

## Kliniko-patolojik olgu tartışması: Sistemik başlangıçlı juvenil idiyopatik artrit ve akut-subakut kalp yetmezliği

Clinicopathologic case discussion: systemic onset juvenil idiopathic arthritis and  
acut-subacute heart failure

Levent Kılıç<sup>1</sup>, Murat Torgutalp<sup>2</sup>, Abdulsamet Erden<sup>1</sup>, Umut Kalyoncu<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; <sup>2</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

### Özet

Jüvenil idiyopatik artrit (JIA) ikincil, akut miyokardit ve kalp yetmezliği nadir görülen bir klinik antitedir. Literatürde kalp yetmezliği ile ilk başvuru daha çok sistemik başlangıçlı JIA'da tanımlanmıştır. Son üç yıldır remisyonda izlenen, hastalık alevlenmesinin ilk prezentasyonu akut miyokardit ve kalp yetmezliği olan 37 yaşında, JIA'lı bir vaka sunulmaktadır. İntravenöz kortikosteroid tedavisi ile hastalık aktivitesi ve kardiyak bulgular kontrol altına alınmıştır.

**Anahtar sözcükler:** Jüvenil idiyopatik artrit, miyokardit, kalp yetmezliği

### Summary

Juvenile idiopathic arthritis (JIA) is known to develop myocarditis and congestive heart failure as a complication of disease process infrequently. In the literature congestive heart failure as a presenting manifestation is rarely described in systemic onset JIA. We report a case of a 37-year-old woman with history of JIA in remission for the last three years was admitted with congestive heart failure and acute myocarditis, with the flare of the disease process. Disease activity and cardiac findings were controlled with intravenous corticosteroid therapy.

**Keywords:** Juvenile idiopathic arthritis, myocarditis, heart failure

Jüvenil idiyopatik artrit (JIA), multisistemik, kronik sinovitle karakterize, inflamatuvar bir hastalıktır.<sup>[1]</sup> Hastalık ilişkili endokardit, aortit, koroner vaskülit, perikardit, miyokardit şeklinde semptomatik kardiyak tutulumlar tanımlanmıştır. Perikardit en sık ve iyi seyirli kardiyak tutulum şeklidir. Endokardiyum ve miyokardiyum daha nadir tutulur, ancak ciddi seyirlidir. Miyokardiyal tutulum kötü prognoz göstergesidir. Hayatı tehdit eden kalp yetmezliği ve aritmilere neden olabilir.<sup>[2,3]</sup> Hastalar remisyonda iken, yıllar sonra ciddi miyokardit tablosu ile seyreden hastalık

alevlenmeleri ile başvurabilirler.<sup>[4]</sup> Bu vakada, remisyonda izlenen, hastalık alevlenmesinin ilk prezentasyonu olarak akut miyokardit ve kalp yetmezliği olan JIA'lı bir olgu sunulmaktadır. İmmünsupresif tedavi ile hastalık aktivitesi ve kardiyak bulgular kontrol altına alınmıştır.

### Olgu Sunumu

Otuz yedi yaşında kadın hasta, romatoloji polikliniğinde ilk olarak Ağustos 1995 tarihinde görüldü. Hastanın 1990 yılında başlayan alt ve üst ekstremiteleri etkileyen

### İletişim / Correspondence:

Dr. Levent Kılıç, Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Yenimahalle Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Ankara.  
Tel: 0312 587 20 00 • e-posta: drleventkili@yahoo.com

**Çıkar çakışması / Conflicts of interest:** Çıkar çakışması bulunmadığı belirtilmiştir. / No conflicts declared.

www.raeddergisi.org  
doi:10.2399/raed.14.65375  
Karekod / QR code:



artrit bulguları eşliğinde deri döküntüleri, 40 dereceye ulaşan ateşleri olduğu öğrenildi. Eklem şikayetleri yaklaşık 4 yıl kadar devam etmiş, sadece NSAİ ilaç kullanmış, sonrasında gittiği bir doktor tarafından 30–40 mg/gün oral kortikosteroid tedavisi verilmiş. Kortikosteroid aldığı dönemde şikayetleri azalmış ancak doz azaltıldığında eklem şikayetleri tekrar ediyormuş. Ateş ve döküntü şikayetleri ilk 6 ayda belirgin olmuş, daha sonraları ateşi olmamış. Hastanın romatoloji polikliniğine ilk başvurusu sırasında el bilekleri, el parmakları, dizleri, kalçası ve omuzlarında ağrı ve şişlik şikayetleri vardı. İlk değerlendirmesinde eritrosit sedimentasyon hızı 62 mm/saat, CRP 2.5 mg/dl, hemogloblin 8.6 g/dl, oto-antikörleri negatif, abdominal ultrasonografide hepatosplenomegali vardı. Hastaya metotreksat 10–15 mg/hafta, klorokin 200 mg/gün, prednisolon 10–15 mg/gün dozunda başlandı.

