

# FMF ayırıcı tanı

**Dr. SÜLEYMAN ÖZBEK**

Serozaların inflamasyonu

İlk FMF saldırısı çocukluk çağında

**nadiren** ilk atak 50 yaş üzerinde

ANI.

1-3 gün sürer, sonra **kendiliğinden** düzelir.

Atak Sıklığı her hastada değişkendir.

Birkaç haftadan, aya, yıla...

Tutarlı bir tetikleyici olayı tanımlayamazlar.

**Bununla birlikte,**

şiddetli egzersiz,

duygusal stres,

eş zamanlı enfeksiyonlar,

soğuğa maruz kalma,

cerrahi ve mens

Gebelik sırasında,  
hastaların yaklaşık üçte biri  
kötüleşebilir,  
hastaların üçte biri iyileşebilir  
ve geri kalanında değişmeden kalabilir

Ateş, en sabit özelliklerinden biridir ve neredeyse tüm vakalarda ataklarda görülür.

Hastalarının çoğunda, sıcaklıklar 38 ° C'den 40 ° C'ye yükselir, ancak hafif ataklara subfebril ateşde olabilir.

Tipik olarak, ateşin süresi kısadır ve 12 saat ila üç gün arasında sürer.

Ateş, özellikle çocuklarda, FMF'nin ilk ve tek belirtisi olabilir.

Kolşisin ile tedavi edilen FMF hastalarında ateş olmadan akut atak meydana gelebilir.

# Karın Ağrısı

# Göğüs Ağrısı

Hastaların yarısında atak sırasında

Plevral enflamasyon yada subdiyafragmatik inflamasyon

# Artrit

Büyük eklemlerde mono yada oligoartrit

Hastaların yarısında  
erizipel benzeri dökütü





## Nadir durumlarda

febrile myalgia

pericardit

orşit

aseptik meningit

Gezici poliartrit

Henoch-Schönlein purpura

sacroileit

infertilite

## AYIRICI TANI

Diğer romatolojik hastalıklar

Diğer periyodik ateş sendromları

Enfeksiyonlar

Diğer romatoloji hastalıkları

RA

SLE

Erişkin still hastalığı

Abdominal vaskülit

# Diğer periyodik ateş sendromları

**OR**  
**Genellikle yaşamın ilk yılında**

**HIDS.** HiperimmünglobulinD ile birlikte periyodik ateş sendromu

**Ataklar 3-7 gün, 2-8 haftada bir**

**Nadiren oral ve genital ülser görülür. Eritematöz, Ödematöz papüller vardır ve bunlar kaşıntılı olabilir.**

**Deri lezyonları Yüz Gövde ve Ekstremitelerde**

**Karın ağrısı var ancak serozit nadir**

**Artralji > Oligoartiküler Artrit, Myalji olabilir**

**Baş ağrısı vardır**

**Servikal lenf bezleri. HSM**

**Amiloidoz nadir**

**Deri biyopsilerinde nötrofil, lenfosit ve hafif vaskülit**

**Serumda yüksek IgD ve IgA1**

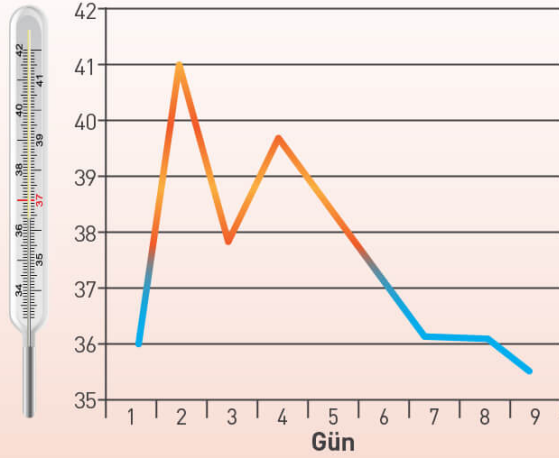
**Atak sırasında idrarda düşük mevalonat**

**Tedavisinde Kortikosteroid Anakinra ve antiTNF (örneğin etanercept) Simvastatin**

## Sistemik belirtiler

**Ateş:** Nöbet üşümeyle başlar ve sonrasında vücut sıcaklığında hızlı bir yükseliş olur. Ateş 6 gün kadar sürer ve alevlenmenin sonunda giderek azalır.

Vücut ısısı (°C)



**Döküntü:** Parça parça-nodüler (makulopapüler)



# Diğer periyodik ateş sendromları

OD  
Genellikle yaşamın ilk 4 yılında

TRAPS. TNF receptor-associated periodic syndrome

Ataklar 7 günden uzun, **Tipik olarak 3 hafta**

Eritematöz yamalar ve Ödematöz plaklar. Sonradan ekimotik hale gelirler.

