

Jüvenil İdiyopatik Artritte Değerlendirme Ölçütleri

The Outcome Measures in Juvenile Idiopathic Arthritis: Review

Ayşenur PAÇ KISAARSLAN,^a
Betül SÖZERİ^a

^aÇocuk Romatoloji BD,
Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Kayseri

Geliş Tarihi/Received: 23.11.2015
Kabul Tarihi/Accepted: 23.03.2016

Yazışma Adresi/Correspondence:
Ayşenur PAÇ KISAARSLAN
Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Çocuk Romatoloji BD, Kayseri,
TÜRKİYE/TURKEY
aysenurkisaarslan@hotmail.com

ÖZET Jüvenil idiyopatik artrit (JIA), çocuklarda en sık görülen romatolojik hastalıktır. Hastalık şiddetinin belirlenmesi, yeterli ve etkin tedavi, tedaviye yanıtın değerlendirilmesi, gerekli tedavi değişikliklerinin zamanında yapılması, hastanın eklem fonksiyonlarının ve gelişen sekelin belirlenmesinde belirli standart yöntemlere ihtiyaç bulunmaktadır. Bu çalışmada, JIA'da kullanılan ölçüt sistemlerini tanıtmak ve klinik uygulanabilirliğin değerlendirilmesi amaçlanmıştır. JIA'lı hastalarda, hastalık aktivitesinin değerlendirilmesi için American Collage of Rheumatology (ACR) ölçütleri, Wallace kriterleri, Juvenil Arthritis Disease Activity Score (JADAS) ve clinical (c-JADAS) ölçütleri kullanılmaktadır. Halen ilaç etkinlik düzeylerinin tespitinde de kullanılan ACR ölçütleri, hastalık aktivasyonunu yansıtmakta yetersiz kalmaktadır. Fonksiyonel değerlendirme için Childhood Health Assessment Questionnaire (CHAQ), The Juvenile Arthritis Functional Assessment Scale (JAFAS), Juvenile Arthritis Functional Assessment Report (JAFAR), Juvenile Arthritis Self-Report Index (JASI) ve The Juvenile Arthritis Functionality Scale (JAFS) kullanılmakta olup, yalnızca CHAQ değerlendirme ölçütünün Türkçe geçerliliği yapılmıştır. Hastalık aktivasyonu, hastanın tedavi uyumu, fonksiyonel durum ve yaşam kalitesinin beraber değerlendirildiği Genel hastalık değerlendirmesi için, The Juvenile Arthritis Multidimensional Assessment Report (JAMAR), The Juvenile Arthritis Parent Assessment Index (JAPAI) ve The Juvenile Arthritis Child Assessment Index (JACAI) ölçüt sistemleri kullanılmaktadır. Hasar değerlendirmesi için Juvenil Arthritis Damage Index-articular (JADI-A) ve extraarticular (JADI-E), radyolojik hasar değerlendirmesi için ise Poznański skoru, Dijkstra Bileşik Skoru, Sharp and Larsen Skorlama metodu ve JIA'lı hastalarda en çok etkilenen bölgeleri içine alacak şekilde geliştirilen Adapte Sharp/van der Heijde Skoru kullanılmaktadır. Yaşam kalitesinin değerlendirilmesi için PedsQL Artrit Modülü kullanılmakta olup, Türkçe geçerliliği yapılmıştır. Tüm bunlarla beraber klinik pratikte hızlı, kolay ve hastayı bütünüyle değerlendirebilecek bir ölçüt hâlen geliştirilememiştir. Çok merkezli çalışmalar ile meydana getirilecek objektif değerlendirme ölçütleri, hastalık ve hastalar hakkında doğru kararlar almamızı sağlayacak, verdiğimiz hizmet kalitesini de artıracaktır.

Anahtar Kelimeler: Artrit, jüvenil romatoid; sonuç ve süreç değerlendirme (sağlık hizmeti)

ABSTRACT Juvenile idiopathic arthritis (JIA) is the most common rheumatic disease in children. Specific standard methods are needed for severity, adequate and effective treatment, evaluation of response to therapy, timely adjustments to treatment, and identification of patient's joint functions and sequelae development. This review aims to discuss evaluation systems used in JIA and to discuss their clinical applicability. JIA patient's disease activity is evaluated by ACR criteria, Wallace criteria, JADAS and c-JADAS scoring systems. Functional assessment is evaluated by CHAQ, JAFAS, JAFAR, JASI and JAFS. Turkish validation is prepared for CHAQ only. General disease assessment containing disease activity, treatment adaptation, functional assessment, and health quality of life evaluated by JAMAR, JAPAI ve JACAI indexes. The damage index is evaluated by JADI-A and JADI-E. The radiologic damage is evaluated by Poznański score, Dijkstra Composite Score, Sharp and Larsen Score Index and Adapted Sharp/van der Heijde Score that developed by involving most affected areas in JIA patients. The health quality of life is evaluated by PedsQL Arthritis Module and Turkish validation is prepared. However, a commonly accepted disease scoring system has not been developed to assess patients in a quick, easy, and through manner. We conclude that an objective disease assessment and scoring system to be developed by the joint efforts of the research community will improve the quality of service we give to our patients.

Key Words: Arthritis, juvenile rheumatoid; outcome and process assessment (health care)

doi: 10.5336/pediatr.2015-48713

Copyright © 2016 by Türkiye Klinikleri

Türkiye Klinikleri J Pediatr 2016;25(2):101-9

Jüvenil idiyopatik artrit (JIA) çocuklarda en sık görülen romatolojik hastalıktır. JIA 16 yaş öncesinde başlayan, en az altı hafta süren artrit olguları için kullanılan heterojen bir hastalık grubudur. JIA alt grupları arasındaki ayırım hastalığın ilk altı aydaki klinik özelliklerine göre yapılmaktadır.