Kliniğimizde düzenli olarak takipte olan hastanın, devam eden hastalık aktivitesi nedeniyle, Şubat 2003 tarihinde almakta olduğu metotreksat ve hidrosiklorokin tedavisine leflunomid 20mg/gün eklendi. Kortikosteroid dozu 5 mg/gün ve altında kullanıldı. Bu dönemdeki değerlendirmede her iki kalça koksafemoral eklemlerinde daralma ve hasar olduğu görüldü. 2005 yılında total kalça protezi (TKP) ameliyatları yapıldı. Hastanın Mart 2009 yılına kadar tedavisini düzenli bir şekilde aldığı öğrenildi, Mart 2009 tarihli en son tedavisi hidrosiklorokin 400 mg/gün, metotreksat 15 mg/hafta, leflunomid 20 mg/gün ve metilprednisolon 2 mg/gün idi.

Mart 2009 tarihinde öksürük, nefes darlığı, çarpıntı şikâyetleriyle kliniğimize tekrar başvurdu. Bilinen kardiyak problemi olmayan hastanın fizik muayenesinde ortopne ve dispnesi vardı, kalp sesleri derinden geliyordu, S3 gallo, mitral ve triküspit odaklarda 2–3. derece pansistolik üfürüm saptandı. Akciğer orta zonlara kadar solunum sesleri alınamıyordu. Sağ üst kadranda hafif bir hassasiyet ve hepatojugüler reflüsü vardı. Pre-tibial 1–2 pozitif ödemi saptandı. Bu dönemde hastanın aktif eklem bulgusu yoktu.

Laboratuvar testlerinde lökosit 12.800/mm<sup>3</sup>, hemogloblin 12.8 g/dl, trombosit 302.000/mm<sup>3</sup>, böbrek fonksiyon testleri ve tam idrar tahlili normal sınırlarda, ALT 669 U/l, AST 178 U/L, eritrosit sedimentasyon hızı 9 mm/saat, C-reaktif protein 0.46 mg/dl, oto antikörleri (ANA, ds-DNA, ENA, ANCA) negatif, anti-kardiyolipin ve anti-fosfolipid antikörleri negatif, tiroid fonksiyon testleri normal sınırlarda, viral testlerinde (rubella, borrelia, toksoplazma, kızamık, CMV, HBV, HCV, HIV ve EBV) yönlendirici bulgu saptanmadı. BNP testi 684 pg/ml (0–100) olarak bulundu. İdrarda protein atılımı yoktu.

Akciğer grafisinde masif plevral efüzyon saptandı. Elektrokardiyografide sinüs taşikardisi dışında bulgusu yoktu. Transtorasik ekokardiyografide (EKO) ejeksiyon fraksiyo-

nu (EF) global olarak %40, sağ boşluklar geniş, 3. derece triküspit yetmezliği, 3–4. derece mitral yetmezliği (MY) saptandı. Pulmoner arteriyel basıncı (PAB) 50 mm/Hg olarak ölçüldü. Kardiyoloji uzmanının EKO yorumu, azalmış sol ventrikül sistolik fonksiyonları ve restriktif tipte bozulmuş sol ventrikül diyastolik fonksiyon bozukluğu şeklindeydi.

**Soru 1:** Bu hastada bu aşamada ilk etapta hangi hastalıklar düşünülmelidir?

**Yorum:** Bu hastada akut-subakut olarak başlamış kardit bulguları bulunmaktadır. Çocukluk döneminden beri artriti olması nedeniyle akut romatizmal ateş (ARA) alevlenmesi ilk etapta düşünülebilir. Ancak ARA'da görülen artrit genelde akut, non-eroziv karakter göstermektedir. Nadir olarak tekrarlayan ARA atakları sonrası kronik Jaccoud artriti görülebilir. Fibroz eklem kapsülünün tekrarlayan inflamasyonuna bağlı oluşabilir. Ancak radyografide erozyon görülmez.<sup>[5]</sup> Bizim hastamızda kalçada ve omuzlarda belirgin olmak üzere eroziv karakterde kalıcı hasarın eşlik ettiği bir eklem tablosu bulunmaktadır. Bu klinik tablo ARA ile uyumlu değildir. Öte yandan ARA'da kardit tablosu yanı sıra kalp kapakçıklarında da romatizmal değişiklikler beklenmelidir. Bu hastanın EKO bulgularında mitral ve triküspit kapaklardan önemli kaçaklar olmakla birlikte kapakçık anomalisi bulunmamaktadır. Bu durum da ARA tanısından uzaklaştırmaktadır.

