

4. Vaskülitlere

Multidisipliner Yaklaşım Sempozyumu

1-2 Şubat 2025

İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa
Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Yerleşkesi
Ekrem Kadri Unat Amfisi, İstanbul



SEMPOZYUM BAŐKANI

Glen Hatemi

DZENLEME KURULU

İzzet Fresko

Melike Melikoęlu

Emire Seyahi

Glen Hatemi

Serdal Uęurlu

Yeřim zgler

S. Nihal Esatoęlu

Cemal Bes

Burak İnce

BİLİMSEL SEKRETERYA

S. Nihal Esatoęlu

İstanbul niversitesi

Cerrahpaőa, Cerrahpaőa Tıp Fakltesi

Cerrahpaőa Yerleőkeői

Kocamustafapaőa Caddesi No:53

Cerrahpaőa 34098 Fatih/İstanbul

4. Vaskülitlere Multidisipliner Yaklaşım Sempozyumu

1-2 Şubat 2025

İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa

Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Yerleşkesi - Ekrem Kadri Unat Amfisi, İstanbul

BİLİMSEL PROGRAM

1 ŞUBAT 2025

08:50-09:00	Açılış	Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Dekanı ve Dekan Yardımcısı
09:00-10:35	1. Oturum: Tedavisi Güç Vaskülitlerin Yönetimi Oturum Başkanları: Sebahattin Yurdakul, Gökhan Keser	
09:00-09:20	Açılış konuşması: Tanının Nedenleri	Hasan Yazıcı
09:20-09:40	Tedavisi güç Behçet sendromunun yönetimi	Gülen Hatemi
09:40-10:00	Tedavisi güç dev hücreli arteritin yönetimi	Kenan Aksu
10:00-10:20	ANCA vaskülitinde RTX-CYC kombinasyonu ve düşük doz steroid rejimi	Fatma Alibaz
10:20-10:35	Tartışma	
10:35-10:50	Kahve Arası	
10:50-11:20	2. Oturum: MSS Vaskülitinde Zor Olgu Oturum Başkanı ve Panelistler: Emire Seyahi, Melike Melikoğlu, Uğur Uygunoğlu	
10:50-10:55	Olgu sunumu	Esra Fırat Şentürk
10:55-11:15	MR bulguları ve nörolojik yaklaşım, erken tanı için ne yapmalı?	Uğur Uygunoğlu
11:15-11:20	Tartışma	
11:20-11:45	3. Oturum: Behçet Sendromunda Venöz Ülserli bir Olgu Oturum Başkanı ve Panelistler: Emire Seyahi, Melike Melikoğlu, Yeşim Özgüler, Hasan Tüzün, Zekayi Kutlubay, Çiğdem Oba Kaymaz	
11:20-11:25	Olgu sunumu	Alican Karakoç
11:25-11:35	Genel populasyon ve Behçet venöz ülser arasında fark mı?	Alican Karakoç
11:35-11:45	Tartışma	
11:45-13:00	Öğle Yemeği	
13:00-15:30	4. Oturum: Behçet Sendromu ve Büyük Damar Vaskülitinde Zor Olgular Oturum Başkanı ve Panelistler: Emire Seyahi, Melike Melikoğlu, Haner Direkseneli, Yeşim Özgüler, Hasan Tüzün, Burçak Kılıçkiran Avcı, Emine Şebnem Durmaz, Ersan Atahan, Fatih Gülşen	
	Behçet sendromunda zor olgular	
	Ciddi Kardiyak Tutulum	
13:00-13:15	Olgu sunumu	Alican Karakoç
13:15-13:25	Behçet sendromunda kardiyak tutulum	Sinem Nihal Esatoğlu
13:25-13:30	Tartışma	
	İmmünsüpresif Tedavi ile Düzelen KTEPH Olguları	
13:30-13:50	Olgu sunumları	Zeynep Tokur Dinçer
13:50-14:00	KTEPH mi Behçet mi? Tartışma	
	Büyük damar vaskülitinde zor olgular	
	Aortit	
14:00-14:05	Olgu sunumu	Büşra Demir
14:05-14:10	Ayırıcı tanı	Yeşim Özgüler
14:10-14:15	Vasküler girişimler	Hasan Tüzün
14:15-14:20	Tartışma	
	Takayasu-İnflamatuvar bağırsak olgusu	
14:20-14:25	Olgu sunumu	Berçemhan Sulu
14:25-14:35	Literatür sunumu	Sinem Nihal Esatoğlu
14:35-14:45	İBH-Büyük damar vaskülit	Aykut Ferhat Çelik
14:45-14:50	Tartışma	
	Takayasu-Renal arter tutulumu	
14:50-14:55	Olgu sunumu	Ayşe Özdede
14:55-15:05	Literatür sunumu	Ayşe Özdede
15:05-15:10	Tartışma	
	Takayasu-Pulmoner tutulumu	
15:10-15:15	Olgu sunumu	Berçemhan Sulu
15:15-15:25	Literatür sunumu	Berçemhan Sulu
15:25-15:30	Tartışma	
15:30-16:00	Kahve Arası	
16:00-17:15	5. Oturum: Vaskülitlerde Patoloji Oturum Başkanları: İzzet Fresko, İhsan Ertenli, Nilüfer Alpay Kanitez	
16:00-16:20	Pulmoner arteri tutan vaskülitlerde patoloji	Büge Öz
16:20-16:40	Vaskülitlerde cilt lezyonlarının patolojisi	Övgü Aydın Ülgen
16:40-17:00	Vaskülitlerde renal patoloji	Işın Kılıçaslan
17:00-17:15	Tartışma	
	2 ŞUBAT 2025	
09:10-10:25	1. Oturum: Otoinflamatuvar Hastalıklarda ve Çocukluk Çağında Vaskülitler Oturum Başkanları: Huri Özdoğan, Sedat Kırız	
09:10-09:30	Monogenik vaskülitlerde inflamatuvar yollar	Ahmet Gül
09:30-09:50	Ailesel Akdeniz Ateşi'nde vaskülit ve karışan durumlar	Serdal Uğurlu
09:50-10:10	Kawasaki hastalığı	Özgür Kasapoğlu
10:10-10:25	Tartışma	

(PS-1)

NADİR GÖRÜLEN SİSTEMİK SKLEROZ TAKLİTÇİSİ : WERNER SENDROMU

Gül Güzelant Özköse, Cemal Bes

Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği

Giriş

Vasküler disfonksiyon ve progresif fibrozisle karakterize kronik multisistemik bir hastalık olan sistemik sklerozun ayırıcı tanısına birçok durum ve hastalık girmektedir. Bu yazıda Werner sendromlu bir hasta sunulması amaçlanmıştır.

Olgu

45 yaşında kadın hasta, ayak ve dirseklerdeki yaralar ve ciltte sertlik şikayeti ile yönlendirildiği romatoloji polikliniğinde değerlendirildi. Hasta mevcut şikayetlerinin 10 yıldır olduğunu belirtti. Yapılan fizik muayenesinde hastada kaşektik görünüm, ses kısıklığı, kısa boy, sivri burun, ince ve seyrek saçlar, ciltte hipo ve hiperpigmente alanlar, deride yaygın sertlik, ekstremitelerde kontraktür, her 2 dirsekte ve ayakta derin doku kaybıyla giden ülserler saptandı (resim 1). Sorgulandığında saçlarının 20'li yaşlardan itibaren beyazladığı öğrenildi. Romatolojik sorgusunda Erzurum'da yaşamasına rağmen hiç Raynaud atağı tariflemiyordu. Belirgin cilt sertliği olan hastanın hiç dijital ülseri yoktu, ayak tabanı ve dirsekte ülserleri mevcuttu. Yutma güçlüğü, telenjiektazi, efor dispnesi, artrit ya da başka herhangi bir bağ doku hastalığı semptomu yoktu. Özgeçmişinde tip 2 diabetes, her 2 gözde katarakt ve osteoporozu mevcuttu. 14 yıllık evliydi ve infertildi. Soygeçmişinde kendisine benzeyen bir de abisinin olduğu öğrenildi (resim 2). Romatolojik serolojik testlerde ANA, RF, Anti-CCP ve ENA profili negatif saptandı. Hasta genetik birimi ile konsülte edildi. Mevcut bulgular ile Werner sendromu düşünüldü. Genetik analiz sonucunda WRN geninde patolojik kabul edilen mutasyon (p.Thr703Asnfs*29 (c.2107dup)) homozigot olarak saptandı. Kan şekeri regülasyonu, ekstremitte ülserleri için plastik cerrahi, ortopedi, dermatoloji konsültasyonları ve takipleri planlandı.

Tartışma

Werner sendromu skleroderma benzeri deri değişiklikleri, alopesi, bacak ülserleri, kısa boy, katarakt, erken ateroskleroz, osteoporoz, hipogonadizm, diyabetes mellitus ve malignitelere yatkınlıkla karakterize otozomal resesif kalıtım gösteren ve oldukça nadir görülen erken yaşlanma sendromudur. Tipik olarak hayatın üçüncü veya dördüncü dekatında tanınabilmektedir. Sistemik sklerozlu hastalarda Raynaud fenomeni neredeyse hemen her zaman mevcuttur ve genellikle diğer semptomlardan yıllar önce ortaya çıkabilir. Bu hastada mevcut kliniğe rağmen Raynaud fenomeninin olmaması, ailede benzer bireyin olması, fizik muayenedeki tipik bulgular, serolojide destekleyici bulgu olmaması nedeniyle sistemik sklerozdan uzaklaşıldı.