JIA'lı çocukların, 1980'li yıllara kadar hastalık değerlendirme ölçütleri hakkında birlik sağlanamamıştır. Hastalığına yönelik tedaviler kullanan kronik artritli çocukların klinik değerlendirmesi ile ilgili kılavuz, ilk kez Giannini ve Brewer tarafından 1982 yılında yayınlanmıştır.^{1,2} Hastalık şiddetinin belirlenmesi, yeterli ve etkin tedavi, tedaviye yanıtın değerlendirilmesi, gerekli tedavi değişikliklerinin zamanında yapılması, hastanın eklem fonksiyonlarının ve gelişen sekelin belirlenmesinde tek tip yöntemlere ihtiyaç bulunmaktadır. Günümüze değin hastalık aktivitesi, tedaviye yanıt, fiziksel fonksiyonlar, hasar ve yaşam kalitesinin değerlendirilebilmesi için pek çok çaba harcanmış, ancak klinik pratikte hızlı, kolay ve hastayı bütünüyle değerlendirebilecek bir ölçüt hâlen geliştirilememiştir. Çocukluk çağı kronik artrit izleminde kullanılan çeşitli güncel ölçütler mevcuttur (Tablo 1).

Bu çalışmada, JIA'da kullanılan ölçüt sistemlerini tanıtmak ve klinik uygulanabilirliğin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

HASTALIK AKTİVİTESİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Amerikan Romatoloji Derneği [American Collage of Rheumatology (ACR)] ölçütleri: 1997 y1-

linda geliştirilen ve tedavi yanıtlarının değerlendirilmesinde hâlen kullanılan hastalık değerlendirme ölçütüdür. JIA tedavisinde kullanılan ilaçların etkinlik değerlendirmeleri ACR kriterlerine göre yapılmaktadır.³ Altı bölümden oluşmaktadır.

AĞRI ÖLÇÜMÜ

Ağrı, JIA'da ana klinik semptomlardandır. Üç yaşın altındaki çocuklar ağrıyı çeşitli şekillerde ifade etmeye çalışırlar, ancak ağrının şiddetini yeterince tanımlayamazlar. Bu nedenle, çok küçük çocuklarda çocuğun zihinsel gelişimine daha az bağımlı olan değerlendirme yöntemleri kullanılmalıdır. Ağrının değerlendirilmesinde; yüz ifadesi (piktogram), sözel tanımlama ve görsel analog (görsel analog skala-GAS) çizelgeleri sıklıkla kullanılmaktadır. GAS uçları "ağrı yok" ve "en fazla ağrı" olarak işaretlenmiş 10 cm'lik bir çizgiden oluşmaktadır. Küçük çocuklar için GAS'ın başka bir formu olan grafik derece skalasında ise analog çizgi altında piktogram bulunmaktadır.

1. Doktor-Görsel Analog Skor (D-GAS): 0-10 arası puanlama ile hastalık durumunun klinisyen tarafından değerlendirilmesidir. En kötü skor 10'dur.

2. Hasta/Aile Görsel Analog Skor (P-GAS): 0-10 arası puanlama ile hastanın kendisinin durumunu değerlendirmesidir. Değerlendirmeyi sekiz yaş altı çocuklarda ebeveynleri yaparlar. En kötü skor 10'dur.

3. Fiziksel Fonksiyonların Değerlendirilmesi: Bu bölümün değerlendirmesi her ülkenin kendi diline çevrilmiş ve onaylanmış, hastanın kendisi

TABLO 1: Çocukluk çağı kronik artrit izleminde kullanılan güncel ölçütler.

Aktivite değerlendirme ölçütleri	ACR,Wallace ölçütleri,JADAS, JSpADAS
Fonksiyonel değerlendirme ölçütleri	C-HAQ, JAFAS, JAFAR, JASI, JAFS
Genel değerlendirme ölçütleri	JAMAR, JAPAI, JACAI
Hasar değerlendirme ölçütleri	JADI-A, JADI-E
Radyolojik hasar tespiti	PS, Dijkstra bileşik skoru, Sharp and Larsen Skorlama metodu, Adapte Sharp/van der Heijde Skoru
Hayat kalitesi ölçütleri	PedsQL artrit modülü

ACR: American College of Rheumatology; JADAS: Juvenile Arthritis Disease Activity Score; JSpADAS: Juvenil Spondiloartropati Hastalık Aktivite Ölçütü; CHAQ: The Childhood Health Assessment Questionnaire; JAFAS: Juvenile Arthritis Functional Assessment Scale; JAFAR: Juvenile Arthritis Functional Assessment Report; JASI: Juvenile Arthritis Self-Report Index; JAFS: Juvenile Arthritis Functionality Assessment Scale; JAMAR: The Juvenile Arthritis Multidimensional Assessment Report; JAPAI: The Juvenile Arthritis Parent Assessment Index; JADI-A: Juvenile Arthritis Damage Index-Articular; JADI-E: Extraarticular; PS: Ponański Skoru.

veya ebeveyni tarafından doldurulan anket ile yapılmaktadır. Hâlen, Çocukluk Çağı Sağlık Değerlendirme Sorğu Formu [The Childhood Health Assessment Questionnaire (CHAQ)] ölçüt sistemi kullanılmaktadır.

4. Aktif eklem Sayısı: İzleyen hekimin muayenesinde tespit ettiği aktif artrit bulguları (ağrı, kıstlılık, şişlik veya ısı artışı) olan eklem sayısıdır.

5. Kısıtlı Eklem Sayısı: İzleyen hekimin muayenede saptadığı aktif artrit bulgularının eşlik etmediği kısıtlı eklem sayısıdır.