Hastanın bir önemli bulgusu da masif plevral efüzyon ve sağ yüklenme bulgularının olmasıdır. Akut olarak gelişen bu tablo akla pulmoner tromboemboli (PTE) olasılığını getirmektedir. Her ne kadar sistemik başlangıçlı JİA'da artmış PTE sıklığı bildirilmemekle birlikte hasta bu açıdan incelenmelidir. Her durumda bu hastada PTE tanısını ekarte etmek amacıyla akciğer bilgisayarlı pulmoner anjiyografi ile mutlaka değerlendirilmelidir.

Akut miyokardit tablosunun önemli nedenlerinden birisi de ilaç toksisitesidir. Hastanın kullandığı ilaçlar bu açıdan değerlendirildiğinde klorokin/hidrosiklorokin bu açıdan risk oluşturmaktadır. Klorokin ve hidrosiklorokin uzun dönem kullanımlarında, klorokinle daha belirgin olmak üzere, vakuolar miyopati ve/veya kardiyotoksiteye bağlı olarak iletim defekleri ve kalp yetmezliğine neden olabildikleri bilinmektedir. Erken dönem fark edilmesi ve ilacın kesilmesi sonrası reversible olduğu düşünülmektedir.<sup>[6]</sup>

Son olarak miyokarditin en sık nedeni geçirilmiş viral enfeksiyonlardır. Hastanın yakın zamanlı geçirilmiş viral enfeksiyonlar açısından dikkatli biçimde sorgulanması gerekmektedir. Daha sonra bakılabilen tüm viral belirteçlere (enterovirüsler, Epstein-Barr virüsü, hepatit C virüsü, insan herpes virüsü 6, parvovirüs B19) bakılması uygun olur.<sup>[7]</sup>

## Öykünün Devamı

Dispneik bulgularından dolayı hastaya boşaltıcı torasentez yapıldı. Hastanın nefes darlığı bulgularında bu girişim sonrası kısmi düzelme görüldü. Torasentez sıvısı transuda karakterindeydi. Takiben akciğer BT'sinde sağda plevral efüzyon dışında akciğer parankimini ilgilendiren önemli bir patoloji saptanmadı. Ancak triküspit yetmezliği düşündürülecek şekilde vena kava inferiorunda ve hepatik venlerde kontrast madde tutulumu saptandı. Pulmoner arterin major dallarında emboli ile uyumlu görünüm görülmedi. Hastanın semptomatik kalp yetmezliğine yönelik olarak diüretik, beta blokör ve angiotensin konverting enzim inhibitörü tedavisi başlandı. Bir hafta sonra yapılan kontrol EKO'sunda EF global olarak %20–25 olarak saptandı. Her iki kalçada TKP olması nedeniyle; protezlerin MR uyumlu olup olmadığından emin olunamadığı için kardiyak MR değerlendirilmesi yapılmadı. Hastaya sağ kalp kateterizasyonu yapıldı. Pulmoner kapiller wedge basıncı 20 mm/Hg, PAB: 35/12 (25) mm/Hg, sağ ventrikül 35/16 mm/Hg olarak saptandı, kardiyolojik olarak restriktif kardiyomiyopati ile uyumlu olmadığı düşünüldü.

**Soru 2:** Kalp yetmezliği için semptomatik tedavi almaktayken miyokard fonksiyonlarında bozulma olan bu hastada bundan sonra ne yaparsınız?

**Yorum:** Bu hastada ilk 10 gün içerisinde yapılan rutin değerlendirme sonrasında akut kalp yetmezliğine neden olabilecek etyolojik bir bulgu saptanamamıştır. Torasentez sonrası şikayetlerinde kısmen düzelme olmakla birlikte takiben EF'de belirgin azalma gelişmiş ve EKO ve sağ kalp kateterizasyonu sonrası tanısız bulguya ulaşamamıştır. Hastanın TKP olması nedeniyle kalp MR görüntülemesi yapılamamıştır. Özellikle restriktif kardiyomiyopatilerde kalp MR görüntüleri ile sarkoidoz, amiloidoz ve depo hastalıkları ile ilgili sekonder kanıtlara ulaşabilmek mümkündür. Bu hastanın akciğer BT'sinde LAP olmaması ve plevral efüzyon gelişmiş olması sarkoidoz tanısından uzaklaştırmaktadır. Yirmi yıla ulaşan hastalık süresi ile amiloidoz halen en önemli ayırıcı tanı nedenlerinden birisidir. Kardiyak MR yapılabileseydi miyokardit için karakteristik olan (subendokardı tutmayan kalp duvarında geç kontrastlanma) görüntüsü bu açıdan önemli olabilirdi.<sup>[8]</sup> Ayrıca idrarda protein kaçağının varlığı da önemlidir. Ancak bizim hastamızda protein kaçağı saptanamamıştır, bu bulgu da amiloidozdan bir miktar uzaklaşmasını sağlamıştır.

