



# Akut romatizmal ateş tanısında güncelleme: 2015 Jones ölçütleri

Update on diagnosis of acute rheumatic fever: 2015 Jones criteria

Ayşe Güler Eroğlu

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

## Öz

Son Jones ölçütlerinde akut romatizmal ateş tanısı için düşük riskli ve orta-yüksek riskli topluluklarda farklı tanı ölçütleri oluşturulmuştur. Türkiye, akut romatizmal ateş ve romatizmal kalp hastalığı açısından yapılan bölgesel taramaların sonucu ile orta-yüksek riskli topluluklara uygundur. Düşük riskli topluluklarda tanı ölçütlerindeki değişiklikler, klinik olarak saptanan karditin yanısıra ekokardiyografi ile saptanan subklinik kardit majör bulgu olarak ve 38,5°C ve üzerinde ateş minor bulgu olarak kullanılmaktadır. Türkiye'nin de içinde bulunduğu orta-yüksek riskli topluluklarda yeni değişiklik olarak klinik olarak saptanan karditin yanısıra ekokardiyografi ile saptanan subklinik kardit majör bulgu olarak kullanılmakta; ek olarak eklem bulgularından gezici artrit yanısıra, aseptik monoartrit ve poliartralji majör bulgu, monoartralji de minör bulgu olarak kullanılmaktadır. Ancak subklinik karditi sağlıklı bireylerde saptanan fizyolojik kapak yetersizliklerinden ayırt etmek; aseptik monoartrit ve poliartralji majör bulgu olarak kullanıldığında eklemli tutan diğer hastalıkları dışlamak doğru tanı için son derece önemlidir. Ayrıca Türkiye gibi orta-yüksek riskli topluluklarda minör bulgulardan ateşin 38°C ve üzerinde, eritrosit çökme hızının 30 mm/sa ve üzerinde olması minör bulgu olarak kabul edilmiştir. İlk atak tanı ölçütleri değiştirilmemiş; tekrarlayan atak için eski ölçütlere ek olarak geçirilmiş streptokok enfeksiyonu varlığında üç minor bulgu kabul edilmiştir. Son Jones ölçütlerinde ayrıca akut romatizmal ateş tanı ölçütlerini tam olarak karşılamayan hastaların, diğer bir tanı düşünülmüyor ise olası akut romatizmal ateş olarak tedavisi ve 12 ay benzetin penisilin profilaksisine alınarak izlemi; 12 ay sonra tekrar değerlendirilerek profilaksinin devamına ya da kesilmesine karar verilmesi önerilmiştir. Hastalığın sık görüldüğü ülkelerde doktorların akut romatizmal ateş tanısı için öne sürülen ölçütleri kullanmakla beraber, kendi mantık ve değerlendirmeleri ile doğru tanı koymaları çok önemlidir. (Turk Pediatri Ars 2016; 51: 1-7)

**Anahtar Kelimeler:** Akut romatizmal ateş, ekokardiyografi, Jones kriterleri, romatizmal kalp hastalığı, subklinik kardit

## Abstract

In the final Jones criteria, different diagnostic criteria were established for the diagnosis of acute rheumatic fever for low risk and moderate-high risk populations. Turkey was found to be compatible with moderate-high risk populations as a result of regional screenings performed in terms of acute rheumatic fever and rheumatic heart disease. The changes in the diagnostic criteria for low-risk populations include subclinical carditis found on echocardiogram as a major criterion in addition to carditis found clinically and a body temperature of 38.5°C and above as a minor criterion. In moderate-high risk populations including Turkey, subclinical carditis found on echocardiogram in addition to clinical carditis is used as a major criterion as a new amendment. In addition, aseptic monoarthritis and polyarthralgia are used as major criteria in addition to migratory arthritis and monoarthralgia is used as a minor criterion among joint findings. However, differentiation of subclinical carditis from physiological valve regurgitation found in healthy individuals and exclusion of other diseases involving joints when aseptic monoarthritis and polyarthralgia are used as major criteria are very important. In addition, a body temperature of 38°C and above and an erythrocyte sedimentation rate of 30 mm/h and above have been accepted as minor criteria. The diagnostic criteria for the first attack have not been changed; three minor findings have been accepted in presence of previous streptococcal infection in addition to the old criteria for recurrent attacks. In the final Jones criteria, it has been recommended that patients who do not fully meet the diagnostic criteria of acute rheumatic fever should be treated as acute rheumatic fever if another diagnosis is not considered and should be followed up with benzathine penicillin prophylaxis for 12 months. It has been decided that these patients be evaluated 12 months later and a decision for continuation or discontinuation of prophylaxis should be made. In countries where the disease is prevalent, it is very important for physicians to make an accurate diagnosis of acute rheumatic fever with their own logic and assessment in addition to the criteria proposed. (Turk Pediatri Ars 2016; 51: 1-7)

**Keywords:** Acute rheumatic fever, echocardiography, Jones criteria, rheumatic heart disease, subclinical carditis

## Giriş

Akut romatizmal ateş (ARA) kliniği 1500'lü yıllardan beri bilinmektedir. Bin sekiz yüzlü yıllarda ARA ile kalbin ilişkisi 'tonsillitten kardite' şeklinde tanımlanmıştır.

Bu durum 1884 yılında Laseque tarafından 'ARA eklemli yalar, kalbi ısırır' şeklinde ifade edilmiştir. Tanısı zor olan diğer hastalıklarda olduğu gibi ARA tanısı için 1944 yılında Jones ölçütleri oluşturulmuş ve 1965, 1984 ve 1992 yıllarında güncellenmiştir (1). Avrupa ve Kuzey

**Yazışma Adresi / Address for Correspondence:** Ayşe Güler Eroğlu, E-posta / E-mail: ageroglu@gmail.com

**Geliş Tarihi / Received:** 21.12.2015 **Kabul Tarihi / Accepted:** 23.12.2015

©Telif Hakkı 2016 Türk Pediatri Kurumu Derneği - Makale metnine [www.turkpediatriarsivi.com](http://www.turkpediatriarsivi.com) web adresinden ulaşılabilir.

