

KLİNİKİ HAL

AÇIQ GİRİŞ (OPEN ACCESS)

Rekküren serozit ve MAS birlikteliyi autoimmun hastalıkları yoksa tesadüf mü?

A. Aliyeva¹, L. Gülmammedova¹, Özgür kasapçopur²

13 yaşlı kız hasta uzamış ateş, öksürük ,halsizlik, solunum sıkıntısı ,nefes alma zamanı göğüs ağrısı , kaslarda ağrı ve güçsüzlük şikayeti ile poliklinike başvurdu.

Hastanın öyküsünden yakınmaların ikinci kez tekrar etdiyini ve 1 ay önce ÜSYE sonrası bu şikayetlerin olduğu antibiotik ve dexametasone tedavisinden sonra gerilediyi bildirildi. Bu dönem bakılan tetkiklerinde eritrosit sedimentasyon hızı (ESR) ve C – reaktif protein (CRP) yüksek saptanmış.

Polikliniğimizde bakılan fizik müayinede vücut sıcaklığı 38.5 0C, boy 145 cm, ağırlı 40 kg olup, kalp tepe atımı 100 atım/dk, solunum sayı 25/dk idi. Ouskültasyon zamanı solunum seslerinin derinleştiği ,palpasyon zamanı karında ağrının olması ve bu şikayetlerin önceki atakda olması tekrarlanan serozit olasılığını düşündürdüğü için hastadan labaratuvar ve görüntüleme istenildi.

Olgu sunumu:

13 yaşlı kız hasta uzamış ateş, öksürük ,halsizlik, solunum sıkıntısı ,nefes alma zamanı göğüs ağrısı , kaslarda ağrı ve güçsüzlük şikayeti ile poliklinike başvurdu. Hastanın öyküsünden yakınmaların ikinci kez tekrar etdiyini ve 1 ay önce ÜSYE sonrası bu şikayetlerin olduğu antibiotik ve dexametasone tedavisinden sonra gerilediyi bildirildi. Bu dönem bakılan

tetkiklerinde eritrosit sedimentasyon hızı (ESR) ve C – reaktif protein (CRP) yüksek saptanmış.

Polikliniğimizde bakılan fizik müayinede vücut sıcaklığı 38.5 0C, boy 145 cm, ağırlı 40 kg olup, kalp tepe atımı 100 atım/dk, solunum sayı 25/dk idi. Ouskültasyon zamanı solunum seslerinin derinleştiği ,palpasyon zamanı karında ağrının olması ve bu şikayetlerin önceki atakda olması tekrarlanan serozit olasılığını düşündürdüğü için hastadan labaratuvar ve görüntüleme istenildi.

Laboratuvar incelemesinde WBC-4.11*10³/l , RBC -2.49*10⁶/l, HGB-8.8g/l, HCT-26.4%, PLT-148000, CRP-88İU/ml, ESR-110mm/saat, ferritin -7840 ng/ml, LDH -1520U/L, CK-15U/L, Trigliserid-180.63mg/dl, Albumin -37.1 g/l,

Yazışma için elaqe:

A. Aliyeva¹, L. Gülmammedova¹,
Özgür kasapçopur²

1. Azərbaycan Pediatri Eğıtim

Araşdırma Hastanesi ,Bakü

,Azerbaycan

2. İstanbul Üniversitesi

Cerrahpaşa Tıp Fakóltesi, Çocuk

Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul,

Türkiye



© JRİ and The Author(s) 2023. **Open Access** This article is licensed under a Creative Commons Attribution 4.0 International License, which permits use, sharing, adaptation, distribution and reproduction in any medium or format, as long as you give appropriate credit to the original author(s) and the source, provide a link to the Creative Commons licence, and indicate if changes were made. The images or other third party material in this article are included in the article's Creative Commons licence, unless indicated otherwise in a credit line to the material. If material is not included in the article's Creative Commons licence and your intended use is not permitted by statutory regulation or exceeds the permitted use, you will need to obtain permission directly from the copyright holder. To view a copy of this licence, visit <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>.

