

PLÖREZİLİ BİR OLGU NEDENİYLE AİLEVİ AKDENİZ ATEŞİ

Dr. Orhan ÇILDAĞ (x)
Dr. Arif YILMAZ (xx)
Dr. Gıyasettin ÇETİNTAŞ (xx)
Dr. Ümit ÖZBEK (xxx)

ÖZET

Etyolojisi tam olarak bilinmeyen Ailevi Akdeniz Ateşi, seröz zarların tutulumuyla karakterli, seyrek görülen bir hastalıktır. Plevra tutulumu sık olmasına rağmen, hastalar nadir olarak Göğüs Hastalıkları kliniklerine başvururlar.

Bu makelede, kliniğimize plörezi nedeniyle yatırılarak Ailevi Akdeniz Ateşi tanısı konan ve daha önce akut apandisit sanılıp yanlışlıkla ameliyat edilen, 29 yaşında kadın bir hasta literatür bilgilerin ışında sunuldu.

GİRİŞ

Diğer isimleri Paroksizmal Poliserözit, Familyal Rekürren Poliserözit yada Peryodik Ateş olan Ailevi Akdeniz Ateşi (A.A.A.) peritonit, plörit ve artritin eşitlik ettiği ateş ataklarıyla karakterizedir. Ataklar düzensiz olup, ne zaman ortaya çıkacağı önceden kestirilemez (1,2).

Hastalığa ilk kez 1908 de tekrarlıyan karın ağrıları ve kusmayla karakterize bir sendrom olarak Janeway ve Mosenthal tarafından dikkat çekilmiştir. 1945 de ise Siegal tarafından bir klinik antite olarak tanımlanmıştır(2).

Etyolojisi karanlıktır. Psikolojik stres atakları presipite ettiği ve bu hastaların birçoğu psikolojik bir bozukluğa sahip oldukları için, psikolojik faktörlerin bu hastalığın etyolojisinde önemli bir yere sahip olduğu ileri sürülmüştür (1). Ataklar esnasında kan etiocholonolon seviyelerinin yükseldiği gösterilmiştir(3). A.A.A. olan hastaların seröz sıvılarında komplemanın C5a fraksiyonunun inhibitör ak-

x : Atatürk Ü.T.F. Göğüs Hast. Bilim Dalı Öğ. Üyesi (Y.Doç. Dr.)

xx : Atatürk Ü.T.F. İç Hast. Anabilim Dalı Öğ. Üyesi (Y. Doç. Dr.)

xxx : Atatürk Ü.T.F. Göğüs Hast. Bilim Dalı Araşt. Gör.

tivitesi düşük bulunmuştur. Bu, nötrofilleri olay yerine çekici bir faktördür. Aşırı derecedeki inflamatuvar cevap bunun eksikliğine bağlanmaktadır. Yine bu hastalarda IgG ve Igm seviyeleri yüksek olarak bulunmuştur. Ayrıca ataklar menstrual periyotlarda sıklaşır, gebelikte azalır hatta görülmez (4). A.A.A. li hastalarda supressör T lenfosit aktivitesi ve kemotaksis azalmıştır(5).

Akdeniz, özellikle Ortadoğu'daki halklarda sık görülür. Yahudi, Ermeni, Arap ve Türk'ler de daha sıktır. Ancak Akdeniz'den uzak örneğin Hindistan'da da vakalar yayımlanmıştır. Hastalık otosomal resesif geçiş gösterir ve erkek/kadın oranı 3/2 dir (1,3).

Patoloji: Akut ataklar esnasında, seröz zarlarda akut inflamasyon vardır. İnflamasyon geçici ve reversibildir (1). Peritoneal ataklarda oluşan sıvı eksuda vasfındadır ve çok sayıda polimorf nüveli lökosit içerir(3). Atakların tekrarlamasıyla seröz zarlarda yapışıklık olabilir. Özellikle batin içindeki yapışıklıklar barsak obstruksiyonuna yol açabilir. En ciddi histopatolojik bulgu eğer varsa amiloidozdur(5).

