

Çocuklarda Nadir Rastlanan Kas-İskelet Sistemi Rahatsızlıkları

Doç.Dr. Mustafa GÜLER*
Yrd. Doç. Dr. Mehmet TOSUN*
Dr.Ali DENİZ*
Dr. Erdal MİSKİOĞLU*

Çocukluk çağında görülen artritler ve diğer eklem rahatsızlıkları klinik olarak birbirine benzemekte ve ayırıcı tanıları zor olmaktadır. Birçok eklem lokalize veya eklem dışı sistemik hastalık eklemlerde ağrı, hareket sınırlılığı, lokal hararet ve şişlik gibi belirtilerle çocuğun hekime başvurma nedeni olabilmektedir. Bazı nadir görülen kas-iskelet sistemi rahatsızlıkları da sık görülen artrit grubu hastalıklarla karışabilmektedir. Bu makalede çocuklarda nadir görülen ve artrit ile karışabilen rahatsızlıklardan bahsedilmektedir.

Çocuklarda görülebilen artritler ve benzeri tablolar:

I- Sık görülen artrit ve benzeri hastalıklar.

1. Konnektif doku hastalıkları (JRA, Felty sendromu vb.),
2. Séronégatif spondilartritler,
3. Reaktif artritler,
4. İnfeksiyöz artritler,
5. İmmün yetmezlikle birlikte olan artritler,
6. Hipersensitiviteye bağlı artritler,
7. Hematolojik hastalıklar,
8. Neoplastik hastalıklar,
9. Konjenital hastalıklar (Kas-iskelet sistemi ile ilgili").

II- Nadir görülen kas-iskelet sistemi hastalıkları (Artrit ile karışabilen).

1. Reflex sempatik distrofi,
2. Eritromelalji,
3. Diabetes mellitusla birlikte olan artrit,
4. Pankreatite bağlı artrit,
5. Miyozitis ossifikans progressiva.
6. Ailevi hipertrofik sinoviyit,
7. Neonatal başlayan multisistem inflamatuvar hastalık,
8. Artrogripozis multiplex kongenita,
9. Kashin Beck hastalığı,
10. Multisentrik retikülohistiositozis,

11. Fetal alkol sendromu,
12. Tietze sendromu,
13. Kalçanın toksik sinoviyiti,
14. Brodi apseleri,
15. Plant thorn sinoviyiti,
16. Akneform artrit ve sinoviyit,
17. Sarkoidoz,
18. Mucha Habermann hastalığı,
19. Hipertrofik osteoartropati,
20. Kistik fibrozis ile birlikte olan artrit,
21. infantil kortikal hiperostozis,
22. Osteoid osteoma,
23. Ailevi Akdeniz ateşi,
24. Frost Bite.

Bu makalede oldukça nadir görülen ve artrit ile karışabilen II. grup kas-iskelet sistemi hastalıklarından bahsedilmektedir.

1-Reflex Sempatik Distrofi (RSD)

RSD'li çocuklar genellikle ilkököl çağında veya 13-19 yaşlar arasındadır. Klinik olarak ekstremitelerin distalinde, aktivite ile ve gittikçe artan bir ağrı söz konusudur (1). Genellikle ekstremiteleri ilgilendiren herhangi bir rahatsızlık sonucu ekstremitenin kullanılmaması ile başlar. Miyokard enfarktüsü veya üst ekstremitelerde damar-sinir yapısının sıkışması ile karışabilir. Ekstremitenin kullanılmaması devam ettirilirse hadise daha da ağırlaşır.

Etkilenen ekstremitede (el veya ayak) hassas, şiş, soğuk ve lekeli bir görünüm arzeder (1, 2). X-ray'da erken vakalarda yumuşak doku şişliği, ilerlemiş vakalarda (6-8 haftalık) osteoporoz gözlenir. Herhangi bir enfeksiyon veya inflamasyon nedeni bulunamaz. Technetium ve gallium ile yapılan sintigrafiler ve Doppler ultrasonografisi tanıda yardımcı olur (3).

RSD sendromu çocuklarda pek nadir olmakla birlikte genellikle gözden kaçmaktadır.