©Copyright 2016 by Turkish Pediatric Association - Available online at [www.turkpediatriarsivi.com](http://www.turkpediatriarsivi.com)

DOI: 10.5152/TurkPediatriArs.2016.2397

Amerika'da alınan önlemler ile ARA sıklığı düşürülür iken, gelişmekte olan ülkelerde ciddi bir halk sağlığı sorunu olmaya devam etmiştir (2, 3). Akut romatizmal ateş dünyanın birçok bölgesinde, özellikle gelişmekte olan ülkelerde, çocuklarda ve genç erişkinlerdeki edinil kalp hastalığının en sık nedenidir. Dünyada en az 15 600 000 romatizmal kalp hastası yaşamaktadır (4). Her yıl 500 000 yeni ARA olgusu görülmekte, bunların 280 000 kadarı romatizmal kalp hastasına dönüşmekte ve yılda 233 000 kişi ARA ya da romatizmal kalp hastalığına bağlı olarak kaybedilmektedir.

Jones ölçütlerinin ilk tanımlanmasından sonra zaman içinde yapılan güncellemeler tanı ölçütlerinin özgünlüğünü artırmış, ancak duyarlılığını azaltmıştır. Akut romatizmal ateşin endemik veya epidemik olduğu bölgelerde tanı ölçütleri yeterince duyarlı olmadığından, tanı koyulup ikincil koruyucu tedavi uygulanmadığı için romatizmal kalp hastalarının artmasına yol açmaktadır. Dünya Sağlık Örgütü 2002 yılında ARA tanısı için kılavuz yayınlamış, ilk atakta tanı için 1992'de düzenlenen Jones ölçütlerini önermiş, tekrarlayan ARA ataklarının tanısı için gerekli şartları hafifletmiştir (5). Bu arada son 20 yılda ekokardiyografinin kullanıma girmesi ve gelişerek dünyada yaygın olarak kullanılması ile klinik bulgular olmaksızın ekokardiyografi ile saptanan subklinik (sessiz) kardit gündeme gelmiştir (6-8). Bin dokuz yüz doksan iki Jones ölçütlerinde ve 2002 Dünya Sağlık Örgütü önerilerinde ekokardiyografi ile saptanan subklinik kardit tanı ölçütü olarak yer almamaktadır. Günümüzde hastaların sağlık birimlerine ulaşımı kolaylaşmıştır. Artritli hastalar henüz ilk eklem tutulumunda sağlık birimlerine başvurmaktadırlar. Ayrıca ağrı kesici ve ateş düşürücü olarak ibuprofen gibi steroid dışı antiinflatuvar ilaçların kullanımı artrit klinik seyrini değiştirmekte ve tanıyı güçleştirmektedir. Tüm bu etmenler göz önüne alınarak ARA sıklığının yüksek olduğu ülkelerde tanı ölçütlerinin duyarlılığını artırmak için değişiklikler yapılmıştır. Avusturalya Kalp Birliği 2006 yılında ve Yeni Zelanda Kalp Birliği 2008 yılında kendi kılavuzunu oluşturmuş ve 2012 yılında da güncellenmiştir (9, 10). Akut romatizmal ateş Avustralya ve Yeni Zelanda'da yaşayan yerlilerde sık, diğerlerinde seyrek görüldüğü için; yüksek riskli ve düşük riskli topluluklar olmak üzere iki gruba ayrılarak öneriler oluşturulmuştur. İki bin on beş yılında Jones ölçütleri de güncellenmiş, Avustralya ve Yeni Zelanda Kalp Birlikleri'nin kılavuzlarına benzer şekilde orta yüksek riskli ve düşük riskli topluluklarda farklı tanı ölçütleri oluşturulmuştur (11). Okul çağı çocuklarında ARA sıklığı  $\leq 2/100\ 000$ , tüm yaşlarda romatizmal kalp hastalığı yaygınlığı  $\leq 1/1\ 000$  olan topluluklar düşük riskli; diğerleri orta ve yüksek riskli olarak tanımlanmıştır. Ayrıca güvenilir epidemiyolojik çalışmaların olmadı-

ğı topluluklarda, orta ve yüksek riskli topluluklardaki tanı ölçütlerinin uygulanması önerilmiştir.

Türkiye genelinde ARA sıklığını araştıran çalışma yapılmamıştır ve yapılanlar yerel verileri yansıtmaktadır. Ankara çevresinde, ilkokul çocuklarında yapılan bir çalışmada 1970-1973 yılları arasında ARA'nın yıllık sıklığı 100 000'de 56,6 iken, 15 yıl sonra 100 000'de 36,7 olarak bulunmuştur (12). Seksenli yılların ortasından itibaren ARA sıklığı bütün dünyada olduğu gibi Türkiye'de de artmıştır. Ankara'da 1980 ve 2000 yılları arasındaki 30 yıllık dönemdeki ARA hastalarının değerlendirildiği bir çalışmada 1980-1989 yılları arasında 37/100 000, 1990-1999 yılları arasında 60/100 000 ve 2000-2009 yılları arasında 21/100 000 olarak hesaplanmıştır (13).

