

Ailevi Akdeniz Ateşine Bağlı Çok Nadir Bir Göğüs Ağrısı Sebebi; Kostokondrit

A Very Rare Chest Pain Reason due to Familial Mediterranean Fever; Costochondritis

Turgut Teke¹, Kemal Erol², Emin Maden¹, Ali Sallı², Kürşat Uzun¹

Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları¹ A.D. ve Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon² A.D., Konya

Özet

Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA), ateş ve serozit atakları ile karakterize otozomal resesif geçişli bir hastalıktır. Eklem tutulumu, karın ağrısından sonra ikinci en sık görülen bulgudur. Eklem tutulumu sıklıkla alt ekstremitelerin büyük eklemlerinde olur, ancak ayak bileği, omuz, temporomandibular eklem veya sternoclavicular eklemlerde de tutulum gözlenebilir. Burada kostokondritin eşlik ettiği 25 yaşındaki AAA'li erkek bir hastayı sunduk. Sonuç olarak AAA artrit klinik olarak kostokondrit gibi çeşitli formlarda ortaya çıkabilir.

Anahtar kelimeler: Ailevi Akdeniz Ateşi, Göğüs Ağrısı, Artrit, Kostokondrit

Abstract

Familial mediterranean fever (FMF) is an autosomal recessively-transmitted disease characterised by attacks of fever and serositis. Articular involvement is the second most common manifestation following abdominal pain. Articular involvement is commonly in the large joints of the lower extremities but may occur in other joints such as the ankle, shoulder, temporomandibular joint, or sternoclavicular joint. Here, we report a 25-year-old man of FMF with accompanying costochondritis. In conclusion, arthritis of FMF is clinically presented in various forms such as costochondritis.

Key words: Familial Mediterranean Fever, Chest Pain, Arthritis, Costochondritis

GİRİŞ

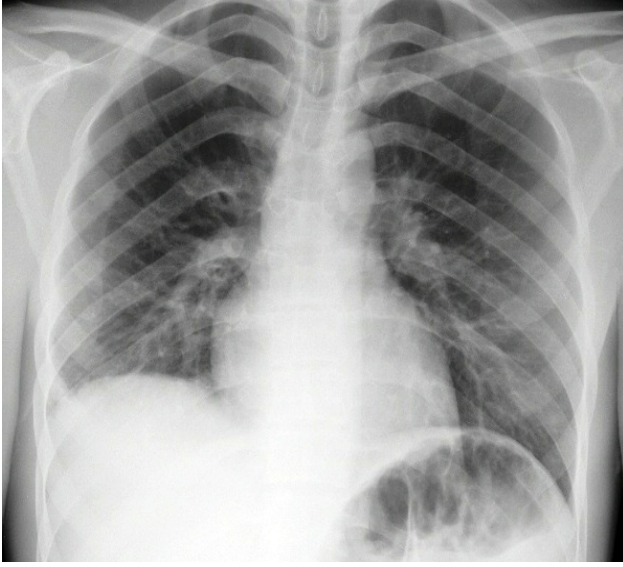
Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA), ateş ve serozitin (peritonit, plörit, sinovit) tekrarlayan atakları ile karakterize otozomal resesif geçiş gösteren kalıtsal bir hastalıktır. AAA, çoğunlukla Türklere, Araplarda, Ermenilerde, İspanyol Yahudilerde, Kuzey Afrikalılarda, daha az olarak ta İtalyanlarda ve Yunanlılarda görülmektedir (1,2). AAA'da serozit ataklarının süresi genellikle 12 ile 72 saat arasında değişir ve hastalar ataklar arasında asemptomatiktir. Hastaların % 95'e yakın büyük bir kısmında serozitin en sık formu peritonittir ve şiddetli karın ağrısı şeklinde hissedilir (1). Eklem tutulumu AAA'nin ikinci en sık görülen formudur ve görülme sıklığı farklı etnik gruplarda %21-77 oranında değişir (1,3). Artrit bazı hastalarda hastalığın ilk bulgusu bazı hastalarda ise hastalığın tek bulgusu olabilir (4). Artrit, genellikle sinovyal eklemleri tutan, akut başlangıçlı ve kendi kendini sınırlayan özelliindedir. Seyrek olarak da kronik destrüktif eklem hastalığına yol açabilir. Akut eklem tutulumu genellikle diz, ayak bileği, kalça gibi büyük eklemlerde görülür ve monoartiküler özelliindedir. Kronik tutulumlar ise en sık diz ve kalça ekleminde görülür. Çok nadir olarak küçük eklemlerde de tutulum olabilir (5). Kostokondral eklem, kostaların ön yüzündeki kıkırdak yapı ile kostanın kemik yapısı arasındaki küçük sinovyal bir eklemdir. Sinoviyumu tutan hastalıklarda bu eklem çok nadir de olsa etkilenebilmektedir. Biz bu raporda göğüs ağrısına sebep olan kostokondral eklem tutulumu bulunan AAA tanılı bir olguyu sunduk.