Resim 1



Resim 2



PARANEOPLASTİK SENDROM OLARAK LÖKOSİTOKLASTİK VASKÜLİT: OLGU SUNUMU

Berna Yurttaş¹, Cengiz Karahanlı²

1 Tekirdağ İsmail Cumalıoğlu Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Tekirdağ

2 Tekirdağ İsmail Cumalıoğlu Şehir Hastanesi, Gastroenteroloji Kliniği, Tekirdağ

Giriş

Lökositoklastik vaskülitler, nadir de olsa paraneoplastik sendrom olarak karşımıza çıkmaktadır (1). Literatürde genellikle hematolojik kanserlere eşlik ettikleri görülse de solid kanser seyrinde de görülebilmektedir.

Bu bildiride dirençli vaskülit nedeniyle kliniğimize yönlendirilen, tetkikleri sonucunda pankreas malignitesi tanısı konulan bir hasta sunulmaktadır.

Olgu

67 yaşında kadın hasta, 6 ay önce başlayan her iki alt ekstremitede peteşi-purpura olması üzerine dermatoloji kliniğinde biyopsi yapılarak, oral steroid tedavisi altında takibe alınmış. Biyopside direkt immun floresan incelemede immün kompleks birikiminin olmadığı lökositoklastik vaskülit görülmüş. Steroid doz azaltılırken nüks olması üzerine hidrosiklorokin, kolşisin eklenmiş. Hastanın döküntülerinin gövde ve üst ekstremitelere yayılması üzerine kliniğimize yönlendirilmiş.

Hastanın başvurusunda tüm vücutta, alt ekstremitede belirgin olmak üzere tipik döküntüleri mevcuttu. Diğer sistem muayenelerinde patolojik bulgu görülmedi. Yapılan tetkiklerinde akut fazı normal, kronik hastalık anemisi mevcuttu. İnfektif endokardit açısından yapılan ekokardiyografisi normal, görüntülemelerinde pankreas başında şüpheli lezyon görüldü. Yapılan testlerde CA19-9 seviyesi 869 IU/mL (N: 0-30) ve yapılan endosonografik incelemede pankreas başında hipoekoik kitle görüldü, hastanın desatüre olması sebebiyle biyopsi yapılamadı (Resim 1). PET-CT incelemede 2 cm çapında hipermetabolik lezyon görüldü (Resim 2). Hasta sınırlı hastalık olarak değerlendirilerek cerrahiye yönlendirildi. Operasyon sırasında kitlenin inoperabil olduğuna karar verildi.

Tartışma

Lökositoklastik vaskülit çoğunlukla deriyi tutan, böbrek, akciğer, sinir sistemi gibi organ tutulumlarının da görülebildiği inflamatuvar bir hastalıktır. Bu nedenle tanı sonrasında hastalarda diğer sistem tutulumlarının değerlendirmesi gerekmektedir. Ayrıca semptomlar infektif endokardit, malignite, lenfoproliferatif hastalıklarla ortak özellikler gösterebildiği için ayırıcı tanı yapılmalıdır. Küçük damar vaskülitleri çoğunlukla idiyopatik olmakla beraber malignite öncesi, seyri ve sonrasında görülebilmektedir (2). Etiyopatogenezi tam olarak ortaya konulamamıştır. Ortak neoantijenlerin rol oynayabileceği düşünülmektedir.

Malignitelere eşlik eden vaskülitlerde tedavi hem vaskülitin hem de malignitenin tedavisidir.

Referanslar

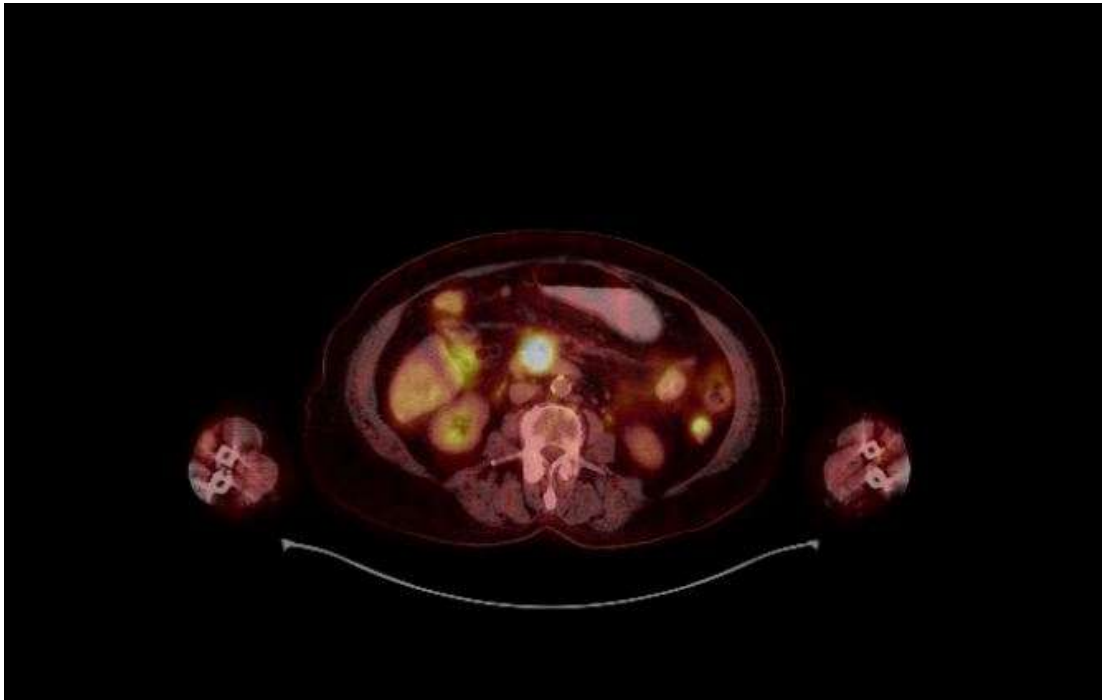
1. Solans-Laqué R, Bosch-Gil JA, Pérez-Bocanegra C, Selva-O'Callaghan A, Simeón-Aznar CP, Vilardell-Tarres M. Paraneoplastic vasculitis in patients with solid tumors: report of 15 cases. J Rheumatol. 2008 Feb;35(2):294-304. Epub 2007 Dec 15. PMID: 18085729.

2. Fain O, Hamidou M, Cacoub P, Godeau B, Wechsler B, Pariès J, Stirnemann J, Morin AS, Gatifosse M, Hanslik T, Belmatoug N, Blétry O, Cevallos R, Delevaux I, Fisher E, Hayem G, Kaplan G, Le Hello C, Mouthon L, Larroche C, Lemaire V, Piette AM, Piette JC, Ponge T, Puechal X, Rossert J, Sarrot-Reynauld F, Sicard D, Ziza JM, Kahn MF, Guillevin L. Vasculitides associated with malignancies: analysis of sixty patients. *Arthritis Rheum.* 2007 Dec 15;57(8):1473-80. doi: 10.1002/art.23085. PMID: 18050165.

Resim 1. Kitlenin endosonografik görünümü



Resim 2. PET-CT incelemede pankrestaki hipermetabolik lezyon



BEHÇET SENDROMUNDA PSÖDOTÜMÖR SEREBRİ

Emine Eylül Kızılcıkan¹, Berçemhan Sulu¹, Sinem Nihal Esatoğlu¹, Gülen Hatemi¹

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Giriş

Sekonder intrakranyal hipertansiyona yol açan en sık durumlar arasında obstrüktif uyku apnesi, sistemik lupus eritematozus, kronik böbrek hastalığı ve Behçet hastalığı yer almaktadır. Psödotümör serebri, baş ağrısı ve görme azlığı gibi bulgularla kendini gösterir. Bu olgu sunumunda, Behçet hastalığı ve internal karotid arter (İKA) oklüzyonu bulunan bir hastada gelişen intrakraniyal basınç artışını romatolojik açıdan nasıl ele aldığımızı sunmayı amaçlıyoruz.

Olgu

15 yıldır oral aft, genital ülser, papülopüstüler lezyonları olan hasta 2022 yılında yeni gelişen alt ekstremitelerde derin ven trombozu ve artrit yakınması ile Behçet Sendromu (BS) tanısı alarak kliniğimizde takibe alındı. Bu dönemde sol yüzde uyuşma, sık düşme, dengesizlik, diplopi, idrar ve gayta inkontinansı yakınması nedeniyle yapılan görüntülemelerinde sol internal karotid arter (İKA) total oklüzyonu tespit edildi. Göz dibi muayenesinde papilödem saptanmadı. Hemogram ve biyokimyasında özellik saptanmadı. Kranital MR ve MR Venografide özellik görülmedi. Nörolojik semptomları ve İKA oklüzyonu hastanın klinik semptomları ile uyumlu olmaması nedeniyle lomber ponksiyon yapıldı. BOS basıncı 38 mmHg olarak ölçüldü ve intrakraniyal basınç artışını azaltmak amacıyla asetozolamid tedavisi başlandı.

Psödotümör serebri tetkik açısından yapılan otoimmün panel, kriyoglobulin ve MEFV mutasyonu ile PET/CT dahil görüntüleme ve endokrin tetkiklerinde ek patoloji bulunmadı. Memede düşük malignite riski olan lezyonlar ve KBB muayenesinde parotiste lezyon saptandı. Meme lezyon biyopsisi in situ lobüler karsinom ve sağ parotis lezyon biyopsisi pleomorfik adenom ile uyumlu geldi. BOS'dan giden IgG indeks, paraneoplastik panel, nöroimmunoloji ve immunogenetik panel normal olarak sonuçlandı.