Romatizmal kalp hastalığı yaygınlığı Sahra Çölü'nün güneyindeki Afrika'da 5,7/1000; Avusturalya, Yeni Zelanda ve Pasifikler'deki yerlilerde 3,5/1000; Orta-Güney Asya'da 2,2/1000, gelişmiş ülkelerde 0,5/1000 altında bulunmaktadır (14). Türkiye'de romatizmal kalp hastalığının yaygınlığını belirlemek üzere yapılan yeni çalışma yoktur. Düşük sosyoekonomik grupta 1988 yılında yapılan bölgesel bir çalışmada 5,6/1000 bulunmuştur (15). Son Jones ölçütlerine göre Türkiye, ARA ve romatizmal kalp hastalığı açısından yapılan bölgesel taramaların sonucu ile orta ve yüksek riskli topluluklara uymaktadır.

Son Jones ölçütlerine göre düşük riskli topluluklarda klinik olarak saptanan karditin yanısıra ekokardiyografi ile saptanan subklinik kardit majör bulgu olarak ve 38,5 °C ve üzerinde ateş minor bulgu olarak kullanılmaktadır (Tablo 1) (11). Türkiye'nin de içinde bulunduğu orta yüksek riskli topluluklarda yeni değişiklik olarak klinik olarak saptanan karditin yanısıra ekokardiyografi ile saptanan subklinik kardit majör bulgu olarak kullanılmakta; ek olarak eklem bulgularından gezici artrit yanısıra, aseptik monoartrit ve poliartralji majör bulgu, monoartralji de minör bulgu olarak kullanılmaktadır. Ancak subklinik karditi sağlıklı bireylerde saptanan fizyolojik kapak yetersizliklerinden ayırt etmek; aseptik monoartrit ve poliartralji majör bulgu olarak kullanıldığında eklemli tutan diğer hastalıkları dışlamak doğru tanı için son derece önemlidir. Ayrıca Türkiye gibi orta ve yüksek riskli topluluklarda minör bulgulardan ateşin 38°C ve üzerinde, eritrosit çökme hızının (EÇH) 30 mm/sa ve üzerinde olması minor bulgu olarak kabul edilmiştir. Bir önceki Jones ölçütlerinde olduğu gibi, yeni Jones ölçütlerinde de eklem bulguları major bulgu olarak kullanıldığında minor bulgu olarak kullanılmamaktadır. Kardit geçirenlerde elektrokardiyogramda (EKG) PR uzaması

**Tablo 1. Akut romatizmal ateş tanısı, değıştirilmiř Jones ölçütleri, 2015\***

A. Tüm hastalarda geçirilmiř A grubu streptokok enfeksiyonu kanıtı olmalı (kore dıřında)	
Tanı: ilk atak ARA	İki majör veya bir majör, iki minor bulgu
Tanı: tekrarlayan atak ARA	İki majör veya bir major, iki minör veya üç minör
B. Majör bulgular	
Düşük riskli topluluklar <sup>a</sup>	Orta ve yüksek riskli topluluklar
Kardit (Klinik ve/veya subklinik <sup>b</sup> )	Kardit (Klinik ve/veya subklinik <sup>b</sup> )
Artrit (Sadece poliartrit)	Artrit (Monoartrit veya poliartrit veya poliartralji <sup>c</sup> )
Kore	Kore
Eritema marginatum	Eritema marginatum
Deri altı nodülleri	Deri altı nodülleri
C. Minör bulgular	
Düşük riskli topluluklar <sup>a</sup>	Yüksek riskli topluluklar
Poliartralji	Monoartralji
Ateş ( $\geq 38,5^{\circ}\text{C}$ )	Ateş ( $\geq 38^{\circ}\text{C}$ )
EÇH $\geq 60$ mm/sa ve/veya CRP $\geq 3$ mg/dL <sup>d</sup>	EÇH $\geq 30$ mm/sa ve/veya CRP $\geq 3$ mg/dL <sup>d</sup>
EKG'de uzamış PR (yaşıya göre)	EKG'de uzamış PR (yaşıya göre)
(kardit major bulgu değilse)	(kardit major bulgu değilse)

ARA: akut romatizmal ateş; CRP: c-reaktif protein; EÇH: eritrosit çökme hızı

\*10 numaralı kaynaktan yararlanılarak hazırlanmıştır.

<sup>a</sup>Düşük riskli topluluklarda okul çađı çocuklarında ARA sıklığı yılda  $\leq 2/100\ 000$  veya tüm yaşlarda romatizmal kalp hastalığı  $\leq 1/1\ 000$ .

<sup>b</sup>Subklinik kardit patolojik ekokardiyografik valvulittir.

<sup>c</sup>Poliartralji yüksek risklilerde diđer nedenler dışlanırsa major bulgu kabul edilir. Eritema marginatum ve deri altı nodülleri eskisi gibi nadiren tek başına majör bulgu kabul edilir. Eklem bulguları aynı hastada ya majör ya da minör bulgu kabul edilir.

<sup>d</sup>CRP laboratuvarın üst sınırının üstünde olmalıdır, en yüksek çıkan EÇH değeri kullanılır.

minör bulgu olarak kabul edilmemektedir. Son Jones ölçütlerinde ayrıca ARA tanı ölçütlerini tam olarak karşılamayan hastaların, diđer bir tanı düşünülüyor ise olası ARA olarak tedavisi ve 12 ay benzetin penisilin profilaksisine alınarak izlemi; 12 ay sonra tekrar değerlendirilerek profilaksinin devamına ya da kesilmesine karar verilmesi önerilmiştir. Akut romatizmal ateş tanı ölçütleri hastalığın akut dönemi için geçerlidir ve bu ölçütlere uyan hastalar büyük olasılıkla ARA tanısı alır. Bu ölçütlerin, kronik romatizmal kalp hastalığı tanısını ve seyrini değerlendirmede yeri yoktur.