Bakılabilen viral testlerin normal olması önemlidir. Ancak miyokardit nedeni olabilecek birçok etken bizim incelememizde değerlendirilememiştir. Bu nedenle viral enfeksiyonlar halen olası nedenlerden birisidir.

Bu hastanın ayırıcı tanısı için kardiyak biyopsi alınması yol gösterici olabilir. Bu nedenle klinik ve laboratuvar bulgularının da kötüleşmekte olduğu hesaba katılarak en kısa

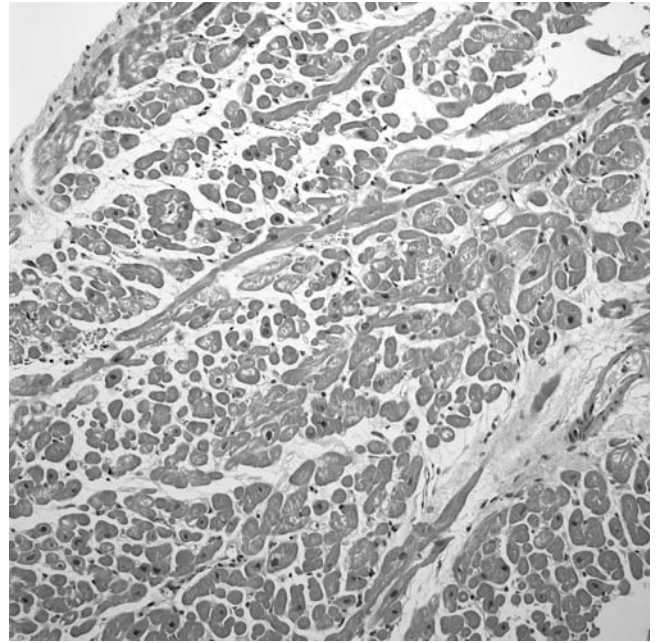
sürede kardiyak biyopsi yapılması kardiyoloji doktorlarından istenmelidir.

## Öykünün Devamı

Hastaya yapılan endomiyokardiyal biyopsi sonucunda miyokard dokusunda fibrozis, belirgin hücre infiltrasyonu veya amiloidoz saptanmadı (**Şekil 1**).

Bu aşamada hastanın klinik bulguların kötüleşmesi ve yapılan tetkiklerde etyolojiye yönelik bulgu saptanamaması nedeniyle miyokardit tablosunun JRA ile ilişkili olabileceği düşünülerek hastaya pulse steroid ve 1 mg/kg dozdan kortikosteroid tedavisi başlandı. Almakta olduğu metotreksat ve leflunomid tedavisine devam edildi. Hidroksiklorokin tedavisine ara verildi. İlk uygulanan pulse steroid tedavisinden sonra hastanın klinik bulgularında hızlı bir düzelme olmaya başladı, ilk hafta içerisinde ortopne ve dispnesi düzeldi, 1 ay içerisinde periferik ödemi tamamen kayboldu. Birinci ay sonunda EF %40'a yükseldi, BNP düzeyi 27 pg/ml'ye kadar geriledi. Altı ay sonra yapılan kontrol EKO'sunda EF: %57, PAB: 20–25 mm/Hg, 1–2 derece MY, normal sol ventrikül sistolik fonksiyonları olarak değerlendirildi. Kortikosteroid dozu 6 ay içerisinde azaltılarak 5 mg/gün dozuna inildi. Ekim 2010 tarihinde yapılan EKO'da EF %68, 2° MY, PAB 25–30 mm/Hg olarak saptandı.