6. Akut faz yanıtının [sedimantasyon veya C-reaktif protein (CRP)] değerlendirilmesi.

DEĞERLENDİRME

ACR 30 Yanıtı: Bu altı bölümün herhangi birinden %30'dan fazla kötüleşme olmaksızın, üç bölümde bazal değerlendirmeye göre en az %30'luk bir iyileşme olması durumunda, ACR 30 yanıtı sağlanmış olarak değerlendirilir.⁴

Hastalık Aktivasyonu: Herhangi bir bölümde %30'dan fazla iyileşme olmaksızın, iki bölümün %40'tan fazla kötüleşmesidir.⁴ 2000'li yıllarda ACR 30 ölçütlerine ulaşılması tedavi etkinliğinde yeterli bulunmadığından ACR 50, 70, 90 ve 100 yanıtları pek çok klinik çalışmada kullanılmıştır.^{5,6} Sistemik JİA tanılı hastalarda bu değerlendirme, ayrıca son bir hafta içinde ateş yakınmasının olup olmadığına sorgusu eklenerek yeniden düzenlenmiştir.^{7,8}

ACR ölçütlerinin güncel hastalık aktivitesini ölçmedeki kısıtlılıkları, hastanın durumundaki değişiklikleri net olarak yansıtmaması ve hastaların birbiriyle karşılaştırılmasındaki güçlükler nedeni ile yeni hastalık aktivite ölçütleri geliştirilmiştir.^{5,6} Wallace ve ark. tarafından geliştirilen ölçüt sistemi, 2011 yılında ACR tarafından yayımlanmıştır.⁹ Buna göre;

İnaktif Hastalık: Aktif artrit, ateş, raş, serözit, splenomegali, yaygın lenfadenopati (LAP), aktif üveit durumlarının olmaması, eritrosit sedimentasyon hızı [erythrocyte sedimentation (ESR)] değerinin normal, D-GAS'ın düşük ve sabah sertliğinin 15 dk'dan az sürmesi olarak tanımlanmaktadır.⁹ Aynı ölçütlere göre geliştirilen diğer tanımlamalar ise sırasıyla şunlardır:

İlaçlı Klinik Remisyon: Tedavi altında altı ay boyunca inaktif hastalık olması.

İlaçsız Klinik Remisyon: Tedavi kesildikten sonraki 12 ay boyunca inaktif hastalık olması.

Remisyon Zamanı: Tedavi başlangıcından remisyonuna kadar geçen süre.

Hastalık Relapsı: Tarif edilen remisyon zamanından sonra aktif artrit veya sistemik bulguların tekrarlamasıdır.⁹

Bazı araştırmacılara göre, bu değerlendirme sisteminde belirlenen inaktif hastalık tanımının özellikle sistemik ve poliartiküler JİA alt grupları için oldukça katı ve ulaşılamaz olduğu düşünülmektedir.⁵ Bu nedenle "düşük hastalık aktivitesi" tanımının klinik remisyonuna yakın olması nedeni ile, hedef olarak kullanılabilmesi düşünülmüş ve yeniden bir değerlendirme sistemi geliştirilmiştir.¹⁰

Düşük Hastalık Aktivitesi: Poliartiküler JİA için D-GAS<3,5, P-GAS<2,5, şiş eklem sayısı ≤1, oligoartiküler JİA için P-GAS≤2,5 ve şiş eklem sayısı 0 olarak belirlenmiştir.^{10,11}

Yüksek Hastalık Aktivitesi: Oligoartiküler JİA için ≥1 eklem intraartiküler steroid uygulaması, hastalığı modifiye eden antiromatizmal ilaçlar [disease-modifying antirheumatic drugs (DMARD)] başlanması, biyolojik ajan başlanması; poliartiküler JİA için; ≥3 eklem intraartiküler steroid uygulaması, DMARD başlanması, biyolojik ajan başlanması, sistemik steroid başlanması olarak tarif edilmiştir.¹²

Orta Şiddetli Hastalık Aktivitesi: Yüksek ve düşük hastalık aktivitesi arasında kalan, yukarıda belirtilen kriterleri taşımayan hastalar için kullanılmaktadır.¹³

Bahsedilen son üç ölçeklendirme oligo ve poli JİA için kullanılabilen, sistemik JİA ve entezit ilişkili artrit (ERA) için uygulanmamaktadır.

ÇOCUKLUK ARTRİTİ AKTİVİTE ÖLÇÜTÜ (JUVENİL ARTHRİTİS DİSEASE ACTİVİTY SCORE)

Erişkin romatolojide, hastalık aktivitesini ölçmek ve sonucu sayı olarak ifade etmek için hastalık aktivite ölçütü [disease activity score (DAS)] kulla-

nılmaktadır. Bu ölçüt, klinisyenler arasında hastalığı değerlendirmede tutarlılık sağlamak, hastanın tek bir sayı ile hastalığı hakkında daha net fikir sahibi olmasını temin etmek ve klinik çalışmalarda örneklem büyüklüğünü azaltmak için oldukça avantajlı bulunmaktadır.¹⁴ 2009 yılında çocuklarda hastalık aktivitesini değerlendirmek amaçlı "Juvenil Arthritis Disease Activity Score (JADAS)" tanımlanmıştır.¹⁵

JADAS dört bölümden oluşmaktadır:

1. D-GAS,

2. P-GAS,

3. **Aktif eklem sayısı (71, 27,10 eklem):** Aktif eklem; eklem şişliği, şişlik yok veya saptanamıyorsa (servikal eklem ve kalçada olduğu gibi); hareketle hassasiyet/ağrı ve hareket kısıtlılığı olarak tanımlanmaktadır.

4. **Sedimentasyonun 0-10 arası değerlendirilmesi:** Sedimentasyon değeri en yüksek 10 olacak şekilde yeniden hesaplanmaktadır. SEDİM: ESR (mm/saat)-20/10. Eğer sedimentasyon hızı <20 ise 0, >120 ise skor 10 olarak değerlendirilmektedir.