* KTÜ Tıp Fakültesi FTR ABD, TRABZON

Ağrının yanıcı veya kozaljik nitelikte olması ve herhangi bir temas veya hareketle şiddetlenmesi karakteristikdir (4). Deride trofik değişiklikler, renk ve ısı değişiklikleri, kan dolaşımının otomatik kontrolünün bozulduğunu gösterir. Elde pençe el şeklinde, ayakta subtalar eklemden inversiyon veya eversiyon şeklinde spazm veya kontraktiller görülebilir.

Tedavinin en önemli kısmı hastanın ve yakınlarının hastalık hakkında aydınlatılması ve düzeleceğine inandırılmasıdır. Sıcak veya soğuk tatbikleri, tens, masaj ve egzersiz içeren fizik tedavi programı tavsiye edilir (5). Psikoterapi gerekebilir (6). Antienflamatuar, analjezik ilaçlar ilave edilebilir. Prognoz genellikle çok uzun sürmeyen vakalarda iyidir.

2-Eritromelalji

Ayakta, yanıcı ağrı, ısı artışı ve epizodik eritem ile karakterize nadir görülen bir tablodur. Daha nadir olarak üst ekstremiteler ve eller etkilenebilir. Cinsiyet ve yaş ayrımı yoktur. Eşit sıklıkta ve her yaşta görülebilir (7). Sendrom kronik seyirli olup, sıcak ortam gibi vazo dilatasyona yol açan faktörler ağrının şiddetlenmesine sebep olur. Hastalığın primer ve sekondor şekilleri vardır. Primer şekil herediterdir. Sekonder şekil periferik nöropati, arterlerin tıkaçıcı hastalıkları, donma, polisitemi, hipertansiyon ve sistemik lupus eritematosus gibi hastalıklara bağlı olarak gelişebilir. Tedavi amacıyla opinefrin, Propranolol ve aspirin kullanılır. Ayrıca ekstremitenin elevasyonu, soğuk tatbiki ve sıcaktan kaçınma tavsiye edilir.

3- -Diabetes Mellitusla Birlikte Olan Artropati

Diabetli çocuklarda, ellerin ilerleyici sertleşmesi, fleksiyon kontraktürleri ve yumuşak dokuların kalınlaşması ve sertleşmesi ile karakterize klinik tabloya "Diabetik Cheirartropati" denilmektedir (8). İlerlemiş vakalarda bile ağrı yoktur. Diabetik nöropati bulguları olan parestezi ve hiperestezi söz konusudur. Diabetik cheirartropati diabetli çocuklarda 1/3 oranında görülür ve özellikle 4. ve 5. parmağın distal ve proximal falanlarında eklem kontraktürleri gelişir. MCP eklem, el bilekleri, dirsekler, ayak bileği, ayak başparmağı dizler de etkilenebilir.

Diabetlilerde torakolomber omurga hareketlerinde sınırlılık olabilir. NSAİ ilaçlar bu tür klinik bulgular üzerine etkili değildir. Klinik bulguların ağırlığı diabetin ağırlığı ve uzun sürmesiyle ilgilidir. Hadisenin patogenezinde, kollajen dokunun yapısında gelişen dejenerasyon suçlanmaktadır (9). Diabetik cheirartropati, sklerodermanın erken dönemine çok benzer (9, 10). Ayrıca juvenil romatoid artritli çocuklarda diabetes mellitusun görülme sıklığının arttığından bahsedilmektedir.

Diabetes mellitusa eşlik eden hiperlipoproteinemi mevcudiyetinde eller, diz ve ayaklarda gezici artrit ve tendonlarda dejenerasyon görülebilir. Sistemik olarak ateş ve lökosiyoz tabloya eşlik edebilir. Artrit ateşli romatizmayla karışabilir. Özellikle aşıl tendonunda dejenerasyon sıktır. Hiperlipoproteinemi mevcudiyeti laboratuvar tetkikleri ve protein elektroforezi ile doğrulanabilir.