Bu tetkikler süresince hastanın yakınmaları devam etti ve beraberinde baş ağrısı da eklendi. Tekrarlanan lomber ponksiyonda BOS basıncı yüksek geldi. Hastaya yüksek doz glukokortikoid tedavisi ile beraberinde mikofenolat mofetil başlandı. Yakınmaları gerileyen hastanın glukokortikoid dozu düşülünce semptomları tekrar etti. Memede multifokal lobüler karsinom nedeniyle biyolojik tedavi başlanamayan hastaya onkoloji bilateral mastektomi önerdi, ancak hasta kabul etmedi. Hasta halen asetozolamid, düşük doz glukokortikoid ve intrakraniyal basınç artışını azaltmaya yönelik aralıklı lomber ponksiyon ile takip edilmektedir.

Sonuç

Behçet hastalığı, nadir olarak psödotümör serebri kliniği ile başvuruabilir. Bu hastalarda her zaman kontrastlı kraniyal MR, MR venografide ve göz muayenesinde intrakraniyal basınç artışına dair bulgu saptanamayabilir. Bu nedenle semptomu ve/veya bulgusu olan hastalarda tanı amacıyla lomber ponksiyon yapılarak intrakraniyal basınç artışı açısından hastalar değerlendirilmelidir.

(PS-4)

BEHÇET HASTALARININ FARKLI CLUSTERLARININ ANA FEMORAL VEN KALINLIKLARININ ULTRASON İLE ÖLÇÜMÜ

Banu Çiçek Yalçın Dulundu

Gaziosmanpaşa Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Giriş

Behçet hastalığı, sistemik tutulum gösteren ve vasküler, artrit, dermatolojik ve oküler semptomlar içeren kronik bir inflamatuvar hastalıktır. Hastalığın daha önce de tanımlanmış şekilde farklı clusterlarda prezantasyonu olup bu durum hastalık seyrini değiştirebilmektedir. Bu çalışma, Behçet hastalarının farklı klinik alt grupları arasında ana femoral ven kalınlıklarının ultrason ile ölçüm farklarını araştırmayı amaçlamaktadır.

Yöntem

Çalışmaya Uluslararası Behçet hastalığı kriterlerinde 4 ve üzeri puan alan 26 hasta dahil edildi. Bunlardan cilt + eklem (n=9), cilt + eklem + göz (n=6) ve cilt + eklem + vasküler + göz (n=11) tutlumu vardı. Tüm hastalar, ultrasonografi kullanılarak ana femoral ven kalınlıkları açısından değerlendirildi.

Bulgular

İlk bulgular, cilt + eklem grubundaki hastaların ana femoral ven kalınlıklarının ortalama 0,90mm (median 0,90 mm) ; Cilt + artrit + göz grubunda bu değer 0,95 mm (median 1mm) ve cilt + eklem+ göz+vasküler grubunda ise 1,2 mm (median 1,2mm) olarak tespit edilmiştir.

Sonuçlar

Çalışma, Behçet hastalarının klinik alt grupları arasında ana femoral ven kalınlıklarında artış olduğunu ve bu artışın hastalığın sistemik tutulum şekilleriyle ilişkili olabileceğini göstermektedir. Bu bulgular, Behçet hastalığının daha iyi anlaşılması ve yönetilmesi açısından önem taşımaktadır. Tromboflebit dahi olmadan vasküler tutulumun yaygınlığını göz önüne sererek belki de tedaviye erken immunsupresif eklenmesini öne sürmektedir. Daha önce bu clusterlar arasında ana femoral ven kalınlığı ölçüm farkını inceleyen çalışma olmayıp daha büyük hasta sayıları ile yapılan prospektif çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır.

****Anahtar Kelimeler:**** Behçet hastalığı, ana femoral ven kalınlığı, ultrasonografi, cilt + artrit, üveit.

(PS-5)

NEFROTİK PROTEİNÜRİSİ OLUP REKTAL, TÜKÜRÜK BEZİ VE RENAL BİYOPSİ AMİLOİD BOYANMASI NEGATİF SAPTANAN FOKAL SEGMENTAL GLOMERULOSKLEROZ (FSGS) OLGUSU

Yasemin Özden Eldemir

Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Romatoloji, İstanbul

Amaç

Ailesel Akdeniz Ateşi(AAA) tekrarlayan, kendini sınırlayıcı ateş ve serozit atakları ile karakterize hereditör, otoinflamatuar bir hastalıktır. AAA tedavisinin amacı akut atakları kontrol altına almak, kronik ve subklinik inflamasyonu en aza indirmek, komplikasyonları önlemek ve yaşam kalitesini artırmaktır. Zamanında tedavi edilmemiş AAA'nın en ciddi komplikasyonu Amiloidozdur. Geç tanı almış AAA hastasında proteinürünün amiloidoz kaynaklı olmayıp glomerüler patoloji saptanana AAA hastası sunulacaktır.

Olgu

50 yaşında kadın hastanın çocukluk çağından beri semptomları varmış, 26 yaşında AAA tanısı almış, Genetik mutasyon M694 V Homozigot, kolşisin 0.5 mg 2X1 (GFR:33-45-49 ml/dk) ve olmesartan40 /hidroklorotiyazid12.5 mg 1x1, benidipin 4 mg 1x1 kullanıyor, atak döneminde bakılan Serum Amiloid A(SAA) düzeyi:104 C-Reaktif protein(CRP):61 mg/L Tüm Abdomen ultrasonda dalak boyutu 130 mm onun dışında diğer bulgular normal, E nabız verilerinde 2015 den beri kreatinin: 1,1-1,3 aralığında idrarda 2+ proteinüri, 2017 de proteinüri:996 mg/gün imiş ilk kez Kasım 2023 te tarafımıza başvurduğunda Spot idrarda Proteinüri: 1720 mg/gün idi yurtdışı kolşisin 1x1mg a geçildi, Şubat 2024 te yapılan Rektum ve sonrasında tükrük bezi biyopsisinde Amiloid boyanma negatif olması ve ilerleyici proteinüri (aralıklı bakılan 2,5gr,-5.4gr-7gr/gün) olması üzerine Mayıs 2024 te renal biyopsi yapıldı Kesitlerde 5'i global sklerotik 9 adet glomerül saptandı. Glomerüllerde hipertrofik görünüm ve hafif mezangial matriks artışı izlendi. Bazal membranlarda özellik görülmedi. Seri kesitlerde 1 glomerülde sellüler proliferasyonun eşlik ettiği segmental skleroz alanı saptandı. Bu odakta fibrinoid nekroz görülmedi. Fokal hafif tubuler atrofi ve interstisyel hafif iltihabi infiltrasyon belirlendi. Arter kesiti izlenmedi. Arteriollerde ağır hyalini ve hiperplastik değişiklikler belirlendi. Kongo negatif (Polarize ışık altında değerlendirildi), mikroskopik incelemede immunkompleks nefriti saptanmadı, patoloji sonucu FSGS ile uyumlu idi. Takibi nefroloji ile devam etmektedir.

Sonuç

Geç tanı almış veya yetersiz tedavi edilmiş AAA tanılı hastalarda amiloidoz en önemli komplikasyonlardan biridir, ancak AAA hastalarında proteinürünün nedeni her zaman sekonder amiloidoz olmayabilir, böbreğe ait patolojiler de akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Ailesel Akdeniz Ateşi, Amiloidozis, Proteinüri

(PS-6)

KRANİAL VE İLİAK ARTER ANEVİRİZMASI OLAN DEV HÜCRELİ ARTERİT OLGUSU

Elif Dinçses Nas, Sevilay Batıbay

İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Prof Dr Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Romatoloji, İstanbul, Türkiye

Giriş

Büyük ve orta çaplı arterleri etkileyen dev hücreli arteritte damar duvar inflamasyonu nedeniyle anevrizma riski artmıştır. Prezantasyonda intrakranial anevrizması ve takipte iliak arter pseudoanevrizma ve arteriovenöz fistülü saptanan hastamızı sunduk.

Olgu

Koroner arter hastalığı ve diyabetes mellitus tanılı 69 yaşında erkek hasta 4 haftadır olan sağ oksipital ve temporal baş ağrısı, 1 haftadır yürümeye güçlük denge, çenede klaudikasyon şikayetiyle nöroloji servisinde tetkik edildi. Sağ temporal arterde nodülerite saptanan; göz muayenesinde ve temporal arter dopplerinde patoloji saptanmayan hastanın CRP:170 mg/l sedimentasyon hızı:110 mm/sa idi. Kranial MR 'da sağ MCA da 4.5 mm anevrizma; PET/CT'de bilateral aksiller, kommon karotis, subklavyen, brakiosefalik ve tüm aortada renal arterler seviyesine dek damar duvarında (SUDmax:4) hipermetabolik görünüm saptandı. Femoral girişimli serebral anjiyografiyle MCA sakküler anevrizma doğrulandı. Dev hücreli arterit tanısıyla 1 mg/kg/gün kortikosteroid ve 150 mg azatiyoprin başlandı, klinik ve laboratuvar yanıt alındı. 1 ay sonra beyin cerrahisi tarafından anevrizma kliplenmesi yapıldı. Tedavi 3. Ayında kortikosteroid azaltılırken asemptomatik hastada akut faz değerlerinde yükselme başladı ve 4. ayında baş ağrısı, çene klaudikasyonu, sağ göz görmede azalma, konstitüsyonel şikayetler ve akut faz değerlerinde yükselme olunca relaps düşünülerek intravenöz pulse steroid yapıldı. Takibinin 6. gününde ateş, dispne, sepsis tablosu ile kan kültüründe Salmonella üremesi oldu. Hipotansiyon, dekompanse kalp yetmezliği gelişen hastanın görüntülemelerinde sağ ana iliak arterde pseudoanevrizma ve iliak ven arasında arteriovenöz fistül saptandı ve sağ ana iliak artere stent yerleştirildi. İşlem sonrası kardiyovasküler muayene bulguları düzeldi ancak kontrolünde stente rağmen kaçak görülerek tekrar 2 kere işleme alındı. Anevrizma etiyolojisinde vaskülitin yanı sıra önceden yapılan anjiyografi komplikasyonu veya Salmonellaya bağlı mikotik anevrizma dışlanamadı; 6 hafta seftriakson tedavisi tamamlanarak tosilizumab başlandı.

