



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları B.D.

Olgu Sunumu

21 Nisan 2021 Çarşamba

Araş. Gör.Dr. Merve Memişoğlu Turan

Dr. Öğretim Üyesi Hafize Emine Sönmez



OLGU

- ◉ 11 Yaş, Erkek hasta
- ◉ **Şikayet:** Sol ayak sırtında ve yanlarında şişlik, sıcaklık artışı, sol ayakta yukarı aşağı hareket ettirildiğinde ağrı, sol ayak üzerine basma güclüğü, baş ağrısı, karın ağrısı.

- Kasım 2020 de sebepsiz bir şekilde sol ayakta şişlik, baş ağrısı ve zaman zaman oluşan karın ağrısı şikayetleri ile dış merkeze başvurmuş.
- 02/11/2020 de dış merkezde 2 gün yatışı olmuş. Sonrasında Hastanemiz Çocuk Romatoloji Polikliniği'ne yönlendirilmiş. Tanısı konan hastaya uygun tedavi başlanmıştır.
- 16/04/2021 de Sol ayakta şişlik, ısı artışı, hareket kısıtlılığı şikayetleri oluşunca tarafımıza başvuran hastanın Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları servisine yatışı yapıldı.

ÖZGEÇMİŞ

- ◉ Doğum öncesi dönemde takiplerinde herhangi bir sıkıntı olmamış.
- ◉ 41. Hafta, C/S doğum
- ◉ Doğum Ağırlığı: 4100 gr , Doğum Boyunu ve Baş çevresini anne hatırlamıyor.
- ◉ Doğum sonrasında doğar doğmaz ağlamış. Direkt anne yanına verilmiş. **Yenidoğan Sarılığı olmuş.** 3 gün serviste takip edilmiş. Fototerapi tedavisi almış. Yenidoğan Yoğun Bakımda yatış öyküsü yok.
- ◉ 2 sene anne sütü ve mama tüketmiş. Ek gıdaya 5 aylıkken geçilmiş.
- ◉ Nöromotor gelişimi normal olarak değerlendirildi.
- ◉ Aşıları aşı takvimine uygun olarak yapılmış.
- ◉ Daha öncesinde ameliyat olmamış.
- ◉ Bilinen alerji yok.
- ◉ Ek hastalıkları; **4 yaşında su çiçeği** geçirmiş. HLA B27 +

SOYGEÇMİŞ

- ◉ Anne: 39 Yaş, Sağ sağlıklı
- ◉ Baba: 40 Yaş, Babada da benzer eklem şikayetleri var ama tanı almamış.
- ◉ Anne ve baba arasında akrabalık yoktur.
- ◉ Dedede Romatizmal Eklem hastalığı mevcut.
- ◉ Çekirdek aile.
- ◉ 1.Çocuk: 17 Yaş, Kız, Çölyak Hastalığı
- ◉ 2.Çocuk :Hastamız.

FİZİK MUAYENESİ

- ◉ Vital bulguları:

Ateş : 36,4 derece Solunum Sayısı:24 soluk/dakika
Kalp tepe atımı: 90 atım/dakika SPO2:95

Kan basıncı: 90/60mmHg

- ◉ Hastanın genel durumu iyi.Bilinci açık, oryante, koopere. Glaskow skoru :15

- ◉ Deri rengi doğal.Deri turgor tonusu normal.
Döküntüsü yok. Baş boyunda Anatomik bozukluk ve lenfadenopati yok.

- ◉ Orofarenks doğal. Hiperemi izlenmedi.

- ◉ Her iki akciğer eşit şekilde solunuma katılıyor. Ral ve ronküs ya da ek ses işitilmedi. Siyanozu yok.
Takipnesi yok.

- ◉ Çift taraflı nabızları alınıyor. S1+ S2+ Ek ses işitilmedi. Üfürüm yok.
- ◉ Batın rahat. Defans ,Rebound,hassasiyet yok.Hepatosplenomegalisi yok.Traubesi açık.
- ◉ Sağ el bileğinde şişlik, hareket kısıtlılığı mevcut. Isı artışı yok. Kızarıklık yok. Sağ el, el bileği ,ön kol ve dirsekte hareket kısıtlılığı mevcut.
- ◉ Sol ayak bileğinde şişlik, hareket kısıtlılığı ve ısı artışı mevcut. Kızarıklık yok.
- ◉ Sağ el ve ön kolda azalmış kas gücü mevcut.