4-Pankreatine Birlikte Olan Artrit

Akut veya kronik pankreatit, multisentrik osteomyélite benzeyen osteolitik kemik lezyonları ve subkutan nodüllerle karakterize, juvenil romatoid artrite benzer eklem bulguları olan klinik bir tablonun gelişmesine neden olabilir. Subkutan nodüller yaygın lokalizasyonlu, hassas ve eritemlidir. Eritema nodozuma benzerler. 2-3 hafta içinde yerleşen eklem effüzyonları ve ağrıları görülür. Genellikle eklem şikayetleri kendiliğinden düzelir (11).

Röntgende yumuşak doku şişliği, kemiklerde periostal yeni kemik oluşumu ve diafizlerde litik lezyonlar görülür. Serum lipaz ve amilaz konsantrasyonlarının yükselmesi tanı için anlamlıdır. Kemik sınıgrafisinde metafiz ve diafizlerde izotop uptake inde artış gözlenir.

Bazen, idiopatik subkutan yağ nekrozu (Weber Christian hastalığı) ile karışabilir (12). Yine bazı çocuklarda ortaya çıkabilen idiopatik veya herediter lipodistrofinin klinik bulgularına benzeyebilir.

5-Miyozitis Ossifikans Progressiva

Miyozitis ossifikans progressive, nadir görülen cilt, fascia ve adalelerde ağırlı şişlik ve inflamasyonla karakterize klinik bir tablodur. Ekstremitelerde olursa eklem sertliği ile sonuçlanır.

Hastalık erkek çocuklarda daha sık olup, erken çocukluk çağlarında başlar.

Başlangıçta boyun ve sırt adaleleri daha sonra ekstremitelerde adaleleri etkilenir (13). Hastalık skleroderma, dermatomyozitis ve Weber-Christian hastalığı gibi yumuşak dokuda kalsifikasyon yapan hastalıklarla karışabilir. Tanıda, el ve ayak başparmaklarında konjenital kısalık bulunması yardımcı olabilir. Ayrıca disostozis ve mikrognafi bulunabilir. Bazı vakalarda ailevi geçiş gözlenmiştir. Hastalık yavaş seyirli olup alevlenme ve remisyonlarla giderek eklem kontraktürleri gelişmesine sebep olur (13).

6-Ailevi Hipertrofik Sinovit

İlk olarak Jacob, Athreya ve arkadaşları, çocuklarda doğumdan sonraki 1-2 ay içinde el parmaklarında fleksiyon kontraktürleri gelişimi ve efüzyonlarla karakterize bir klinik tablo tanımladılar. Doğumdan hemen sonra el başparmağında görülen fleksiyon riyonu hastalığın ilk belirtisi olabilir. Eklem efüzyonları simetrik olup, daha çok büyük eklemleri (diz, kalça gibi) etkiler. Ağrı ve ateş gibi sistemik inflamasyon bulguları yoktur. İleri yaşlarda büyük eklemlerde de hareket sınırlılığı gelişebilir (14).

Bu vakalarda otozomal dominant tip kalıtımla geçişten bahsedilmektedir. Popülasyonda görülme sıklığı bilinmemekle birlikte nadir olmadığı sanılmaktadır. Sinoviyal biopsilerde dev hücrelerle birlikte büyük hipertrofik villüsler gözlenmiştir. Sinoviyal lining hücreleri hiperplastiktir. İleri yaşlarda kondrokalsinozis gelişebilir.

7-Neonatal Başlangıçlı Multisistem İnflamatuar Hastalık

Ansell ve arkadaşları yenidoğan dönemin ilk aylarında gelişen belirgin kaıcı döküntü ve kronik seyirli arthropati ile karakterize bir tablo gözlediler. Bu çocuklarda epifizlerde kalıcı ve ciddi anormallikler de ortaya çıkmıştı. İleri dönemlerde diz, dirsek ve el bileği gibi eklemlerde fleksiyon kontraktürleri gelişti. Döküntü, ateş, lenfadenopati ve hepatosplenomegali gibi bulguların mevcudiyeti ile Juvenil romatoid artrit ile karışabilir. Ayrıca uveit ve menenjit gibi komplikasyonlar ve mental gerilik tabloya ilave olabilir (15). Ciddi vakalarda artrit ve gelişme geriliği, çocuğu tamamen sakat, bağımlı hale getirebilir.

