



Akut Romatizmal Ateşte Tanı ve Ayırıcı Tanı

Acute Rheumatic Fever Diagnosis and Differential Diagnosis

 Nazmi NARİN^a,
 Özge PAMUKÇU^b

^aİzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi
Tıp Fakültesi,
Çocuk Kardiyolojisi BD,
İzmir, TÜRKİYE
^bErciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Çocuk Kardiyolojisi BD,
Kayseri, TÜRKİYE

Yazışma Adresi/Correspondence:
Nazmi NARİN
İzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi
Tıp Fakültesi,
Çocuk Kardiyolojisi BD,
İzmir, TÜRKİYE
nazmi.narin@gmail.com

ÖZET Akut Romatizmal Ateş (ARA) tanısında kullanılan Jones kriterleri ilk kez 1944’de kullanılmaya başlanmış ve zamanla ARA kliniğindeki değişiklikler ve ekokardiyografinin tanıda daha yoğun ve spesifik kullanımı Jones kriterlerinin yeniden, 2015 yılında güncellenmesi gereğini doğurmuştur. Bu makalede ARA tanısında kullanılan kriterler son güncellemeler eşliğinde yeniden tartışılmıştır. Ayırıcı tanı son bilgiler ışığında güncellenmiştir.

Anahtar Kelimeler: Romatizmal ateş; pediatri

ABSTRACT Acute Rheumatic fever diagnosis is based on the Jones criteria, developed in 1944. Revisions of Jones criteria had to be mandatory by the changes in clinical admissions, frequent use of echocardiography. American Heart Association has reported the latest revision in 2015. In this article; revisions in acute rheumatic fever are discussed in the light of latest update in diagnosis and differential diagnosis.

Keywords: Rheumatic fever; pediatrics

Akut Romatizmal Ateş (ARA) tanısındaki zorluk ve dağınıklık nedeniyle 1944 yılında Jones tarafından tanı kriterleri konmuş ve bu kriterler 1965, 1984, 1992 yıllarında ve en son da 2015 yılında güncellenmiştir. Bu güncellemelerde temel neden gelişmiş ülkelerde ARA ‘nın yeniden önem kazanmaya başlaması ve tanısındaki dağınıklığın devam etmesidir.^{1,2}

Dünya Sağlık Örgütü’nün 2002 yılında ARA için yayınladığı kılavuzda 1992 yılındaki Jones kriterleri referans alınırken, bu tarihten sonra ekokardiyografinin yaygın kullanımı ve tekniğinin geliştirilmesi sonucu subklinik kardit tanısı ARA tanısındaki yerini almıştır. Ayrıca koruma tedavisinin düzenli olmaması ve anti-enflamatuar tedavinin yoğun ve gelişigüzel kullanılması ARA artritinin kliniğini değiştirmiştir. Değişen ARA kliniği ve yeni tanı yöntemleri tanı koymadaki farklılıkları artırmış ve bu problemle yoğun bir şekilde uğraşan ülkeler kendi kılavuzlarını uygulamaya koymuşlardır (Avustralya, Yeni Zelanda gibi).^{3,4}

Okul çağı çocuklarında ARA sıklığı $\leq 2/100.000$, tüm yaşlarda romatizmal kalp hastalığı yaygınlığı $\leq 1/1000$ olan topluluklar düşük riskli olarak değerlendirilirken diğerleri orta ve yüksek riskli olarak tanımlanmıştır. Türkiye’de orta Anadolu’da yapılan çalışmada insidans 100.000 de 7 olarak belirlenirken, Ülkemizde 2016 yılında Pediatrik kardiyoloji Merkezlerinden alınan verilerle yapılan çalışma Türkiye insidansı 100.000 de 8.9 olarak saptanmıştır.¹⁻⁶

Sonuçta kuzey ülkeleri gibi düşük riskli; Türkiye gibi orta riskli, Afrika gibi yüksek riskli ülkelere tanıda ortak bir standart sağlanması 2015 yılında kriterlerin yeniden güncellenmesini gündeme getirmiştir (Tablo 1).

KAYNAK GÖSTERMEK İÇİN:

Narin N, Pamukçu Ö. Akut romatizmal ateşte tanı ve ayırıcı tanı. Baysal MK, editör. Çocukluk Çağında Akut Romatizmal Ateş ve Romatizmal Kalp Hastalıkları. 1. Baskı. Ankara: Türkiye Klinikleri; 2020. p.34-7.