Akut romatizmal ateş geçirmiş olan hastalarda tekrarlama riski normal toplumdan çok daha yüksektir. Ayrıca tekrarlayan ataklarda kalp yetersizliği ve ölüm riski ilk ataktan daha yüksektir. Bu durumlar göz önüne alınarak tekrarlayan atakların tanısında özgünlükten çok duyarlılığı yüksek olan ölçütlerin kullanılması gereklidir. Son Jones ölçütlerinde tekrarlayan ataklara geçirilmiř streptokok enfeksiyonu kanıtı varlığında iki majör ya da bir majör, iki minör ya da üç minör bulgu ile tanı koyulabileceđi bildirilmiştir. Ancak ARA sıklığının yüksek olduđu bölgelerde tekrarlayan atak tanısı koyulurken, A grubu streptokoklara bađlı üst solunum yolu enfeksiyonu endemilerinin olabileceđi ve

toplumda antistreptolizin O (ASO) düzeyinin yüksek olabileceđi akılda tutulmalıdır. Hastalığın sık görüldüğü ülkelerde dođru tanı için doktorlara büyük görev düşmektedir. Akut romatizmal ateş tanısı için öne sürülen ölçütleri kullanmakla beraber, kendi mantık ve değerlendirmeleri ile ARA hastalarına dođru tanı koymaları çok önemlidir.

### Majör bulgular

**Artrit:** Artrit ARA'da görülen en sık belirti olmakla birlikte, en az özgün olanıdır. Daha çok büyük yařtaki hastalarda görülür. Bin dokuz yüz doksan iki yılındaki Jones ölçütlerinde gezici poliartrit majör bulgu olarak kullanılmaktaydı (1). Hastalık sıklıkla büyük eklemleri ve tek taraflı olarak tutar. Sıklıkla diz, dirsek, el bileđi ve ayak bileđini tutar. Kalça ve omuz eklemleri büyük eklemler olmasına rađmen seyrek olarak tutulur. Artrit gezici özelliğindedir, bir eklemde diđerine geçer. Her eklemdeki artrit iki haftadan kısa sürer. Akut romatizmal ateşte görülen gezici artrit tedavi edilmesinde genellikle birkaç gün ya da birkaç haftada (en geç 4 haftada) hasar bırakmadan kendiliğinden iyileşir. Akut romatizmal ateş artrit salisilatlarla çok iyi yanıt verir. Uygun dozda salisilat tedavisi altında 48 saatten daha uzun süren artirlerde başka bir tanıya yönelmelidir.

Son Jones ölçütlerinde düşük riskli topluluklarda yine sadece gezici poliartrit majör bulgu olarak kabul edilir iken, ülkemizin de içinde bulunduğu orta ve yüksek riskli topluluklarda gezici poliartrit, aseptik monoartrit ya da poliartralji majör bulgu olarak kabul edilmiştir (11). Hastalığın yüksek sıklıkta görüldüğü ülkelerde yapılan çalışmalarda ARA'lı hastalarda %17'ye varan oranlarda aseptik monoartrit bildirilmiştir (16). Poliartralji pek çok romatolojik hastalıkta görülen ve özgün olmayan bir bulgudur. Poliartralji Jones ölçütlerine göre 1956 yılına kadar ARA'nın majör bulgusu olarak kabul edilmekteydi. Ancak Jones ölçütlerinde yapılan güncellemeler ile düşük riskli topluluklarda yanlış tanıya neden olduğu için majör bulgulardan çıkarılmış ve minör bulgu olarak kabul edilmiştir. Son Jones ölçütlerinde düşük riskli topluluklarda yine minör bulgu olarak kalmış, orta ve yüksek riskli topluluklarda ölçütlerin duyarlılığını artırmak için majör bulgu olarak kabul edilmiştir. Özellikle aseptik monoartrit ya da poliartraljinin majör bulgu olarak kullanıldığı hastalarda ayırıcı tanı ile diğer hastalıkları dışlamak çok önemlidir. Akut romatizmal ateş dışındaki hastalıklara bağlı akut artritlerin çoğunda EÇH artmıştır ve ateş eşlik edebilir. Bu nedenle diğer hastalıklara bağlı akut artritlerde Jones tanı ölçütleri (1 majör ve 2 minör) kolaylıkla doldurulup yanlış tanı koyulabilir. Bu hastalarda geçirilmiş A grubu streptokok enfeksiyonu bulgusu mutlaka aranmalıdır. Ancak A grubu streptokok enfeksiyonu geçiren hastaların hepsinde ARA gelişmeyeceği, boğaz kültüründeki üremenin taşıyıcılık olabileceği, streptokok enfeksiyonundan sonra 2-4 haftada en yüksek seviyeye ulaşan antistreptolizin O (ASO) düzeyinin 3-6 ay, hatta bir yıl süre ile yüksek kalabileceği akıldan çıkarılmamalıdır. Akut romatizmal ateşin sık görüldüğü ülkelerde A grubu streptokok enfeksiyonu endemisi de sık görüldüğünden, toplumda yüksek ASO titresi saptanma şansı büyüktür. Tanı ölçütlerini tamamlamayan hastalarda sadece ASO yüksekliğinin anlamı yoktur. Antistreptolizin O titresinin tanıya katkısı, ancak düşük değerlerde hastalığın reddi açısındandır. Akut romatizmal ateş düşünülen hastada (kore dışında) ASO titresi düşük ise 1-2 hafta sonra tekrar edilmelidir. Yüksek ya da yükseliyor olması tanıya destekler.