Bu vakalar genellikle erken yaşlarda kaybedilir. 17 yaşına kadar yaşayan bir vakanın incelenmesinde meninklerde, lenfatik organlarda ve ciltte polimorfneveli nötrofillerle infiltrasyon ve küçük kan damarları etrafında fibrinoid nekroz gözlenmiştir.

8-Artrogryposis Multiplex Kongenita

Uterus içinde oligohidroamnios mevcudiyetinde fetusun sıkışması ve hareketsizliği dolayısıyla geliştiği zannedilen artrogryposis multiplex kongenitalı bebeklerde karakteristik eklem kontraktürleri ve eklem sertliği görülür. Vakalar genellikle sporadik olmakla birlikte, bazı ailelerde herediter vakalar da bildirilmiştir.

Kongenital kontraktürler vakaların yarısında 4 ekstremitede birden, yarısında ise sadece bir ekstremitede yerleşir. Vakaların %10'unda sadece kollar etkilenir. Skolyoz gelişebilir. Üst ekstremitelerde karakteristik olarak dirseklerde ekstansiyon, el bileğinde fleksiyon ve omuzda ise rotasyon kontraktürü yerleşir. Dizler fleksiyonda, ayaklar equinovarus pozisyonunda kontraktür geliştirebilir. Kaslarda tonus azlığı ve atrofiler gözlenir (16). Tonus azlığı miyopati ile karışabilir. Eklemler normal şekillerini kaybetmiş olup rijit ve fibröz yapıdadır. Konjenital kalça çıkığı gibi diğer konjenital anomalilerle birlikte olabilir (16, 17). Klasik vakalarda tanı kolay olup inkomplet formları karışabilir. Sendrom ilerleyici olmamakla birlikte sakatlık bırakır. Deformitelerin düzeltilmesi için cerrahi girişim gerekebilir.

9-Kashin-Beck Hastalığı

Doğu Rusya'da infekte eklem yiyen çocuklarda yaygın bir endemik artrit tablosu bildirilmiştir. Etken mantarın bilinmeyen bazı artıkları interfalangeal, el bileği, diz ve ayak bileği gibi eklemlerde epifizler ve metafizer displazi gelişmesine neden olmaktadır. Hastalık simetrik ve ilerleyici olup eklem sertlikleri gelişir. Eklemde efüzyon ve inflamasyonu gösteren laboratuvar bulguları olmayıp, çocuklarda gelişme geriliği söz konusudur. Cücelik, kemik displazisi ve küçük falanx kemikleri gibi bulguları "Lizozomal depo hastalığına benzer (19).

Çocuk infekte gıdayı yediği sürece hastalık ciddiyetini korur. Bir çalışmada bol demirli su içen ve gıdalarla beslenenlerde benzer artrit tablosunun gelişebileceği bildirilmiştir.

10-Multisentrik Retikülohistiositosis

Multisentrik retikülohistiositosis veya lipoid dermato artrit oldukça nadir görülen ciddi juvenil romatoid artrit benzeyen progressif seyirli bir artrit şeklidir. Tanıda oldukça önemli olan kahverenkli kutaneal nodüller gelişir. Eklemler şiş ve hassas olup ileri dönemlerde eklem kontraktürleri gelişir. Bazı çocuklarda uveit, katarakt ve glokom gelişebilir (19).

Biopsilerde, üstteki nodüllerde histiositik tip dev hücreleri gözlenir. Genellikle sporadik olmakla birlikte otozomal dominant kalıtsal özelliği olan vakalar bildirilmiştir.

11-Fetal Alkol Sendromu

Hamilelikleri süresince aşırı miktarda alkol kullanan kadınların bebeklerinin farklı bir yüz görünümü vardır. Yüzde hipertelorizm, yüzün orta kısmının yassılaşması ve üst dudakların inceliğ uzaması gözlenir. Bu sendromun bir diğer bulgusu da eklem değişiklikleridir. El bilekleri ve metakarpofalangeal eklemlerde eklem sertlikleri görülebilir. Ayrıca mental retardasyon, gelişme geriliği ve kardiyak septal defektler görülebilir (20).

