



Ailesel Akdeniz Ateşi OLGU SUNUMU

Dr. Gökhan Kabadayı

İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi

- ✓ 24 y, K
- ✓ Yıldızeli-Sivas
- ✓ Evli-ev hanımı
- ✓ 30 hf gebe

Şikayet:

Ekim 2018:

- ✓ Sol kolda, dirsekten bileğe kadar şişlik ve ağrı,
- ✓ 2 hafta önce yakınma başlamış. Travma öyküsü yok. Ağrı sürekli vasıfta olup gün içerisinde seyri değişmiyor. Eşlik eden ek bir yakınma yok.

Öykü:

- ✓ FMF ilişkili yakınmalar 12 yaşında iken başlamış. 1-3 ay aralıklarla olan ve 1-2 gün süren karın ağrısı, ateş yüksekliği ve eklem ağrıları ile 14 yaşında tanı almış.
- ✓ M694V homozigot mutant.
- ✓ Kolşisin tedavisi sonrası ataklar nadir.

Öykü:

- ✓ 4 sene önce ayak bileklerinde ağrı ve şişlik şikayetleri ile yaklaşık 1 sene NSAİİ ve sulfasalazin kullanmış.
- ✓ Son 3 senedir kolşisin 1.5 mg/gün düzenli kullanmakla beraber takiplerde atak kaydedilmemiş.

Sistem Sorgusu:

- ▶ Ateş yüksekliđi yok, **sol kolda ŐiŐlik boyunca sıcaklık artıŐı var**
- ▶ BaŐ ađrısı yok. Göz iliŐkili yakınma yok.
- ▶ Gögüs ađrısı nefes darlıđı yok.
- ▶ Karın ađrısı yok. İshal yok.

Sistem Sorgusu:

- ▶ Eklem ağrısı: Sol önkoldaki ağrı ve şişlik eklemleri de kapsayacak şekilde bileğin distaline kadar diffüz. Başka bir eklem yakınması yok
- ▶ Aksiyel ağrı-tutukluk yok
- ▶ Oral aft yok. Genital ülser yok.
- ▶ Cilt döküntüsü yok.

Özgeçmiş:

İlk gebelik.

Kolşisin dışında düzenli ilaç kullanımı yok.

Operasyon öyküsü yok.

Allerji tariflenmedi.

Aile Öyküsü:

Anne tarafından 2 kuzeninde FMF tanısı var.

Diğer romatolojik patolojiler açısından özellikli bir durum tariflenmedi.

Fizik Muayene:

Genel durum iyi,

Vitaller: Ateş: 37,1 C. TA: 100/70 mmHg Nb: 76/dk

KVS: ritmik, ek ses üfürüm yok.

SS: Solunum sesleri doğal. Ral ronküs işitilmedi.

Batın: Barsak sesleri olağan. Defans yok. Rebound yok.

Periferik nabızlar açık. Kas gücü tam. Cilt lezyonu yok.

LMS: Sol kol dirseğin hemen proksimalinden bileğine kadar uzanan, ekstansör yüzde belirgin hassasiyet, şişlik ve sıcaklık artışı

Laboratuvar:

WBC: 10800/mm³

Neu: 7950/mm³

CRP: 8,7 mg/dL

ESR (1 saat) : 87 mm

ALT: 27 U/L

CK: 87 IU/L

Kre: 0,5 mg/dL

Tam idrar tetkiki: prot- ert- lök: 3

Klinik Karar:

Uzamış Febril Miyalji?

- M694V homozigot
- Vücut sıcaklığı normal
- Tutulmuş unilateral üst ekstremité
- Eşlik eden karın ağrısı, göğüs ağrısı, eklem ağrısı yok.
- AFY yüksek
- Kas enzimi normal.

Tedavi:

- ✓ Metilprednizolon 40 mg/gün 3 gün parenteral
- ✓ 16 mg 1*1 po idame

2 hafta sonra;

Yakınmada azalma yok. Ağrı-gerginlik aynı şekilde devam ediyor.

CRP: 6,8 mg/dL(<0,5)

Tedavi seçenekleri:

- Steroid doz arttırımı?
- IL-1 antagonisti?

► Anakinra 100 mg 1*1 sc (32 hf)

1 gn sonra bařlayan dramatik yanıt.

Ađrı-řiřlik řikayeti gemiř.

İlk dozdan 15 gn sonra fizik muayene normal.

CRP: 0,4 mg/dL

Kasım 2018;

Tek doz Anakinra 100 mg sonrası 1 ay yakınmasız.

36 hf iken aynı şikayet ile tekrar başvuru:

Sol önkolda dirsekten bileğe kadar ağrı-şişlik-sıcaklık artışı

CRP: 7,8 mg/dL

=>Anakinra 100 mg SC tekrarı

Aralık 2018 miad doğum gerçekleşti.

Kolşisin 1.5 mg/gün devam ediyor.

Yakınmasız-ataksız izleme devam edilmekte.

Uzamış Febril Miyalji

- ▶ FMF hastalarında %1-3 insidans
- ▶ Sıklıkla M694V homozigot kişilerde
- ▶ Daha çok alt ekstremitelerde,
- ▶ Serozit atağı öncesi ya da takiben gelişebilir

Uzamış Febril Miyalji

- ▶ MRG'da ilgili kas grubunda ve subkutan dokuda ödem görülebilir.
- ▶ EMG ve biyopsi anormalliği beklenmez.
- ▶ Tanı klinik ve biyokimyasal olarak konulabilir.
- ▶ Tedavi de 1-2mg/kg steroid ilk seçenek.
- ▶ Steroid yanıtızsız ise anakinra uygulanabilir.

Sarı et al, Eur J Rheum 2014

Menyawı et al, MOJ Clin Med Case Rep. 2018