) Infrapatellar ligament insertion to patella (6 o'clock) and tibial tuberosity
Pelvis	Hip extensor insertion at greater trochanter of femur Sartorius insertion at anterior superior iliac spine Posterior superior iliac spine Abdominal muscle insertions to iliac crest Gracilis and adduction insertion to pubis symphysis Hamstrings insertion to ischial tuberosity
Spine	5th lumbar spinous process
Upper extremity	Common flexor insertion at medial epicondyle of humerus Common extensor insertion at lateral epicondyle of humerus Supraspinatus insertion into greater tuberosity of humerus
Chest	Costosternal junctions (1st and 7th)

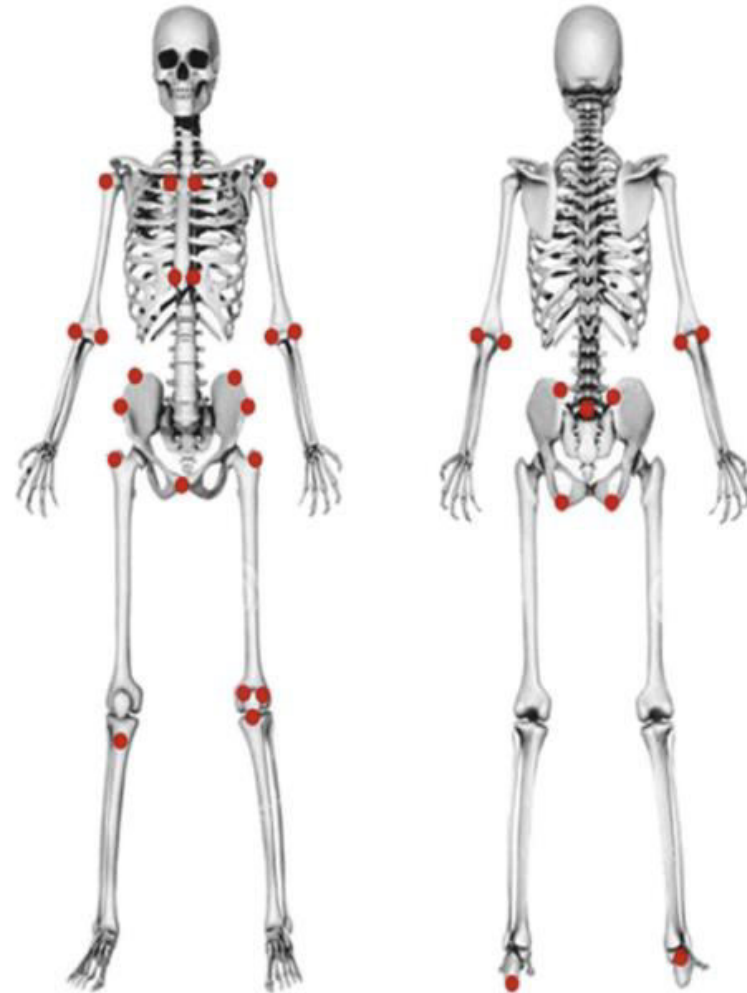


Fig. 20.1 Anatomical sites for assessment of enthesitis in ERA and JAS.

Entezit ilişkili Artrit

- Çoğunlukla **alt ekstremiteye** yerleşen
- **Asimetrik ve oligoartiküler** tipte
- Tüm süreç boyunca **4 veya daha az eklem** tutulu kalır (~ %50 hastada)
- **Kalça eklem**inin çok daha sık olarak etkilenebilmesidir (Oligoartiküler JIA'dan en önemli farkı)
- Hastalık **başlangıcında aksiyel** iskelet sisteminde **tutulum nadir**
- Artritin ortaya çıkışını **ateşli hastalıklar ya da travma provoke** edebilir
- Büyük eklemler gibi küçük eklemler de etkilenebilir ve daktilit tablosu görülebilir

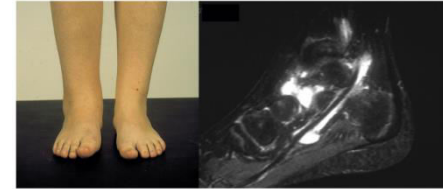


Fig. 20.3 Clinical photograph and MRI demonstrating tarsitis in a 12-year-old boy (HLA-B27-positive) with JIA.