OLGU

25 yaşında erkek hasta, 1 haftadır göğüs ön bölgesinin sağında olan, derin nefes almakla artan batma tarzında göğüs ağrısı şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Hasta ayrıca göğüs ağrısından 3 gün önce

başlayan sol dizde kızarıklık ve ağrının da eşlik ettiği şişlik olduğunu ve göğüs ağrısına hafif karın ağrısının da eşlik ettiğini ifade ediyordu. Dizdeki ağrının hareketle arttığı nonsteroid antiinflatuvar tedavi ile gerilediği öğrenildi. Hasta nefes darlığı, öksürük, balgam çıkarma ve hemoptizi tarif etmiyordu. Alınan detaylı anamnezde ise hastanın ilk olarak 6 yıl önce dizdeki ağrı ve şişlik şikayetleri ile başvurduğu merkezde AAA tanısı aldığı, 1-2 yılda bir olan karın ağrısının da eşlik ettiği dizde şişme ve ağrı ataklarının olduğu ancak ataklar sırasında hiç ateşinin olmadığı ve düzensiz bir şekilde kolşisin tedavisi kullandığı öğrenildi. Yapılan fizik muayenede vital bulguları stabildi. Her iki hemitoraksın solunuma eşit - az katılması ve sol dizdeki hafif şişlik dışında solunum sistemi ve diğer sistem muayenelerinde patolojik bulgu saptanmadı.

Rutin laboratuvar incelemelerinde eritrosit sedimentasyon hızının (38 mm/saat), sensitif CRP (23,6 mg/L) ve fibrinojen seviyelerinin (853 mg/dL) artmış olduğu diğer hemogram ve biyokimyasal değerlerinin normal sınırlar içinde olduğu gözlemlendi. 24 saatlik idrar tetkikinde proteinüri yoktu. Hastanın postero-anterior akciğer grafisinde sağ kostadiafragmatik sinüste hafif küntleşme dışında patolojik bulgu izlenmedi (Resim 1). Toraks BT incelemesinde plörezi izlenmedi, sağ göğüs ön duvarında, kardiyofrenik açı proksimalinde, 15x45 mm boyutlarında, kontrast tutmayan, öncelikle sıvı koleksiyonu lehine değerlendirilen lezyon izlendi (Resim 2) ve lezyonun kistik - solid ayrımı açısından USG korelasyonu önerildi. Toraks USG'de kitle tespit edilememesi üzerine toraks BT'den 4 gün sonra yapılan toraks MR incelemesinde sağ göğüs ön duvarındaki öncelikle kistik olduğu düşünülen lezyonun belirgin derecede gerilediği izlendi ve göğüs ön duvarında sağ 5. kosta anteriorundaki bu lezyon kostokondrit olarak yorumlandı (Resim 3). Hastaya yatışında kolşisin