JADAS dört bölümün aritmetik toplamı ile hesaplanmaktadır. 0-101 ölçüt: JADAS 71 eklem, 0-57 ölçüt: JADAS 27 eklem, 0-40 ölçüt: JADAS 10 eklem ölçütleridir. Sedimentasyon değeri yerine CRP'de kullanılabilir.¹⁶

JADAS 27: Servikal, dirsekler, el bilekleri, 1-3 metakarpofalangeal eklemler, proksimal interfalangeal eklemler, kalça eklemleri, dizler ve ayak bileklerini içermektedir.

JADAS 10: On eklem değerlendirilmesi ile yapılmaktadır. Değerlendirilen eklem sayısı azaltılmış olmasına rağmen; 2014 yılında Horneff ve ark. yaptıkları çalışmada, ACR ölçütlerine göre kolay uygulanabildiği ve aktiviteyi değerlendirmede daha üstün olduğu bildirilmiştir.¹⁷

c-JADAS (Klinik): Sedimentasyon değerlendirilmesi dâhil edilmeden JADAS hesaplamasıdır. c-JADAS'ın en önemli avantajları klinik uygulamada kolay olması, laboratuvar sonuçlarını bekleme gerekliliğinin olmamasıdır ve validasyonu yapılmıştır.¹⁸

JADAS'ın sistemik JIA ve ERA için geçerliliği değerlendirilmemiştir.

JÜVENİL SPONDİLOARTROPATİ HASTALIK AKTİVİTE ÖLÇÜTÜ

Juvenil SpA'da geliştirilen ilk aktivite ölçütüdür. Aktif eklem sayısı, aktif entezit sayısı, GAS ile ağrı değerlendirmesi, ESR veya CRP, sabah sertliği, klinik sakroileit ve üveit varlığı, lomber vertebra mobilitesi değerlendirilerek 0-8 arası skora yapılmaktadır.¹⁹

FONKSİYONEL DEĞERLENDİRME ÖLÇÜTLERİ

JİA, çocukluk çağında fonksiyonel özür lülüğün en sık nedenidir. JİA'lı hastaların özür lülük ve fonksiyonlarının değerlendirilmesi için pek çok ölçüt sistemi geliştirilmiştir.

CHILDHOOD HEALTH ASSESSMENT QUESTIONNAIRE

JİA'ya özgül sağlık değerlendirme anketi olan "Childhood Health Assessment Questionnaire (CHAQ)", engellilik ve yetersizlik bölümleri olarak iki farklı bölümden oluşmaktadır. Engellilik bölümü günlük yaşamdaki sekiz ayrı alanı ilgilendiren toplam 30 sorudan oluşmaktadır. Bunlar sırasıyla; giyinme ve kişisel bakım (dört soru), ayağa kalkma (iki soru), yemek yeme (üç soru), yürüme (iki soru), vücut bakımı (beş soru), uzanma (dört soru), tutma (beş soru) ve aktivitelerdir (beş soru). Bu alanların hepsi üç bileşen ile değerlendirilmektedir:

1. Hangi günlük işlevleri yerine getirmekte ne kadar zorlandığı,

2. Günlük işlevler için özel cihaz kullanıp kullanmadığı,

3. Bu aktivitelerde başkasının yardımına ihtiyaç duyup duymadığı her hastaya sorulmaktadır.

Yanıtlar için dört değişik olasılık vardır: 0= Hiç zorlanmadan, 1= Biraz zorlanarak, 2= Çok zorlanarak, 3= Yapamıyor.

Yaş ve büyüme sınırlamalarından kaynaklanan yapamazlığı ortadan kaldırmak için, her soru için "uygulanamaz" yanıtı mevcuttur. Sekiz bölümün her birinden alınan en yüksek puana göre temsil puan elde edilmektedir. Temsil puanların toplamı sekize bölünerek ortalaması alınmakta ve engellilik bölümünün ölçümü hesaplanmaktadır.²⁰

Yetersizlik bölümünde; hasta veya ebeveyni tarafından son bir haftadır çekilen ağrı ve artritin çocuğun hayatını ne kadar etkilediği (hayat kalitesi) sorgulanmaktadır. Baş tarafında 0 rakamı, son kısmında ise 100 rakamı olan cetvel ölçek kullanılarak değerlendirme yapılmaktadır.²⁰

0: Engellilik yok, 0-0,13: Hafif engellilik, 0,13-0,63: Hafif-orta engellilik, 0,63-1,75: Orta engellilik olarak değerlendirilmektedir.²¹

Dempster ve ark., artritli çocuklarda CHAQ skorundaki 0,13'lük bir azalmanın klinik olarak önemli minimal düzelmeyi gösterdiğini saptamışlardır. Skorda 0,75 artış olması ise klinik olarak önemli minimal kötüleşmeyi göstermektedir.²¹ Brunner ve ark. ise minimal klinik kötüleşme için 0,125 puanlık artış, minimal klinik iyileşme için ise 0,188 puanlık azalma saptamışlardır.²²

CHAQ değerlendirme ölçütü Türkçeye çevrilmiş ve geçerliliği gösterilmiştir.²³ CHAQ skoru değerlendirilirken önemli problem; başlangıçta soruların anlaşılmasındaki zorluk, bir süre sonra da hastalar tarafından hep aynı yanıtların verilmesidir.

THE JUVENILE ARTHRITIS FUNCTIONAL ASSESSMENT SCALE

Kas-iskelet sistemi fonksiyonu odaklıdır. Yedi-16 yaş için uyumlu, günlük yaşam aktiviteleri 10 madde ile değerlendirilmektedir. Terapist tarafından aktivitelerin ne kadar sürede yapıldığı belirlenmektedir. Testin süresi 10-15 dk'dır.²⁴ Türkçe geçerliliği yapılmamıştır.

JUVENILE ARTHRITIS FUNCTIONAL ASSESSMENT REPORT

Çocuk ve ailenin katılımı ile fiziksel durumu belirleyen 23 aktivite değerlendirilmektedir. Yedi yaş üzerine uygulanabilmektedir.²⁵ Türkçe geçerliliği yapılmamıştır.

