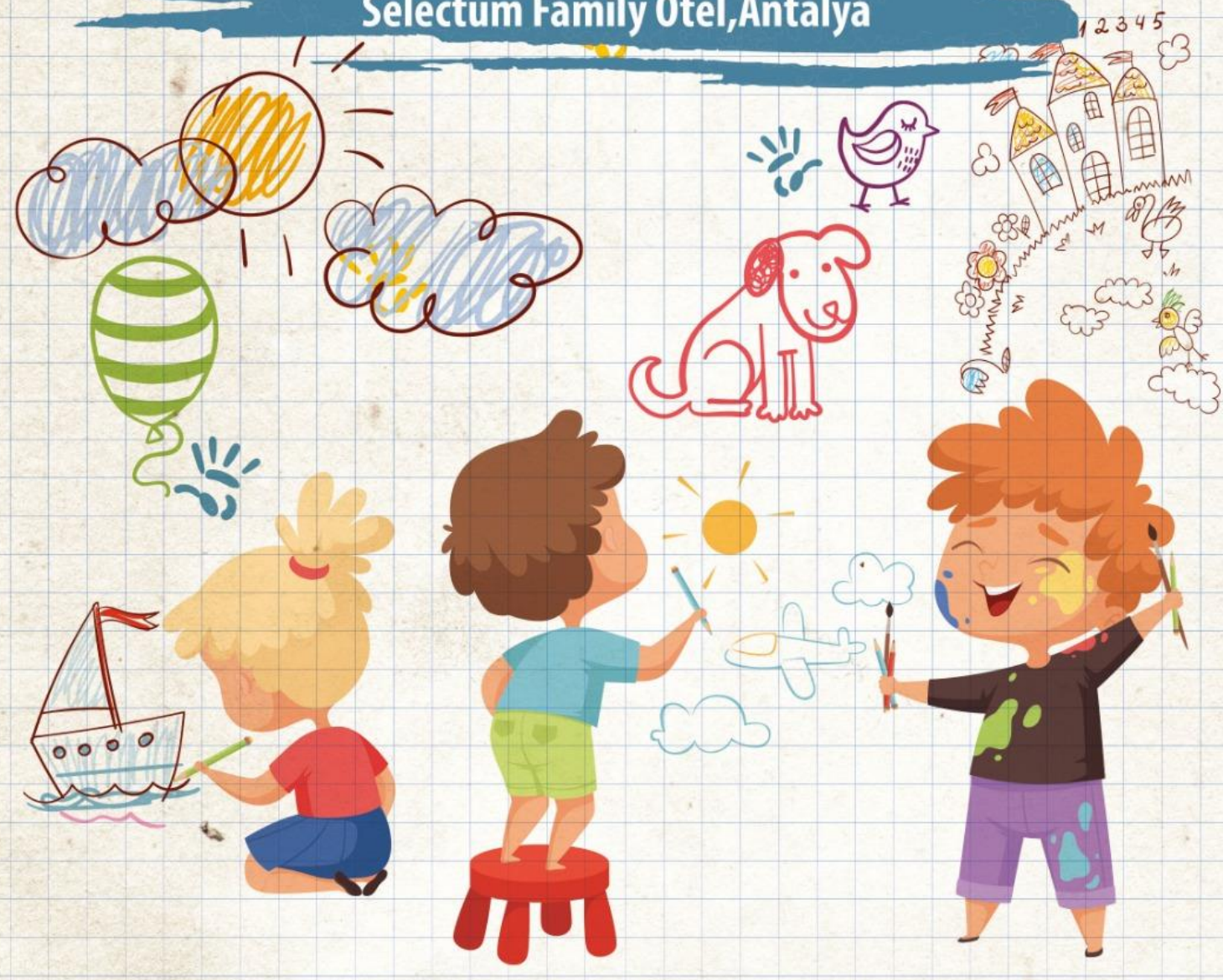
Çocuk Romatoloji Derneği

9. ULUSAL ÇOCUK ROMATOLOJİ KONGRESİ

"Çocuklar Ağlamasın, Düşlerini de Çizebilsinler"

16-19 Nisan 2025
Selectum Family Otel,Antalya



Anahtar Kelimeler: Artrit, Sinovit, Üveit

Kaynaklar:
1.Sfriso, P., Caso, F., Tognon, S., Galozzi, P., Gava, A., & Punzi, L. (2012). Blau syndrome, clinical and genetic aspects. Autoimmunity reviews, 12(1), 44-51.
2.Wouters, C. H., Maes, A., Foley, K. P., Bertin, J., & Rose, C. D. (2014). Blau syndrome, the prototypic auto-inflammatory granulomatous disease. Pediatric Rheumatology, 12, 1-9.