Tartışma

Dev hücreli arteritte intrakranial anevrizma nadirdir, ayrıca hastamızda bu açıdan diğer risk faktörleri de mevcuttu. Pseudoanevrizma risk faktörlerinden sayılan invazif girişime bağlı hasar ve primer vaskülitte bağlı damar duvar inflamasyonu fistül gelişimine sebep olabilir. Hastamızda vaskülitin remisyonda olmaması, stent ile tedavinin başarısızlığına neden olarak sayılabilir. İki farklı bölgede anevrizma bu hastalıkta beklenmedik ve tedaviyi zorlayıcı bulgular olmuştur.

(PS-7)

TAKAYASU ARTERİTİ OLAN HASTADA KORONER ARTER HASTALIĞI

Ayşenur Yılmaz¹, Erdem Bektaş¹, Ayşe Elif Boncukcuoğlu¹, Fatma Dilara Yürük Kıtay¹, Rabia Deniz¹, Duygu Sevinç Özgür¹, Gamze Akkuzu¹, Cemal Bes¹ 1

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği, İstanbul

Giriş

Takayasu arteriti idiopatik, granulomatöz, sıklıkla aort ve majör dallarının etkilendiği büyük damar vaskülitidir. Koroner arter tutulumu anjiyografi ile %60'a kadar bildirilmiştir, hastaların %5- 20'si semptomatiktir.

Olgu

35 yaşında kadın hasta, 14 yıl önce konstitusyonel semptomlar, sol kolda uyuşma, akut faz reaktanlarında yükseklik ve görüntülemeler ile Takayasu arteriti tanısı almış. Metotreksat ve metilprednizolon tedavisini 3 yıl kullanmış. Mart 2024'de nefes darlığı sol kolda ağrı şikayeti ile başvurusunda LAD'de %90 darlık saptanarak 3 stent takılmış. Takayasu açısından takipsiz olan hastaya temmuz, eylül ve kasım 2024'te tekrar LAD balon anjiyoplasti yapılmış. Son altı ayda dört kez girişim öyküsü olan hasta tarafımıza yönlendirildi. Tetkiklerinde CRP 42 mg/L saptandı. bilateral CCA ve sol subklavian-axiller arter oklüde izlendi. Arkus aorta ve proksimal inen torasik aortada belirgin duvar düzensizliği ve kontrast tutulumu mevcuttu. Hastaya koroner arter tutulumlu Takayasu arteriti tanısıyla metilprednizolon, azatiopürin ve infliksimab tedavisi başlandı. Rekürren stent trombozu ve balon anjiyoplasti öyküsü olan hastada asetilsalisilik asit ve statin tedavisine devam edildi.

Tartışma

Genç, kadın, göğüs ağrısı ve akut faz reaktanı yüksek olan hastalarda Takayasu arteriti koroner arter tutulumundan şüphe edilmelidir. Koroner arter tutulumu varlığında öncelikle immunsupresif medikal tedavi planlanmalıdır. Revaskülarizasyon gerekliliği varsa restenoz riskini azalmak için koroner arter by-pass greft operasyonu perkutan koroner girişimlere tercih edilmelidir.

LİVEDO RETİKULARİS VE ARTRİT İLE BAŞVURAN ANCA İLİŞKİLİ VASKÜLİT

Erdem Bektaş¹, Ayşe Elif Boncukcuoğlu¹, Ayşenur Yılmaz¹, Gamze Akkuzu¹, Rabia Deniz¹, Duygu Sevinç Özgür¹, Fatma Dilara Kıtay¹, Bilgin Karaalioğlu¹, Cemal Bes¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği

Giriş

ANCA ilişkili vaskülit küçük damar vaskülitleri arasında sınıflandırılmaktadır. Özellikle pulmonorenal sendroma yol açması yüksek morbidite ve mortalite ile ilişkilidir. Bu vakada renal tutulum semptomları geri planda olan cilt ve eklem bulguları ile başvuran AAV tanısı koyulan hastayı sunmayı amaçladık.

Olgu: 59 yaş kadın bilinen diyabetes mellitus tanılı hasta 5 aydır olan el küçük eklemlerinde şişlik ağrı şikayeti ve halsizlik ile tarafımıza başvurdu. Fizik muayenesinde her iki el bileği, MKF'ler ve PIF'ler hassas ve şiş, sol el bileğinde eklem hareketi ileri derece kısıtlı, solda daha belirgin olmak üzere her iki dirsekte fleksiyon kontraktürü mevcut. Bilateral üst ekstremitte distalinde livedo retiküleris mevcut, soğuk ve soluk görünümdeydi, sağ lateral malloel üzerinde iyileşmekte olan ülsere lezyon mevcuttu. Ateş 36.9°C, TA 145/75 mmHg, nabız 78/dk ve oda havasında saturasyon %98 idi. Hemoglobin 7,1 g/dL, nötrofil 5080 /mm³, lenfosit 1940/mm³, trombosit 407000/mm³, eritrosit sedimentasyon hızı 112 mm/saat, CRP 40 mg/L. Kreatinin

1.65 mg/dL, spot idrar protein/kreatinin 1.2 gr/g, TİT'de protein +1 eritrosit 15 lökosit 4 saptandı. Serum protein elektroforezinde poliklonal hipergamaglobunemi, serbest kappa/lamba oranı 1.0 ve IgG 23,42 g/L (7-16) saptanırken, serum immunfiksasyon elektroforezinde monoklonal band saptanmadı. Periferik kan yaymasında atipik hücre ve blast görülmedi, ön planda kronik hastalık anemisi ve nutrisyonel anemi ile ilişkilendirildi. ANA 1/320 nükleolar patern, ENA paneli negatif, Anti-dsDNA, RF 68 IU/ML, Anti-CCP negatif, MPO-ANCA 27 U/ML, PR3-ANCA negatif, kriyoglobulin negatif, C3 1.35 g/L ve C4 0.283 g/L saptandı. Yapılan böbrek biyopsisi selüler kresent gelişimleri ve fokal segmental nekrotizan lezyon içeren glomerülonefrit (pauci-immüne kresentik glomerülonefrit ile uyumlu) olarak yorumlandı. Nöropatik şikayetleri nedeniyle yapılan EMG'si duyu ve motor sinirlerin çok ağır düzeyde etkilendiği ağır polinöropatik tutuluş ile birlikte proksimal kaslarda ılımlı miyojenik tutuluş ile uyumlu olarak değerlendirildi. Periferik dolaşım bozukluğu düşünülerek yapılan üst ekstremitte doppler US incelemesinde vasküler patoloji saptanmadı. AAV ön planda düşünülerek IV metilprednizolon ve siklofosfamid tedavisi başlandı.

Tartışma

AAV'lerde %30-50 kütanöz vaskülit görülebilmektedir. Fakat livedo retikularis cilt lezyonları arasında daha nadir görülür. Artrit de AAV hastaların sık görülen bulgulardandır. Daha şiddetli hastalık manifestasyonlarından akciğer tutulumu olmayan ve renal bulguların geri planda olduğu, livedo retikularis ve artrit gibi non-spesifik bağ doku hastalığı bulguları ile başvuran hastalarda AAV göz önünde bulundurulmalıdır.

(PS-9)

PRİMER ANTİFOSFOLİPİD SENDROMU SEYRİ SIRASINDA SALMONELLA PARATYPHI B ENDOKARDİTİ SONRASI TETİKLENEN SİSTEMİK LUPUS ERİTEMATOZUS : OLGU SUNUMU

Ayşe Elif Boncukcuoğlu¹, Rabia Deniz¹, Eda Alp², Meliha Meriç Koç², Sevil Tuğrul³, Cemal Bes¹

- 1) Sağlık bilimleri Üniversitesi, Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği
- 2) Sağlık bilimleri Üniversitesi, Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Enfeksiyon Hastalıkları ve Klinik Mikrobiyoloji Kliniği
- 3) Sağlık bilimleri Üniversitesi, Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği

Giriş

Antifosfolipid sendromu (AFS) primer olabileceği gibi sistemik lupus eritematozus (SLE) gibi otoimmün hastalıklara sekonder olarak da eşlik edebilir (1). Bununla birlikte, AFS süreç içerisinde SLE'ye öncü olarak da bulunabilir(2).

Bu vaka raporunda 8 yıl primer AFS olarak takip edilip Salmonella paratyphi B (SpB) endokarditi sonrası klinik ve serolojik olarak SLE bulguları gelişen nadir bir vaka sunulacaktır.