Klinik: İlk atak sıklıkla 1. yada 2. dekadtadır. Nadiren infantlarda ve 5.6. dekadlarda görülebilir. Ataklar genellikle 24-48 saat sürer, bazen, günlerce sürebilir(1,5).

% 75-85 olguda plevral tutuluş vardır. Sıklıkla tek taraflıdır. Plöretik ağrı, azalmış solunum sesleri ve minimal plevral sıvı bulunabilir. % 75 olguda da akut artrit atağı söz konusudur. Sık olarak büyük eklemleri tutar ve günlerce sürebilir. Erizipele benzer cilt bulgularının görülme olasılığı % 25 dir(1). Daha az sıklıkla perikardit, myokardit, myalji, gastrointestinal sistem bozuklukları ve şiddetli baş ağrısı bulunabilir. En önemli komplikasyonu böbrek yetersizliğine yol açabilen amiloidozdur. Bu durum İspanyol Yahudileri ve Türk'lerde daha sıktır(5).

Laboratuvar Bulguları: Eritrosit sedimentasyon hızı artmıştır, Lökositoz vardır, C-reaktif proteini (+) dir. Kanda fibrinojen, haptoglobulin ve seruloplazmin yükselmiştir. Nefrotik sendrom ve böbrek yetersizliği bulguları bulunabilir(1).

Ayırıcı tanıya akut apandisit, akut pankreatit, akut kolesistit, akut barsak obstruksiyonu, porfiriya, hiperlipidemiler, akut akciğer enfeksiyonları, akciğer embolisi, enflamatuvar ve non-enflamatuvar eklem hastalıkları girer(1).

Tedavi: Kolşisin profilaktik olarak kullanılır. Atağın sayı ve şiddetini azaltır. 0,5 mg dozunda, günde 3 defa yada gastrointestinal yan etkiler ortaya çıkarsa 2 defa verilir. Kronik kullanım azospermi ve kromozom anomalilerine yol açabilir. Amiloidoz gelişmişse prognoz kötüdür. Ölüm böbrek yetrsizliğinden olur. Transplantasyon yapılabilirse donör böbreğinde de amiloidoz gelişebilir.

OLGU:

29 yaşında, Erzurumlu, N.S. isminde kadın bir hasta 1.4.1987 tarihinde sol yan ağrısı ve eklem ağrısı yakınmaları ile kliniğe yatırıldı. Mesleği öğretmenlik olan hastanın 10 sene önce başlayan ve zaman zaman olan ateş, karın ağrıları nöbetlerine bazen eklem ağrıları ekleniyormuş. Yakınmaları 1-2 gün, bazen 3 gün, sürüyor daha sonra tamamen geçiyormuş. Bu nedenle çeşitli tedaviler görmüş. 1980 yılında ateş ve şiddetli karın ağrısı nedeniyle gittiği hastahane de akut apandisit şüphelenilerek ameliyat edilmiş. Apendiks normal bulunmasına rağmen alınmış. O tarihten sonra değişik aralıklarla birçok kez gelen yakınmaları nedeniyle 4 kez hastahane de yatmış, ancak yapılan tedavilerden yararlanamamış.

Kliniğimize baş vurmadan 1 gün önce nefes almakla artan sol yan ağrısı ve diz eklemlerinde ağrı başlamış. Çekilen P-A Akciğer filminde solda CD sinus kapalı görülünce tetkik ve tedavi için yatırıldı.