Günümüzde ateş düşürücü ve ağrı kesici olarak iboprufen gibi steroid dışı antiinflatuar ilaçların kullanılması artrit seyrini bozmakta, klinik tabloyu değiştirmekte ve tanıyı güçleştirmektedir. Akut romatizmal ateş şüphelenilen hastalarda bu ilaçların kullanımını sormak, öykü ve bulguları bu bilgi ışığında değerlendirmek gereklidir. Artrit seyrinde ağrı kesici olarak steroid dışı antiinflatuar ilaçların kullanımı hem klinik hem de laboratuvar bulgularını etkileyebilir. Akut romatizmal ateşte hiç tedavi uygulanmasa bile artrit bul-

guları dört haftada kendiliğinden düzelecek iken, araya giren yeterli dozda ve sürede kullanılmayan steroid dışı antiinflatuar ilaçlar artrit şiddetinin dalgalı bir seyir göstermesine ve sürenin uzamasına yol açabilir. Ayrıca laboratuvar bulgularının da değişmesine yol açabilir. Akut romatizmal ateş şüphelenilen hastalarda tanı koyulana kadar ateş düşürücü ve ağrı kesici olarak steroid dışı antiinflatuar ilaçlar yerine parasetamol gibi ilaçların kullanılması çok önemlidir.

Eklemler bulgularının majör bulgu olarak kullanıldığı hastalarda artralji minör bulgu olarak kullanılmaz.

Poststreptokoksik reaktif artrit streptokok enfeksiyonu sonrası gelişen, sessiz dönemi kısa olan (bir hafta-10 gün), küçük eklemleri tutan, uzun süren (ortalama iki ay, sekiz aya uzayabilir) ve salisilat tedavisine yanıt vermeyen artrittir. Bazı hastalarda klinik tablo ARA'ya dönüşür. Amerikan Kalp Birliği tarafından 2012 yılında poststreptokoksik reaktif artrit düşünülen hastaların kardit açısından dikkatli izlemi, kalp tutulumu olmayanlarda bir yıl streptokoklara karşı ikincil profilaksi ve bu bir yılın sonunda kalp tutulumu yok ise profilaksinin kesilebileceği; kalp tutulumu olanlarda ise profilaksinin devamı önerilmiştir (17, 18). Avusturalya Kalp Birliği ise poststreptokoksik reaktif artrit düşünülen hastalara ARA açısından düşük riskli topluluklarda bir yıl, orta ve yüksek riskli topluluklarda beş yıl ikincil profilaksi önermiştir; bu sürenin sonunda kalp tutulumu olmayanlarda profilaksinin kesilebileceğini, kalp tutulumu olanlarda profilaksiye devam edilmesi gerektiği ileri sürmüştür (9). Bu konudaki çalışmalar devam etmekle birlikte, Türkiye ARA açısından orta ve yüksek riskli olduğu için poststreptokoksik reaktif artrit düşünülen hastalarda beş yıl profilaksi uygulanması, bu sürenin sonunda kalp tutulumu olmayanlarda profilaksinin kesilmesi, kalp tutulumu olanlarda profilaksiye devam edilmesi daha uygun görülmektedir.

Akut romatizmal ateşe bağlı eklem bulgularının ayırıcı tanısında septik artrit, juvenil idiyopatik artrit, ailevi Akdeniz ateşi, serum hastalığı, sistemik lupus eritematozus, dermatomiyozit, Henoch-Schönlein purpurası, viral artropati, reaktif artropati, poststreptokoksik reaktif artrit, Lyme hastalığı, enfektif endokardit, gut hastalığı, orak hücreli anemi, lösemiler ve lenfomalar yer almaktadır.

**Kardit:** Artritten sonra ikinci sıklıkta görülür, artrit aksine küçük yaşlarda daha sıktır. Kardit, akut kalp yetersizliğine ve kronik kapak hastalığına yol açabildiği için ARA'nın en ciddi majör bulgusudur. Kardit en çok endokardı tutar, kapak endokardını tutarak valvülite yol

açar. Hastaların yaklaşık %10'unda miyokard ve perikard etkilenir. Kardit genellikle yakınmaya yol açmaz. Artrit ya da kore sırasında muayene ile ortaya çıkar. Kalp yetersizliği seyrekir. Kardit olan hastada en sık mitral yetersizliği saptanır. İkinci sıklıkta aort yetersizliği görülür. Aort yetersizliği nadiren tek başına bulunur, sıklıkla mitral yetersizliği ile birlikte dir. Triküspid ve pulmoner kapakların tutulumu nadirdir. Mitral darlığı ve aort darlığı akut ataktan yıllar sonra genellikle erişkin yaşlarda ortaya çıkabilir.

Eski Jones ölçütlerinde ve Dünya Sağlık Örgütü'nün önerilerinde majör bulgu olan kardit klinik bulgulara dayandırılmaktaydı, ekokardiyografi kapak lezyonlarının ve perikarda sıvının doğrulanmasında yardımcı bir yöntem olarak önerilmekteydi (1, 5). Akut romatizmal ateş düşünölen tüm olgularda ekokardiyografinin yapılması gerektiđi, tanının doğrulanmasında ve yalancı pozitif tanıdan uzaklaşılmasında yararlı bir inceleme olduđu ileri sürölmüştü. Ancak son 20 yılda ekokardiyografi bulgularının tanı ölçütlerine alınmasını destekleyen bulgular elde edilmiştir (6-8). Klinik olarak kardit bulguları saptanmadan ekokardiyografi ile saptanan patolojik kapak tutulumuna subklinik kardit ya da sessiz kardit denilmektedir. Subklinik kardit ile ilgili çalışmaların incelendiđi bir metaanalizde ARA'lı hastalarda %0-53, ortalama %16,8 oranında subklinik kardit saptandıđı bildirilmiştir (8). Önce Avustralya ile Yeni Zelanda Kalp Birliđi'nin ARA tanı ölçütlerinde ve en son 2015 yılında yeniden düzenlenen Jones ölçütlerinde subklinik kardit hem düşük hem de orta ve yüksek riskli topluluklarda majör bulgu olarak kabul edilmiştir (9-11). Subklinik karditi saptamak için ARA'dan şüphelenilen hastaların hem hastalığın başlangıcında, hem de başlangıçta saptanmasa bile daha sonraki izleminde ekokardiyografi ile kalp tutulumu açısından değerlendirilmesi çok önemlidir.

