



Travma Sonrası Akut Batın Tablosuyla Başvuran Çocuk Hastada Ailevi Akdeniz Ateşi Tanısı

The Diagnosis of Familial Mediterranean Fever in a Child Presenting with Trauma Following Acute Abdomen

Engin Köse¹, Gülnihal Gelmez¹, Seda Şirin Köse¹, Caner Alparıslan¹, Murat Anıl², Önder Yavaşcan³, Nejat Aksu³

¹İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Klinikleri, İzmir, Türkiye

²İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Acil Servisi, İzmir, Türkiye

³İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir, Türkiye

ÖZET

Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA), seröz ve sinoviyal membranların tekrarlayan ateşli inflamasyonu ile karakterize otozomal resesif geçişli hastalıktır. Klinik tablo tekrarlayan ateş, karın ağrısı, göğüs ağrısı, artrit ve erizipel benzeri deri lezyonlarını içermektedir. Soğuk, stres, enfeksiyonlar, yorgunluk, menstruasyon, uykusuzluk, açlık, aşırı beslenme ve travma AAA ataklarını tetikleyebilmektedir.

Bu yazıda vezikoureteral reflü tanısı ile izlemde olan ve travma nedeniyle acil servise başvurarak AAA tanısı alan 3,5 yaşındaki kız olgu; akut karın tablosuyla gelen hastalarda AAA'nın da ayırıcı tanıda akılda tutulması ve nadir de olsa travmanın ya da bunun yarattığı stresin AAA ataklarını tetikleyebileceği vurgulanmak amacıyla sunulmuştur. *The Journal of Pediatric Research* 2014;1(3):161-3

Anahtar Kelimeler: Ailevi akdeniz ateşi, travma, akut batın, çocuk

ABSTRACT

Familial Mediterranean Fever (FMF) is an autosomal recessive disease characterized by recurrent inflammatory febrile attacks of serosal and synovial membranes. Clinical manifestations include recurrent fever, abdominal pain, chest pain, arthritis and erysipelas-like skin lesions. Cold exposure, stress, infections, fatigue, menstruation, insomnia, starvation, over nutrition and trauma can provoke the FMF attacks.

In this article, a 3.5-year-old female patient previously diagnosed with vesicoureteral reflux who was admitted to the emergency department because of trauma and diagnosed by FMF is presented to emphasize that FMF should be kept in mind in the differential diagnosis of acute abdomen and trauma or trauma-related stress could rarely trigger the FMF attacks. *The Journal of Pediatric Research* 2014;1(3):161-3

Key Words: Familial mediterranean fever, trauma, acute abdomen, child

Giriş

Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA) karın, göğüs ve eklem ağrılarına ateşin eşlik ettiği akut tekrarlayan ataklar şeklinde çeşitli serozite formlarıyla ortaya çıkan tekrarlayan inflamatuvar bir hastalık olarak bilinmektedir (1). Hastalığın 16. kromozom üzerinde lokalize MEditerranean FeVer (MEVF) genindeki mutasyonlar sonucu otozomal resesif olarak ortaya çıktığı,

erken tanı ve tedavinin hastalığın prognozu açısından son derece önemli olduğu bildirilmektedir (2). Erken çocukluk çağında tanı öncesi tekrarlayan ateşli enfeksiyon ilişkili durumlar çoğu zaman AAA tanısını geciktirebilmektedir (3). Aynı zamanda, soğukta kalma, stres, enfeksiyonlar, yorgunluk, menstruasyon, uykusuzluk, açlık ve aşırı beslenme hem inflamatuvar kaskatı tetikleyen faktörler olarak belirtilmekte, hem de kendi başlarına AAA tanısı konulmasını

Yazışma Adresi/Address for Correspondence

Dr. Gülnihal Gelmez, İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Klinikleri, İzmir, Türkiye

Gsm: +90 507 345 93 99 E-posta: gulniha_gelmez49@hotmail.com

Geliş tarihi/Received: 14.03.2014 Kabul tarihi/ Accepted: 06.05.2014

zorlaştırabilmektedir. Travma ise nadir bir tetikleyici faktör olarak bilinmektedir (4).