JUVENILE ARTHRITIS SELF-REPORT INDEX

Sekiz yaş üzeri, fiziksel aktivite odaklı, iki bölümden oluşan bir değerlendirme sistemidir. Birinci bölümde öz bakım, ev içi faaliyetler, hareket, okul, okul dışı aktiviteler 100 soru ile değerlendirilmektedir. İkinci bölümde ise belirli süre sonrasında değişen parametreler değerlendirilmektedir.²⁶ Türkçe geçerliliği yapılmamıştır.

THE JUVENILE ARTHRITIS FUNCTIONALITY SCALE

CHAQ ölçütünün başarısına rağmen, hâlen klinik araştırmalarda kullanımı dışında rutin klinik kullanımında kısıtlılıklar bulunmaktadır. Bunun nedenleri arasında değerlendirmenin uzun sürmesi, hesaplamasının zor olması ve bazen çocuğun soruları anlayamaması veya yardım almak zorunda kalması bulunmaktadır. "The Juvenile Arthritis Functionality Scale (JAFS)" değerlendirmesi, fonksiyonel değerlendirmenin daha kısa ve kolay uygulanabilir olması amacıyla geliştirilmiştir.²⁶ Alt ekstremite, el ve bilek, üst segment ile ilgili beşer soru sorulmaktadır. 0: Herhangi bir güçlük olmaksızın, 1: Zorlanarak, 2: yapamıyor, şeklinde 0-30 arası değerlendirilmektedir.²⁷ Türkçe geçerliliği yapılmamıştır.

HASTALIK GENEL DEĞERLENDİRME ÖLÇÜTLERİ (DISEASE ASSESSMENT)

Hastalık aktivitesinin değerlendirilmesi JİA'da klinik değerlendirmenin temelini oluşturmakla beraber, hâlen genel değerlendirme için altın standart bir yöntem bulunmamaktadır. Değerlendirmeler çekirdek ölçümler (Core Set)-örneğin; ACR ve CHAQ- ve bileşik ölçümler (composite score)-örneğin; JADAS- ile yapılmaktadır. Bileşik değerlendirmeler kısaca her hasta için belli bir sayı ile yapıldığından anlaşılması daha kolay olmaktadır. JADAS, dört birimden oluşsa da fiziksel fonksiyon ve hayat kalitesi değerlendirmelerini içermemektedir. Hastalık değerlendirme ölçütleri yalnız hastalık aktivasyonunun değil, hastanın genel değerlendirmesi amaçlı da kullanılmaktadır.

THE JUVENILE ARTHRITIS MULTIDIMENSIONAL ASSESSMENT REPORT

"The Juvenile Arthritis Multidimensional Assessment Report (JAMAR)" hasta ve ebeveyn merkezli 15 sorudan oluşmaktadır. İyilik hâli, ağrı, fonksiyonel durum, hayat kalitesi, sabah sertliği, hastalık aktivitesi, hastalık durumu, eklem hastalığı, ekstraartiküler semptomlar, tedavi yan etkileri, tedaviye uyum, hastalığın sonuçları hakkında değerlendirme yapılarak oluşturulmuştur.²⁸ Türkçe geçerliliği yapılmamıştır.

“THE JUVENILE ARTHRITIS PARENT ASSESSMENT INDEX” VE “THE JUVENILE ARTHRITIS CHILD ASSESSMENT INDEX”

Genel iyilik hâli ve ağrı değerlendirmeleri GAS kullanılarak, aile ve çocuk tarafından yapılmaktadır. Fonksiyonel değerlendirme için CHAQ veya JAFS ölçütleri, hayat kalitesi değerlendirmesi için “pediatric rheumatology quality of life scale (PRQL)” kullanılmaktadır. Dört değer aritmetik ortalaması alınmaktadır.²⁹ Türkçe geçerliliği yapılmamıştır.

HASAR DEĞERLENDİRME ÖLÇÜTLERİ

“JUVENİL ARTHRITIS DAMAGE INDEX-ARTICULARY” VE “EXTRAARTICULARY”

Fonksiyonel durumu değerlendirmek için yaygın olarak CHAQ skorlaması kullanılsa da bunun bazı kısıtlılıkları bulunmaktadır.³⁰

1. Özellikle az sayıda eklem tutulumu olan hastalarda, skalanın sonundaki normal bölümde kümelenme eğilimi ile tavan etkisi yaptığı görülmüştür,³¹
2. İnflamasyonun eşlik ettiği, özellikle ağrılı eklemlerde fiziksel kısıtlılık düşünülmemektedir,³²
3. Ailenin çocuğun fiziksel fonksiyonu üzerindeki görüşleri hem ağrı hem de artritin şiddetinden dolayı sıklıkla gerçek dışıdır.³³

JİA'da hasar, kemik ve kırıkta bulunan dejenerasyonu gösterebilen radyografi ile değerlendirilir. Hastalığın izleminde radyografi (röntgen) her ne kadar yararlı olsa da bazı dezavantajları bulunmaktadır.

1. JIA'daki eklem hasarı kemik çevresindeki yumuşak dokudadır. Buna karşın radyografi, temel olarak kartilaj ve kemik dokuyu göstermekte ve iç organ ve diğer eklem dışı hasarı değerlendirememektedir. Bu nedenle radyografi, biyolojik sonuçları tamamiyle yansıtamamaktadır,

2. Her ne kadar diğer eklem hasarları fonksiyonel durum için eşit öneme sahipse de, radyolojik hasar yöntemleri bilek ve diz üzerine yoğunlaşmıştır,

3. Radyasyon maruziyeti ve maliyeti nedeni ile gelişmekte olan ülkelerde fazla sayıda hastayı değerlendirmek için uygun değildir.³⁰

Bu nedenle, klinik olarak değerlendirilen “The Juvenile Arthritis Damage Index (JADI)” hasar ölçütü geliştirilmiştir.³⁰

JADI-A (Artiküler): Otuz altı eklem goniometreye gerek kalmadan değerlendirilir. 1) Parsiyel hasar, 2) Şiddetli hasar, ankiloz ya da protez kullanımı. Maksimum total değer 72'dir.