Resim 1. Hastanın yatıştaki PA akciğer grafisi

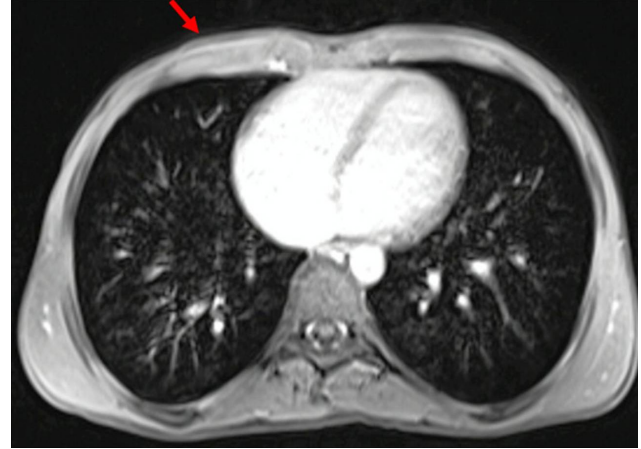
ve nonsteroid antiinflamatuar tedavi başlandı. Şikayetlerinde belirgin düzelleme sağlanan hasta tedavinin 6. gününde kolşisin tedavisi ile taburcu edildi.

TARTIŞMA

AAA, ateş ve seröz zarların inflamasyonu şeklindeki ataklarla seyreden, otozomal resesif geçişli kalıtsal bir hastalıktır. Hastamızda da olduğu gibi hastaların % 90'ında ilk atak 20 yaşından önce görülür. Ataklar genellikle kendini sınırlayan, 1-4 gün süren 38-40 °C'yi bulan ateş ve beraberinde peritonit, plörit, sinovitle seyreden niteliktedir. Ancak ateş, atağın süresi ve ağrının yerinin tipik olmadığı inkomplet ataklar da olabilmektedir. Hastaların % 95'ine yakın bir bölümünde periton



Resim 2. Hastanın Toraks BT görüntülemesinde sağ göğüs ön duvarında, kardiyo-frenik açı proksimalinde, 15x45 mm boyutlarında, kontrast tutmayan lezyon izlendi.



Resim 3. Hastanın Toraks MR (BT'den 4 gün sonra) görüntülemesinde sağ göğüs ön duvarındaki lezyonda belirgin derecede gerileme gözlemlendi.

inflamasyonu görülürken sırasıyla daha az oranlarda sinovya ve plevra etkilenmektedir (1). Hastamızda da her üç seröz zar da tutulum mevcuttu ancak mevcut atak ve önceki atakların hiçbirinde ateş olmaması hastamızın ataklarının tipik bir atak olmadığını düşündürmekteydi.

Sinovyumdaki inflamasyon hastalarda lokal kızarıklık, şişlik ve ağrı ile karakterize artrit olarak kendini göstermektedir. Artrit, artralji ve myalji hastalığın 18 yaşından önce başladığı kişilerde 18 yaşından sonra başlayanlara göre anlamlı olarak daha sık olur (6). AAA artritinin insidansı etnik kökene göre değişmekte olup Türk, Arap ve Ermenilerde Yahudilerden anlamlı olarak daha düşük olduğu rapor edilmiştir. Artrit Yahudilerde %77, Türklere %47, Araplarda %37 ve Ermenilerde %21 oranında görülmektedir (1,3,7).

AAA artrit genellikle monoartikülerdir ve destrüktif değildir. En sık diz, ayak bileği ve el bileğini tutar. 1-2 gün içinde şiddetlenir ve 7 günde geçer. Ataklar arasında eklem normaldir (5). Olgumuz da ilk atağının diz ekleminde artrit niteliğinde olduğunu ifade etmekteydi. Ayrıca mevcut atağı da sol dizde gelişen ve kısa sürede kendini sınırlayan artrit ve göğüs ağrısı şeklinde idi.