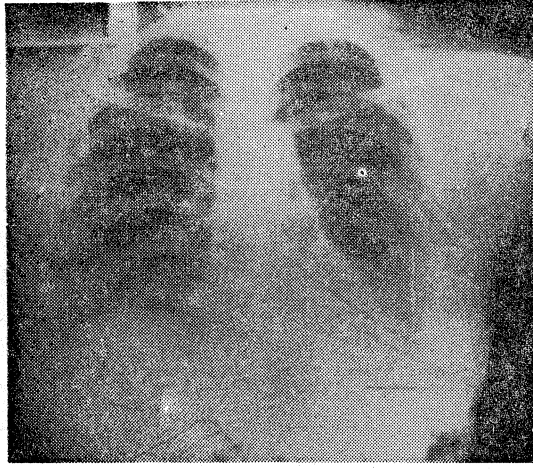
Hasta 7 yıllı evli ve çocuğu yok. Küçükkken pnömoni geçirmiş. Kötü alışkanlığı yok. Mevcut şikayetleri ve çocuğunun olmaması en büyük sıkıntısı imiş. Anne sağ, baba ölü. 4 kardeşi var ve birinde kendisinininkine benzer karın ağrıları oluyormuş.

Fizik Muayene Bulguları: TA: 130/80 mmHg, NS: 98/dk ritmik, Ateş: 37,8 C°. Göğüs muayenesinde sol akciğer tabanda matite alınıyor. Dinlemekle aynı bölgede solunum sesleri azalmış. Karın muayenesinde derin palpasyonla hafif hassasiyet ve her iki diz eklemlerinde hareketle ağrının arttığını tanımlıyor. Diğer sistem bulguları normal.

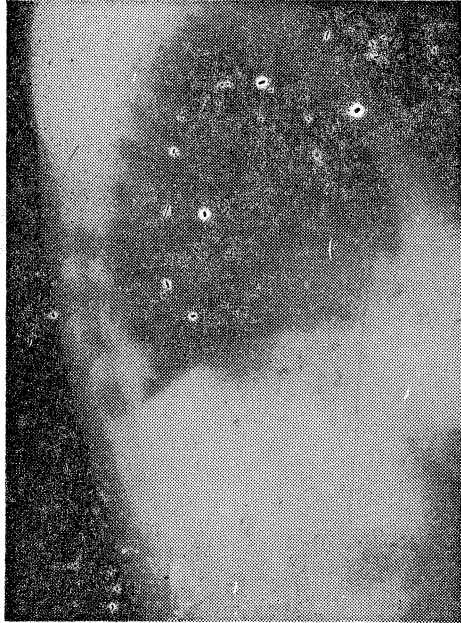
Laboratuar Bulguları: Girişte; Hb: % 13,5 gm, Htk: % 42, Lökosit: 10500 /mm³, Sedimentasyon: 54 mm/1 saatte, plasma fibrinojeni: % 660 mgm., İdrar, biyokimyasal ve romatizmal tetkikler normal. 4 gün sonra alınan kontrol tetkiklerinde; lökosit: 6000/mm³, Sedimentasyon: 22 mm/1 saatte, Plazma fibrinojeni: % 300 mgm bulundu 1.4.1987 tarihli giriş P-A Akciğer filminde; sol diafragma hafif yüksek sol C-D. sinus kapalı ve solda hafif plevral sıvı görünümü mevcut. (Resim. 1) Aynı tarihli çekilen sol yan grafide; arka sinus kapalı ve sıvı görünümü izleniyor. (Resim. 2). 5.4.1987 tarihli kontrol P-A Akciğer filminde, bir önceki filmde görülen lezyonlar kaybolmuş ve akciğerler normal olarak izleniyor (Resim. 3).

Hastaya yaptırılan; batin ultrasonografisi, baryumlu Mideduodenum, ince barsak, kalın barsak grafileri' intravenöz pyelografi, kolesistografi, üst gastroentestinal sistem endoskopisi ve rektosigmoidoskopi normal olarak değerlendirildi. Bu tetkikler sonucunda hastanın A.A.A. olabileceği düşüncesiyle Metaraminol testi yapıldı, Testten hemen sonra hastada karın ağrısı belirdi ve ateşi 37,3 C°'a çıktı.

