

POSTER: 38**Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi Romatoloji Bölümünde İzlenen Romatoid Artritli Olgular ve Deneyimlerimiz****M. Hızarcıoğlu, N. Gülez, F. Genel, Y. Özçelebi, F. Hazer**

Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir

Juvenil romatoid artrit, çocukluk çağı kronik artrit sebepleri arasında en yaygın olanıdır. Sistemik, oligoartiküler ve poliartiküler olmak üzere üç ana gruba ayrılan bu hastalıkta, oligoartiküler grup Tip 1 ve Tip 2; poliartiküler grup da seronegatif ve seropozitif tip olmak üzere alt gruplara ayrılırlar. 1991 ve 2005 yılları arasında romatoloji polikliniğimizde izlediğimiz 196 juvenil romatoid artritli olgunun, düzenli olarak takibe gelen ve halen izlenmekte olan 88'inin demografik, fenotipik özellikleri, laboratuvar bulguları, sağaltımları gözden geçirildi. Olgularımızın %13.63'ü sistemik, %40.88'i poliartiküler (%10.22 seropozitif, %30.68 seronegatif), %45.45'i oligoartiküler tip olarak değerlendirildi. Ortalama yaş 11.25 (2-22) idi. Kız/erkek oranı 1.25 idi. Ekstraartiküler bulgular hastaların %29.59'unda görüldü. Bunların içinde en göze çarpan perikardit oldu (88/7). Olguların tedavi ve izleminde özellikle sistemik formda steroide yanıt, poliartiküler ve oligoartiküler formda temel etkili ilaçlara yanıt oldukça iyi idi. Komplikasyonlara baktığımızda 1 (%1.13) hastada amiloidoz, 1 (%1.13) hastada interstisyel fibrozis, 1 (%1.13) hastada steroid kullanımına bağlı katarakt ve 1 (%1.13) hastada da steroid miyopatisi dışında diğer olguların geliş zamanlarına bağlı olarak gelişmiş eklem deformiteleri dışında, izlemimiz sırasında gelişen yeni eklem deformitesi görülmedi. Sistemik JRA tanısı alan 4 olgumuzda makrofaj aktivasyon sendromu gelişti ve sık relapsı olan bir hastamız kaybedildi.

POSTER: 39**PFAPA Sendromu: Periyodik Ateş, Aftöz Stomatit, Farenjit ve Lenfadenopati Sendromu****Sadi Türkay, Ahmet Karadağ, Nesib Andıran, Müsemma Alagöz**

Fatih Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

1987 yılında Marshall ve arkadaşları çocuklarda ortalama 3-8 haftada bir tekrar eden yeni bir periyodik ateş sendromu tanımladılar¹. Ortalama 4 yaşında başlayan bu sendromda 3-8 haftada bir olan yüksek ateş (> 39 C0), aftöz stomatit, tonsillofarenjit ve servikal adenopatilerle karakterize ataklar olmaktadır.

Biz de bu yazıda PFAPA sendromu olan 6 yaşındaki bir erkek hastayı sunuyoruz.

Ateş, boğaz ağrısı, ses kısıklığı nedeniyle başvuran 6 yaşındaki erkek hasta, son 4 gündür başka bir merkezde kriptik tonsillit ve lenfadenopati tanılarıyla görüldüğünde 39 C0 ateşi ve kriptik tonsilliti nedeniyle boğaz kültürü alındıktan sonra ilk 2 gün sefa- leksin kullandıktan sonra ateşinin kontrol altına alın- maması üzerine sefa- leksin kesilerek amoksisilin-klavulanat başlanmıştır. Boğaz kültürü normal gelmiştir. Hastamız düşmeyen ateş nedeniyle hastalığının 4. gününde servise yatırıldı. 3 yaşından itibaren ortalama 35-40 gün aralarla yüksek ateşin eşlik ettiği tonsilliti nedeniyle gittikleri doktorlar boğaz kültürleri alarak bazen antibiyotik vererek bazen de antibiyotik vermeksizin çocuğu izliyormuş. Boğaz kültüründe bugüne kadar bir kez patojen üreme olmuş.

Muayenesinde, ağırlığı 23 kg (75 persentil) boyu: 118 cm (50-75 persentil) olarak ölçüldü. Vücut ısısı 39.2 C0, nabız/118/dk, solunum sayısı 22/dk, tansiyonları normaldi. Orofarenkste hiperemi, tonsillerde hipertrofi ve yaygın kriptik görünüm, bilateral sub-mandibuler 2x1 cm ve 1,5x1,5 cm çaplı lastik kıvamı mobil-ağrılı lenfadenopatiler, sternum solunda ikinci interkostal aralıkta birinci dereceden kısa sistolik üfürüm vardı.

İdrar tetkiki, biyokimyası ve tam kan sayımı normal, CRP: 98,3 mg/L, Sedim:25/saat, ASO:<25 U/L CMV IgM (-), EBV VCA IgM (-), boğaz kültürü: NBF olarak bulundu. Hastamızda PFAPA sendromu düşünülerek antibiyotik kesildi ve tek doz 1mg/kg metil prednizolon intravenöz olarak verilmesinden 3 saat sonra ateşi 36.6 C'ye düşen hastanın genel durumu belirgin olarak düzeldi. Metil prednizolonun 10 saatinde tonsiller üzerindeki kriptik görünüm azaldı, tonsiller hiperemi ve hipertrofi geriledi. Metil prednizolonun 30. saatinde kriptikler tamamen kayboldu, hastanın ateşinin tekrar yükselmemesi ve genel durumunun iyi olması nedeniyle metil prednizolon başlanılmasından 36. saat sonra taburcu edildi. İki gün sonra ve 4 hafta sonra kontrole gelen hastanın hiç bir şikayeti yoktu. Muayenesi ve laboratuvar tetkikleri normaldi.

Bu vaka nedeniyle PFAPA sendromunu tekrar gündeme getirmek istedik.

POSTER: 40**Ailevi Akdeniz Ateşli Olgularımız****Murat Hızarcıoğlu, Nesrin Gülez, Ferah Genel, Leyla Öz**

Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir

Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA), Akdeniz çevresi ve Orta Doğu kökenli Yahudi, Arap, Türk ve Ermeni toplumlarında sık görülen tekrarlayan ateş ve seröz zarların iltihabıyla karakterize, otozomal resesif geçişli genetik bir hastalıktır. 23.07.1997-31.10.2004 tarihleri arasında İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk > Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Romatoloji polikliniğinden takip edilen Tel-Hashomer kriterlerine göre kesin AAA ve olası AAA düşünülen 46 olgunun demografik, fenotipik, laboratuvar, genetik bulgularını ve genotip-fenotip ilişkisini tartıştık. Olası AAA olgularda kesin tanı için Kolşisin sağaltımına yanıt, dış eti biyopsisine göre daha değerliydi. Mutasyon analizi yapılan olgularımızın %70.59'unda mutasyon pozitif saptandı ve bunların % 41.16' sını M694V mutasyonu şeklindeydi. Bu olgularımızda fenotip-genotip ilişkisi saptanamadı.