ALT-78U/L, AST-55U/L, PCT-0.31 ng/ml, Total Bilirubin – 0.6mg/dl, direkt bilirubin – 0.39mg/dl, indirekt bilirubin – 0.21 mg/dl, d-dimer -600ng/ml , C3 komplement - 73mg/dl, C4 komplement -13.1mg/dl, direkt Coombs – pozitif, ANA- negatif, Anti-DsDNA -negativ, RF-18.5 IU/ml saptandı. Abdomen USG- Hafif HSM, 300cc sebest sıvı izlendi.

Akciğer Grafisinde bilateral plörit izlendi. Hasta hematolojiye danışıldı, kemik iliği bakıldı hematolojik hastalık inkar edildi. Enfeksiyon bölümlerine danışıldı ve enfeksiyon hastalıklar ekarte edildikten sonra hastaya tedavi başlandı.

Hastaya 3 gün süre ile metilprednizolon (30mg/kg/gün- total 1gr) pulse verildikten sonra 2mg/kg/tek doz olarak tedaviye devam edildi.

Sistemik JİA ön tanısı ile siklosporin A tedaviye eklendi.

Hastanın şikayetleri gerilediği ve labartuvar verilerin düzelmesi ile hasta steroid dozu azaltılarak eve taburcu olundu ve rutin kontrolleri devam ettirilmesine rağmen 1 ay sonra aynı şikayetlerle hasta polikliniğe başvurduğunda hastaya bu sefer steroid tedavisi ile beraber kolşisin ve anakinra tedavisi eklendi. Anakinra tedavisi altında kliniki ve labaratuvar iyileşme gösteren hastada Anakinranın ailenin kendi imkanlarıyla temin etmekte olması ve ilerleyen zaman sürecinde maddisel açıdan ailenin temin etme imkanının olmaması yüzünden tedavinin kesilmesi zorunda kaldığı için tedavi yarım bırakıldı.

Anakinra tedavisinin kesilmesi üzerine hastada 3 kez aynı şikayetler atak tarzında- uzamış ateş, halsizlik, kas ağrısı, güçsüzlük, nefes alırken göğüsde batma şikayetleri tekrar etti ve bakılan labaratuvar sonuçlar her defasında kemik iliği baskılanması ,akut faz, ferritin ,ldh yüksüklüğü ile sebahet ettiği için her defasında hasta servise yatırılarak tedavi edildi, tedaviye steroid ve anakinra ile kısa süreli devam etdirildi.

Tekrarlayan atak sayısı şikayetler, görüntüleme ve labaratuvar yanıtları tablo 1 de gösterilmiştir. Hasta son ataktan sonra stabil.

Sonuç:

Bu tür yakınmaları olan hastalarda fizik müayine , labaratuvar, görüntüleme tanının netleşmesinde yetmemekte ve genetik tetiklerin istenmesi gerekmektedir. Bu zaman sürecinde tedavi zamanı steroidlerle birlikte biolojik ilaçlara gerek duyulmaktadır. Sağlık sigortası henüz olgunlaşmamış ülkelerde ilaçların aileler tarafından kendi imkanlarıyla temin edilme zorundallığı ve askeri ücretlerle geçiren ailelerin bu gibi maliyeti yüksek ilaçları alma imkanları çok kısıtlı olduğundan bu tür zor vakaları daha da zorlaştırmaktadır. MEFV gen negatif olan hastada, Anti İL-1 antogonisti -ANAKİNRA yanıtı olduğu ön görülerek Otoinflamatuvar panel istendi ve yanıtı beklenmektedir.