12-Tietze Sendromu

Tietze sendromu kostokondral kırıkdağların travma vs. nedenlere bağlı olarak gelişen inflamasyonu demektir. Başlangıç genellikle hayatın ikinci 10 yılı içindedir. Kostokondral birleşme bölgeleri ağrılı ve hassas olup 1-2 veya daha fazla sayıda nodüler depolaşmalar ile karakterdedir. Ağrı akut ve batıcı tarzda olup pozisyon değişikliği ve derin nefes alma ile artar. Sendrom kendi kendine düzelebilir veya intermittent kronik bir seyir gösterir. Birkaç aydan birkaç yıla kadar sürebilir (21).

Etiyolojisi bilinmiyor. Kostokondral birleşme yerinde inflamatuvar bir olay söz konusudur. İnflamasyon enfeksiyona yakındır.

Tietze sendromuna benzeyen bir diğer sendrom relapsing polikondritisdir. Relapsing polikondritis nadir görülen bir tablo olup inflamasyonun sistemik bulguları ve vaskülit mevcuttur. Tietze sendromu ile karşılaştırılabilir, ancak polikondritli çocuklarda nadirdir.

13-Kalçanın Toksik Sinoviti

Etiyolojisi bilinmeyen, genellikle 3-10 yaşları arasındaki erkek çocukları etkileyen, akut başlayan ve kendi kendine iyileşen bir tablodur. Üst solunum yolu enfeksiyonunu takibeden birkaç hafta içinde ortaya çıkan hafif ateş ve sedimantasyon hızında artış, toksik sinovitin başlangıç belirtileri olabilir (29). Klinik olarak topallama, kalça hareketlerinde sınırlılık ve diz ağrısı vardır. Kalça x-ray'ı normaldir. Eklem aspirasyonu ile ağrı hafifler. Bazen de 1-2 haftalık istirahatle tablo düzelir, genellikle hastalık nüks eder. Vakaların %5'inde koksa plana gelişir (22). Çok yüksek ateş ve şiddetli ağrı septik artrit geliştiğini düşündürmelidir.

Nöroblastoma ve lösemilerde de kalça ağrısı olabilir ve genellikle ilerleyici bir seyir gösterir. İnflamatuvar barsak hastalıklarında da kalça ve diz ekleminde sinovitis görülebilir.

14–Brodie Apsesi

Brodie apsesi kemiğin metafizer bölgesine yerleşen subakut seyirli osteomyelit tablosudur. Eklemde ağrı ve periartiküler şişlik vardır. Hadise travmaya bağlı olarak veya bir enfeksiyonun hematogen yolla yayılması ile gelişir. Ağrı şiddetli olup çocuğu uyku-
yandan uyandırabilir. Laboratuar bulguları normaldir. Radyografide yumuşak doku şişliği ve efüzyon görülür. Aspire edilen eklem sıvısı serilidir (23).

İmmobilizasyon ve yüksek doz aspirin hastalığın tedavisinde dramatik olarak etkilidir.

15–Plant-Thom Sinoviti

Kronik bir sinovit tablosu olup başta palmye olmak üzere bazı bitkilerin dikeninin periartiküler batma injürisi ile gelişir. İnfüri bölgesinde inflamasyon, radyografilerde yeni kemik oluşumu ve bazen de litik lezyonlar görülür. Yabancı cisim CT ile görülebilir.

Eklem efüzyonu genellikle inflamatuardır. Nonvirulan bir organizma kültürde tesbit edilebilir. Tedavi yabancı cismin cerrahi yoldan çıkarılması ile mümkündür (24).

16–Akneform Artritis ve Miyozitis

Ciddi püstüler aknenin kas-iskelet sistemi hastalıkları ile ilişkili olduğunu gösteren vakalar bildirilmiştir (34). Genellikle kalça, diz ve omuz eklemlerine lokalize artrit tablosu gelişir. Ayrıca kronik seyirli ateş mevcuttur. Nadiren sakroiliak eklemler ve sternoklaviküler eklemler de etkilenebilir. Genellikle ergenlik çağındaki erkeklerde artrit ortaya çıkar. Vakalar birkaç ay sürebilir veya alevlenme ve iyileşmelerle yıllar boyu sürer. Aknenin tedavisi ve artrit için NSAİ ilaçlar tavsiye edilir (25).