Olgu Sunumu

Primer AFS ve nonbakteriyel trombotik endokardit nedeni ile 8 yıldır takip edilen 62 yaşında erkek hasta 2 aydır olan ateş, halsizlik ve kilo kaybı nedeni ile Romatoloji kliniğine başvurdu. Fizik muayenesinde aksiller ateş ölçümü 38,9 °C olarak yüksek ölçüldü ancak kalpte üfürüm yoktu solunum sesleri doğaldı ve lenfadenomegali saptanmadı. Hastanın yapılan tetkiklerinde akut böbrek yetmezliği (bazal kreatinin: 0,8 mg/dl – başvuru kreatini: 1,7 mg/dl), akut faz yüksekliği (CRP: 16 mg/dl (normal değer aralığı:<5 ve eritrosit sedimentasyon hızı 62 mm/saat) proteinüri (2500 mg/dl) ve hipokomplementemi (C3: 0,69 g/L normal değer aralığı (0,9-1,8) ve C4: 0,076 g/L normal değer aralığı (0,1-0,4) saptandı.

Kan kültürlerinde 4 şişede Salmonella üremesi oldu. Anti-serum aglütinasyon testi ile yapılan alt tür incelemesinde paratyphi B alt türü saptandı. Antibiyotik duyarlılık testinde mevcut üremenin ampicilin, seftazidim, siprofloksasin, seftriakson ve trimetoprim/sulfametaksazole duyarlı olduğu ancak amikasin ve gentamisine dirençli olduğu gözlemlendi.

Hastanın servise yatışı sonrası derinleşen konfüzyon tablosu nedeni ile beyin magnetic resonanace(MR) görüntülemesinde temporal lobda subakut enfarkt alanı izlendi. Bakteriyemik ve daha önce kapak hastalığı anamnezi olması nedeni ile septik emboliden şüphelenildi. Transtorasik ekokardiyografi çekildi ancak bulgu izlenmedi. Trans-özefageal ekokardiyografi (TEE) yapıldı ve mitral kapakta yeni gelişen 2-3 mm hipoekoik vejetasyon izlendi. Seftriakson 2 gr/gün başlandı ve bu tedavi le ateş şikayeti geriledi ve CRP seviyesi düştü. Ancak antibiyotik tedavisi altında lökopeni gelişti ve anemi tablosu derinleşti. Lökopenik dönemde bir kez de ateş gözlemlendi bu nedenle seftriakson tedavisine siprofloksasin 2x400 mg/gün eklendi. Mevcut sitopeniler ilaç yan etkisi veya kanama ile açıklanamadığından SLE gelişiminden şüphelenildi ve otoantikör serolojileri tekrar istendi. Bu serolojilerde yeni gelişen 1/1000 homojen paternde antinükleer antikör (ANA) pozitifliği ile birlikte anti-dsDNA, anti-nükleozom ve anti-histon pozitifliği gözlemlendi. Ek olarak, AFS antikörlerinde ilk tanı ve güncel durumda uyumlu olarak triple pozitiflik (aβ2-glikoprotein IgG 112 U/ml, anti-kardiyolipin IgG 97 U/ml ve Lupus antikoagülanı karışım testi oranı 2,7) persiste etmekteydi.

Hastadaki mevcut bulgular primer AFS seyrinde SLE gelişimini düşündürdü ve hastaya 1 mg/kg/ gün (günlük 60 mg) prednizolon başlandı. Bu tedavi altında böbrek fonksiyonlarında dramatik iyileşmeye ek olarak anemi ve nötropeni tablosunun da gerilediği izlendi. Antibiyotik tedavi 6 haftaya tamamlandıktan sonra tedaviye mikofenolat mofetil de eklendi. Hastaya bu süreçlerde renal biyopsi planlanmıştır ancak 1 yıl içerisinde koroner arter hastalığı olması ve ikili antiagregan tedaviye ara verilememesi nedeni ile vazgeçildi.

Sonuç

Salmonella ve SLE arasında daha önce bir ilişki bildirilmiştir (3). Salmonella enfeksiyonu sonrası sağlıklı popülasyona oranla artmış SLE gelişimi gözlenmiştir (4).

Bu vaka nadir bir Salmonella alt türü ile olan SpB'nin neden olduğu endokardit sonrası tetiklenmiş otoimmunité sonucu klinik ve labaratuvar SLE bulgularının gelişimi ile sonuçlanan nadir bir olgudur.

Primer AFS hastalarında enfeksiyon seyri sırasında gelişebilecek otoimmunité konusunda klinisyenlerin alert olması gerektiğini hatırlatmaktadır.

Referanslar

1. Belizna C, Stojanovich L, Cohen-Tervaert JW, et al. Primary antiphospholipid syndrome and antiphospholipid syndrome associated to systemic lupus: Are they different entities? Autoimmun Rev. 2018 Aug;17(8):739-745.
2. Tarr T, Lakos G, Bhattoa HP, et al. Primary antiphospholipid syndrome as the forerunner of systemic lupus erythematosus. Lupus. 2007;16(5):324-8.
3. Lim E, Koh WH, Loh SF, et al. Non-thyphoidal salmonellosis in patients with systemic lupus erythematosus. A study of fifty patients and a review of the literature. Lupus. 2001;10(2):87-92.
4. Wu SA, Yeh KW, Lee WI, et al. Impaired phagocytosis and susceptibility to infection in pediatric-onset systemic lupus erythematosus. Lupus. 2013 Mar;22(3):279-88.

(PS-10)

YÜZÜNDE ERİZİPEL BENZERİ ERİTEM İLE BAŞVURAN AİLESEL AKDENİZ ATEŞİ VAKASI

Ayşegül Avcu¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Giriş ve Amaç: Ailesel Akdeniz Ateşi (AAA), ateş ve serozit atakları ile karakterize otozomal resesif geçişli otoinflamatuar bir hastalıktır. Erizipel benzeri eritem AAA hastalarında %12-40 oranında bildirilmiştir. Lezyon tipik olarak hassas, deriden kabarık ve eritematözdür ve genellikle tek taraflı olmak üzere alt bacakta, ayak bileğinde ve ya ayak sırtında meydana gelir. Bu vakada AAA tanısı ile takipte olan ve kolşisin tedavisine uyum göstermeyen atipik yerleşimli erizipel benzeri eritemle başvuran bir hasta sunulmaktadır.

Özet: 7 yıl önce inflamatuvar bel ağrısı, HLA B27(+), sakroiliyak MR'da bilateral sakroileit ve psöriatik döküntüleri nedeniyle psöriatik artrit tanısı alan hastaya metotrexat ve düşük doz kortikosteroid ile tedaviye başlandı. Eklem şikayetleri kontrol altında olmaması nedeniyle sertolizumab pegol tedavisine geçildi. 2-3 gün süren 3 ayda bir karın ağrısı, ateş atakları olan hastanın ailede AAA öyküsü mevcuttu. M694V homozigot pozitif olarak saptandı. Kolşisin 3x1 tedaviye eklendi. Mevcut tedavisiyle stabil seyreden hasta son 3 aydır ataklar şeklinde yüz yarımalarında yer değiştiren kızarıklık, ısı artışı şikayeti gelişmesi üzerine tarafımıza başvurdu. Dermatolojiye konsulte edildi. Son 6 aydır kolşisin tedavisini kestiği öğrenilen hastanın döküntüsü AAA'ya bağlı erizipel benzeri eritem olarak düşünüldü. Kolşisin tedavisi tekrar başlanması üzerine şikayeti tekrarlamadı.



Resim 1: Yüzde gelişen erizipel benzeri eritem

Sonuç: AAA tedavisine ara verme sonucunda erizipel benzeri eritem ortaya çıkmıştır. Genellikle alt ekstremitelerde beklenen döküntü yüz gibi atipik bölgelerde de görülebilmektedir.

(PS-11)

İZOTRETİNOİN İLİŞKİLİ SAKROİLİT OLGUSU

Fatma Dilara Yürük Kıtay , Bilgin Karaalioğlu , Cemal Bes

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Başakşehir Çam Ve Sakura Şehir Hastanesi, Romatoloji Bd, İstanbul

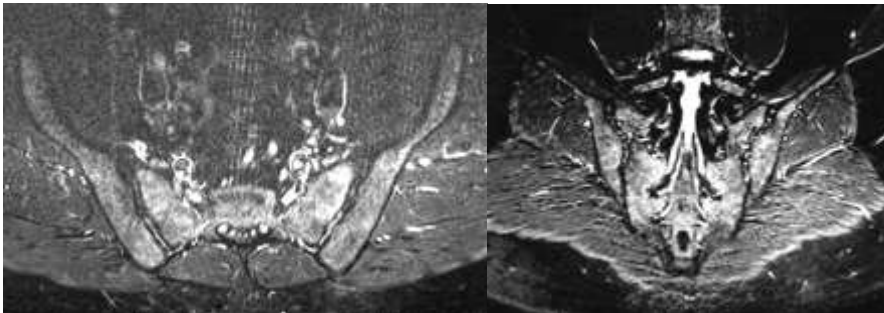
Giriş

İzotretinoin, akne vulgaris ve hidradenitis suppurativa gibi dermatolojik hastalıkların tedavisinde kullanılan ve sentetik A vitamini türevi olan bir ilaçtır. Son yıllarda literatürde artan sıklıkta izotretinoinin indüklediği sakroiliit vakaları bildirilmektedir. Biz de bu yazımızda hidradenitis suppurativa tedavisinde verilen izotretinoine bağlı gelişen akut sakroiliit vakasını sunmayı amaçladık.