Subklinik karditteki hafif kapak yetersizliği ile sağlıklı bireylerdeki fizyolojik kapak yetersizliğini birbirinden ayırt etmek için çok sayıda çalışma yapılmış ve ölçütler koyulmuştur (6-8, 19). Ancak son Jones ölçütlerinde subklinik karditteki hafif kapak yetersizliği ile sağlıklı bireylerdeki fizyolojik kapak yetersizliğini birbirinden ayırt etmek için Dünya Kalp Federasyonu'nun 2012 yılında yayınladıđı ve romatizmal kalp hastalığına bađlı kapak tutulumunu saptamada kullanılan kılavuza uyulması şartı ileri sürölmüştür (11, 19). Ancak kronik kapak sorunlarında saptanan bulgular akut kapak tutulumunda saptanmayabilir. Ayrıca ARA'nın 5 yaş ve seyrek olarak daha da küçük yaşlarda görölebileceđi göz önünde bulundurularak, özellikle renkli Doppler ile kapak yetersizliğinin boyunun kullanıldıđı ölçütlerin küçük yaş-

taki ve düşük kilodaki hastalara uygun olmadığı açıktır. Ayrıca kapak yetersizliği akım hızı kan basıncı ile yakından ilgilidir. Bu da yaş ve önyük ile yakından ilgilidir. Sağlıklı çocuklarda aort dışındaki üç kapakta fizyolojik yetersizlikler görebilmekteyiz. Çocukluk çağında aort kapağında saptanan yetersizlikler doğuştan ya da edin sel kapak sorunlarına bađlı olarak görölmektedir. Burada sorun ARA'ya bađlı mitral yetersizliğini fizyolojik mitral yetersizliğinden ayırmaktır. Subklinik valvülide bađlı hafif mitral yetersizliğini, sağlıklı çocuklardaki fizyolojik mitral yetersizliğinden ayırt etmek için yaşa ve/veya kiloya göre belirlenen yeni ölçütlere gereksinim vardır.

Mitral yetersizliğinin ayırıcı tanısında doğuştan mitral kapak anomalileri, mitral kapak prolapsusu, miksomatöz mitral kapak, Kawasaki hastalığı, miyokardit, dilate kardiyomiyopati; aort yetersizliğinin ayırıcı tanısında biküspit aorta, aort kapak prolapsusu, subaortik membran gibi diđer nedenlere bađlı aort kapak sorunlarını dışlamak önemlidir.

**Kore:** Poliartirit ve karditten çok daha seyrekir. Son Jones ölçütlerinde kore ile ilgili deđişiklik yapılmamıştır (11). Kore kızlarda ve ergenlik döneminde daha sıktır. Sessiz dönemi uzundur (1-6 ay, ortalama dört ay). Sıklıkla ARA'nın geç bir bulgusu olduğundan kore saptandıđında majör bulgular, minör bulgular ve geçirilmiş streptokok enfeksiyonu bulguları görölmeyebilir. Gövde ve ekstremitelerde amaçsız, istemsiz, hızlı ve sıçrayıcı hareketler, dilde istemsiz kasılma, kas güçsüzlüğü, ince motor hareketlerde bozulma (el yazısında bozulma, düğme ilikleymeme vb.) ve duygusal bozukluklar (hiperaktivite, ağlama ve gülme atakları vb.) meydana gelir. Bu bulgular uykuda kaybolur, istemli hareket sırasında artar. Genellikle iki taraflı, bazen tek taraflıdır (hemikore). El yazısı özellikle etkilenmiştir. Kendi kendini sınırlayan bir hastalıktır. Ortalama üç ay sürer, 17 aya kadar uzayabilir. Koredeki hareketlerin tikler, atetoz, konversiyon reaksiyonları, hiperkinezi ve ilaç reaksiyonlarından ayırt edilmesi gereklidir. Koreli hastaların birçoğunda klinik olarak saptanmayan fakat ekokardiyografi ile saptanan subklinik kardit saptanır (6-8). Bu nedenle koreden şüphelenildiğinde subklinik karditi araştırmak üzere ekokardiyografik inceleme yapılması gereklidir.

**Eritema marginatum:** Nadir görülür. Son Jones ölçütlerinde eritema marginatum ile ilgili deđişiklik yapılmamıştır (11). Eritema marginatum genellikle gövdede, kolların ve bacakların iç yüzünde görölen, yüzde görölmeyen; ağrısız ve kaşıntısız, ortadan itibaren solan, kenarları düzensiz haritavari, eritem şekindedir. Eritema

marginatum artrit gibi gezicidir. Ortam sıcaklığı artınca artar ve soğukta kaybolabilir. Birkaç gün devam ederek kendiliğinden düzelir. Akut romatizmal ateşin majör bulgusu olmasına rağmen akut glomerulonefrit ve ilaca bağlı döküntü gibi durumlarda da saptanabildiğinden diğer bir majör bulgu olmadan tek başına tanı koydurmaz.