JADI-E (Ekstraartiküler): Oküler, eklem dışı kas-iskelet, kutanöz, endokrin bulgular ve amiloidoz gruplarından oluşmaktadır. 0: Yok 1: Var. Oküler bulgular için ekstra olarak 2: Oküler cerrahi, 3: Körlük değerleri eklenmiştir.

Değerlendirme yapılırken akut değişikliklerin alınmaması için eklem ve eklem dışı bulguların altı ay sebat etmiş olması şartı bulunmaktadır.

Bu değerlendirme sistemi, ERA dışındaki hastalara uygulanmıştır. 2012 yılında ise tarsal ve lomber vertebra muayenesi eklenerek ERA'lı hastalara da uyarlanmıştır.³⁴ Bu çalışma yapılırken JADI ölçütü, ankilozan spondilitli erişkinlerde kullanılan “Bath Ankylosing Spondylitis Disease Activity Index (BASDAI)”, “Maastricht Ankylosing Spondylitis Enthesitis Score (MASES)”, “Bath Ankylosing Spondylitis Functional Index (BASFI)”, “Bath Ankylosing Spondylitis Metrology Index (BASMI)” ile korelasyonları yapılmıştır.³⁴

RADYOLOJİK HASAR TESPİTİ

JİA, uzamış sinoviyal inflamasyonun neden olduğu eklem kırıkdağı ve kemikte erozyona neden olabilen kronik bir hastalıktır. Geri dönüşümsüz eklem değişikliklerini önlemek için kronik artriti kontrol altına almak, hastalık şiddeti ve tedavi etkinliğinin göstergesi olan radyolojik hasarı saptamak anahtar role sahiptir. Her ne kadar manyetik rezonans görüntüleme [magnetic resonance imaging (MRI)] ve ultrasonografi (US) gibi yeni görüntüleme yöntemleri kemik ve kırıkta değişikliklerini erken saptamayı sağlasa da, konvansiyonel yöntem olan radyografi hasarı belirlemede hâlen altın standarttır.^{35,36}

Poznański Skoru: Radyometakarpal uzunluk ölçümüne dayanmaktadır. Üçüncü metakarpal kemiğin tabanı ve radiusun distal büyüme plağı arası mesafe ve ikinci metakarpal kemiğin maksimal uzunluğu ölçülmektedir. PS (karpal uzunluk): 1. ölçüm/2. ölçüm oranıdır. Ölçüm ne kadar negatif ise hasar o kadar fazladır.³⁷ Poliartiküler JİA'da PS'deki erken değişikliklerin uzun dönem eklem hasarı, fiziksel engelliliği öngördüğü, ayrıca 10 yıl ve üzeri takipli hastalarda CHAQ ölçütü ile korele olduğu saptanmıştır.^{38,39}

Dijkstra Bileşik Skoru: Bu ölçüm ile büyük ve küçük eklemlerden oluşan 19 eklem değerlendirilebilmektedir. Servikal vertebra, iki mandibula, iki omuz, iki dirsek, iki el, iki sakroiliak eklem, iki kalça eklemi, iki diz, iki ayak bileği ve iki ayak değerlendirmeye alınmaktadır. Radyolojik değerlendirmede; yumuşak doku şişliği, osteopeni, eklem yüzeyi daralması, genişleme veya büyüme bozuklukları, subkondral kemik kisti, erozyon, anormal eklem pozisyonu veya dizilim bulguları “var-yok” olarak belirlenmektedir.⁴⁰

Sharp and Larsen Skorlama Metodu: Poliartiküler JİA'lı hastalarda, PS ile orta-yüksek derece korelasyonu olduğu gösterilmiştir.⁴¹

Adapte Sharp/van der Heijde Skoru: Her iki el bilek grafisinde 15 bölgenin eklem yüzeyi daralması 0-4, 16 alanın erozyonu ise 0-5 arası değerlendirme ile belirlenmektedir. Eklem yüzeyi daralması 0-120 aralığında, erozyon 0-160 aralığında hesaplanabilmektedir.⁴² Ancak eroziv değişiklikler, JİA'da eklem yüzeyi daralmasından daha ön planda olduğu için, Adapte Sharp/van der Heijde Skoru (SHS) formu geliştirilmiştir.⁴³ Adapte formda iki, üç, dördüncü metakarpal

kemik tabanı, kapitat ve hamate kemik erozyonu değerlendirmeye eklenmiştir. Adapte formda erozyon skoru 0-210'a ulaşmaktadır. Erozyon ve eklem yüzeyi daralması ölçümleri toplamı alınarak hesaplama yapılmaktadır. Aralık 0-330'dur. Adapte form, poliartiküler JİA'da en sık etkilenen alanları göstermektedir.³⁸

HAYAT KALİTESİ ÖLÇÜTLERİ

PedsQL ARTRİT MODÜLÜ

Günümüzde sağlıkla ilgili yaşam ölçütleri, kliniklerde artan sıklıkta kullanılmaktadır. JİA'lı hastalarda PedsQL artrit modülü bulunmaktadır. Bu ölçüt Türkçeye çevrilmiş ve geçerliliği gösterilmiştir.⁴⁴ Ağrı ve acı (dört soru), günlük aktiviteler (beş soru), tedavi (yedi soru), endişe (üç soru), iletişim (üç soru) hakkında değerlendirmeler yapılmakta, ebeveyn ve çocuk modülleri ayrı değerlendirilmektedir.⁴⁴

SONUÇ

Güncel çalışmalardan görüldüğü kadarıyla, aktivite ve genel değerlendirme ölçekleri birbirlerinin yerine kullanılmaktadır. Bunun sonucunda oluşan karmaşa, pratik ve az zaman alacak değerlendirmelerin olmaması, erişkin hastalardaki değerlendirme ölçütlerinin çocuklara uyarlanması ve ülkemizde bu ölçeklerden yalnızca CHAQ'nun Türkçe geçerliliğinin bulunması nedenleri ile, JİA'lı hastaları değerlendirmek için yeni ve ulusal yöntemlere ihtiyaç bulunmaktadır. Çok-merkezli yapılacak çalışmalar ve ortak kararlarla oluşturulacak objektif değerlendirme ölçütleri hastalarımıza verdiğimiz hizmet kalitesini artıracaktır.

