



Tekrarlayan Plevral Sıvının Bir Nedeni Ailevi Akdeniz Ateşi

A Cause of Recurrent Pleural Effusion is Familial Mediterranean Fever

Nurten Özkan Zarif¹, Ahmet Rifat Örmeci¹

¹ Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Isparta, Türkiye

Makale atfı: Özkan Zarif N, Örmeci AR. Tekrarlayan plevral sıvının bir nedeni ailevi Akdeniz ateşi. J Pediatr Inf 2018;12(4):153-155

Öz

On altı yaşında kız hasta tekrarlayan ateş, sol yan ağrısı, nefes darlığı yakınmalarıyla başvurdu. Arka-ön akciğer grafisinde solda plevral efüzyon ile uyumlu görünüm saptandı. Torasentez ile alınan plevral sıvı örnekleri eksüda özelliğinde olup hastaya antibiyoterapi uygulandı. Kısmi klinik ve radyolojik iyileşme ile taburcu edildi. Bir hafta sonra ve yine tedaviden beş hafta sonra aynı şikayetlerle tekrar kliniğimize müracaat etti. Hastaya Video Assisted Torakoskopi uygulandı. Biyopsi sonucu kronik nonspesifik plörit olarak geldi. Anamnez derinleştirildiğinde annede ailevi akdeniz ateşi (AAA) olduğu ve hastanın M680I (G/C) heterojen taşıyıcısı olduğu öğrenildi. Romatoloji bölümüyle konsülte edilerek hastaya oral kolşisin başlandı. Bu tedaviden sonra hastanın kliniği düzeldi, plevral sıvısı geriledi. AAA tanısı olan hastalarının %95'inde ana yakınma abdominal ağrıdır. Abdominal ağrı olmaksızın plevral ağrı nadirdir. Plevral sıvı daha da nadirdir. Plevral efüzyonların etyolojisini araştırırken Akdeniz bölgesinde yer alan ülkemizde, AAA'nın da plevral sıvı nedeni olabileceğini aklımızda tutmamız gerekmektedir.

Anahtar Terimler: Göğüs ağrısı, plevral sıvı, ailevi Akdeniz ateşi

Giriş

Plevral efüzyon plevral boşlukta sıvı birikimi ile karakterize göğüs hastalıkları ve göğüs cerrahisi bölümlerince sık rastlanan klinik sorunlardan biridir. Türkiye'de yaklaşık yılda 280 bin plevral efüzyonlu hastaya rastlanmaktadır (1). Göğüs hastalıklarınca hastalara öncelikle torasentez uygulanarak ayırıcı tanıya gidilmeye

Abstract

A 16-year-old woman was admitted to our hospital due to recurrent fever, chest pain, and dyspnea. She had an exudative pleural effusion and responded to antibiotic therapy with partial radio-graphic resolution. She had recurrence of her symptoms one weeks after and five weeks after the completion of therapy. Pleural biopsy by video-assisted thoracoscopy revealed chronic nonspecific pleuritis. The patient disclosed that mother offspring had FMF. Gene analysis showed she was heterozygous carrier of M680I (G/C) mutation. Treatment with colchicine led to resolution of her symptoms and of the pleural effusion. Turkey has a high prevalence of FMF. Pulmonologists should consider FMF in the differential diagnosis of patients with recurrent pleural effusions.

Keywords: Chest pain, pleural effusion, familial Mediterranean fever

çalışılır (2,3). En sık rastlanan nedenler kalp yetmezliği, pnömoni ve malignitelerdir (4).

Ailevi Akdeniz ateşi (AAA), çoğunlukla Akdeniz ırkında rastlanan ataklar halinde ortaya çıkan ateşli bir hastalıktır. Kısa süreli ataklar şeklindeki ateşe, periton, sinovyal membran, tunika vajinalis ve plevra gibi seröz zarların iltihabı eşlik etmektedir. İlk bulgu genellikle 20 yaşından önce ve ön planda peritoneal

Geliş Tarihi: 23.05.2017

Kabul Tarihi: 17.07.2018

Yazışma Adresi/Correspondence Address

Nurten Özkan Zarif

Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Isparta-Türkiye

E-mail: nurten25@hotmail.com

©Telif Hakkı 2018

Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Derneği -Makale metnine
www.cocukenfeksiyon.org web sayfasından ulaşılabilir.

©Copyright 2018 by Pediatric
Infectious Diseases Society -Available online at
www.cocukenfeksiyon.org

semptomlar şeklinde ortaya çıkar (5,6). İlk manifestasyon olarak plevral efüzyon ile başvuru, nadir rastlanan bir durumdur. Alınan materyal genelde eksüda formunda ve polimorfonükleer hücre hakimiyeti göstermektedir (6).