Olgu Sunumu

33 yaşında, sigorta işinde çalışan, bekar, erkek hasta polikliniğimize yaklaşık 3 aydır olan, özellikle sabahları kalkınca hissettiği bel ağrısı şikayetiyle başvurdu. Ağrısı hareket ettikçe azalmakta, istirahat sırasında özellikle oturduğu zaman artmaktaydı ve sabah tutukluluğu 10-15 dakika civarındaydı. Periferik küçük eklemlerinde de ağrı şikayeti vardı ancak artrit tariflemiyordu. Romatolojik sorgusunda bir aydır ağzında tekrarlayan oral aftlar dışında özellik yoktu. Özgeçmişinde hidradenitis süpurativa hastalığı olduğu ve bununla ilişkili olarak yaklaşık 3 ay önce dermatoloji hekimi tarafından izotretinoin 50 mg/ gün başlandığı öğrenildi. Harici, kronik hastalık ve ilaç kullanım öyküsü olmayan hastanın soygeçmişinde de özellik yoktu. Fizik muayenesinde bilateral fabere testi ağrılı olarak saptandı. Sakroiliak kompresyon testi solda pozitif idi. Yapılan laboratuvar incelemelerinde romatoid faktör, anti-ccp, insan lökosit antijeni (HLA-B27), brusella aglütinasyon testi negatif saptanırken C-reaktif protein ve sedimentasyon değerleri sırasıyla 1,5 mg/l ve 4 mm/h bulundu. Pnömonokok antijeni ile yapılan paterji testi negatif idi. Görüntüleme tetkiklerinden sakroiliak eklem manyetik rezonans görüntülemesinde bilateral subkondral kemikte minimal subkortikal skleroz ve sol sakroiliak eklem orta kesiminde fokal ödem alanı izlenmekteydi (resim 1). Hastada bu bulgular eşliğinde izotretinoin kullanımına bağlı sakroiliit düşünüldü ve tedavi devamı ya da değişimi kararı açısından dermatolojiye yönlendirildi. Dermatoloji hekimi tarafından izotretinoine ara verilerek oral doksisisiklin ile topikal tedavi düzenlendi. Birinci ay kontrolünde hastanın ağrısının tamamen gerilediği sabah tutukluluğunun geçtiği görüldü.

Resim 1:



Sonuç

Olgumuzda izoretinoinin indüklediği sakroiliit ve buna bağlı gelişen inflamatuvar bel ağrısından bahsedilmiştir. Bu vakanın önemi her inflamatuvar bel ağrısı ve görüntülemelerde sakroiliit birlikteliği varlığının. romatizmal hastalıklara atfedilmemesi gerektiği, hastanın özgeçmiş ve kullandığı ilaçlar ile bu ilaçların yan etki sorgusunun iyi yapıp akılda tutulması gerekliliğidir

NADİR BİR SARKOİDOZ TUTULUMU: SARKOİD VASKÜLİT VAKASI

Özge Karakök

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları ABD, Romatoloji BD, İstanbul

Giriş

Sistemik vaskülit sarkoidozun nadir bir tutulumudur. Sarkoidozdaki inflamatuvar disregülasyonun vaskülitte neden olabileceği bilinmektedir.

Vaka: Elli bir yaşında erkek hasta sol bacakta şişlik şikayeti ile başvurdu. Öyküsünde 2020 yılında boyunda şişlik, ateş, kilo kaybı ile başvurusunda boyundan LAP eksizyonu sonucunda non-kazeifiye granülomatöz iltihabi olay görülmesi ile sarkoidoz tanısı aldığı ve metilprednizolon ile tedavi edildiği öğrenildi. Tedavi altında akciğer parankim bulgularında ve lenf nodu boyutunda gerileme sağlanmış ve metilprednizolon(MP) tedavisi mart 2021’de kesilmiş. Temmuz 2021’de sağ bacakta ağrı, şişlik ile kalp-damar cerrahiye başvurmuş. Alt ekstremitte BT-anjio’da bilateral yüzeyel femoral arter distalinde popliteal arteri de içine alan sağda 5 cm, solda 4 cm parsiyel tromboze fuziform anevrizma görülmüş, düşük molekül ağırlıklı heparin başlanmış. Takiplerde multipl KVC başvuruları mevcut. Kasım 2021’de göğüs hastalıkları tarafından sarkoidoz tutulumu olabileceği düşünülerek 32 mg metilprednizolon başlanarak romatolojiye yönlendirilmiş fakat hasta başvurmamış. Ocak 2023’te hastanın bacakta kladikasyo şikayetlerinde artma olması üzerine PET-CT çekilmiş, bilateral femoral arter trasesinde belirgin olmak üzere küçük-orta damar çeperlerinde aktif vaskülit düşündüren FDG tutulumları görülmüş. Hasta romatolojiye yönlendirilmiş fakat başvurmamış. Kardiyoloji tarafından sol A. Profunda femorise balon katater yapılmış. Hasta tarafımıza bacakta kladikasyo ve şişlik ile başvurdu. Yapılan anjiosunda sol yüzeyel femoral arterde 90*110 mm anevrizma, sol popliteal arterde ve sol posterior tibial arterde %100 tıkanıklık görüldü. Hastaya 3 gün 1 gr pulse , idamesinde 1 mg/kg MP ve arkasından 1 gr siklofosamid tedavisi verilerek KVC tarafından opere edildi. Sistemik ve cerrahi tedavi sonrası hasta remisyonda olarak izlenmektedir.

Tartışma

Sarkoid vaskülit her boy damarı tutabilen nadir bir tutulumdur. Vaskülit tanısı sarkoidozdan önce/eş zamanlı/sonra olabilir. Mutlaka diğer vaskülit sebepleri ekarte edilmelidir. Literatürde vaskülitli olan hastaların çoğunda pulmoner tutulum mevcut olup ektravasküler tutulumu olan sarkoidoz hastalarında vaskülit sıklığında artış bildirilmiştir. Tedavi seçenekleri geniş bir yelpazede dağılmıştır. Glukokortikoid, mtx, mmf, azatioprin, rituximab, siklofosamid ve biyolojik ajanlar seçenekler arasındadır. Vasküler girişimin hayati önemde olabileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar kelimeler: sarkoidoz, vaskülit, glukokortikoid

(PS-13)

OKRONOTİK SPONDİLARTROPATİ: OLGU SUNUMU

Selin Aydemir, Burak İnce, Bahar Artım Esen, Ahmet Gül, Murat İnanç

İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları ABD, Romatoloji BD, İstanbul

50 yaşında kadın hastaya, çocukluk çağında başlayan eklem ağrıları nedeniyle araştırıldığı dış merkezde Juvenil idiyopatik artrit tanısı konulmuş ve 40 yaşına kadar seronegatif artrit tanısıyla izlenmiş. Luzum hali steroid olmayan antiinflamatuvar ilaç tedavisi ile takip edilen hastanın Romatoid artrit, spondilartropatiler ve bağ doku hastalıkları açısından yapılan tetkik ve sorgulamalarında özellik saptanmadı. Fizik muayenede omuz, dirsek, kalça, el ve el bileğinde destrüktif artropati bulgularına ek olarak lomber lordozda artış ve servikal rotasyonlarda hareket kısıtlılığı mevcuttu. Mekanik karakterde bel ağrısı tarifleyen hastanın ablasında ve iki erkek kardeşinde de benzer şikayetler olması ve sorgulamasında idrarda bekledikçe koyulaşma olduğunun öğrenilmesi üzerine alkaptonuri şüphesiyle yapılan gen analizinde c.175del homozigot mutasyonu saptandı. Olası kardiyak tutulum açısından yapılan transtorasik ekokardiyografide ek özellik saptanmadı. Tedavide tirozin ve fenilalaninden fakir, düşük proteinli diyet önerildi. 1000mg/gun C vitamini ve homogentisik asit oluşumunu engelleyen nitisinon 10mg/gun başlandı. Takiplerinde de detaylı incelemeye rağmen sklerada ya da ciltte pigmentasyon saptanmayan hastanın okronotik artropati ve kardiyovasküler tutulum riski açısından takiplerine devam edilmekte.



Direk grafide; lomber bölgede dejeneratif skolyoz ve intervertebral disklerde kalsifikasyon bulguları, ileri koksartroza bağlı bilateral total eklem protezi

Alkaptonuri, 3q kromozomundaki homogentisik asit oksidazı kodlayan gende otozomal resesif geçişli mutasyonla gelişen metabolik hastalık. İlk bulgu idrarın alkali madde ile teması ya da beklemesi ile gri-siyah renk alması olabilir. Homogentisik asitin oksidasyonu için zaman gerektiğinden yeni alınmış idrar normaldir.

Alkaptonuride homogentisik asitin özellikle bağ dokusunda birikmesi eklem, deri, göz, kardiyovasküler sistem, genitouriner sistem, solunum sistemi ve nadir olarak da santral sinir sistemi ve endokrin sistem tutulumlarına neden olabilir, hastalar bu tutulumlar açısından dikkatli takip edilmelidir. 30- 40 yaşlarında okronotik artropati ve intervertebral disklerde kalsifikasyon, vertebralarda dejeneratif değişiklikler ortaya çıkar. Henüz kanıtlanmış etkin bir tedavisi yoktur. Tirozin ve fenilalaninden fakir, düşük proteinli diyetle ek olarak yüksek doz vitamin C(100mg/kg), netisinon önerilmekte, homogentisik asit oksidaz enzimini rekombinan teknolojiyle yerine koyma çalışmaları umut vadetmektedir. Kanıtlanmış bir tedavisi henüz yoktur.