KAYNAKLAR

1. Brewer EJ Jr, Giannini EH. Standard methodology for Segment I, II, and III Pediatric Rheumatology Collaborative Study Group studies. I. Design. J Rheumatol 1982;9(1):109-13.
2. Giannini EH, Brewer EJ Jr. Standard methodology for Segment I, II, and III Pediatric Rheumatology Collaborative Study Group studies. II. Analysis and presentation of data. J Rheumatol 1982;9(1):114-22.
3. Giannini EH, Ruperto N, Ravelli A, Lovell DJ, Felson DT, Martini A. Preliminary definition of improvement in juvenile arthritis. Arthritis Rheum 1997;40(7):1202-9.
4. Brunner HI, Lovell DJ, Finck BK, Giannini EH. Preliminary definition of disease flare in juvenile rheumatoid arthritis. J Rheumatol 2002;29(5): 1058-64.
5. Consolaro A, Schiappapietra B, Dalprà S, Calandra S, Martini A, Ravelli A. Optimisation of disease assessments in juvenile idiopathic arthritis. Clin Exp Rheumatol 2014;32(5):126-30.

6. Consolaro A, Ravelli A. It is worth including assessment of disease activity state in juvenile arthritis clinical trials. *Arthritis Care Res* 2013;65(8):1207-10.
7. De Benedetti F, Brunner HI, Ruperto N, Kenwright A, Wright S, Calvo I, et al. Randomized trial of tocilizumab in systemic juvenile idiopathic arthritis. *N Engl J Med* 2012; 367(25):2385-95.
8. Ruperto N, Brunner HI, Quartier P, Constantin T, Wulffraat N, Horneff G, et al. Two randomized trials of canakinumab in systemic juvenile idiopathic arthritis. *N Engl J Med* 2012;367(25):2396-406.
9. Wallace CA, Giannini EH, Huang B, Irtter L, Ruperto N. American College of Rheumatology provisional criteria for defining clinical inactive disease in select categories of juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Care Res* 2011;63(7):929-36.
10. Magni-Manzoni S, Ruperto N, Pistorio A, Sala E, Solari N, Palmisani E, et al. Development and validation of a preliminary definition of minimal disease activity in patients with juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Rheum* 2008;59(8):1120-7.
11. Consolaro A, Bracciolini G, Ruperto N, Pistorio A, Magni-Manzoni S, Malattia C, et al. Remission, minimal disease activity, and acceptable symptom state in juvenile idiopathic arthritis. Defining criteria based on the juvenile arthritis disease activity score. *Arthritis Rheum* 2012;64(7):2366-74.
12. Consolaro A, Ruberto N, Bracciolini G, Frisina A, Gallo MC, Pistorio A, et al. Defining criteria for high disease activity in juvenile idiopathic arthritis based on the juvenile arthritis disease activity score. *Ann Rheum Dis* 2014;73(7):1380-3.
13. Consolaro A, Negro G, Chiara Gallo M, Bracciolini G, Ferrari C, Schiappapietra B, et al. Defining criteria for disease activity states in nonsystemic juvenile idiopathic arthritis based on a three-variable juvenile arthritis disease activity score. *Arthritis Care Res* 2014;66(11):1703-9.
14. Aletaha D, Smolen J. The Simplified Disease Activity Index (SDAI) and the Clinical Disease Activity Index (CDAI): a review of their usefulness and validity in rheumatoid arthritis. *Clin Exp Rheumatol* 2005;23(5 Suppl 39): 100-8.
15. Consolaro A, Ruperto N, Bazso A, Pistorio A, Magni-Manzoni S, Fiocamo G, et al. Development and validation of a composite disease activity score for juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Rheum* 2009;61(5):658-66.
16. Nordal EB, Zak M, Aalto K, Berntson L, Fasth A, Herlin T, et al. Validity and predictive ability of the juvenile arthritis disease activity score based on CRP versus ESR in a Nordic population-based setting. *Ann Rheum Dis* 2012;71(7):1122-7.
17. Horneff G, Becker I. Definition of improvement in juvenile idiopathic arthritis using the juvenile arthritis disease activity score. *Rheumatology* 2014;53(7): 1229-34.
18. McErlane F, Beresford MW, Baildam EM, Chieng SE, Davidson JE, Foster HE, et al. Validity of a three-variable juvenile arthritis disease activity score in children new-onset juvenile idiopathic arthritis. *Ann Rheum Dis* 2013; 72(12):1983-8.
19. Weiss PF, Colbert RA, Xiao R, Feudtner C, Beukelman T, DeWitt EM, et al. Development and retrospective validation of the juvenile spondyloarthritis disease activity index. *Arthritis Care Res* 2014;66(12):1775-82.
20. Klepper SE. Measures of pediatric function: Child Health Assessment Questionnaire (CHAQ), Juvenile Arthritis Functional Assessment Scale (JAFAS), Pediatric Outcomes Data Collection Instrument (PODCI), and Activities Scale for Kids (ASK). *Arthritis Care Res* 2011;63(11):371-82.
21. Dempster H, Porepa M, Young N, Feldman BM. The clinical meaning of functional outcome scores in children with juvenile arthritis. *Arthritis Rheum* 2001;44(8):1768-74.
22. Brunner HI, Klein-Gitelman MS, Miller MJ, Barron A, Baldwin N, Trombley M, et al. Minimal clinically important differences of the childhood health assessment questionnaire. *J Rheumatol* 2005;32(1):150-61.
23. Ozdogan H, Ruperto N, Kasapçopur O, Bakkaloglu A, Arisoy N, Ozen S, et al. The Turkish version of the Childhood Health Assessment Questionnaire (CHAQ) and the Child Health Questionnaire (CHQ). *Clin Exp Rheumatol* 2001;19(4 Suppl 23):158-62.