TABLO 1: Revize edilmiş 2015 Jones kriterleri.

A Grubu Streptokok Enfeksiyon Kanıtı Olmalı	
İlk kez ARA Geçiriyorsa; 2 major ya da 1 major 2 minor kriter	
Tekrarlayan ARA Varsa; 2 major, 1 major 2 minor ya da 3 minor kriter	
Major Kriterler	
Düşük Risk Grubu	Orta-Yüksek Risk Grubu
■ Kardit (klinik, subklinik)	■ Kardit (klinik, subklinik)
■ Artrit (poliartrit)	■ Artrit (monoartrit, poliartrit, poliartralji)
■ Kore	■ Kore
■ Eritema marginatum	■ Subkutan nodüller
■ Subkutan nodül	■ Eritema marginatum
Minör Kriterler	
Poliartralji	Monoartralji
■ Ateş >38.5	■ Ateş >38
■ Sedim >60 mm/saat	■ Sedim >30 mm/saat
■ CRP >3 mg/dl	■ CRP >3 mg /dl
■ Uzun PR (kardit varsa kullanılmaz)	■ Uzun PR (kardit varsa kullanılmaz)

ARA: Akut romatizmal ateş, CRP: C-reaktif protein.

Jones kriterlerinde net olarak vurgulandığı gibi ARA tanısı alabilmek için 2 major ya da 1 majör bulgunun varlığı ilk atak için zorunludur. Tekrarlayan ataklarda aktivasyon için 3 minör bulgu yeterli bulunmuştur. Tüm gruplarda kardit tanısında subklinik kardit yerini almıştır. Yeni kriterlere göre farklılıklar çoğunlukla artrit kliniğindedir. Düşük riskli grupta poliartrit zorunlu iken, orta ve yüksek riskli gruplarda monoartrit yeterli kabul edilmiştir. Ateş düşük riskli grupta >38.5 iken; diğer grupta >38 olarak kabul görülürken, sedimentasyon düşük riskli grupta >60 mm/saat, diğer grupta >30 mm/saat kabul edilmiştir. Ancak Jones kriterlerinin anlam kazanması için streptokok A enfeksiyonun geçirilmiş olmasının kanıtı gereklidir. Boğaz kültürü, hızlı streptokok antijen testleri (ASO, Antideoksiribonükleaz) pozitif olmalıdır. Başlangıçta ASO %10 düşük olabilir. Bu durumda ASO nun zamanla yükselmesi de anlam taşır. Bu nedenle 2 hafta sonra testler tekrarlanmalıdır. ASO veya diğer streptokokal enzim testlerinin negatif olması durumunda ARA düşünülemez.^{1-4,7-10}

MAJOR BULGULAR

KARDİT

Romatizmal kardit kaçınılmaz olarak kalbin tüm katmanlarını tutar. Yani endokard, miyokard ve perikard tutulur. Ama klinik çoğunlukla endokard tutulumu şeklinde kendini gösterir ve valvülitte bağlı üfürüm duyulur. Valvülit olmaksızın miyokard ve perikard tutulumu varsa ARA

düşünülmemelidir. Kardit görülme sıklığı %40-70 arasında değişir ve tutulum çoğunlukla mitral kapak tutulumu ve yetersizlik şeklindedir. Mitral kapak tutulum oranı %80-90 oranındadır ve çoğunlukla kız çocuklarındadır. Aort kapak tutulum oranı %20-25 oranında, yetersizlik şeklinde ve erkek çocuklarda daha sıktır. Triküspit ve Pulmoner kapak tutulumları seyrektr (%1-5). Mitral valvülit de klasik olarak apekte yumuşak, pansistolik, yüksek frekanslı üfürüm duyulur. İlâveten ağır mitral yetersizlikli olgularda orta-geç diyastolik üfürümü duyulabilir (Carey Coombs).

Aort Yetersizliğinde klasik olarak mezokardiyak odağa doğru yayılan yüksek frekanslı, yumuşak diyastolik üfürüm duyulur. Ağır aort yetersizliğinde aort odağında diyastolik rulman duyulur (Austin -Flint Rulmanı).