(PS-14)

MAKROFAJ AKTİVASYON SENDROMU İLE PREZENTE OLAN YETİŞKİN SİSTEMİK LUPUS ERİTEMATOZUS VAKASI

Esra Genç

Kartal Dr. Lütfi Kırdar Şehir Hastanesi

Giriş

Sistemik lupus eritematozus (SLE) kronik bir otoimmün hastalıktır. Hastalar, hafif eklem ve cilt tutulumundan yaşamı tehdit eden böbrek, hematolojik veya merkezi sinir sistemi tutulumuna kadar değişen değişken klinik özellikler gösterir. Makrofaj aktivasyon sendromunun (MAS), SLE'deki prevalansının %0,9 ile %4,6 arasında olduğu düşünülmektedir. MAS, inflamasyona yol açan hipersitokinemi ve çoklu organ yetmezliğine ilerleyebilen organ disfonksiyonunun varlığı ile karakterize bir hemofagositik lenfositik lenfositik (HLH) şeklindedir. Klinik prezentasyondaki benzerlik nedeniyle, SLE'li hastalarda MAS'ın teşhisi genellikle zordur ve geç tanı, tedavi yaklaşımlarındaki farklılıklar nedeniyle SLE'li hastalarda morbidite ve mortalitenin artmasına da neden olabilir.

Amaç

MAS kliniği ile başvuran ve bu nedenle primer tanıyı netleştirmekte zorlanılan ve dirençli seyreden SLE zemininde gelişen MAS olgusunu sunmayı amaçladık.

Olgu

25 yaşında erkek hasta, 1 aydır olan yaygın kas ve eklem ağrısı, halsizlik, aralıklı ateş şikayetleri ile enfeksiyon hastalıkları kliniğinde yatmakta iken tarafımıza konsülte edildi, romatolojik sorgulamada fotosensitivite dışında özellik saptanmadı, yapılan tetkiklerde enfektif nedenler ve malignite ekarte edildi, görüntülemelerde hepatosteatoz dışında bulgu saptanmadı, tetkiklerde ANA negatif, ENA negatif, ds-DNA negatif, anti-MPO/PR-3 negatif, C3/C4 normal, 24 saatlik idrarda 2120 mg/gün proteinüri saptandı, hastanın takiplerinde 38.5-39 derece dirençli ateşi ve malarrashı gelişti, karaciğer fonksiyon testleri arttı, ferritin:300 ug/L iken tedrici olarak 23.423 ug/L'a kadar arttı, bisitopeni ve hipofibrinojeninemi gelişti, hasta mevcut klinik ve laboratuvar bulguları ile MAS olarak değerlendirildi ve tedavisine başlandı, takipte proteinürisi olması nedeni ile hastaya böbrek biyopsisi yapıldı ve patolojisi lupus nefriti klas 3-5 olarak sonuçlandı, MAS kliniği gerileyen hastaya primer etiyolojisi olan SLE tedavisi düzenlendi.

Sonuç

Makrofaj aktivasyon sendromu en yaygın olarak juvenil idiyopatik artrit ile ilişkilidir ve hem yetişkin hem de pediatrik popülasyonda bildirilen çok sayıda vaka raporuna ve vaka serisine rağmen genel olarak MAS'ın SLE'deki ilişkisi hakkında çok az şey bilinmektedir. SLE'de MAS tetikleyicileri ile ilişkili çeşitli faktörlerin yanı sıra bu hasta grubunda mortalite oranlarının artmasına katkıda bulunan potansiyel risk faktörlerinin belirlenmesi, yüksek olumsuz sonuç riski taşıyan hastaların sınıflandırılmasına yardımcı olacaktır. Bu tür hastalarda risk sınıflandırması, hastalığın erken teşhisi ve zamanında tedavi ile prognozu da iyileştirecektir.

Anahtar Kelimeler:Sistemik Lupus Eritematozus, Makrofaj Aktivasyon Sendromu

(PS-15)

PSÖDOTÜMÖR SEREBRİ İLE PREZENTE OLAN VE HİPERGONADOTROPİK HİPOGONADİZM SAPTANAN BİR BEHÇET SENDROMU: OLGU SUNUMU

Gamze Akkuzu¹, Gül Bıçak², Ayşenur Yılmaz¹, Erdem Bektaş¹, Ayşe Elif Boncukçuoğlu¹, Fatma Dilara Yürük Kıtay¹, Rabia Deniz¹, Duygu Sevinç Özgür¹, Cemal Bes¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği

Giriş

Behçet Sendromu (BS); oro-genital mukoza, vasküler yapılar, göz, eklemler ve merkezi sinir sistemi (MSS) gibi çeşitli organ ve sistemleri etkileyebilen kronik inflamatuvar bir hastalıktır. Erkeklerde daha şiddetli hastalık seyri ve daha yüksek mortalite gözlenir. Nörolojik tutulum prevalansı önemli erkek hakimiyeti ile birlikte yaklaşık %5'tir. Bunların da yaklaşık ¾'ü parankimal tutulum ile ortaya çıkarken geri kalanlar serebral venöz sinüs trombozu (SVST) şeklindedir. Psödotümör serebri (PTS) kafa içi yer kaplayıcı lezyon olmaksızın kafa içi basınç artışının olması durumudur ve klinik özellikleri; bilateral papil ödemi; lomber ponksiyonda (LP) açılış BOS basıncının > 250 mmH₂O olması, beyin görüntülemesinde kitlesel lezyon olmaması şeklinde sayılabilir. Burada parankimal ya da vasküler MSS lezyonu olmaksızın ortaya çıkan PTS sonrası tanı alan bir BS olgusunu sunuyoruz.

Olgu

32 yaşında erkek hasta. Yaklaşık 5 ay önce başlayan çift görme, kulaklarda dolgunluk, baş ağrısı şikayetleri ile tetkik edilmiş. Bilateral papilödem ile birlikte radyolojik görüntülemelerde patoloji saptanmaması üzerine yapılan LP'de açılış BOS basıncı 500 mmH₂O olan hastaya asetazolamid tedavisi başlanmış. Bu tetkikler sırasında bilateral alt ekstremitelerde derin ven trombozu (DVT) de gelişen, MSS enfeksiyonu dışlanmış olan hastada tedaviye antikoagülasyon eklenerek şant ameliyatı açısından değerlendirilmek üzere hastanemize yönlendirilmişti. Hasta ayda 1-2 defa tekrarlayan oral aft öyküsü ve aktif genital ülser tariflemekteydi. Fizik muayenede hipogonadizm şüphesi ile birlikte 1 adet aktif genital ülser ve çok sayıda skar görüldü. Paterji testi negatif saptandı, HLA-B51 pozitif, ailesinde BS öyküsü yoktu. ESR 73 mm/h ve CRP 50 mg/dL idi. Görüntülemelerde bilateral iliofemoral DVT mevcuttu ve bulgular inferior vena cava boyunca parsiyel olarak devam etmekteydi. Kranial görüntülemelerde, her iki optik sinir retroorbital segmentler etrafındaki BOS mesafesi artmış, her iki meckel cave geniş, suprasellar sisterna mesafesi artmış olup bulgular PST için anlamlı olarak yorumlandı (Resim1). Ek olarak, FSH 17 IU/L (>12), LH 42 IU/L (>8), total testosteron 2 nm/ml (<2,8) ve serbest testosteron 8 pg/ml (1-28) olup hipergonadotropik hipogonadizm mevcuttu. Skrotal görüntülemelerde sol 12 ml ve sağ 14 ml olmak üzere testis volümleri küçüktü. Hastaya 5 gün 1 gr pulse prednol uygulandı ve ardından 1mg/kg/gün dozunda azaltılarak devam edildi. Azatiyoprin başlandı ve ardından tedaviye infliximab eklendi. Akut DVT'si olan ve anevrizması olmayan hastada düşük molekül ağırlıklı heparine de devam edildi.

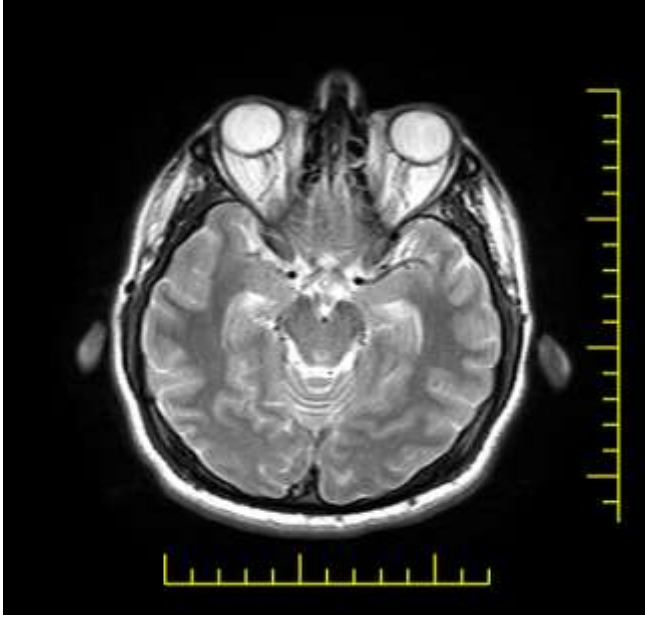
Sonuç

Ülkemiz gibi BS'nin sık görüldüğü yerlerde PTS ile başvuran bir hastada ayırıcı tanıda BS mutlaka akılda

tutulmalıdır. PTS'nin bu hastalarda parankimal ya da vasküler MSS lezyonu olmaksızın da gelişebileceği unutulmamalıdır. BS'nin erkeklerde daha şiddetli hastalığa yol açmasının altında yatan nedenlerde, genetik ve hormonal farklılıklar üzerinde durulmaktadır.