Bazende çocuklarda ciddi gövde aknesine eşlik eden idiyomatik miyopati gözlenebilir. Miyopati polimiyozitin başlangıcına benzeyebilir.

17–Sarkoidoz

Sarkoidozda değişik şekillerde artrit ve kemik rahatsızlıkları görülebilir. En sık görülen ayak bileklerinin bilateral artrit, bilateral hiler lenfadenopati ve eritema nodozumdan ibaret olan klinik triaddır. Bu tablo yetişkinlere kıyasla çocuklarda daha nadir görülür. Sarkoidoz siyah ırkta daha sık görülmektedir (26).

Sinovianın sarkoid granülomla direkt invazyonu ile akut ve geçici artrit tablosu ortaya çıkar. Hadise destrüktif ve kronik bir seyir gösterir. Kronik vakalarda vilöz hipertrofi ve efüzyon artışı görülür.

Sarkoidoz artritinde vakaların çoğunda ciltte döküntüler ortaya çıkar. 9 aylık kadar küçük çocuklarda dahi artrit görülebilir. Hiler adenopati bazı vakalarda görülebilir. Uveit tabloya eşlik edebilir.

Laboratuar bulguları olarak hiperkalsemi ve hiper-gamaglobülinemi mevcuttur. Cilt ve sinoviya biyopsilerinde sarkoid granülomlar görülür. En sık dirsek, el bileği, diz ve ayak bilekleri etkilendir.

Sistemik streoid tedavisi ile artrit ve uveit kontrol altına alınır.

18–Mucha-Habermann Hastalığı

Etiyolojisi bilinmeyen nadir görülen bir hastalıktır. Juvenil romatoid artrite benzer. Cilt döküntüleri, eklem ağrısı ve şişlik ile karakterizedir. Bazı enfeksiyonlarda, hipersensitivite durumlarında ve endokrinopatilerde ortaya çıktığı sanılmaktadır. Artrit aspirin tedavisine iyi cevap verir. Hastalık birkaç ayda düzelebilir veya kronikleşebilir (27).

19–Hipertrofik Osteoartropati

Bu hastalık çocuklarda primer, sporadik veya herediter olabildiği gibi süpüratif bir akciğer hastalığına, herhangi bir kronik enfeksiyona, inflarnatuar barsak hastalığına veya metastatik tümörlere bağlı olarak gelişebilir. Çocuk, ekstremitelerde distalinde derin yakıcı bir ağrıdan yakınır. Ağrı gece çocuğu uykudan uyandırabilir. Eklem efüzyonları ve periostal yeni kemik oluşumları gözlenir (28). Hastalığın otozomal dominant ailevi geçiş gösterdiği kabul edilmektedir.

Başlangıç genellikle adölesan dönemde olup eller ve ayakların distalinde bahçıvan beli şeklinde genişleme, kemik ağrıları ve eklemde efüzyon görülür. İlave olarak yüzde alın derisinde hipertrofi ve derinin aşırı yağlılığı, yüzde aklener, erkeklerde feminizasyon, jinekoma görülmektedir. Sıklıkla terleme gibi otonom bozukluklar vardır. Enthesis bölgelerinde gelişen ossifikasyon ankiloz gelişmesine neden olur.

Tedavi için NSAİ ilaçlar kullanılır, tümör mevcutsa rezeksiyon gerekir.

20–Kistik Fibrozisle Birlikte Olan Artritler

Kistik fibrozisli çocukların yaklaşık %5'inde sekonder hipertrofik osteoartropati görülür (29). Ayrıca epizodik ve kronik artritler görülebilir. Her alevlenmede bir veya birkaç eklem etkilenebilir (30). Otoantikör testleri negatiftir. X-ray'da yumuşak doku şişliği ve eklem efüzyonları görülür. Kistik fibrozis ve JRA'nın birlikte bulunduğu vakalar bildirilmiştir.