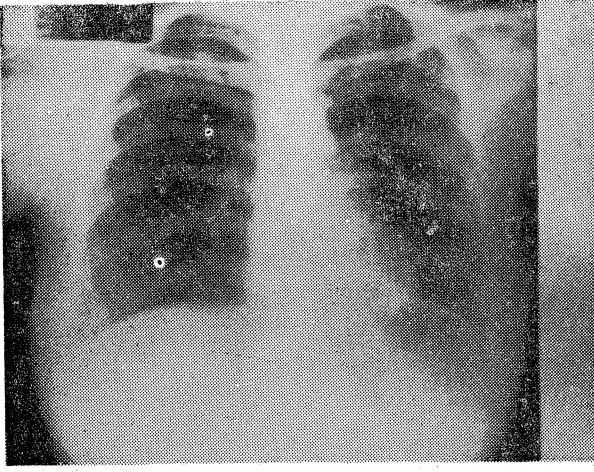
Klinik takip ve tedavi: Hastaya ilk gün plevral ponksiyon teklif edildi, fakat kabul etmedi. Kliniğe yattığı üçüncü gün, hiçbir tedavi yapılmaksızın, yakınmaları



Resim, 1. Açıklama metinde



Resim, 2. Açıklama metinde



Resim. 3. Açıklama metinde

tamamen kayboldu. Tüm yapılan tetkikler ve Metaraminol testinin müsbet olması sonucu hastada A.A.A. düşünülerek Kolşisin (1 mg/gün) tedavisine başlandı ve salahlı taburcu edildi. Taburculuk tarihinden itibaren 7 aylık sürede hastada yalnızca bir kez 1 gün süren hafif karın ağrısı ve ateş oldu. Herhangi bir yan etkiye rastlanmadı. Hasta halen takibimiz altındadır.

Hastanın kardeşiyle de ilişki kurmak istedik. Ancak il sınırları dışında olması nedeniyle bu girişimimiz gerçekleşmedi.

TARTIŞMA :

Ailevi Akdeniz Ateşin de, ataklar esnasında ateşe en çok eşlik eden bulgu % 95 olasılıkla periton tutuluşudur(1). İlk ataklar esnasında ortaya çıkan akut başlangıçlı karın ağrıları nedeniyle hastalar sıklıkla operasyona adaydırlar. Yapılan bir çalışmada A.A.A. li hastaların % 25-55 i akut abdomen tanısıyla gereksiz laparatomilere ve % 10 u da mükerrer cerrahi girişimlere maruz kalmış tır(6). Olgumuzda bize geliş şikayeti arasında karın ağrısı yoktu, ancak hasta hikayesinde karın ağrısı nöbetleri tanınılıyordu. Hatta yanlışlıkla akut apandisit tanısı konularak appendektomi yapılmıştı. Ayrıca Metaraminol testine cevap olarak karın ağrısı ortaya çıkmıştı.

Hastalarda plevral tutuluş 2. sıklıktadır. Bunun görülme sıklığı % 75-85 arasında değişmektedir(1). Hastamız göğüs ağrısı tanınılıyordu ve özellikle bu ağrı sol hemitoraksta lokalize oluyordu. Solunum sisteminin muayenesinde sol kosta-kostofrenik sinus kapalı olup, o bölgede perküsyonla matite alınılıyordu ve solunum sesleri mevcut değildi. Hastalarda başlangıç bulgusu olarak, plevral tutuluşun

bulunması, diğer bir deyimle plevral tutuluşun tek başına bulunması nadir bir bulgudur. Ancak hastaların % 6,3 ünde bulunduğu gösterilmiştir(2). Hastamızın hikayesinden anlaşılacağı gibi ilk tutulan seröz membran peritondur. Daha sonra buna plevral ve sinovial tutuluş eklendi. Her üç zarında aynı anda tutulma ihtimalinin % 1 olduğu bildirilmiştir(2). Eklem tutuluşu ise % 55 olasılıkla vardır ve sıklıkla büyük eklemleri tutmaktadır. Olgumuzda her 2 diz eklemi ataklara katılmıştı.