**Deri altı nodülleri:** Nadir görülür. Son Jones ölçütlerinde deri altı nodülleri ile ilgili değişiklik yapılmamıştır. Deri altı nodülleri 0,5-2 cm büyüklüğünde, eklemlerin ekstansör yüzlerinde, skapula ya da mastoid üzerinde, ağrısız, çevreye yapışık olmayan nodüllerdir. Birkaç gün ile birkaç haftada kaybolur. Akut romatizmal ateşin majör bulgusu olmasına rağmen juvenil idiyopatik artrit, sistemik lupus eritematosus gibi hastalıklarda da saptanabildiğinden diğer bir majör bulgu olmadan tek başına tanı koydurmaz.

#### Minör bulgular

**Ateş:** Günümüzde daha seyrek görülür. Bir önceki Jones ölçütlerinde 39°C ve üzeri ateş minör bulgu olarak kullanılır iken, son yayınlanan Jones ölçütlerinde düşük riskli topluluklarda ateşin 38,5°C ve üzerinde, orta ve yüksek riskli topluluklarda 38°C ve üzerinde olması minör bulgu olarak kabul edilir. Ülkemizde ateşin 38 °C ve üzerinde olması minör bulgu olarak kullanılmalıdır. Hastalığın başlangıcında saptanan ateş birkaç gün içinde azalır.

**Artralji:** Son Jones ölçütlerine göre düşük riskli topluluklarda poliartralji, bizim ülkemizin de içinde bulunduğu orta ve yüksek riskli topluluklarda monoartralji minör bulgu olarak kullanılır. Ancak eklem bulguları tanıda kullanıldığında ayırıcı tanı yapılarak diğer nedenlerin dışlanması doğru tanı koyulması için çok önemlidir. Eklem bulguları majör bulgu olarak kullanılan hastalarda minör bulgu olarak kullanılmaz.

**PR mesafesi:** Akut romatizmal ateşli hastalarda EKG'de PR mesafesinde uzama sık görülür. Son yayınlanan Jones ölçütlerinde yaşa göre normal PR'den uzun olması minör bulgu olarak önerilmiştir, ancak bu hastalarda eşlik eden ateş ve miyokardit taşikardiye yol açabileceği için yaşa ve kalp hızına göre PR'nin uzun olması minör bulgu olarak kullanılmalıdır. PR uzaması hastalığa özgün bir bulgu değildir. Az sayıda hastada PR mesafesinde uzama akut dönemden sonra da uzun süre devam edebilir. Kardit geçirenlerde PR mesafesinde uzama minör bulgu olarak kullanılmaz.

**Akut enfeksiyonu gösteren laboratuvar bulguları:** Eritrosit çökme hızı ve C-reaktif protein (CRP) kullanılır. Düşük riskli topluluklarda eritrosit çökme hızınının 60

mm/sa'in üzerinde olması, orta ve yüksek riskli topluluklarda 30 mm/sa'in üzerinde olması minör bulgu olarak kullanılır.

Hem düşük riskli hem de yüksek riskli topluluklarda CRP'nin 3 mg/dL üzerinde ya da çalışıldığı laboratuvarın üst sınırının üzerinde olması minör bulgu olarak kullanılır.

#### Geçirilmiş A grubu streptokok enfeksiyonunu destekleyen bulgular

Antikor testleri, boğaz kültürü ve hızlı streptokok anti-jen testleri kullanılır. En çok kullanılan antikor testleri ASO ve antideoksiribonükleaz B'dir. Tanıda yüksek ya da yükseliyor olması anlamlıdır. Başlangıçta ASO düzeyi düşük ise 1-2 hafta sonra tekrar bakılır. Streptokoklara bağlı boğaz enfeksiyonundan bir hafta sonra ASO yükselmeye başlar, 3-5 haftalarda tepe noktasına ulaşır ve 6 ay-1 yıl kadar yüksek kalabilir. Antistreptolizin O düzeyinin yüksek bulunması yalnızca geçirilmiş streptokok enfeksiyonu göstergesi olup, ARA'nın klinik bulguları yok ise romatizma lehine değerlendirilmemelidir.

Sonuç olarak 2015 Jones ölçütlerinde ARA açısından orta yüksek riskli ve düşük riskli topluluklarda farklı tanı ölçütleri oluşturulmuştur (11). Türkiye, ARA ve romatizmal kalp hastalığı açısından yapılan bölgesel taramaların sonucu ile orta ve yüksek riskli topluluklara uymaktadır. Düşük riskli topluluklarda tanı ölçütlerindeki değişiklikler, klinik olarak saptanan karditin yanı sıra ekokardiyografi ile saptanan subklinik kardit majör bulgu olarak ve 38,5°C ve üzerinde ateş minor bulgu olarak kullanılmaktadır. Türkiye'nin de içinde bulunduğu orta yüksek riskli topluluklarda yeni değişiklik olarak klinik olarak saptanan karditin yanı sıra ekokardiyografi ile saptanan subklinik kardit majör bulgu olarak kullanılmakta; ek olarak eklem bulgularından gezici artritinin yanı sıra, aseptik monoartrit ve poliartralji majör bulgu, monoartralji de minör bulgu olarak kullanılmaktadır. İlk atak tanı ölçütleri değiştirilmemiş; tekrarlayan atak için eski ölçütlerine ek olarak geçirilmiş streptokok enfeksiyonu varlığında üç minor bulgu kabul edilmiştir. Son Jones ölçütlerinde ayrıca ARA tanı ölçütlerini tam olarak karşılamayan hastaların, diğer bir tanı düşünülüyor ise olası ARA olarak tedavisi ve 12 ay benzetin penisilin profilaksisine alınarak izlemi; 12 ay sonra tekrar değerlendirilerek profilaksinin devamına ya da kesilmesine karar verilmesi önerilmiştir. Akut romatizmal ateş tanı ölçütleri hastalığın akut dönemi için geçerlidir ve bu ölçütlere uyan hastalar büyük olasılıkla ARA tanısı alır. Hastalığın sık görüldüğü ülkelerde doğru tanı için doktorlara büyük görev düşmektedir. Akut romatizmal ateş tanısı için öne sürülen ölçütleri kullanmakla bera-

ber, kendi mantık ve değerlendirmeleri ile ARA hastalarına doğru tanı koymaları çok önemlidir.