Bu yazıda veziköüretal reflüye (VUR) bağlı tekrarlayan ateşli idrar yolu enfeksiyonu (İYE) nedeni ile izlemde olan ve yüksek enerjili bir travma sonrası başlayan ateş ve karın ağrısı şikayetleri ile acil serviste izlenen ve sonrasında ilk atak AAA tanısını alan 3,5 yaşında kız olgu, tanı alma sürecindeki farklılığın vurgulanması amacıyla sunulmuştur.

Olgu Sunumu

Hastanemiz çocuk acil servisine yaklaşık 2,5 metre yükseklikten düşme sonrası başlayan ateş ve karın ağrısı şikayetleri ile başvuran 3,5 yaş kız olgu. Özgeçmişinde tekrarlayan ateşli İYE sonrası saptanan tek taraflı 3. derece VUR sebebiyle 1 yıldır çocuk nefroloji polikliniğinde takip edildiği ve bu sebeple iki defa hastanede yatarak tedavi olduğu belirtildi. Soy geçmişinde amca, hala ve kuzenlerinin AAA tanısı ile kolşisin tedavisi almakta oldukları öğrenildi. Başka önemli bir özellik belirtilmedi.

Fizik bakışında; bilinci açık, oryante, koopere, Glaskow Koma Skalası: 15, kalp tepe atımı: 120/dk, solunum sayısı: 20/dk, vücut sıcaklığı: 38,9° C, kan basıncı: 80/50 mmHg olarak değerlendirildi. Vücut ağırlığı: 15 kg (25-50 p) ve boy: 98 cm (25-50 p) olarak saptandı. Karın muayenesinde palpasyonla yaygın hassasiyet ve defans saptandı. Rebound ve organomegali tespit edilmedi. Diğer sistem bakıları olağan olarak değerlendirildi.

BKH: 14500/mm³, Hb: 11,9 gr/dl, C-reaktif protein (CRP): 0,9 mg/l (N: 0,0-0,8 mg/l), üre: 36 mg/dl, kreatinin: 0,5 mg/dl, AST: 56 U/L, ALT: 24 U/L, prokalsitonin: 7,31 ng/ml (N: 0-0,05 ng/dl) olarak saptandı. Diğer biyokimyasal değerleri normal aralıklar arasında bulundu. Tam idrar tetkiki; koyu sarı, berrak görünümde, pH: 5,5, dansite: 1,031, eritrosit, lökosit ve nitrit negatif olarak saptandı. İdrar mikroskopisinde hücre görülmedi. Kan ve idrar kültürleri alındı.

Travma öyküsü nedeni ile çekilen kraniyal bilgisayarlı tomografi (BT) ve posterior-anterior akciğer grafisi normal olarak değerlendirildi. Karın ultrasonografisi (US) ve kontrastlı karın BT'de patolojik bulguya rastlanılmadı. Acil servis izleminde dirençli ateş yükseklikleri ve karın ağrısı devam eden olgunun çocuk hastalıkları kliniğimize yatışı yapıldı ve 24 saat sonra tekrarlanan laboratuvar incelemesinde CRP'nin 142 mg/l'ye yükseldiğinin görülmesi üzerine, olguya odağı bulunamayan ateş ön tanısı ile servise yatırılarak seftriksone (100 mg/kg/gün, damar içi) tedavisi başlandı. Tedavi sonrası karın ağrısı ve ateş yüksekliklerinin 48 saat sonunda gerilediği görüldü. Başvurusunun 4. günü kontrol tetkiklerinde BKH: 7600/mm³, Hb: 11,1 gr/dl, sedimentasyon: 29 mm/saat, CRP: 0,9 mg/dl olarak saptandı. Antibiyotik tedavisinin 3. gününde kan ve idrar kültüründe üreme olmayan olguda serum amiloid A (SAA) düzeyi 140 mg/l (N: 0,0-7,0 mg/l) olarak belirlendi. Antibiyotik tedavisi, izleminin 7. gününde kesilen olgudan AAA ön tanısı nedeni ile istenen moleküler gen mutasyon analizinde MEFV geninde R202Q heterozigot mutasyon saptandı. Ailede AAA tanılı akraba olması ve ateş yüksekliği ile seyreden karın ağrısı öyküsü olması sebebiyle