Kardit kliniğinde bazen klinik yeterli olmayabilir, üfürüm duyulmayabilir. Bu durumda ekokardiyografik veriler anlam kazanır ve kardit subklinik olarak yorumlanır. Bu olgulara subklinik kardit denilebilmesi için Tablo 2'deki EKO doppler verileri olmalıdır.

TABLO 2: Subklinik Karditte patolojik Dopler Ekokardiyografi kriterleri.

Patolojik mitral yetersizliği için 4 kriter Olmalı
En az iki düzlemde görülmeli
Saf uzunluğu en az bir düzlemde >2 cm olmalı
Peak velocity >3 cm/sn
Pansistolik üfürüm
Patolojik AY için 4 Kriter Olmalı
En az iki düzlemde görülmeli
Saf uzunluğu en az bir düzlemde >1 cm
Peak velocity >3 cm/sn
Diyastolik üfürüm
Morfolojik Patolojik Kriterleri
Akut Mitral Değişiklikler
Kordal elongasyon
Kordal rüptür
Anterior liflet prolongasyonu
Kronik Mitral Değişiklikler
Liflet kalınlaşması
Kordal kalınlaşma ve füzyon
Sınırlanmış liflet hareketi
Kalsifikasyon
Aort kapak değişiklikleri
İrregüler fokal liflet kalınlaşması
Koaptasyon defekti
Kısıtlanmış liflet hareketi
Prolapsus

AY: Aort yetersizliği.

TABLO 3: Akut romatizmal ateşte ayırıcı tanı.

TABLO 3: Akut romatizmal ateşte ayırıcı tanı.	
1) Artrit	
Septik artrit	Bağ dokusu hastalıkları
Otoimmün hastalıklar	Viral artropati
İnfektif endokardit	Lösemi, Lenfoma
Gut-Psödogut	Streptokokal reaktif artrit
HSV	
2) Kardit	
Fizyolojik MY	MVP
Miksömatöz MY	Fibroelastom
Konjenital MY, AY	İnfektif endokardit
Kardiyomyopati	Miyokardit
Kawasaki	
3) Kore	
İntoksikasyon	Wilson
Tik bozuklukları	Koreatik serebral palsy
Ensefalit	Familyal kore (Huntington kore)
İntrakranial tümör	Lyme hastalığı
Antifosfolipit antikor	Hormonal
Metabolik	Otoimmün (SLE, JRA, Sistemik Vaskülit) ^{1-4,7-10}

MVP: Mitral val prolapsusu, MY: Mitral yetersizliği, AY: Aort yetersizliği,
 HSV: Henoch Schönlein Vaskülit, ARA: Akut romatizmal ateş,
 MVP: Mitral valv prolapsusu, SLE: Sistemik lupus eritematozus,
 JRA: Juvenil romatoid artrit.

Ayırıcı tanı son derece önemlidir. Tablo 3'deki hastalıkların herbiri ile ayırıcı tanı önemlidir. Özellikle artritin 4 bulgusunun olması, aspirine hızlı cevap vermesi ve tedavi edilmesede sekel bırakmadan iyileşmesi ARA artritini doğrulamada önemlidir.

Miyokardit varlığında ilk bulgu taşikardidir. Önemli miyokard tutulumunda taşikardi, disritmi, nadiren AV blok, dispne, ortopne, kardiyomegali, hepatomegali ve pulmoner ödem gibi kalp yetmezliği bulguları gelişebilir. Bu boyuta gelmeyen sol ventrikül tutulumunda kapak yetersizliğinin etkisiyle sol ventrikül yüklenmesi ve dilatasyonu oluşabilir.