24. Lovell DJ, Howe S, Shear E, Hartner S, McGirr G, Schulte M, et al. Development of a disability measurement tool for juvenile rheumatoid arthritis. The Juvenile Arthritis Functional Assessment Scale. *Arthritis Rheum* 1989;32(11):1390-5.
25. Howe S, Levinson J, Shear E, Hartner S, McGirr G, Schulte M, et al. Development of a disability measurement tool for juvenile rheumatoid arthritis. The Juvenile Arthritis Functional Assessment Report for Children and their Parents. *Arthritis Rheum* 1991;34(7):873-80.
26. Wright FV, Kimber JL, Law M, Goldsmith CH, Crombie V, Dent P. The Juvenile Arthritis Functional Status Index (JASI): a validation study. *J Rheumatol* 1996;23(6):1066-79.
27. Filocamo G, Sztajnbock F, Cespedes-Cruz A, Magni-Manzoni S, Pistorio A, Viola S, et al. Development and validation of a new short and simple measure of physical function for juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Rheum* 2007;57(6): 913-20.
28. Filocamo G, Consolaro A, Schiappapietra B, Dalprà S, Lattanzi B, Magni-Manzoni S, et al. A new approach to clinical care of juvenile idiopathic arthritis: the Juvenile Arthritis Multidimensional Assessment Report. *J Rheumatol* 2011;38(5): 938-53.
29. Consolaro A, Ruperto N, Pistorio A, Lattanzi B, Solari N, Galasso R, et al. Development and initial validation of composite parent-and child-centered disease assessment indices for juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Care Res* 2011;63(9): 1262-70.
30. Viola S, Felici E, Magni-Manzoni S, Pistorio A, Buoncompagni A, Ruperto N, et al. Development and validation of a clinical index for assessment of long-term damage in juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Rheum* 2005;52(7):2092-102.
31. Lam C, Young N, Marwaha J, McLimont M, Feldman BM. Revised versions of the Childhood Health Assessment Questionnaire (CHAQ) are more sensitive and suffer less from a ceiling effect. *Arthritis Rheum* 2004;51(6):881-9.
32. Kirwan JR. Links between radiological change, disability, and pathology in rheumatoid arthritis. *J Rheumatol* 2001;28(4):881-6.
33. Ravelli A, Viola S, Migliavacca D, Pistorio A, Ruperto N, Martini A. Discordance between proxy-reported and observed assessment of functional ability of children with juvenile idiopathic arthritis. *Rheumatology* 2001;40(8):914-9.
34. Singh YP, Aggarwal A. A modified juvenile arthritis damage index to improve articular damage assessment in juvenile idiopathic arthritis--enthesitis-related arthritis (JIA-ERA). *Clin Rheumatol* 2012;31(5):767-74.
35. Magni-Manzoni S, Malattia C, Lanni S, Ravelli A. Advances and challenges in imaging in juvenile idiopathic arthritis. *Nat Rev Rheumatol* 2012;8(6): 329-36.
36. Giancane G, Pederzoli S, Norambuena X, Ioseliani M, Sato J, Gallo MC, et al. Frequency of radiographic damage and progression in individual joints in children with juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Care Res* 2014;66(1):27-33.
37. Poznanski AK, Hernandez RJ, Guire KE, Bereza UL, Garn SM. Carpal length in children--a useful measurement in the diagnosis of rheumatoid arthritis and some congenital malformation syndromes. *Radiology* 1978;129(3):661-8.
38. Magni-Manzoni S, Rossi F, Pistorio A, Temporini F, Viola S, Beluffi G, et al. Prognostic factors for radiographic progression, radiographic damage, and disability in juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Rheum* 2003;48(12): 3509-17.

39. Palmisani E, Solari N, Magni-Manzoni S, Pistorio A, Labò E, Panigada S, et al. Correlation between juvenile idiopathic arthritis activity and damage measures in early, advanced, and longstanding disease. *Arthritis Rheum* 2006;55(6): 843-9.
40. van Rossum MA, Boers M, Zwinderman AH, van Soesbergen RM, Wieringa H, Fiselier TJ, et al. Development of a standardized method of assessment of radiographs and radiographic change in juvenile idiopathic arthritis: introduction of the Dijkstra composite score. *Arthritis Rheum* 2005;52(9): 2865-72.
41. Rossi F, Di Dia F, Galipò O, Pistorio A, Valle M, Magni-Manzoni S, et al. Use of the Sharp and Larsen scoring methods in the assessment of radiographic progression in juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Rheum* 2006;55(5): 717-23.
42. van der Heijde DM. How to read radiographs according to the Sharp/van der Heijde method. *J Rheumatol* 2000;27(1):261-3.
43. Ravelli A, Ioseliani M, Norambuena X, Sato J, Pistorio A, Rossi F, et al. Adapted versions of the Sharp/van der Heijde score are reliable and valid for assessment of radiographic progression in juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Rheum* 2007;56(9):3087-95.
44. Tarakci E, Baydogan SN, Kasapcopur O, Dirican A. Cross-cultural adaptation, reliability, and validity of the Turkish version of PedsQL 3.0 Arthritis Module: a quality-of-life measure for patients with juvenile idiopathic arthritis in Turkey. *Qual Life Res* 2013;22(3):531-6.