21–infantil Kortikal Hiperostozis

infantil kortikal hiperostozis veya Caffey hastalığı çok küçük çocuklarda (4 ay gibi) nadir görülen bir hastalıktır. Sistemik ateş, iritabilite, mandibula ve uzun kemiklerin köşelerinde şekil bozukluğu gözlenir. Kaburgalar ve klavikulada kortikal kalınlaşma ve şekil değişikliği vardır. Kendi kendini sınırlayan hastalığın etiyolojisi bilinmemektedir. Steroid tedavisi faydalıdır (31).

22–Osteoid Osteoma

Osteoid osteomanın benign bir tümör olduğu düşünülmektedir. Genellikle soliter olup geç çocukluk sık görülür. Fémur, tibia ve dirsek eklemi yapan kemiklerde sıklıkla yerleşir. Erkek çocuklarda daha sıktır. Kronik seyreden, başlangıçta hafif ileri dönemlerde şiddetli ve yanıcı bir ağrı söz konusudur. İleri dönemlerde ağrı istirahatte, geceleri ve ekstremitenin elevasyonu ile

ortaya çıkar. Ekstremitelerde ağrı ve topallama gözlenir. Eklemde efüzyon görülebilir. Eklem hassastır. Klinik bulgular düşük doz aspirine dahi dramatik bir iyileşme ile cevap verirler (32). X-ray'da periostal yeni kemik oluşumu, kortikal kalınlaşma ve reaktif sklerotik bir zon tarafından çevrelenmiş litik nükleus görülür. Kemik sinigrafisi tanıda yardımcı olur.

Tedavi cerrahidir. Bazen lezyon kendiliğinden seneler sonra iyileşir.

23–Ailevi Akdeniz Ateşi

Nadir görülen bir hastalık olup, otozomal resesif geçiş gösterir. Özellikle Ermeniler, Araplar ve İspanyol musevilerinde sık görülür. 5-15 yaşları arasında ortaya çıkar, periyodik seyir gösterir. Ateş, serozal ağrı, artrit ve dermatit gibi semptomlar vardır. Ataklar akut başlar, 1 hafta kadar sürerek yavaşça kaybolur (33).

Eklem bulguları artralji, oligoartrit veya kronik monoartrit şeklindedir. En sık etkilenen eklem dizler

olup şişlik ve ağrı mevcuttur. Eklem üzerinde eritem ve ısı artışı yoktur.

X-ray'da periartiküler osteoporoz görülür. Bazen sakroiliak eklem etkilenebilir.

Amiloidozis sekonder olarak gelişebilir (33).

Akdeniz ateşinde prognoz genellikle iyi olup Kolşisin oldukça etkilidir (34).

24–Frost-bite

Soğuk yanığı, sıfırın altındaki derecelerde uzun süre açıkta kalmayı takiben gelişen yüzeysel dokuların nekrozu ile karakterizedir.

Özellikle el, ayak, burun, kulak gibi uç organlar etkilenir. El ve ayak parmaklarında kızarıklık ve şişlik görülür. Raynoud fenomeni gibi vazomotor değişiklikler olabilir. Çocuklarda soğuk yanığı epifizer nekroz yapabilir. Sonuçta el ve ayaktaki küçük kemiklerin gelişmesi yavaşlar, parmaklar kısa kalır. Eklemelerde sekonder dejeneratif osteoartrit gelişir (35).

