

**BİLGİ NOTU**

 26.03.2019

**Kronik Hastalıklar ve Yaşlı Sağlığı Dairesi Başkanlığı**

**AİLESEL AKDENİZ ATEŞİ (AAA) ( FAMILIAL MEDITERRANEAN FEVER-FMF)**

**Tanım**

Karın, göğüs ve eklem ağrılarının görülebildiği, eklem ağrılarına zaman zaman şişliğinde eşlik ettiği, tekrarlayan ateş nöbetleri ile karakterize genetik geçişli bir hastalıktır.

**Etiyoloji ve Risk Faktörleri**

Hastalık genellikle Akdeniz ve Ortadoğu kökenlileri, yani Yahudiler, Türkler, Araplar ve Ermenileri etkiler. FMF’ te ilk atak hastaların %80’inde 20 yaşından önce başlar. Başlangıç nadir olarak 40’lı yaşlara kadar da gecikebilir. Kişi, FMF’e neden olan genler yüzünden hastalanır. Akraba evlilikleri bu hastalık genini taşıyan iki taşıyıcının bir araya gelme riskini arttırır. Özellikle, yüksek riskli popülasyonlarda yaşayan bireylerin akraba evliliği yapmamaları önerilmektedir.

**Belirtiler**

Hastalığın başlıca belirtileri, karın, göğüs, ve eklem ağrılarıyla birlikte giden tekrarlayan ateştir.

Karın ağrısı %90 oranında en sık görülen belirtidir. Karın ağrısı genellikle 12-72 saat sürer. Bazı ataklar o kadar ağrılı olur ki, hasta ya da ailesi tıbbi yardım isteğinde bulunur. Özellikle akut apandisiti taklit edebilir ve bu nedenle bazı hastalar gereksiz karın ağrısı ameliyatı geçirebilirler. Göğüs ağrısı atakları %20-40, eklem ağrısı %50-60 hastada görülür. Eklem ağrıları en sık diz ve ayak bileğinde görülür. Hasta atakların sonunda tamamen düzelir ve bu periyodlar arasında bütünüyle normaldir. 38.5C-40C’ye kadar yükselen ateş ağrı ataklarına sıklıkla eşlik eder. En yüksek olduğu dönem ilk gündür. 1-3 gün sürer. Genellikle ‘erizipel benzeri kızarıklık’ olarak tanımlanan cilt bulgusu görülür. En çok diz ve ayak bileği arasındaki deride ortaya çıkar. Sınırları belirgin, yama görünümünde, kırmızı döküntü şeklindedir. Döküntüler 2-4 gün içinde gerilerler.

Amiloidoz çeşitli organlarda suda erimeyen bir tür proteinin birikmesi ile o organlarda yetmezliğe neden olan bir hastalıktır. FMF’te amiloid birikimi sonucu kronik böbrek yetmezliği gelişebilir.

**Tanı**

Hastalığın tanısı dikkatli alınan bir hikaye, fizik muayene ve laboratuvar testlerine dayanan kriterlere göre konmalıdır. Etnik köken (Yahudi, Türk, Arap, Ermeni, tipik periyodik ateş, serözit atakları (1-4 gün süren karın, göğüs ağrısı), ailede FMF öyküsü ve atakların kolşisin ile önlenmesi tanı koymada çok yardımcıdır. Genetik analiz klinik tanıyı destekler.

**Tedavi**

FMF tedavisinde hedef, atakların önlenmesi, atakların tedavisi, amiloidoz gelişmesinin veya ilerlemesinin önlenmesidir. Kolşisin, tüm bu tedavi hedeflerine yönelik etkinliği kanıtlanmış bir ilaçtır. Kolşisin proflaksisi(koruyucu olarak kullanılması) hem FMF ataklarını hemde hastada kronik böbrek yetmezliği gelişmesini önler. Atakları herzaman tam olarak önlemese bile amiloidozu engelleyerek, kronik böbrek yetmezliği gelişimini durdurduğu gösterilmiştir.