**Yorum:** Miyokarditlerde histolojik patern inflamatuvar hücre baskınlığına göre sınıflandırılabilir; lenfositik (viral ve otoimmün), nötrofilik (bakteriyel, fungal ve viral miyokarditin erken dönemi), eozonofilik (hipersensitivite miyokarditi veya hipereozonofilik sendrom) ve granülomatöz



**Şekil 1.** Miyokard biyopsisinde normal yapıda kalp kas lifleri (H-E x10).

(kardiyak sarkoidoz ve dev hücreli miyokardit).<sup>[9]</sup> Miyokardit histopatolojisinin standartize edilmesi için 1987'de tanımlanan Dallas kriterleri yeterli olmadığı için son yıllarda hücre yüzeyel antijenlerine [anti-CD3 (T cells), anti-CD4 (T helper cells), anti-CD20 (B cells), anti-CD68 (makrofajlar) ve anti-human leukocyte antigen] spesifik immün histokimyasal boyamalara dayanan yeni bir patolojik sınıflandırma tanımlanmıştır. Bu sınıflandırma daha duyarlı ve prognostik ön görüsü daha iyidir.<sup>[10]</sup> Endomiyokardiyal biyopsi dev hücreli miyokardit veya nekrotizan eozinofilik miyokarditte endikedir. American Heart Association/American College of Cardiology/European Society of Cardiology endomiyokardiyal biyopsiyi fulminan miyokardit, dev hücreli miyokardit ve tedaviye cevap vermeyen akut kalp yetmezliği durumunda önermektedir.<sup>[11]</sup> Semptomatik kardiyak tutulum özellikle sistemik başlangıçlı JİA'lı hastaların %3–9'unda görülebilmektedir.<sup>[12]</sup> Asemptomatik hastalarda ekokardiyografi bulgusu ya da post-mortem serilerde bu oran vakaların %36–45'inde bildirilmektedir.<sup>[13,14]</sup> Perikardit en sık bildirilen tutulum şekli olup genellikle iyi seyirlidir. Endokardit ve miyokardit ise çok daha nadir ancak ciddi tutulum şeklidir.<sup>[2,3]</sup>

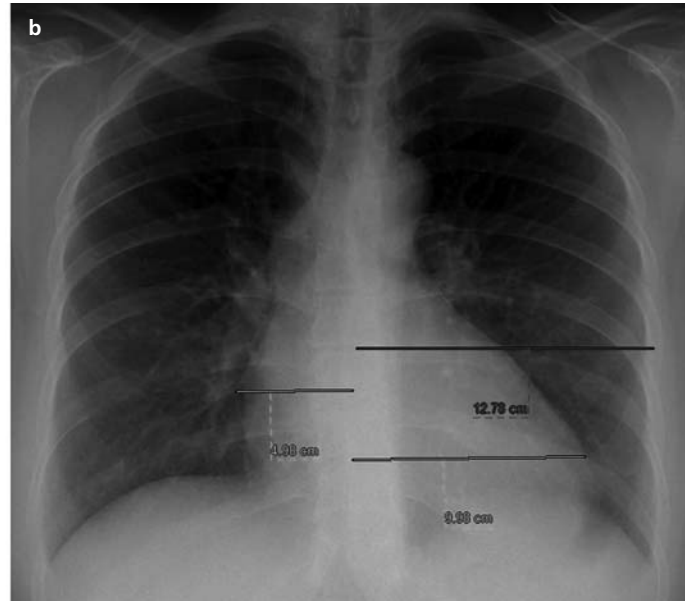
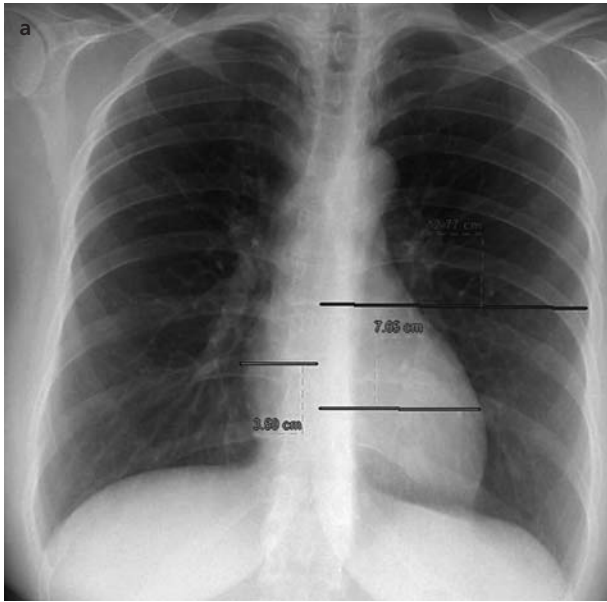
Miyokardit sistemik inflamatuvar yanıtın bir parçası olarak JİA'lı hastaların %5'inde görülebilir ve %60 oranında rekürrens gösterebilir. Miyokardit asemptomatik tutulmadan, ölümlerle sonuçlanabilecek aritmi ve kalp yetmezliğine kadar geniş bir spektrumda klinik bulgular gösterebilir. Enfeksiyon, ilaçlar ve toksinler en sık nedenler olsa da; otoimmün inflamatuvar durumlarda da gelişebilir.<sup>[15]</sup> Miyokardit vakaları sıklıkla sistemik başlangıçlı JİA'da bildirilmiştir ve sıklıkla perikarditle birliktedir.<sup>[12]</sup>