	1.ATAK 06.05.2022	2.ATAK 18.07.2022	3.ATAK 01.11.2022	4.ATAK 01.06.2023	5.ATAK 08.02.2024
WBC (103/l)	5.12	3	6.39	3.27	1.84
HB (g/dl)	8.3	6.6	11.2	9	8.1
HCT %	25.1	22.1	34.7	29.2	24
PLT	173000	164000	188000	83000	156000
RBC (106/l)	3.10	2.49	3.3	3.46	3.1
CRP (mg /l)	49	39.5	81.6	95.6	155.28

ESR (mm/saat)	45	40	75	22	60
ALT (U/L)	68.3	41.79	95	23	23
AST (U/L)	155.4	98.38	101	38.4	101.5
LDH (U/L)	1778.2	1520	450	750	365
CK (U/L)	58	31	31	60	56
FERRITIN (ng/ml)	7549	1560	1100	4938	7020
D-DIMER (mg/l)	5.59	1.1	2.1	1.8	3.5
TRIGLISERID (mg/dl)	180.63	95.13	244	120	256
Uzamış ateş	25 gün	10 gün	7 gün	11 gün	10 gün
Göğüs ağrısı	+	-	+	-	+
Kas ağrısı	+	+	-	+	-
Pulse terapi (max 1gr)	+	-	-	+	+
Anakinra		+	+	+	+
Metilprednizolon 2mg/kg/doz	+	+	+	+	+
Kolşisin	-	+	+	+	+
ivig	-	-	-	-	+
Siklosporin a	+	+	-	-	-
Antibiotik	+	+	+	+	+
Plörit	Bilateral 200cc sıvı	Minimal maye	Bilateral minimal sıvı	Bilateral minimal sıvı	Bilateral orta miktar sıvı
Perikardit	minimal	-	-	minimal	minimal
Peritonit	Küçük pelviste minimal	Minimal sıvı	Minimal sıvı	-	Minimal sıvı
RF(IU/ml)	10.1	18.5	15	13	11

Əlavə məlumatlar.

Müəlliflərin töhfələri.

Konsepsiya və dizayn, Məlumatların əldə edilməsi, təhlili və ya təfsir, Əlyazmanın tərtibi, Əlyazmanın mühüm intellektual məzmun üçün tənqidi təftişi, Statistik təhlil, Məlumatların idarəedilməsi, Araşdırma, Əldə edilmiş dəstək, maliyyə və nəzarət: bütün müəlliflər bərabər qaydada. Müəlliflər yekun əlyazmanı oxuyub və təsdiq edib.

Maliyyələşdirmə.

Məqalənin hazırlanması məqsədilə aparılan təhlil və araşdırmalar üçün heç bir kənar maliyyə əldə edilməmişdir. Heç bir digər qurum və ya sponsor təşkilatlararasıdırmanın və ya tədqiqatın və ya təhlilin dizaynı və aparılmasında; məlumatların toplanması, idarə edilməsi, təhlili, məlumatların təfsirində, habelə əlyazmanın hazırlanması, nəzərdən keçirilməsi və ya təsdiqində heç bir rola malik olmayıb; əlyazmanın nəşrə təqdim edilməsi haqqında qərarların verilməsində iştirak etməmişdir.

Məlumat və materialların əlçatanlığı.

Təhlil zamanı istifadə olunan və/yaxud təhlil edilən məlumatlar (datalar) müəlliflərə və ya jurnalın redaksiyasına müraciət etməklə əldə edilə bilər.

Bəyannamələr.**Etik Komitənin icazəsi və məlumatlı razılıq.**

Hər bir iştirakçıdan yazılı və ya uyğun olduqda şifahi məlumatlı razılıq alınıb. Etik Komitə (JRİ, Azərbaycan) bu təhlili təsdiq edib.

Maraqların toqquşması.

Müəllif(lər) hər hansı maraqların toqquşmasını bəyan etməyiblər.

Müəlliflərə dair təfərrüatlar.

1. Azərbaycan Pediatri Eğitim Araştırma Hastanesi
,Bakü , Azərbaycan 2. İstanbul Üniversitesi
Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim
Dalı, İstanbul, Türkiye

Göndərilib: 20 iyun 2024-ci il. **Qəbul edilib:** 21 iyun
2024-ci il. **Elektron nəşr** 24 iyun 2024-ci il.