Ağız aftları nadir

Deri lezyonları yaygındır

Peritonit> Plörit, Perikardit

Gezici Myalji > Artralji > Monoartrit

Periorbital ödem, Konjunktivit, Nadiren uveit

Skrotal ağrı, Splenomegali, Lenfadenomegali

Amiloidoz %15

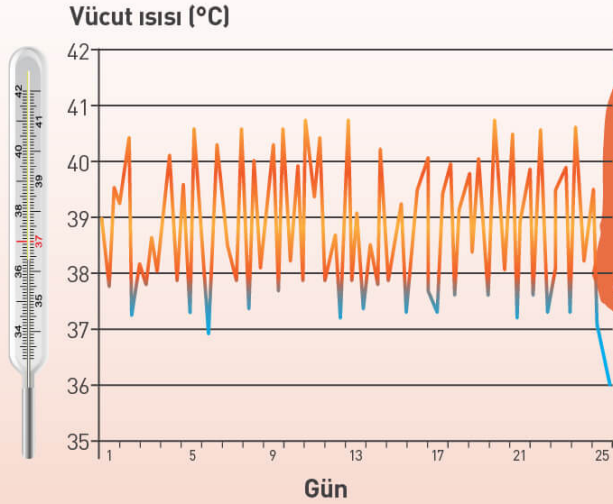
Deri lezyonların Lenfosit, Monosit ve az sayıda Nötrofil

Serumda Solubl TNF reseptör-1 düzeyi düşüktür

Kortizon, AntiTNF (örneğin etanercept)

## Sistemik belirtiler

**Ateş:** Alevlenmenin süresi en az 1-2 gündür, genellikle 2-3 hafta bu şekilde devam eder.



**Döküntü:** Gövdede ve/veya uzuvlarda ağrılı, kırmızı, keskin kenarlı döküntü

## Gözlerde

Şişme

## Göğüs boşluğu

Kalp zarı ve/veya göğüs zarı iltihabının neden olduğu ağrı

## Karın boşluğu

Karın zarı iltihabının neden olduğu ağrı, ishal, kusma

## Kaslar ve eklemler

Eklemler ve kas ağrısı

# Diğer romatoloji hastalıkları

## Cryopyrin-associated periodic syndromes (CAPS)

OD  
Milyonda 1

NLRP3 genindeki bir deęişiklik IL-1 $\beta$ 'nin sürekli olarak fazla üretilmesine ve böylece tüm vücudu etkileyen bir inflamatuvar yanıt oluşmasına neden olur

Ataklar 1-2 gün, **Soğuk Stres ve Efor...**

Ürtikeryal papüller ve plaklar

Ağız aftları nadir

Yüzde Gövdede ve Ekstremitelerde yaygın döküntüler

Karın ağrısı var ancak **serozit** nadir

Myalji > Artralji > Büyük eklemlerin oligoartiküler artriti

Konjonktivit, Episklerit ve Optik disk ödemi

Sensorinöral işitme kaybı ve Baş ağrısı

Amiloidoz yaklaşık %25

Kortikosteroid, IL1/IL1reseptör antagonistleri : Rirolacept, Canakinumab, Anakinra



<b>FCAS</b>	<b>MWS</b>	<b>NOMID/CINCA</b>
<ul style="list-style-type: none"><li>• Hafif seyreden CAPS tipidir.</li><li>• Kendiliğinden geçen, tekrarlayan kısa süreli ateş atakları; döküntü (ürtiker), göz kızarıklığı (konjonktivit), bulantı, eklem ağrısı, aşırı susama, terleme, baş ağrısı belirtileri arasındadır.</li><li>• Soğukla tetiklenir.</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Eklem ve göz yakınmalarıyla birlikte tekrarlayan ateş atakları ve döküntü (ürtiker),</li><li>• Kademeli işitme kaybı,</li><li>• Amiloidozun neden olduğu böbrek hasarı belirtileri arasındadır.</li><li>• Belirtilerin nedeni soğuk, stres ve yorgunluk olabilir.</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Progresif kronik menenjit - sağırılık, körlük, ruh sağlığı problemleri,</li><li>• Artrit, kemik değişiklikleri,</li><li>• Amiloidoz belirtileri arasındadır.</li><li>• Modern tedavi yöntemlerinden önce çocuklukta %20 düzeyinde ölüm oranı görülmüştür.</li></ul>

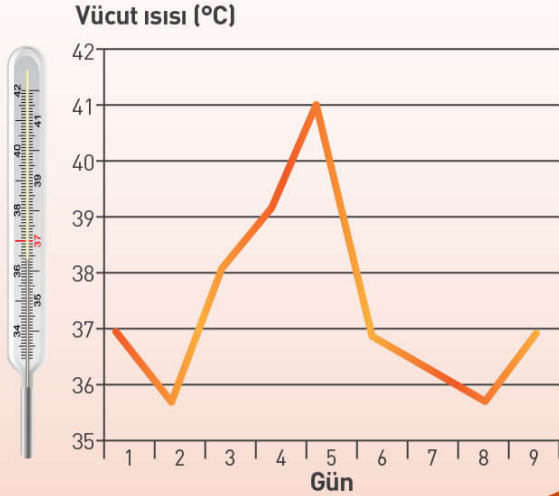
En hafif bulgular



En şiddetli bulgular

## Sistemik belirtiler

**Ateş:** Tipik alevlenmeyle 12 - 72 saat boyunca 38°C üzerinde ateş



**Döküntü:** Hastaların %40'ında görülen (sıklıkla ayak veya bacakların alt kısmında) ağrılı, keskin sınırlı, şiddetli cilt kızarıklığı

## Göğüs boşluğu

Kalp zarı ve/veya göğüs zarı iltihabının neden olduğu ağrı

## Karın boşluğu

Karın zarı iltihabının neden olduğu ağrı

## Eklemler

Bir eklemin, (örn. diz, ayak bileği, el bileği) iltihabı (monoartrit)