**Hakem Deđerlendirmesi:** Dış bađımsız.

**Çıkar Çatışması:** Yazar çıkar çatışması bildirmemiştir.

**Finansal Destek:** Yazar finansal destek almadığını beyan etmiştir.

**Peer-review:** Externally peer-reviewed.

**Conflict of Interest:** No conflict of interest was declared by the author.

**Financial Disclosure:** The author declared that this study has received no financial support.

## Kaynaklar

1. Dajani AS, Ayooub E, Bierman FZ, et al. Special Writing Group of the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis and Kawasaki Disease of the Council on Cardiovascular Disease in the Young the American Heart Association. Guidelines for the diagnosis of rheumatic fever. Jones criteria, 1992 update. JAMA 1992; 268: 2069-73. [CrossRef]
2. Seckeler MD, Hoke TR. The worldwide epidemiology of acute rheumatic fever and rheumatic heart disease. Clin Epidemiol 2011; 3: 68-84. [CrossRef]
3. Tibazarwa KB, Volmink JA, Mayosi BM. Incidence of acute rheumatic fever in the world: a systematic review of population-based studies. Heart 2008; 94: 1534-40. [CrossRef]
4. Carapedis JR, Steer AC. The global burden of group a streptococcal diseases. Lancet Infect Dis 2005; 5: 685-94. [CrossRef]
5. World Health Organization. Rheumatic Fever and Rheumatic Heart Disease: Report of a WHO Expert Consultation, Geneva, 29 October–1 November 2001. Geneva, Switzerland: World Health Organization; 2001. WHO Technical Report Series 923. [http://www.who.int/cardiovascular\\_diseases/resources/en/cvd\\_tr923.pdf](http://www.who.int/cardiovascular_diseases/resources/en/cvd_tr923.pdf). Eriřim tarihi: 31.10.2014.
6. Wilson NJ, Neutze JM. Echocardiographic diagnosis of subclinical carditis in acute rheumatic fever. Int J Cardiol 1995; 50: 1-6. [CrossRef]
7. Bec A, Sadik M. Subclinic valvulitis in children with acute rheumatic fever. Pediatr Cardiol 2008; 29: 619-23. [CrossRef]
8. Tubridy-Clark M, Carapedis JR. Subclinical carditis in rheumatic fever: a systematic review. Int J Cardiol 2007; 119: 54-8. [CrossRef]
9. The Australian guideline for prevention, diagnosis and management of acute rheumatic fever and rheumatic heart disease (2nd edition) 2012 [www.rhdaustralia.org.au/sites/default/files/guideline\\_0.pdf](http://www.rhdaustralia.org.au/sites/default/files/guideline_0.pdf) (Eriřim tarihi: 30.10.2014).
10. Atatoa-Carr P, Lennon D, Wilson N; New Zealand Rheumatic Fever Guidelines Writing Group. Rheumatic fever diagnosis, management, and secondary prevention: a New Zealand guideline. N Z Med J 2008; 121: 59-69.
11. Gewitz MH, Baltimore RS, Tani LY, 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 the rheumatic fever in the era of Doppler echocardiography: a scientific statement of the American Heart Association. Circulation 2015; 131: 1806-18. [CrossRef]
12. Karademir S, Demirçeken F, Atalay S, Demircin G, Sipahi T, Teziç T. Acute rheumatic fever in children in the Ankara area in 1990-1992 and comparison with a previous study in 1980-1989. Acta Paediatr 1994; 83: 862-5. [CrossRef]
13. Orün UA, Ceylan O, Bilici M, et al. Acute rheumatic fever in the Central Anatolia Region of Turkey: a 30-year experience in a single center. Eur J Pediatr 2012; 171: 361-8. [CrossRef]
14. Carapedis JR, McDonald M, Wilson NJ. Acute rheumatic fever. Lancet 2005; 366: 155-68. [CrossRef]
15. Imamoglu A, Ozen S. Epidemiology of rheumatic heart disease. Arch Dis Child 1988; 63: 1501-3. [CrossRef]
16. Carapedis JR, Currie BJ. Rheumatic fever in a high incidence population: the importance of monoarthritis and low grade fever. Arch Dis Child 2001; 85: 223-7. [CrossRef]
17. Gerber MA, Baltimore RS, Eaton CB, et al. Prevention of rheumatic fever and diagnosis and treatment of acute streptococcal pharyngitis: a scientific statement from the American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, the Interdisciplinary Council on Functional Genomics and Translational Biology, and the Interdisciplinary Council on Quality of Care and Outcomes Research: endorsed by the American Academy of Pediatrics. Circulation 2009; 119: 1541-51. [CrossRef]
18. Barash J. Rheumatic Fever and post-group a streptococcal arthritis in children. Curr Infect Dis Rep 2013; 15: 263-8. [CrossRef]
19. Remenyi B, Wilson N, Steer A, et al. World Heart Federation criteria for echocardiographic diagnosis of rheumatic heart disease: an evidence based guideline. Nat Rev Cardiol 2012; 9: 297-309. [CrossRef]