Perikard tutulumu %5-10 oranında görülür ve çoğunlukla subklinikdir. Nadiren ağır ARA tutulumunda tamponad ve belirgin efüzyon oluşabilir. Perikardiyal efüzyon varlığında klinik olarak frotman duyulabilir.^{1-4,7-10}

ARTRİT

Artrit en sık rastlana klinik bulgudur. Görülme sıklığı %50-75 oranındadır. ARA sıklıkla büyük eklemleri ve tek taraflı tutar. Özellikle diz, dirsek, el- ayak bileği ve nadiren mandibula ve küçük eklem tutulumu da görülebilir. Artrit gezici karakterde olup aynı anda birden fazla eklem tutulur. Tedavi edilmezse kendiliğinden geçmesi iki haftayı bulur. Tedavi edildiğinde salisilatlarla 24-48 saatte

cevap verir. Kesinlikle sekel bırakmaz. Son kriterlere göre tanıda en önemli değişiklikler artrit tanısında olmuştur. Orta-ağır riskli gruplarda monoartrit ve poliart-ralji major bulgu olarak kabul edilmiştir. Anti-inflamatuvar ilaçlar artritin seyrini bozmakta tanı ve tedaviyi zorlaştır-maktadır.¹⁻⁴

KORE

ARA'nın geç dönem klinik bulgusu olarak görülür. %5-20 oranında görülür. Streptokok enfeksiyonu geçirilmesini ta-kiben 1-6 ay sonra bulgu verir. Diğer bulgular görülmek-sizin tek başına kore varlığı ARA tanısı için yeterlidir. Klinik olarak gövde ve ekstremitelerde amaçsız, isteksiz, hedefe yönelik olmayan, hızlı ve sıçrayıcı hareketler, dilde fasikülasyonlar, ince motor hareketlerde bozulma, kas za-yıflığı görülür. Problem ilk olarak anneler ve öğretmenler tarafından fark edilir. Anneler düğme ilikleme bardak tut-madaki beceriksizliği, öğretmenler yazılarındaki bozul-mayı fark ederler. Duygusal ve hareket bozuklukları uykuda kaybolur, uyarılarla belirginleşirler. Ortalama 3-15 ay devam eder ve tekrarlamaya eğilimindedirler. Sekele bı-rakmazlar ve %20-70 oranında subklinik karditle birlikte seyredirler.^{1-4,11-13}

ERİTEMA MARGİNATUM

%1-5 oranında görülür. Çoğunlukla kol ve bacakların iç yüzünde gövdede görülür. Yüzde görülmez. Görünüm ola-rak harita gibi, etrafi düzensiz, ortası soluk, ağrısız ve ka-şıntısız eritemli lezyonlardır. Banyo ve sıcakla artar. Soğukla kaybolur. Ağır ARA'da daha sık görülür ve birkaç gün içinde kaybolur.¹⁻⁴

SUBKUTAN NODÜLLER

%1-5 oranında görülür. eklemelerin dış yüzlerinde skapula ve mastoid üzerinde, ağrısız deriye yapışık olmayan 1-5 cm çaplı lezyonlardır. Çoğunlukla ağır kardit durumunda görülür. Birkaç haftada kaybolur.¹⁻⁴

MINOR BULGULAR

ATEŞ

Düşük riskli grupta >38.5 iken; diğer grupta 38n üzeri anlamlı kabul edilir. Birkaç günde düzelir.

ARTRALJİ

Orta- yüksek riskli gruplarda monoart-ralji; düşük riskli-lerde poliart-ralji minor bulgu olarak kullanılır. Eklem tu-tulumu varsa minör bulgu olarak kullanılmaz.

PR UZAMASI

1.Derece AV blok görülebilir. Eğer kardit major bulgu ise PR uzaması minor bulgu kabul edilmez. PR uzaması uzun süre devam edebilir.

SEDİMENTASYON YÜKSEKLİĞİ

Düşük riskli gruplarda; >60 mm/saat patolojik kabul edilirken diğer grupta; >30 cm /saat patolojik kabul edilir.

CRP POZİTİFLİĞİ

Her iki grupta >3 mg/l patolojik kabul edilir.

Klinik olarak major ve minor bulgular dışında abdominal ağrı, sarılık , anemi, lökositoz, perikordiyal ağrı, taşikardi gibi klinik ve laboratuvar bulguları ARA'da görülebilir.^{1-4,7,8}