## Öykünün Devamı

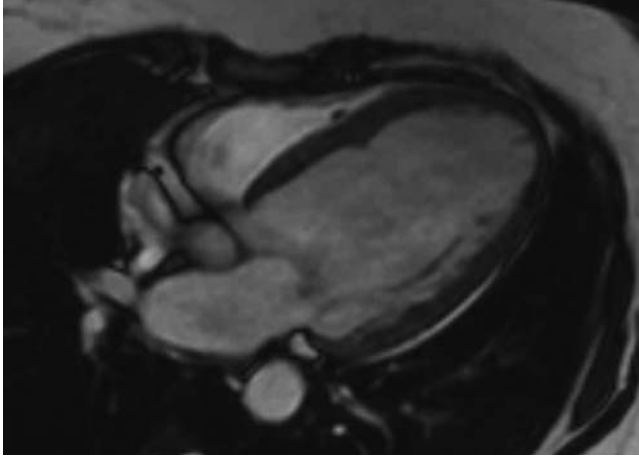
Mart 2014 tarihinde 3 haftadır devam eden bacaklarda şişlik, nefes darlığı ve hafif çarpıntı şikayeti ile hasta yeniden başvurdu. 2010 yılından beri steroid tedavisi kullanılmamaktaydı. Önceki öykü dikkate alınarak tekrar hospitalize edildi. Tekrarlanan EKO'sunda EF: %25, 2–3° MY, PAB: 35 mm/Hg, global hipokinetik olarak raporlandı. Hastanın 8 ay önceki ön-arka akciğer grafisinde kalp normal büyüklükte olduğu saptandı (**Şekil 2a**) ancak yeni çekilen ön-arka akciğer grafisinde kardiyotorasik oranın artmış olduğu görüldü (**Şekil 2b**).

Bu dönemde protezlerinin MR uyumlu olduğu öğrenildi ve kardiyak MR istendi. Kardiyak MR'da sol ventrikül fonksiyonunda ileri derecede bozulma (EF %20 civarında), bazal kesimde, septumda midventriküler hatlarda akinezi, midventriküler apekse dek hipoplazi izlendi. Lateral ve anterior duvarda tüm kesimlerde hipokinezi vardı. Orta-belirgin düzeyde mitral yetmezlik vardı. Dinamik serilerde subendokardiyal kontrastlanma gecikmesi mikrovasküler tutulum açısından anlamlı bulunduğu belirtildi, fibrosis saptanmadı (**Şekil 3**).

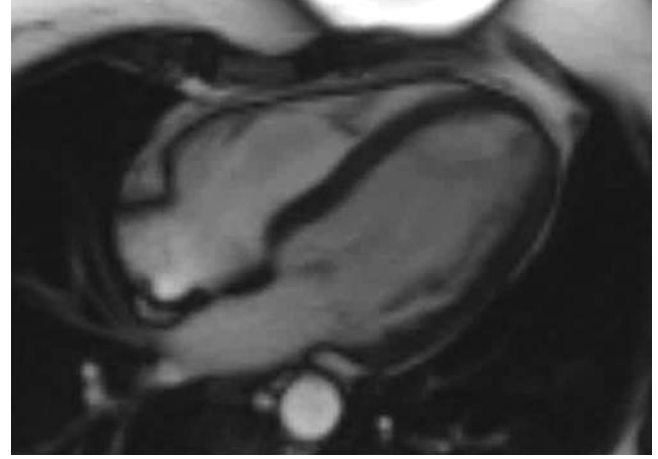
Hastanın laboratuvar incelemesinde tekrarlanan viral testler, otoantikörleri, tam kan sayımı ve biyokimyasında anlamlı değişiklik yoktu. Akut faz yanıtı normaldi. BNP'si 1047 (0–100) pg/ml olarak saptandı. Önceki miyokardit öyküsü de hesaba katılarak pulse steroid ve 1 mg/kg oral steroid tekrar başlandı. Hızlı klinik yanıt alındı, 15 gün içerisinde semptomlarında belirgin düzelme olduğu görüldü. Bir ay içerisinde tama yakın düzelme oldu, BNP 78 pg/ml'ye geriledi. Kasım 2014 tarihli son kontro-



**Şekil 2.** Miyokardit tablosundan 8 ay önce kardiyotorasik oran normal (a), miyokardit sırasında artmış kardiyotorasik oran (b).