Burada ülkemizin de aralarında bulunduğu Akdeniz ülkele-
rinde, plevral efüzyon nedenleri arasında AAA'nın da bulundu-
ğunu hatırlatmak amacı ile olgumuzu sunmak istedik.

Olgu Sunumu

On altı yaşında kız hasta, ateş, sol yan ağrısı ve nefes darlığı ya-
kınmaları ile acile başvurdu. Son 3-4 yıldan beri tekrarlayan ateş
ve göğüs ağrısı yakınmaları mevcuttu. Yakınmaları 4-5 günde ha-
fifleyerek geçmekte ve ataklara karın ağrısı eşlik etmemekte idi.
Ataklar menstrüel siklus ile de ilişkili değildi.

Fizik muayenede vücut ısısı 38.9°C, sol hemitoraks alt zondan
solunum seslerinde azalma ve matite alınıyordu. Diğer sistem
muayeneleri doğaldı. Arka-ön akciğer grafisinde sol sinüs kapalı
idi. Toraks ultrasonografi (USG)'sinde sağ 17 mm, sol 34 mm efüz-
yon tespit edildi.

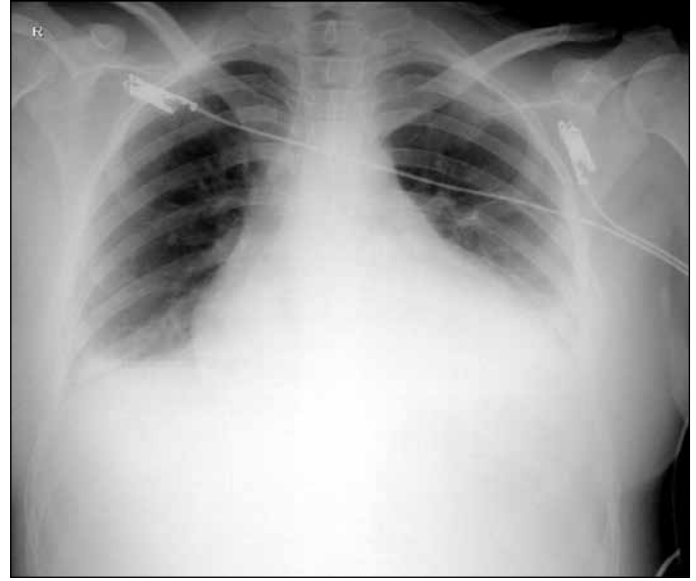
Laboratuvar incelemede akut faz reaktanları; sedimentasyon
hızı 75 mm/saat, beyaz küre 13.500/mm³, C-reaktif protein 201
mg/L olarak saptandı. İdrar bulguları normaldi. Elektrokardiyog-
rafisi normal sinüs ritminde idi. D- dimer negatif saptandı. Soldan
torasentez yapıldı, toraks tüpü takıldı ve seröz sıvı alındı. Sıvı ek-
süda niteliğinde ve polimorfonükleer hücre hakimiyeti mevcut-
tu. PPD 10 mm idi.

Hasta plöropnömoni düşünülerek plevral sıvının diğer ne-
denleri ekarte edildikten sonra antibiyotik tedavisine alındı [int-
ravenöz (IV) sefotaksim]. Kısmi klinik ve radyolojik düzelmeye ar-
dından taburcu edilen hasta, bir hafta sonar ve 5 hafta sonar sol
yanında şiddetli ağrı ile tekrar kliniğimize müracaat etti. Solda sıvı
düşündüren arka-ön akciğer grafisi ve toraks bilgisayarlı tomog-
rafisinin ardından bu kez hastaya bronkoskopi yapıldı (Resim 1).
Bronkoskopide, her iki endobronşiyal sistem normal saptandı.
Sol alt lobdan lavaj alındı; lavaj sıvısında, lenfositler, polimorfo-
nükleer lökositler, makrofajlar ve bronş epitelyum hücreleri tespit
edildi.

Hastanın anamnezi derinleştirildiğinde annesinde AAA tanısı
olduğu öğrenildi. Hastanın gen mutasyonu araştırıldı, M608I(-
G/C) heterojen taşıyıcısı olduğu öğrenildi. Bunun ardından ro-
matoloji bölümü ile konsülte edilen hastanın antibiyoterapisi ta-
mamlanarak hastaya oral kolşisin (0.5 mg 3 x 1) başlandı. Hastada
kolşisin tedavisine yanıt alındı. Hasta ayaktan kontrole gelmek
üzere taburcu edildi. Taburculuk sonrası ayaktan kontrol grafiler-
inde sıvının tamamen kaybolduğu gözlemlendi (Resim 2).