LABORATUVAR

- ◉ WBC: 7350 mikro /L
- ◉ NEU: 4160 mikro /L
- ◉ LYM: 2500 mikro /L
- ◉ RBC: $5,04 \times 10^6$ mikro /L
- ◉ HB: 11,9 g/dL
- ◉ HCT: %36,6
- ◉ PLT: 319000 mikro/L
- ◉ Üre: 21,5 mg/ dL
- ◉ BUN: 10,05 mg/ dL
- ◉ Kreatinin: 0,41 mg /dL
- ◉ AST: 29,5 U/ L
- ◉ ALT: 19,6 U/L
- ◉ LDH: 268 U/L
- ◉ CPK: 76 U/L
- ◉ Albumin: 41,4 g/L
- ◉ **Sedimentasyon: 49**
- ◉ **CRP: 47,65 mg /L**

PATOLOJİK BULGULAR

- ◉ 1.Çocuk: 17 Yaş, Kız, Çölyak Hastalığı
- ◉ Dedede Romatizmal Eklem hastalığı mevcut.
- ◉ Babada da benzer eklem şikayetleri var ama tanı almamış.
- ◉ Sağ el bileğinde şişlik, hareket kısıtlılığı mevcut. Isı artışı yok. Kızarıklık yok. Sağ el , el bileği ,ön kol ve dirsekte hareket kısıtlılığı mevcut.
- ◉ Sol ayak bileğinde şişlik, hareket kısıtlılığı ve ısı artışı mevcut. Kızarıklık yok.
- ◉ Sağ el ve ön kolda azalmış kas gücü mevcut.
- ◉ Sedimentasyon: 49
- ◉ CRP: 47,65 mg /L

- Ön tanı?
- Ek Tetkik Öneriler?

- Hastamız Kasım 2020 de sebepsiz bir şekilde sol ayakta şişlik, baş ağrısı ve zaman zaman oluşan karın ağrısı şikayetleri ile dış merkeze başvurmuş.
- 02/11/2020 de dış merkeze yatışı yapılan hastanın 2 gün yatışı olmuş. Sonrasında Hastanemiz Çocuk Romatoloji Polikliniğine yönlendirilmiş. JIA tanısı almış.

- Hastaya Naprosen 250 mg po , Folik asit 5 mg po, Lansoprozol 30 mg po, Metotreksat sc tedavileri başlanmıştır.
- Bu tedaviyi 1 ay kullandıktan sonra ağız içi yaraları oluşmaya başlamıştır. Bu nedenle Çocuk Romatoloji Polikliniğine başvurmuştur. Metotreksat tedavisi kesilmiş ve hastaya Leflunomid başlanmıştır.
- Leflunomid ile bulguları gerilemeyen hastaya etanercept(25 mg/0,5 mL) sc tedavisi başlanmıştır.
- Etanercept tedavisinin ise haftada bir kere yaptırılması gerekirken son kontrol sonrasında 3 hafta boyunca Etanercept tedavisi yaptırılmamıştır.

- ◉ 16/04/2021'de Sol ayakta şişlik, ısı artışı, hareket kısıtlılığı şikayetleri oluşunca tarafımıza başvurdu. Değerlendirilen hastanın Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları servisine yatırışı yapıldı.

- Hastanın 3 gün 1x500 mg iv pulse metilprednisolon tedavisi alması planlandı.
- Pulse metilprednisolon tedavisi sonrası bakılan kan şekerleri normal aralıktadır.
- Takipleri sırasında vital bulguları normal değer aralıklarında seyretti.
- Mevcut olan şikayetleri tedavi sonrasında geriledi.

- ⦿ Hastanın 3 günlük tedavisi sonrası taburculuğu yapıldı.
- ⦿ Haftada bir Etanercept 25 mg/0,5 mL tedavisine devam edilmesi ve 1 ay sonrasında Çocuk Romatoloji Poliklinik kontrolü önerildi.

JUVENİL İDİYOPATİK ARTRİT

Jüvenil İdiopatik Artrit (JİA), çocukluk çağının en sık kronik artrit nedenidir. 16 yaşının altındaki bir hastada en az 6 hafta devam eden artrit varlığında diğer nedenlerin dışlanması ile konulur. Bir hastalık yelpazesidir ve 7 alt tipi vardır.

JIA ayrıca aşağıdaki şekilde kategorize edilir:

- Sistemik artrit
- Poliartrit, romatoid faktör (RF) pozitif veya negatif
- Oligoartrit, kalıcı veya uzun süreli
- **Entezite bağlı artrit**
- Psöriatik artrit
- Farklılaşmamış artrit

◉ Jüvenil İdiopatik Artrit başlığı altında toplanan klinik tabloların etiyopatogenezi tam olarak bilinmemektedir.