**Şekil 3.** Akut miyokardit atağı sırasında kardiyak MR'da yaygın hipokinezi ve mitral yetmezlik bulguları.



**Şekil 4.** Tedavinin 6. ayında kardiyak MR bulgularında tama yakın düzelme.

lünde almakta olduğu DMARD'ların (metotreksat, leflunomid) yanı sıra 8 mg/gün oral steroid ile hasta kardiyak açıdan remisyondaydı, BNP düzeyi <10 pg/ml olarak saptandı. Kontrol kardiyak MR'da kalp kasılmasının normale döndüğü ve mitral kaçağın eser miktarda olduğu görüldü (**Şekil 4**).

### Tartışma

Bu kliniko-patolojik vaka sunumunda 12 yaşından beri sistemik başlangıçlı JİA olan, 18 yaşından beri düzenli DMARD ve/veya steroid tedavisi kullanan, bilateral TKP yapılması gereken kronik eroziv artritli bir vaka tartışılmıştır. DMARD tedavisiyle uzun süredir eklem bulguları remisyonunda olan hasta ilk şikayetlerinin başlangıcından 19 yıl sonra akut kalp yetmezliği tablosu ile başvurmuştur. Semptomatik sol-sağ kalp yetmezliği bulunan, ejeksiyon fraksiyonu haftalar içerisinde %20'lere kadar gerileyen bu hastada laboratuvar değerlendirilmesi, kalp kataterizasyonu ve miyokard biyopsileri sonucunda etyolojik bir neden bulunamaması üzerine yüksek doz kortikosteroid tedavisi başlanmıştır. Bu tedaviyle günler içerisinde klinik ve laboratuvar bulguları tam olarak düzelen hasta ilk kardiyak atağından 5 yıl sonra benzer ikinci kalp yetmezliği atağını geçirmiştir. Yine benzer şekilde kortikosteroid ile remisyona giren hasta düşük doz kortikosteroid, metotreksat ve leflunomid tedavisiyle halen remisyonunda olarak izlenmektedir. Sistemik başlangıçlı JİA hastalarında remisyonun yıllar sonra hastalık aktivasyonu akut miyokardit ile prezente olan vakalar bildirilmiştir.<sup>[4]</sup> Nitekim, Cavallasca ve ark. remisyonun yıllar sonra (21 yıl, 7 yıl), ilk prezentasyonu akut miyokardit olan hastalık aktivasyonu ile başvuran iki vaka bildirmişlerdir.<sup>[4]</sup>

Bu oldukça ilginç başvuru şekli olan hastamızdan çıkarılacak birkaç sonuç bulunmaktadır.

1. İmmün kökenli olan hastalıklarda her ne kadar sistemik inflamasyon ve ateroskleroza bağlı kardiyak bulgular olabilmekte birlikte, immün sistemin kalp dokusunu hedef olarak belirlediği hastalıklar da olabilir. Bu vaka da sunulduğu gibi sistemik başlangıçlı JİA ve/veya erişkin Still hastalığı bu tabloyu oluşturabilecek hastalıklardan birisidir. Sistemik lupus eritematozus ve vaskülitler miyozitlerde de benzer şekilde klinik prezentasyon görülebilir.<sup>[16]</sup>
2. Benzer başvuru şekilleri viral enfeksiyonlardan sonra ve ilaç toksisitesine bağlı da gelişebilmektedir. Bu nedenle özellikle klinik bulguları hızlı bir şekilde kötüleşen hastalarda, ki bu hastalar tedavi edilmez ise çoğu zaman mortal seyretmektedir, tanısal tüm yöntemler hızlıca uygulanmalıdır. Viral testler, kardiyak MR, kalp kataterizasyonu ve gerekli durumlarda miyokard biyopsisi yapılmalıdır.
3. Hastamızda olduğu gibi miyokardit bulguları saptandığında kortikosteroid ve diğer immün süpresif ilaçlar (metotraksat, IL-1 reseptör antagonisti, TNF- $\alpha$  bloörleri) ve IVIG tedavisi uygulanabilir.<sup>[17]</sup>
4. Literatürde çok belirgin bir bilgi olmamakla birlikte bu tablonun relaps edebileceğini bizim hastamızda gördük. Bir sonraki relapsın engellenmesi için ne yapılması gerektiği konusunda bir bilgi olmamakla birlikte alta yatan hastalığın tamamen baskılanmasına rağmen miyokarditin relaps etmesi oldukça ilginç bir tablodur.
5. Son olarak sistemik tutulumlu tüm romatizmal hastalıklarımızda olduğu gibi bu hastaların yönetimi ekip işidir. Bu hastamızda radyoloji, patoloji, kardiyoloji, göğüs hastalıkları ve enfeksiyon hastalıkları uzmanla-