Tartışma

Göğüs hastalıkları ve göğüs cerrahisinin kimi zaman birlik-
te tanı koymak zorunda kaldığı plevral efüzyonlar, en sık rast-
lanan klinik sorunlardan birini oluşturur. Türkiye'de yaklaşık
yılıda 280 bin plevral efüzyonlu hastaya rastlanmakta ve tanıya



Resim 1. Akciğer grafisinde plevral sıvı ile uyumlu solda orta zona kadar devam eden opasite.



Resim 2. Kolşisin tedavisi sonrası kontrol akciğer grafisinde soldaki sıvı belirgin derecede azaldı.

yönelik tetkiklere başvurulmaktadır (1). Plevral boşlukta sıvısı olan hastaların çoğuna torasentez yapmak zorunda kalınmak-
la beraber lateral dekübit grafide 10 mm'den az sıvı olması ya da bilinen kalp yetmezliği olan hastada sıvının iki taraflı
olması durumunda torasentez için acele edilmeyip tedaviye
yanıt beklenebilir. Light kriterleri ışığında, torasentezle alınan
plevral sıvı klasik olarak eksüda ve transüda olarak sınıflandırılır.
Transüda vaskülden sıvıların sıklıkla plevral sıvının üretimi ve
dağılımındaki sistemik bir aksamadan kaynaklandığı düşü-
nülmüştür. Eksüda vaskülden sıvıların ise plevra yüzeyindeki ve
kapiller damarlardaki bozukluktan kaynaklandığı düşünülmüştür.
Bu ayırımın yapılmasının en önemli nedeni ileri tetkik gerek-

tirmeyen transüda vasfındaki sıvıları ilk planda seçebilmektir. Bunlara örnek olarak kalp yetmezliği, börek yetmezliği, siroz gibi hastalıklar gösterilebilir (2,3). Plevral sıvıların nedenlerine genel olarak bakacak olursak en sık kalp yetmezliği, pnömoni ve malignitelere bağlı sıvılara rastlanır (4). Türkiye'de bunlara tüberkülozun da sıklıkla eklendiği bilinmelidir. Bu durumda göğüs hastalıklarınca eksüda özelliğindeki sıvının etyolojisi aydınlatılmaya çalışılır. Sıvının görünümü, sitolojisi, hücre sayımı, mikrobiyolojik ve biyokimyasal çalışmaları yapılır. Tanısal algoritma plevral biyopsisini ve VATS/torakoskopiye de kapsar.

AAA, çoğunlukla Akdeniz ırkında rastlanan ataklar halinde ortaya çıkan ateşli bir hastalıktır. Kısa süreli ataklar şeklindeki ateşe, periton, sinovyal membran, tunika vajinalis ve plevra gibi seröz zarların iltihabı eşlik eder. İlk bulgu genellikle 20 yaşından önce ve ön planda peritoneal semptomlar şeklinde ortaya çıkar (5,6). Ateş tanının olmazsa olmaz kriteridir. Genelde 38°C üzerinde olur ve başlayıp kaybolması 1-3 günlük bir sürede gerçekleşir. AAA olan hastaların %90'ında ateşe eşlik eden ana yakınmaları abdominal ağrıdır. Ağrı 6-12 saatte ortaya çıkar ve 24-48 saatte şiddetini azaltmaya başlar. Peritoneal irritasyon bulguları ve akut faz reaktanlarında yükselme olur. Bazen ishal de tabloya eşlik eder. Ayrıca artralji, artrit, miyalji ve perikardit bulguları ile ortaya çıkabilir. Skrotal atak da nadiren görülen durumlardandır (7). İlk manifestasyon olarak plörezi ile başvuru nadir rastlanan bir durumdur. Abdominal ağrı olmadan sadece göğüs ağrısı ve sıvı gelişimi gibi plevral bulgulara rastlanması daha da nadir bulgudur (8-11). Alınan material genelde eksüda formunda ve polimorfonükleer hücre hakimiyetindedir. Nadiren eozinofil hakimiyetine de rastlanabilir (6). Uygun tedavi rejimi ile sıvı tamamen kaybolur. Hastalığın prognozunu ilerleyen dönemlerinde gelişen amiloidoz belirler. Bu durum ileride böbrek yetmezliği yapabileceğinden, hastalığın hangi manifestasyonu olursa olsun, kolşisin, sülfasalazin ve bazen de metotreksat ile tedaviye başlanmalıdır (7,12).