AYIRICI TANI

Artrit ile en çok karışan hastalıklar tabloda gösterilmiştir. Romatizmal hastalıklardan Juvenil romatoid artrit (JRA) en çok karıştırılan hastalıklardandır. Ancak JRA'da süre enaz 1 aydan süresi aynı eklemi yada eklemleri tutması,

gezici olmaması, sekel bırakması tedaviye cevabın yeterli olmaması gibi gerekçelerle kolayca ayrılır. Malignensiler özellikle lösemi lenfoma gibi hastalıklar sıklıkla karışabilir ancak hastalığın ana semptomları ve tedaviye cevap vermeyen vakalarda ciddiyetle düşünülmelidir. Birçok hastalıkta artrit tutulumu olsada ana hastalık bulguları ayırıcı tanıda değerlidir. Septik artrit ayırıcı tanıda değerlidir. Genelde aynı eklemde artritin dört bulgusu belirgin olur Tedaviye cevap yeterli olmaz aynı eklemde gezici olmaması çok ağrılı olması ile akla gelir ve eklem sıvısının analizi ile tanı konur. Reaktif artrit ayırıcı tanıda önemlidir.^{1,4,14}

Kardit ayırıcı tanısı gelişen teknoloji ile daha kolaylaşmıştır. Ekokardiyografi ile kalp tutulumu yapan tabloda adı geçen hastalıklardan ayırım kolaylıkla yapılır. Ayrıca bu hastalıkların ana bulguları tanıyı kolaylaştırır. Tanıda en önemli zorluk fizyolojik ve subklinik kardit arasındadır ve bu konuda tecrübe önemlidir.^{2,4,12}

Kore kliniğinde ayırıcı tanıda özellikle metabolik hastalıklar ve malignensi önem taşır. Ancak ana hastalık bulguları ayırıcı tanıda değerlidir (Tablo 3).¹³

KAYNAKLAR

- Eroğlu AG. Update on diagnosis of acute rheumatic fever: 2015 Jones criteria. Turk Pediatry Ars. 2016;51(1):1-7.
- Gewitz MH, Baltimore RS, Tani LY, Sable CA, Shulman ST, Carapetis J, et al. American Heart Association Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease of the Council on Cardiovascular Disease in the Young. Revision of the Jones Criteria for the diagnosis of acute rheumatic fever in the era of Doppler echocardiography: a scientific statement from the American Heart Association. Circulation. 2015;131(20):1806-18.
- Szczygielska, Hernik E, Kołodziejczyk B1, Gazda A, Maślińska M, Gietka P. Rheumatic fever - new diagnostic criteria. Reumatologia. 2018;56(1):37-41.
- Roberts K, Maguire G, Brown A, et al. Echocardiographic screening for rheumatic heart disease in high and low risk Austration children. Circulation. 2014;129:153-61.
- Argun M, Baykan A, Özyurt A, Pamukçu Ö, Üzüm K, Narin N. Syncope due to complete atrioventricular block and treatment with a transient pacemaker in acute rheumatic fever. Turk Pediatry Ars. 2018;53(3):197-9.
- Narin N, Mutlu F, Argun M, Ozyurt A, Pamukcu O, Baykan A, et al. Incidence and clinical features of acute rheumatic fever in Kayseri, Central Anatolia, 1998-2011. Cardiol Young. 2015;25(4):745-51.
- Vinker S, Zohar E, Hoffman R, Elhayany A. Incidence and clinical manifestations of acute rheumatic fever and rheumatic fever: 6 year community-based survey. Isr Med Assoc. 2010;12:78-81.
- Cann MP, Sive AA, Norton RE, Mc Bride WJ, Ketheesan N. Clinical presentation of Rheumatic fever in endemic area. Arch. Dis. Child. 2010;95:455-57.
- Karthigeyan G, Guilherme L. Acute rheumatic fever. Lancet. 2018;392(10142):161-74.
- Karthigeyan G. Diagnosis of acute rheumatic. An echo in time. Ann Ped Cardiol. 2012;5(12026).
- Lanna CC, Tonelli E, Barros MV, Goulart EM, Mota CC. Subclinical rheumatic valvitis: a long-term follow-up. Cardiol Young. 2003; 13(5):431-8.
- Tubridy-Clark M, Carapetis J. Subclinical carditis in rheumatic fever: A systematic review. Int J Cardiol. 2007;119(54-58).
- Gurkas E, Karalok ZS, Taskin BD, et al. Predictor of recurrence in Sydenham Chorea: clinical observation from a single center. Brain Dev. 2016;38:827-34.
- Haines KA. The approach to the child with joint complaints Pediatr Clin North Am. 2018; 65(4):623-38.