olguya travma ile tetiklenen ilk atak AAA tanısı konularak kolşisin (0,05 mg/kg/gün) tedavisi başlandı ve olgu poliklinik izlemine alındı. Tanı sonrası izleminin 10. ayında olan olgu kolşisin tedavisi sonrası hiç atak geçirmemiş olup sorunsuz olarak izlenmektedir.

Tartışma

AAA'nın en sık bulgusu hastaların %90'ında görülen karın ağrısıdır. Bu karın ağrısı atakları, ani başlangıçlı ateşe eşlik ederek lokalize şekilde başlayıp tüm karına yayılan ağrı olarak ortaya çıkmaktadır. Karın ağrısının şiddeti hafif şişkinlik hissinden ağır peritonit semptomlarına kadar değişkenlik gösterebilir (5). Karın ağrısı ile başvuran hastaların ayırıcı tanısında çok sayıda hastalık olması ve AAA hastalarının şikayetlerinin 20 yaşından önce başlaması nedeniyle hastayı ilk değerlendiren doktorlar çoğu zaman akut apandisit dahil birbirinden farklı birçok klinik tabloyu düşünebilmektedirler. Olgumuz da hastanemize ateş yüksekliğinin eşlik ettiği karın ağrısı şikayeti ile başvurmuştur. Özgeçmişinde VUR öyküsünün olması, daha öncesinde tekrarlayan ateş yükseklikleri ve/veya karın ağrısı şikayetlerinin olması, ancak bunların İYE ve VUR ile ilişkilendirilmesi sebebiyle AAA tanısı öncelikli olarak düşünülmemiş, ayrıca yüksek enerjili travma sonrası bu şikayetlerin başlaması sebebiyle de olgu travma sonrası akut karın tablosu olarak değerlendirilmiştir.

AAA hastalığı için kesin tanı koydurucu bir laboratuvar testi henüz bulunmamaktadır. Ataklar sırasında sık rastlanılan laboratuvar bulguları sola kayma ile birlikte olan lökositoz, eritrosit sedimentasyon hızındaki ve diğer akut faz belirleyicilerindeki (CRP, SAA, fibrinojen, prokalsitonin) artış olmakla birlikte, bu bulguların tamamı ayırıcı tanıda önemli olan akut karın tablosunda da görülebilmektedir (6). Olgumuzda da ilk başvuru anında lökositoz, yüksek prokalsitonin düzeyi ve 24 saat sonra bakılan CRP'de saptanan ciddi yükselme, ayırıcı tanıda karışıklığın artmasına sebep olmuştur.

AAA tanısı koymada hiçbir görüntüleme yönteminin yeri olmamakla birlikte, bu yöntemler daha çok olası tanıların dışlanması açısından önemli bir yere sahiptir. Zissin ve ark.'nın (7) yaptığı bir çalışmada AAA atağındaki erişkin hastalara çekilen karın BT'lerinde mezenterik katlantıların incelenmesi, ince barsak looplarında genişleme, lenfadenomegali, asit, splenomegali ve çıkan kolonda mural kalınlaşma gibi sadece AAA'ya özgül olmayan değişikliklerin görüldüğü belirtilmektedir. Ancak olgumuzda travma sonrası ayırıcı tanı açısından çekilen tüm karın BT'sinde buna benzer değişiklikler saptanmamıştır.