- Genetik faktörler,
- Çevresel maruziyetler ve
- İmmunolojik mekanizmaların etkileşimlerinin

hastalığın patogenezeine katkıda bulunduđu düşünölmektedir.

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, 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

**Dışlama:* 1, 4, 5

ENTEZİT İLİŞKİLİ ARTRİT

- ◉ Bu grupta yer alan hastalar hem JİA(Jüvenil İdiopatik Artrit) özelliklerini hem de Jüvenil Spondiloartropati özelliklerini taşımaktadır.
- ◉ Bu grupta yer alan hastaların tanımlanması amacı ile bugüne dek ;
 - *Tip II Oligoartiküler JRA(Jüvenil Romatoid Artrit),*
 - *Geç başlangıçlı Juvenil Kronik Artrit,*
 - *SEA (Seronegatif Entezopati ve Artropati) Sendromu,*
 - *HLA B27 ile birlikte olan Artropati ve*
 - *Erken Jüvenil Spondilartropati*

gibi isimler önerilmişse de Durban sınıflamasına göre “Entezit ilişkili Artrit” (EİA) tanımı kullanılmaktadır.

- ◉ Bu çocuklar doğrudan Ankilozan Spondilit ya da İltihaplı Bağırsak Hastalığına bağlı Spondiloartrit tablosu ile başlamayan ancak zaman içinde spondiloartritlerden birine dönüşme olasılığı taşıyan olgulardır.

- ◉ Entezit ilişkili Artrit çoğunlukla erkek çocuklarda görülür ve 6 yaşından sonra ortaya çıkar.
- ◉ Bu grupta yer alan çocukların en önemli özellikleri;
 - RF ve ANA'larının negatif olması,
 - entezopatilerinin ve
 - alt ekstremitte artrit ya da artraljilerinin olmasıdır.
- ◉ Hastaların yaklaşık %60'ında HLA B27 pozitif olarak saptanır.

- En çok a il tendonu etkilenir. Ayrıca plantar fasyanın kalkaneusa yapı ma yeri (topuk diki),tuberositaz tibia, simfisis pubis civarı, trokanterler etrafı entezopatilerin sık g r ld     lokalizasyonlardır.
-  ocuklarda ilgili tendon b lgesinde belirginle en a rı ve duyarlılık ile ortaya  ıkar.

- Bu grup hastalarda görülebilen eklem tutulumu çoğunlukla;
 - alt ekstremiteye yerleşen,
 - asimetrik ve
 - oligoartrikülertiptedir.
- Tutulan eklemler; ayak bileği , kalça, diz ve metatarsofalangeal eklemlerdir.
- Bu dönemde aksiyal iskelet sisteminde tutulum nadirdir. Bazı hastalarda artrit sakroiliak ve omurga eklemlerine ilerleyebilir. Klinik olarak Ankilozan Spondilit tablosu ortaya çıkar.
- Oligoartriküler JIA'dan en önemli farkı kalça eklemine çok daha sık olarak etkilenebilmesidir.
- Büyük eklemler gibi küçük eklemler de etkilenebilir ve daktilit tablosu görülebilir.

- Hastalarda artrit in ortaya çıkışını ateşli hastalıklar ya da travma provoke edebilir.
- Hastaların yaklaşık yarısında tüm süreç boyunca 4 veya daha az eklem tutulu kalır.
- Eklem tutulumu steroid olmayan antiinflamatuar ilaçlara hızla yanıt verir.
- Artropati yineler tarzda sürebilir ve bazen de uzun süren tam ya da parsiyel remisyonlar olabilir.

- ◉ Akut semptomatik üveit entezitle ilişkili artritli hastaların yaklaşık %10-20'sinde görülür.
- ◉ Üveit akut, ağrılı ve fotofobik iritis, sklera ve konjonktivanın belirgin kızarıklığı ile karakterizedir.
- ◉ Üveit tek taraflı ve ataklar halinde belirginleşebilir. Hatta iskelet yakınmalarından önce kendini gösterebilir.
- ◉ Akut anterior üvetin HLA B27 pozitif olan hasta grubunda gelişme olasılığı daha yüksektir.
- ◉ Tipik olarak semptomatik göz bulguları ile başvurduklarından, periyodik olarak biyomikroskop ile sinsi iridosiklit 6 ayda bir taranması gereklidir.