Otozomal resesif olan hastalığın sıklıkla MEFV gen mutasyonlarıyla ilişkili olduğu saptanmış olup, Türklere en sık M694V, M680I, V726A, E148Q mutasyonlarına rastlandığı bilinmektedir. Hem homozigot hem heterozigot olgularda semptomların ortaya çıkabileceği bilinmektedir (7,9,13). Bizim olgumuzda M680I mutasyonu, heterozigot olarak saptanmıştır. AAA'lı hastalarda erken tanı ve tedavi renal amiloidoz gelişimini önlemektedir. AAA, göğüs ağrısı ve ateşle başvuran plevral sıvılı hastalarda, özellikle de rutin nonspesifik tedaviye yanıt alınmadığında ve hastalığın sık rastlandığı bölgelerde ayırıcı tanıları arasında düşünülmelidir. Gerek gen mutasyon analizi gerekse kolşisin gibi ilaçlara yanıt ile tanı teyit edilmelidir.

Sonuç

Plevral efüzyon plevral boşlukta sıvı birikimi ile karakterize göğüs hastalıkları ve göğüs cerrahisi bölümlerince sık rastla-

nan klinik sorunlardan biridir. Akdeniz bölgesi ülkelerinden olan Türkiye'de göğüs ağrısı ve ateşle başvuran plevral sıvılı hastalarda; özellikle de rutin nonspesifik tedaviye yanıt alınmadığında, ayırıcı tanıları arasında mutlaka AAA'da düşünülmalıdır. Erken tanı ve kolşisin tedavisi ile ileri gelişebilecek böbrek yetmezliğinin önüne geçilebilmelidir.

Hasta Onamı: Hasta onamı alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Dış bağımsız.

Yazar Katkıları: Fikir - NÖZ; Tasarım - NÖZ; Denetleme - NÖZ, ARÖ; Veri Toplanması ve/veya işlemesi - NÖZ; Analiz ve/veya yorum - NÖZ; Literatür Taraması - NÖZ; Yazıyı Yazan - NÖZ, ARÖ; Eleştirel İnceleme - NÖZ, ARÖ.

Çıkar Çatışması: Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Finansal Destek: Yazarlar herhangi bir finansal destek bildirmemişlerdir.

Kaynaklar

1. Metintas S. Plevral efüzyon epidemiyolojisi. Gözü O, Köktürk O (eds). *Plevra Hastalıkları*. Ankara: Toraks Kitapları, 2003:6-25.
2. Light RW. *Diagnostic principles in pleural disease*. *Eur Respir J* 1997;10:476-81.
3. Rahman NM, Munavvar M. *Investigation of patient with pleural effusion*. *Clin Med* 2009;9:174-8.
4. McGrath EE, Anderson PB. *Diagnosis of pleural effusion: a systematic approach*. *Am J Crit Care* 2011;20:119-27.
5. Shohat M, Halpern GJ. *Familial Mediterranean fever-a review*. *Genet Med* 2011;13:487-98.
6. Katsenos S, Mermigkis C, Psathakis K, Tsintiris K, Polychronopoulos V, Panagou P, et al. *Unilateral lymphocytic pleuritis as a manifestation of familial Mediterranean fever*. *Chest* 2008;133:4:999-1001.
7. Sarı İ, Birlık M, Kasifoğlu. *Familial Mediterranean fever: an updated review*. *Eur J Rheum* 2014;1:21-33.
8. Tosun E, Topaloğlu S, Akkalyoncu B, Yanık O. *Sadece göğüs ağrısı ile karakterize ailevi Akdeniz ateşi olgusu*. *Solunum Hastalıkları* 2006;17:92-4.
9. Sever F, Sever M, Sanal S, Yaşın M, Berdeli A. *Yalnız pulmoner bulguları olan ailesel Akdeniz ateşi; genetik analizle erken tanı*. *Tuberk Toraks* 2012;60:380-4.
10. Özsu S, Özçelik N, Bülbül Y. *Familial Mediterranean fever is a rare cause of recurrent pleural effusion*. *Respir Case Rep* 2013;2:143-6.
11. Özkaya Ş, Butun SE, Findık S, Atıcı A, Dirican A. *A very rare case of pleuretic chest pain: bilateral pleuritis as a first sign of familial Mediterranean fever*. *Case Rep Pulmonol* 2013;2013:315751.
12. Ben-Chetrit E, Backenroth R. *Amyloidosis induced, end stage renal disease in patients with familial Mediterranean fever is highly associated with point mutations in the MEFV gene*. *Ann Rheum Dis* 2001;60:146-9.
13. Peru H, Elmacı AM, Yorulmaz A, Altun B, Kara F. *Konya Bölgesindeki ailevi Akdeniz ateşli olguların değerlendirilmesi: Klinik ve genetik çalışma*. *Genel Tıp Derg* 2008;18:1-7.