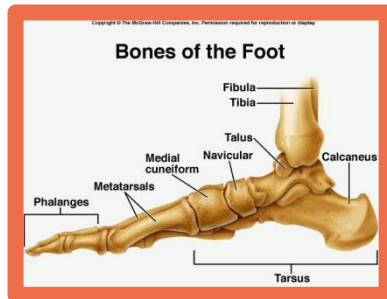
> Clin Exp Rheumatol. 2009 Jul-Aug;27(4):691-4.

Tarsitis as an initial manifestation of juvenile spondyloarthritis

C Alvarez-Madrid¹, R Merino, J De Inocencio, J García-Consuegra

Affiliations + expand

PMID: 19772808



İspanya'dan yapılan bir çalışmada, ERA tanısı alan çocukların yaklaşık **üçte birinde tarsit** gözlemlenmiş ve sıklıkla **yumuşak doku enfeksiyonu** tanısı olarak antibiyotik kullanımı olduğu bildirilmiştir.

Entezit ilişkili Artrit

- Bazı hastalarda sakroiliak ve omurga eklemlerine ilerleyebilir ve klinik olarak ankilozan spondilit tablosu ortaya çıkar
- Eklem tutulumu steroid olmayan antiinflamatuar ilaçlara hızla yanıt verir
- Artropati yineler tarzda sürebilir
- Bazen uzun süren tam ya da parsiyel remisyonlar olabilir

Entezit ilişkili Artrit -HLA B27 pozitifliği

- Hastalığın gidişini etkileyen en önemli göstergelerden biri
- Ankilozan spondilite dönüşme oranı oldukça yüksektir
- Hastalık sık sık yinelenmeler ile sürer.



Fig. 20.5 Schober test. A, Measurement 10 cm above and 5 cm below the lumbosacral junction (the dimples of Venus) in the upright position. B, Measurement of the distance between the upper and the lower marks when the child is bending forward.

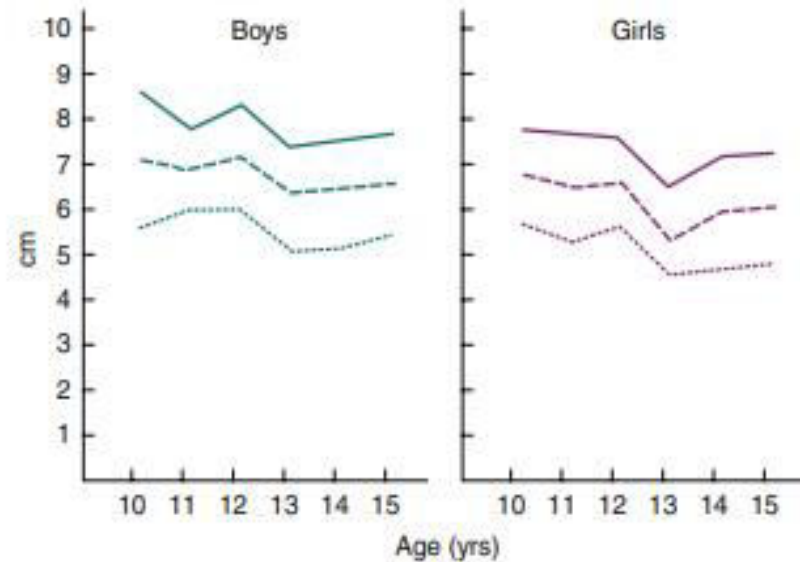


Fig. 20.6 Normal values for the modified Schober test: mean (dashed line) \pm 1 standard deviation (solid line and dotted line). (Adapted from Moran HM, Hall MA, Barr A, et al. Spinal mobility in the adolescent, *Br J Rheumatol Rehab* 18:181-185, 1979.)