- Hastalığın gidişini etkileyen en önemli göstergelerden biri HLA B27 pozitifliği'dir.
- HLA B27 pozitif olan olgularda Ankilozan Spondilite dönüşme oranı oldukça yüksektir ve hastalık sık sık yinelemeler ile sürer.
- Sakroileit varlığı,
- Poliartriküler tutulum,
- Yüksek sedimentasyon değeri ve
- Ayak bileği artritinin kötü prognoz göstergeleri olduğu bildirilmiştir

JİA TEDAVİ

❖ Jüvenil İdiopatik Artrit Tedavisinde Kullanılan Biyolojik Olmayan İlaçlar

Non-steroidal anti-inflamatuvar ilaçlar (NSAİİ)

- En yaygın olarak kullanılan NSAİİ non-selektif gruptan; *Ibuprofen*, *Endometazin*, *Tolmetin* ve *Naproksen Sodyum*dur.
- Tedavide çoğunlukla NSAİİ yalnız başına etkili olamadıkları için diğer uzun etkili ve daha güçlü anti-inflamatuvar ilaçlara gereksinim duyulur.

❖ Hastalık düzenleyici anti-romatizmal ilaçlar (DMARD)

- ⊙ JİA tedavisinin temel taşlarındanıdır. Bu gruptan sadece *Metotreksat* ve Sülfasalazin, JİA için FDA onayı almıştır.
- ⊙ *Leflunomid*, *talidomid* ve *siklosporin A*, JİA tedavisinde kullanılan diğer uzun etkili ilaçlardır.

❖ **Kortikosteroidler**, anti-inflamatuvar ilaçlar içinde en etkili olanıdır.

- ⊙ Ancak yan etkilerinin fazla olması ve yıkıcı eklem hasarını belirgin olarak önlememeleri nedeniyle kullanımı sınırlıdır.
- ⊙ Kortikosteroidler özellikle DMARD tedavisi etkisini gösterene dek “köprü tedavisi” olarak kullanılırlar.

Tablo 8. Jüvenil İdiopatik Artrit Tedavisinde Kullanılabilen Biyolojik Tedaviler

Jenerik Adı	Ticari Adı	Mekanizma	FDA Anayı	Doz
Etanercept	Enbrel	TNF baskılanması, füzyon protein TNF Reseptör baskılanması	pJİA (≥ 2 y) E-oJİA (≥ 6 y) EİA (≥ 12 y) psA (≥ 12 y)	0,8 mg/kg/hafta ya da haftada iki kez 0,4 mg/kg SC (en üst doz 50 mg/hafta)
Infliximab	Remicade	TNF baskılanması; anti-TNF monoklonal kimerik antikör	Yok (üveitte var)	5-10 mg/kg/ay IV (en üst doz 200 mg/ay)
Adalimumab	Humira	TNF baskılanması, anti TNF monoklonal Antikör	pJİA (≥ 2 y)	<30kg: 20mg/2 haftada bir, >30kg: 40mg/2 haftada bir, 24 mg/m ² /14 gün SC
Anakinra	Kineret	IL1-reseptör karşıtı	Yok	2-10 mg/kg/gün (en üst doz 200 mg/gün) SC
Kanakinumab	Ilaris	IL-1 inhibitör, anti IL-1beta monoklonal antikör	Sistemik JİA (≥ 2 y)	<40 kg: 4-6 mg/kg/ 4-8 hafta, >40kg: 150-300 mg/doz/4-8 hafta SC
Rilonacept	Arcalyst	IL-1 baskılanması; çözünebilir füzyon proteini	Yok	2.2-4.4 mg/kg/hafta SC
Tosilizumab	Actemra	IL-6 reseptör antagonisti	pJİA (≥ 2 y) Sistemik JİA (≥ 2 y)	< 30 kg, 12 mg/kg/2-4 hafta ≥ 30 kg, 8 mg/kg/2-4 hafta (en üst doz 400 mg) IV infüzyon
Abatasept	Orencia	T hücre kostimulatörü; çözünebilir füzyon proteini	pJİA (≥ 6 y)	10 mg/kg /4 hafta IV infüzyon (en üst doz 500 mg)
Ritüksimab	MabThera	CD20 antijen baskılanması	Yok	375 mg/m ² /hafta, 4 hafta süre ile, IV infüzyon (en üst doz 500 mg)

DİNLEDİĞİNİZ İÇİN TEŞEKKÜRLER.