Eklem tutulumu hastaların %70'inde monoartiküler, %26'sında oligoartiküler ve %4'ünde poliartiküler tutulum şeklinde olmaktadır (5). En sık alt ekstremitenin büyük eklemlerinde tutulum olmakla birlikte omuz, temporomandibuler, sternoklaviküler, sakroiliak, spinal ve küçük eklemleri de tutan AAA artritleri rapor edilmiştir (5). Khuffash ve Majeed (8) krikotirod eklem tutulumu bildirmişlerdir. Yıldız ve ark. (9) 36 AAA hastasının kemik sintigrafisi taramasında artrit oranının %72 olduğunu ve hastalardan 1 tanesinde sternoklaviküler eklem tutulumunun olduğunu belirtmişlerdir. Bu hastadaki eklem tutulumu poliartiküler niteliktedir. İnce ve ark. (10) ise AAA artritli 124 çocuğu retrospektif olarak incelemişler ve hastaların %12'sinde küçük eklem tutulumu olduğunu ve 1 çocukta sternoklaviküler eklem tutulumu olduğunu bildirmişlerdir. Bu olguda sternoklaviküler eklem tutulumuna kalça ve omuz eklemlerindeki tutulumlarda eşlik etmiş ve kalça eklemindeki tutulum kronik-destrüktif hale gelmiştir (10). Bizim hastamızda yapılan toraks BT görüntülemesinde kostokondral eklemlerde tutulumun gösterilmesi ve nonsteroid antiinflamatuar ve kolşisin tedavisi altında 4 gün sonraki toraks MR incelemesinde inflamasyonun gerilemesi tutulumun AAA'nin eklem tutulumu olduğunu desteklemektedir.

Sonuç olarak, AAA artritini klinik olarak çeşitli formlarda ortaya çıkabilir. AAA' da göğüs ağrısının tek sebebinin plörit olmadığı nadir de olsa kostokondral eklem gibi AAA için tutulumu atipik olan sinovyal eklemlerin tutulumunun da ağrıya sebep olabileceği akıldaki tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Onen F. Familial Mediterranean fever. *Rheumatol Int.* 2006; 26:489-96.
2. Ben-Chetrit E, Touitou I. Familial mediterranean Fever in the world. *Arthritis Rheum.* 2009; 61:1447-53.
3. Ben-Chetrit E, Levy M. Familial Mediterranean fever. *Lancet* 1998; 351:659-64.
4. Lidar M, Kedem R, Mor A, Levartovsky D, Langevitz P, Livneh A. Arthritis as the sole episodic manifestation of familial Mediterranean fever. *J Rheumatol.* 2005; 32:859-62.
5. Uthman I, Hajj-Ali RA, Arayssi T, Masri AF, Nasr F. Arthritis in familial Mediterranean fever. *Rheumatol Int.* 2001; 20:145-8.
6. Sayarlioglu M, Cefle A, Inanc M, Kamali S, Dalkilic E, Gul A, et al. Characteristics of patients with adult-onset familial Mediterranean fever in Turkey: analysis of 401 cases. *Int J Clin Pract.* 2005; 59:202-5.
7. El-Shanti H, Majeed HA, El-Khateeb M. Familial Mediterranean fever in Arabs. *Lancet* 2006; 367:1016-24.
8. Khuffash FA, Majeed HA. Cricothyroid arthritis in a child with familial Mediterranean fever. *Ann Rheum Dis.* 1990; 49:338.
9. Yildiz M, Tunc SE, Sahin M, Okudan B, Aydin O, Suslu H, et al. Evaluation of joints using Tc 99m-MDP bone scintigraphy in patients with familial Mediterranean fever: should bone scans be used for diagnosis and follow-up? *Rheumatol Int.* 2006; 26:220-3.
10. Ince E, Cakar N, Tekin M, Kendirli T, Ozkaya N, Akar N, et al. Arthritis in children with familial Mediterranean fever. *Rheumatol Int.* 2002; 21:213-7.