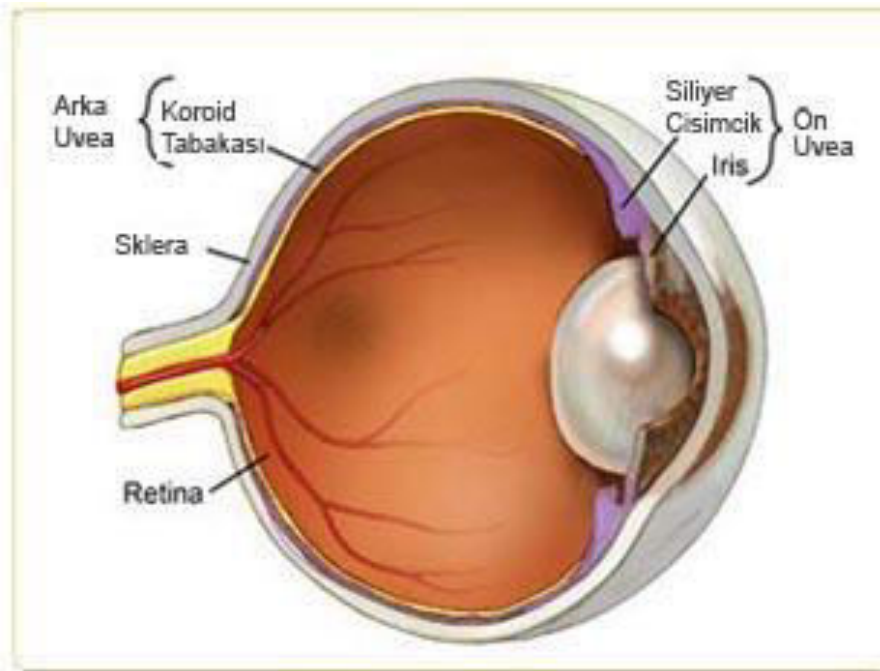
Entezit ilişkili Artrit - Kötü prognoz



- Sakroiliit varlığı
- Poliartiküler tutulum
- Yüksek sedimentasyon değeri
- Ayak bileği artriti

Akut semptomatik üveit

- Entezitle il
- Üveit
 - Akut
 - Ağrılı
 - Fotofobik
 - Sklera ve
 - Tek taraf
 - İskelet ya



görülür.

veitis



Uveitis

- Akut, tekra gelişebilece artritli akıld

rumunda
yük eklem

- Periyodik olarak biyomikroskop ile sinsi iridosiklit taraması gerekir

TEDAVİ

- Nonsteroidal Anti-İnflamatuar İlaçlar
- Glukokortikoidler
- DMARDS ERA'nın periferal artritini tedavi etmek için metotreksat kullanılmaktadır.
- Biyolojik Ajanlar
 - TNF inhibitörleri (Etanercept (0.8 mg/kg haftada bir))
 - Infliximab (yükleme dozundan sonra her 8 haftada bir 5 mg/kg)
 - Adalimumab (her iki haftada bir 24 mg/m²)
- Fiziksel ve Mesleki Terapi
- Cerrahi

Erken yaşta ankilozan spondilit (AS) başlangıcı olan hastalar, yetişkin başlangıçlı AS hastaların a göre kalça protezi ameliyatı geçirme olasılığı daha yüksektir.

OLGU -KLİNİK İZLEM

Göz muayenesinde üveit saptanmadı. FTR konsülte edildi.
Hastaya soğuk uygulama ve istirahat önerilir.Ödem azaldıktan sonra egzersiz açısından rekons önerilir.

Hastaya ERA tanısı ile metotreksat 15 mg/m²/hafta tedavisi başlandı.

Ağrı ve şişlik kısmen azaldı. Fakat tamamen gerilemesi olmadı. 1. Ay kontrolünde sağ ayak bileği 20,5 cm, sol ayak bileği 20 cm . Eklem hareketleri olağan idi.

Semptomatik olursa sakroiliak MRG planlandı . 3 aylık takibinde hastalık hala aktif seyirli olur ise biyolojik ajan ihtiyacı olabileceği öngörülmektedir.



EVE GÖTÜRÜLECEK MESAJ



- JIA alt sınıfından olan ERA tanısı koymak için artrit olması şart değildir. Entezit de majör kriterlerdendir.
- Tarsit bazen selülit ile karışabilir. Antibiyotik yanıtı olmayan olgularda ileri görüntüleme yapılması önemlidir.
- Çocukluk çağında başlayan spondilartropatide periferik tutulum daha belirgin iken, erişkin yaşta başlayan spondilartropatide aksiyel tutulum daha belirgindir.
- Romatolojik hastalıklarda aile öyküsü önemlidir.

TEŐEKKÜRLER