AAA atakları inflamatuvar ve anti-inflamatuvar dengenin çeşitli etkenlerle inflamatuvar yönde bozulması ile oluşmaktadır. Şimdiye kadar atakları tetikleyen birçok faktör tanımlanmıştır. Ülkemizde bu konu ile ilgili bir çalışmada AAA hastalarında serozit ataklarını tetikleyen en sık etkenin soğukla karşılaşma (%59,9) olduğu, psikolojik stresin (%49,8) ve fiziksel yorgunluğun (%40) bunu izlediği, en nadir sebebin ise travma (%1,5) olduğu saptanmıştır (4). Olgumuzda da travma, ve/veya bunun sebep olduğu psikolojik stresin AAA atağına sebep olabileceği düşünülmüştür.

Tipik klinik özellikleri taşıyan ve etnik kökeni uygun olan hastalarda tanı genetik doğrulama olmadan da konulabilir. Tanı, genetik mutasyon analizi ile de desteklenebilmekle birlikte günümüzde 30'un üzerinde mutasyon tanımlanmasına rağmen ülkemizde pek çok merkezde yalnızca sık görülen mutasyonlar bakılabilmektedir. Dolayısıyla klinik olarak kuvvetle AAA düşünülen hastada mutasyon, bir ya da her iki allelde negatif bile olsa tanıyı ekarte ettirmez ve böyle hastalarda tedaviye başlanması önerilmektedir (8). Olgumuzda heterozigot R202Q mutasyonu saptanmış olup, Hentgen ve ark.'nın da (9) belirttiği gibi aile öyküsü yanında klinik ve laboratuvar bulgularıyla olguya AAA tanısı konmuş ve kolşisin tedavisi başlanmıştır.

Sonuç

Hastamızın öz geçmişinde VUR tanısı olması ve yüksek enerjili bir travma sonrası ateşin eşlik ettiği karın ağrısı şikayetiyle başvurmuş olması, olguya AAA tanısı konulmasını zorlaştırmıştır. Bu olgu ile, özellikle ülkemiz gibi Akdeniz'e komşuluğu olan toplumlarda travma sonrası akut karın tablosuyla gelen hastalarda AAA'nın da ayırıcı tanıda akılda tutulması ve nadir de olsa travmanın ya da travmanın yarattığı stresin AAA ataklarını tetikleyebileceği vurgulanmak istenmiştir.

Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

Kaynaklar

1. Saatçi U, Bakkaloglu A, Ozen S, Besbas N. Familial Mediterranean fever and amyloidosis in children. *Acta Paediatr* 1993; 81: 705-6.
2. Majeed HA, Rawashdeh M, El-Shanti H, Quabain H, Khuribulos N, Shahin HM, Familial Mediterranean fever in children: the expended clinical profile. *QT Med* 1999; 92: 309-18.
3. Yalcinkaya F, Ozen S, Ozcakar ZB, Aktay N, Cakar N, Duzova A, Kasapcopur 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* 2009; 48: 395-8.
4. Karadag O, Tufan A, Yazisis V, Ureten K, Yilmaz S, Cinar M, Akdogan A, Erdem H, Ozturk MA, Pay S, Dinc A. The factors considered as trigger for the attacks in patients with familial Mediterranean fever. *Rheumatol Int* 2013; 33: 893-7.
5. Livneh A, Langevitz P. Diagnostic and treatment concerns in familial Mediterranean fever. *Baillieres Best Pract Res Clin Rheumatol* 2000; 14: 477-98.
6. Bakkaloglu A. Familial Mediterranean fever. *Pediatr Nephrol* 2003; 18: 853-9.
7. Zissin R, Rathaous V, Gayer G, Shapiro-Feinberg M, Hertz M. CT findings in patients with familial Mediterranean fever during an acute abdominal attack. *Br J Radiol* 2003; 76: 22-5.
8. Berkun Y, Eisenstein EM. Diagnostic criteria of familial Mediterranean fever. *Autoimmun Rev* 2014; 13: 388-90.
9. Hentgen V, Grateau G, Stankovic-Stojanovic K, Amselem S, Jéru I. Familial Mediterranean fever in heterozygotes: are we able to accurately diagnose the disease in very young children? *Arthritis Rheum* 2013; 65: 1654-62.