rı ile birlikte çalıştık. İmmün kökenli hastalıklarda bu ekibin yöneticisi romatoloji uzmanıdır. Bizim hastamız özelinde düşünecek olursak kalp yetmezliği gelişmiş olan immünolojik bir hastada yönetimin kardiyo-loji uzmanına verilmesi hastanın sadece semptomatik (diüretik, beta-blokör veya ACE inhibitörü gibi) ve/veya kalp pilleri gibi girişimsel yöntemler ile tedavi edilmesi sonucunu doğurabilir. Bu hastanın ise kortikosteroid ağırlıklı bir rejim ile tedavi edilmesi sonrasında %20'lerde olan ejeksiyon fraksiyonu 6 ay içerisinde %60'ların üzerine çıkarılması sağlanabilmektedir. Relaps sonrası benzer tedaviyle aynı etkinlik sağlanabilmektedir.

### Kaynaklar

1. Hayward K, Wallace CA. Recent developments in anti-rheumatic drugs in pediatrics: treatment of juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Res Ther* 2009;11:216.
2. Oguz D, Ocal B, Ertan U, Narin H, Karademir S, Senocak F. Left ventricular diastolic functions in juvenile rheumatoid arthritis. *Pediatr Cardiol* 2000;21:374-7.
3. Koca B, Kasapcopur O, Bakari S, Celik E, Calay O. QT dispersion and cardiac involvement in patients with juvenile idiopathic arthritis. *Rheumatol Int* 2012;32:3137-42.
4. Cavallasca JA, Vigliano CA, Perandones CE, Tate GA. Myocarditis as a form of relapse in two patients with adult Still's disease. *Rheumatol Int* 2010;30:1095-7.
5. Bittl JA, Perloff JK. Chronic post-rheumatic fever arthropathy of Jaccoud. *Am Heart J* 1983;105:515-7.
6. Tönnesmann E, Kandolf R, Lewalter T. Chloroquine cardiomyopathy – a review of the literature. *Immunopharmacol Immunotoxicol* 2013;35:434-42.
7. Schultz JC, Hilliard AA, Cooper LT, Jr., Rihal CS. Diagnosis and treatment of viral myocarditis. *Mayo Clinic Proc* 2009;84:1001-9.
8. Mahrholdt H, Goedecke C, Wagner A, et al. Cardiovascular magnetic resonance assessment of human myocarditis: a comparison to histology and molecular pathology. *Circulation* 2004;109:1250-8.
9. Shauer A, Gotsman I, Keren A, et al. Acute viral myocarditis: current concepts in diagnosis and treatment. *Israel Med Assoc J* 2013;15:180-5.
10. Kindermann I, Kindermann M, Kandolf R, et al. Predictors of outcome in patients with suspected myocarditis. *Circulation* 2008;118:639-48.
11. Cooper LT, Baughman KL, Feldman AM, et al. The role of endomyocardial biopsy in the management of cardiovascular disease: a scientific statement from the American Heart Association, the American College of Cardiology, and the European Society of Cardiology Endorsed by the Heart Failure Society of America and the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2007;28:3076-93.
12. Goldenberg J, Ferraz MB, Pessoa AP, et al. Symptomatic cardiac involvement in juvenile rheumatoid arthritis. *Int J Cardiol* 1992;34:57-62.
13. Lietman PS, Bywaters EG. Pericarditis in juvenile rheumatoid arthritis. *Pediatrics* 1963;32:855-60.
14. Bernstein B, Takahashi M, Hanson V. Cardiac involvement in juvenile rheumatoid arthritis. *J Pediatr* 1974;85:313-7.
15. Feldman AM, McNamara D. Myocarditis. *New Engl J Med* 2000;343:1388-98.
16. Mavrogeni S, Vassilopoulos D. Is there a place for cardiovascular magnetic resonance imaging in the evaluation of cardiovascular involvement in rheumatic diseases? *Semin Arthritis Rheum* 2011;41:488-96.
17. Gerfaud-Valentin M, Seve P, Iwaz J, et al. Myocarditis in adult-onset still disease. *Medicine (Baltimore)* 2014;93:280-9.