KAYNAKLAR

- Ruger SB, et al. Reflex sympathetic dystrophy in children. Clin Orthop 1982; 103:225.
- Bernstain BH, Singren BH, Kent JT, et al. Reflex neurovascular dystrophy in childhood. J Pediatr 1978; 93:211.
- Laxer RM, Allen RC, Malleson PN, et al. Technetium 99m- methylene diphosphonate bone scan in children with reflex neurovascular dystrophy. J Pediatr 1985; 106:437.
- Roberts J. A hypothesis on physiological basis for causalgia and related pains. Pain 1986; 24:297.
- Richlin DM, Carron H, Rowlingson JC, et al. Reflex sympathetic dystrophy: Successful treatment by transcutaneous nerve stimulation. J Pediatr 1978; 93:84.
- Sherry DD, Weisman R. Psychologic aspects of childhood reflex neurovascular dystrophy. Pediatrics 1988; 81:572.
- James TC, Ross EP. Erythromelalgia. Textbook of pediatric rheumatology 2nd Ed. 1990; 107.
- Gregic A, Rosenbloom AL, Weber FT, et al. Joint contracture-comman manifestation of childhood diabetes mellitus. J Pediatr 1976; 88:584-88.
- Buckingham BA, Uitto J, Stanborg C, et al. Scleroderma like syndrom and non-enzymatic glucosylation of collagen in children with poorly controlled insulin dependent diabetes (abstract). Pediatr Res 1981; 15:626.
- Siebold JR. Digital sclerosis in children. Skin changes in insulin dependent diabetes mellitus. Arthritis Rheum 1982; 25:1357-61.,
- Buntain WL, Wood JB, Wolley MM. Pancreatitis in childhood. J Pediatr Surg 1978; 13:143.
- Hendricks WM, Ahmad M, Gratz E. Weber-christion syndrome in infancy. Br J Dermatol 1978; 98:175
- Smith R, Rüssel RGG, Moods CG. Myositis ossificans progressiva. J Bone Joint Surg 1976; 58B:48-57.
- Athreya BH, Schumacher HR. Pathologic features of a familial arthropathy associated with congenital flexion contractures of fingers. Arthritis Rheum 1978; 21:249.
- Prieur AM, Gricell C. Arthropathy with rash, chronic meningitis, eye lesions and mental retardation. J Pediatr 1981; 99:79-83.
- Lloyd-Roberts GC, Lettin AWF. Arthrogryposis multiplex congenita. J Bone Joint Surg 1970; 52B:494.
- Smith DW, Jones KJ. Recognisable patterns of human malformation. Genetic, Embriologic and Clinical Aspects. 4th Ed. New York: Saunders WB. 1988.
- Sakoloff L. Kashin back disease. Rheum Dis Clin North am 1987; 13:101.
- Zayid I, Farroj J. Familial histiocytic dermatitis. Am J Med 1973; 793:54.
- Jones KL. The fetal alcohol syndrome. Addict Dis 1975; 2:79.
- Calabro JJ, Marshesano JM. Tietz's syndrome. J Pediatr 1966; 68:895.
- Wing Strand H, Transient snovitis of the hip in the child. Acta Orthop Scand, Supply 1986; 57:219.
- Green NE, Beauchamp RD, Griffin PP. Primary subacute epiphyseal osteomyelitis. J Bone Joint Surg 1981; 63A:107.
- Bartoc LL, Saied KR. Thorn-induced arthritis. J Pediatr 1978; 93:322-3.
- David DE, Viozz FJ, Miller of et al. The musculoskeletal manifestations of acne fulminans. J Rheumetal 1981; 8:317.

26. North AF, Fink CW, Gibson, et al. Sarcoid arthritis in childhood. *Am J Med* 1970; 48:449-45.
27. Ellsworth JE, Cassidy JT, Ragsdale CG, et al. Mucha haberman disease in children. The association with rheumatic diseases. *J Rheumatol* 1982; 9:319.
28. Cavanaugh JJA, Holman GH. Hypertrophic osteoarthropathy in childhood. *J Pediatr* 1965; 66:27.
29. Natharson L, Riddlerberger MM JR. Pulmoner hypertrophic osteoarthropathy in cystic fibrosis. *Radiology* 1980; 135:649.
30. Newman AJ, Ansell BM. Episodic arthritis in children with cystic fibrosis. *J Pediatr* 1979; 94:594.
31. Caffey J. Infantile cortical hyperostosis. A review of the clinical and radiological features. *Proc R Soc Med* 1957; 50:347.
32. Orlovski JP, Mercer RD. Osteoid osteoma in children and young adults. *Pediatrics* 1977; 59:526-32.
33. Gafni J, Ravid M, Sohan E. Familial mediterranean fever and amyloidosis. *J Med Sci* 1968; 4:395.
34. Wright DG, Wolff SM, Fauci, et al. Efficacy of intermittent colchicine therapy in familial mediterranean fever. *Ann Intern Med* 1977; 86:162.
35. Carrera GF, Kozin F, Mc Carty D. Arthritis after frostbite injury in children. *Arthritis Rheum* 1979; 22:1082.