[PS-037]
Pediatrik romatolojide tanısal zorluk: Dev pigmente villonodüler sinovit

Khadija Ahmadova[1], Büşra Acun[1], Batuhan Küçükali[1], Çisem Yıldız[1], Nihal Karaçayır[1], Nuran Belder[1], Merve Kutlar Tanıdır[1], Şefik Murat Arıkan[2], Deniz Gezgin Yıldırım[1], Sevcan A. Bakkaloğlu Ezgü[1]
[1]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Ankara
[2]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ortopedi ve Travmatoloji Ana Bilim Dalı, Ankara

Giriş:
Pigmente villonodüler sinovit (PVNS), eklemin sinovyumunu, tendon kılıflarını ve bursalarını etkileyen benign proliferatif bir hastalık olup lokal ve diffüz olmak üzere iki tipi tanımlanmıştır. PVNS, çocukluk çağında oldukça nadir görülmekle birlikte eklem ağrısı ve şişliği gibi non-spesifik semptomlarla prezente olduğundan juvenil idiyopatik artrit (JIA) ile karıştırılarak tanıda gecikmeler olabilmektedir. Bu olgu sunumunda, dört yıl boyunca JIA tanısıyla takip edilip, kortikosteroid, metotreksat ve anti-TNF tedavilerine yanıt alınamadığı için yapılan sinovyal biyopsi ile PVNS tanısı alan hastanın tanısal sürecini paylaşarak klinisyen farkındalığını artırmayı amaçladık.
Olgu ve Tartışma:
On üç yaşında erkek hasta, dört yıl önce düşme sonrası sağ dizde gelişen ağrı ve şişlik şikayetiyle birçok ortopedi ve çocuk romatoloji kliniklerinde değerlendirilmiş. Üç yıl boyunca JIA tanısıyla intraartiküler steroid, sistemik kortikosteroid, non-steroid antiinflamatuar ilaç, metotreksat, anti-TNF tedavileri almış, tedaviye rağmen rahatlama olmadığı için son bir yıldır ilaçlarını kullanmamış. Sağ dizinde şişlik ve ağrı şikayetinde artış olan ve yürüyüş paterni bozulan hasta kliniğimize başvurdu. Fizik muayenede sağ dizde sol dize kıyasla 15 cm çap farkı mevcuttu, ağrısı inflamatuar özellikte değildi ve sabah tutukluğu eşlik etmiyordu. Sağ dizde genu valgum deformitesi, suprapatellar ve infrapatellar bölgede palpe edilen şişlik mevcuttu. Ailede romatizmal hastalık öyküsü yoktu. Akut faz reaktanları normaldi, anti-nükleer antikor, romatoid faktör ve HLA B27 negatifti. Tedaviye rağmen devam eden semptomlar, öncesinde travma öyküsü olması ve ağrısının inflamatuar karakterde olmaması nedeniyle PVNS, kamptodaktili-artropati-koksa vara-perikardit sendromu gibi JIA taklitçileri açısından ileri inceleme yapıldı. Sağ diz MRG'de PVNS ile uyumlu bulgular saptanması üzerine hasta ortopedi kliniğine konsülte edilerek cerrahi eksizyon gerçekleştirildi (Şekil 1). Histopatolojik inceleme PVNS tanısını doğruladı. Fizik tedavi almakta olan hasta, PVNS tanısıyla ortopedi kliniğinde düzenli takip edilmekte ve nüks açısından izlenmektedir.
PVNS'nin çocukluk çağında nadir olması, genellikle JIA, hemofilik artropati, tüberküloz artriti ve septik artrit gibi hastalıklarla karıştırılmasına neden olur. MRG, PVNS için patognomik olmasa da hastalığın tanısında ve yaygınlığının değerlendirilmesinde kritik öneme sahiptir, ancak tanının histopatolojik inceleme ile doğrulanması gerekmektedir.

MRG, vakamızda da tanıda yol gösterici temel görüntüleme aracı olmuştur ve histopatolojik inceleme ile tanı doğrulanmıştır. PVNS'de cerrahi eksizyon birincil tedavidir. Eklem hasarı ve fonksiyon kaybı gibi olumsuz sonuçlar genellikle tanıdaki gecikmeden kaynaklanmaktadır. Bu nedenle, JIA tedavisine yanıt vermeyen ve inflamatuar ağrı eşlik etmeyen hastalarda PVNS'nin ayırıcı tanıya dahil edilmesi, tanı sürecini hızlandırarak hastaların zamanında ve doğru tedaviye yönlendirilmesini sağlayabilir.

Anahtar Kelimeler: JIA, Pediatrik romatolojide tanısal zorluk, Pigmente villonodüler sinovit

Kaynaklar:

1. Ehrenstein V, Andersen SL, Qazi I, Sankar N, Pedersen AB, Sikorski R, et al. Tenosynovial Giant Cell Tumor: Incidence, Prevalence, Patient Characteristics, and Recurrence. A Registry-based Cohort Study in Denmark. J Rheumatol. 2017;44(10):1476-83.
2. Chipman DE, Perkins CA, Lijesen E, Green DW. Pigmented villonodular synovitis/giant cell tumor in the knee. Curr Opin Pediatr. 2024;36(1):78-82.
3. Indra F, Anuar-Ramdhan IM, Vick-Duin E, Awang-Ojep DN. Pigmented Villonodular Synovitis (PVNS) of the Knee mimicking Septic Arthritis in a Paediatric Patient: A Case Report. Malays Orthop J. 2021;15(3):122-6.

Şekil 1



Hastanın klinik ve radyolojik bulguları
(1) Genu valgum deformitesi.
(2) Direkt radyografide, sağ dizde eklem efüzyonu, suprapatellar yumuşak doku kitlesi ve tibiofemoral eklem bozukluğu ile birlikte genu valgum deformitesi izlenmektedir.
(3-4) MRG'de, T1 ağırlıklı ve short tau inversion recovery (STIR) sekanslarında eklem efüzyonu ve düşük sinyal intensitesine sahip nodüler intraartiküler kitleler görülmektedir.