Laboratuvar bulgusu olarak hastamızda eritrosit sedimentasyon hızı ile plazma fibrinojeni yükseldi ve lökositoz vardı. PA Akciğer grafisinde de sol tarafta plörezi vardı. Haptoglobulin ve seruloplazmin düzeylerini tayin edemedik. Hastanın laboratuvar bulgularında nefrotik sendrom ve böbrek yetersizliğini düşündürecek bulgu yoktu.

Hastaya apendektomi yapılmış olduğundan akut apandisit düşünülmeydi, serum amilaz, lipaz düzeyleri pankreatit aleyhineydi. Kolesistografi, intravenöz piyelografi ve baryumlu gastrointestinal sistem tetkikleri normaldi. Üroporfirin seviyesi anormallik göstermiyordu, serum lipidleri normaldi. Ayrıca mevcut tablo bir akciğer enfeksiyonu ya da embolisine uymuyordu. Özellikle konnektif doku hastalıklarındaki eklem bulgularını ekarte etmek için yapılan tetkikler (—) idi.

Bu bilgilerin ışığı altında hastanın A.A.A. i olduğu düşünülerek Metaraminol testi yapıldı. Sonuçta bu teste cevap alındı. Metaraminol testinin % 100 e yakın bir duyarlılık ve spesifite ile A.A.A. i tanısında yardımcı olabileceği ancak tamamen zararsız olmaması nedeniyle çok gerekmedikçe kullanılmaması önerilmiştir(7).

Hastamızın bir kadeşinde, kendisinininkilere benzer şikayetlerinin bulunması A.A.A. yönünden aile anamnezinin pozitif olduğunu göstermektedir.

Biz A.A.A. tanısında hastanın etnik durumunu, aile hikayesini ve diğer hastalık antitelerinin dışlanmasını göz önüne aldık. Ayrıca lökositoz, eritrosit sedimentasyon hızındaki artış ve fibrinojen yükselmesi destekleyici bulgulardır. Ancak hiçbir zaman tanı koydurucu değildirler. Metaraminol testine alınan cevap ise önemlidir(5).

SUMMARY

FAMILIAL MEDITERRANEAN FEVER WITH PLEURISY A CASE REPORT

Familial Mediterranean Fever is a rare disease characterized by involvement of serous membrane, and has unknown ethiology. Although pleural involvement is seen frequently, the patients apply to the department of pulmonary disease rarely.

In this paper, a female patient with 29-year-old admitted to our department due to pleurisy was diagnosed as Familial Mediterranean Fever and was represented in the light of literature.

KAYNAKLAR :

- 1- Wyngaarden J.B (Ed): Cecil Textbook of Medicine. 18 th Ed. W.B. Saunders Company. Philadelphia, 1988, p: 1196-1199
- 2- Barakat MH, Karnik AM, Majeed HWA, El-Sobki NI, Fenech FF. Familial Mediterranean Fever in Arabs: A study of 175 patients and review of the literature. Quarterly J. Med. 60(233): 937-947, 1986
- 3- Yıldırım N. Ailevi Akdeniz Ateşinde plevra tutulması. Solunum 9: 275-279, 1986.
- 4- Matzner Y, Brzezinski A. C5a-inhibitor deficiency in peritoneal fluid from patients with familial Mediterranean fever. New Eng. J. Med. 311(5): 2287-290, 1984
- 5- Cook GC. Periodic Disease, Recurrent Polyserositis, familial Mediterranean fever or simply "FMF". Quarterly J. Med. 60(233): 819-823, 1986l.
- 6- Barakat MH., El-Sobki NI, El-Khawad, Gumma KA., Fenech FF. Diagnosing Familial Mediterranean Fever. Lancet II/8393: 41-42, 1984
- 7- Cattani D., Dervichian M., Courillon A., Nurit Y. Metaraminol provocation test for Familial Mediterranean Fever. Lancet, 1/8386: 1130-1131, 1984