Testosteronun nötrofil aktivasyonunu artırarak patogeneizde rol alabileceği düşünülmektedir. Sunmuş olduğumuz olguda agresif hastalık seyri ile birlikte hipogonadizm saptanmış olması da ilgi çekicidir.

Anahtar Kelimeler: Behçet, psödotümör serebri, hipogonadizm



Resim 1: Parankimal ya da vasküler lezyon olmaksızın psödotümör serebri ile uyumlu belirtiler içeren kranial görüntüleme

(PS-16)

LİVEDO RETİKÜLARİS TAKLİTÇİSİ “ERİTEMA AB İGNE”: OLGU SUNUMU

Hakan Ömer Karataş¹, Mustafa Erdoğan², Gökhan Tazegül³

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları ABD, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları ABD, Romatoloji BD, İstanbul

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları ABD, Genel Dahiliye BD, İstanbul

Giriş

Livedo retikularisin ayırıcı tanısında, küçü ve orta damar vaskülitleri, antifosfolipid sendromu, sistemik lupus eritematozus, edinsel ya da konjenital hiperkoagülopati, viral enfeksiyonlar ve bazı ilaç reaksiyonları yer alır. Bu olgu sunumunda livedo retikularis etyolojisi için tetkik edilen ve eritema ab igne tanısı konan bir vakayı sunuyoruz.

Olgu

25 yaşındaki kadın hasta, yaklaşık 1 aydır alt ekstremitelerde devam eden döküntüler nedeniyle polikliniğimize yönlendirildi. İlk başvurusunda sistemik bir şikâyeti, yakın dönemde geçirilmiş enfeksiyon öyküsü ya da ilaç/bitkisel ürün kullanımı bulunmadığı öğrenildi. Fizik muayenede, bilateral diz altından başlayarak bacak ön yüzüne yayılan, balık ağı görünümünde kahverengi hiperpigmente döküntüler (Şekil 1 ve 2) saptandı.

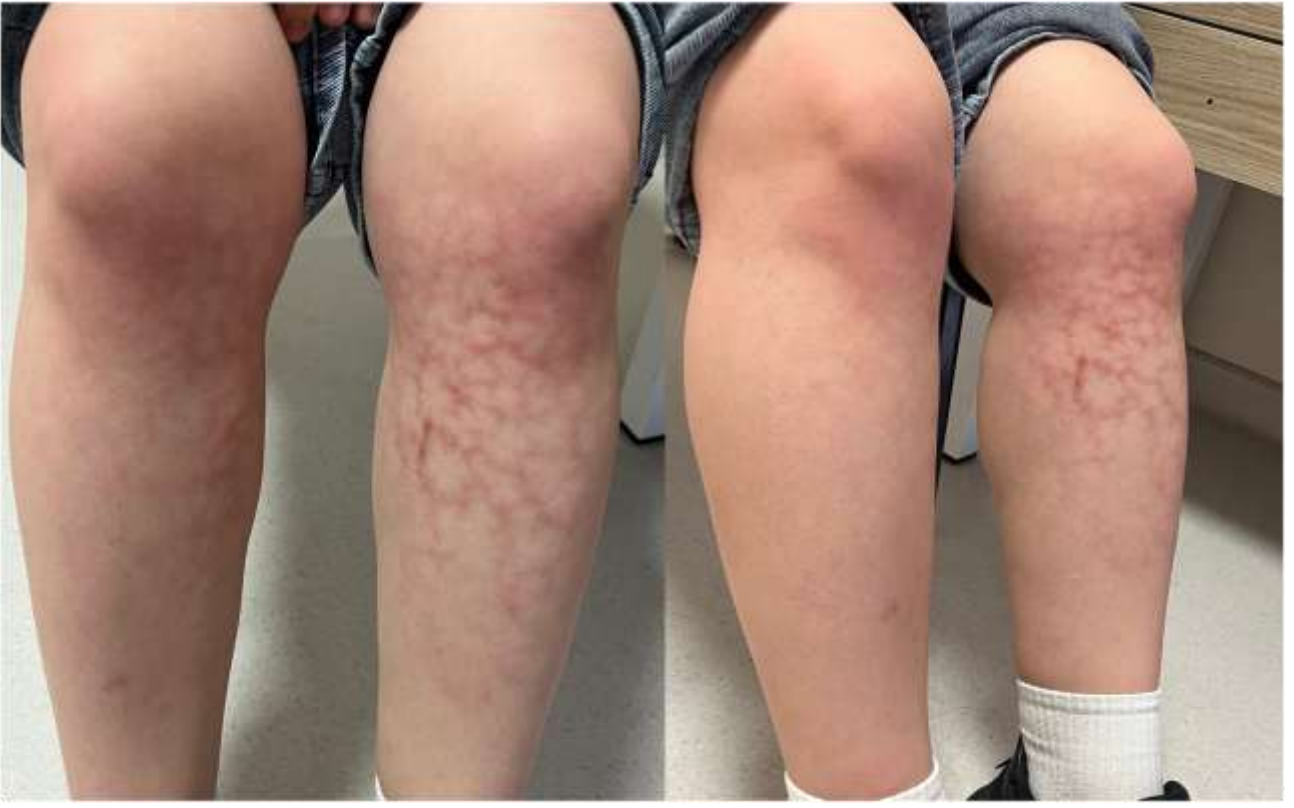
Yapılan laboratuvar incelemelerinde hemogram, rutin biyokimya, TSH, CRP, sedimentasyon ve idrar analizi normaldi. Viral seroloji, oto-antikör paneli ve protein elektroforezi gibi ileri tetkiklerde patolojiye rastlanmadı. Takip sırasında lezyonların hiperpigmentasyonunda artış fark edilmesi üzerine, hastanın anamnezi derinleştirildi. Bu süreçte, hastanın yakın zamanda işyerinde kule tipi ayaklı ısıtıcı kullandığı öğrenildi. Klinik bulgular, sistemik semptomların olmaması ve ısı maruziyeti öyküsü göz önüne alınarak Erythema ab igne tanısı konuldu. Hastaya ısı kaynağından uzak durması önerildi ve dermatoloji takibi planlandı.

Tartışma

Eritema ab igne (ısı kaynaklı kızarıklık), uzun süreli kızılötesi radyasyon veya ısıya maruz kalma sonucu gelişen, balık ağı görünümünde retiküler hiperpigmentasyonla karakterize benign bir deri hastalığıdır. Tanı, genellikle ısı maruziyet öyküsü ve tipik lezyonlarla klinik olarak konur.

Ayırıcı tanıda livedo reticularis, vaskülit, kutanöz lupus ve kutanöz amiloidoz gibi hastalıklar düşünülmelidir. Belirsizlik durumunda veya sistemik bulguların eşlik ettiği durumlarda tanıyı kesinleştirmek için biyopsi gerekebilir.

Tedavide temel yaklaşım, ısı kaynağının uzaklaştırılmasıdır. Bu önlem, lezyonların ilerlemesini durdurur ancak mevcut hiperpigmentasyon kalıcı olabilir. Uzun süreli maruziyette nadir de olsa malign transformasyon riski dikkate alınmalıdır. Bu olgu, ayrıntılı anamnez almanın ve maruziyet kaynaklarının belirlenmesinin tanı ve tedavideki önemini vurgulamaktadır.



Şekil 2. Pretibial eritema ab igrne ile uyumlu livedoid görünüm

NADIR BİR BİRLİKTELİK: AİLEVI AKDENİZ ATEŞİ İLE İLİŞKİLİ AMİLOİDOZ VE ANLAMI BELİRLENEMEYEN MONOKLONAL GAMOPATI

Zeynep Toker Dinçer¹, Berna Yurttaş¹, Ayşe Salihoğlu², Serdal Uğurlu¹

¹ÜC-Cerrahpaşa Tıp fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

²İUC-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç

Ailevi Akdeniz Ateşi(AAA)en sık görülen otoinflamatuvar sendromdur.AAA'nın en ciddi komplikasyonu amiloidozdur.Kolşisinden önce amiloidoz hastaların %60'ında görülürken,kolşisinin AAA tedavisinde kullanılmasıyla oran gerilemiştir.Anlamı Belirlenemeyen Monoklonal Gamopati(MGUS)50 yaş üzeri popülasyonda % 3-4 oranında görülen,multipl myelom veya primer amiloidoza ilerleyebilen bir plazma hücre diskrazisidir.Multipl myelom ve AAA birlikteliği nadir bir durumdur.Burada MGUS ve AAA ile ilişkili amiloidoz tanısı alan bir olgu sunulmaktadır.

Olgu

38 yaşında kadın, nefrotik sendrom ve son dönem böbrek yetmezliği nedeniyle tetkik edilmeye başlanmış.Düzenli diyalize başlanan hastanın tetkiklerinde üre 95 mg/dL,kreatinin: 5mg/dL,Hgb:6 gr/dL,albumin:2,90gr/dL,total protein:5,20gr/dL saptanmış.Protein elektroforezinde monoklonal gamopati görülmesi üzerine proteinürinin de olması nedeniyle primer amiloidoz düşünülmüş.Yapılan immunfiksasyon elektroforezinde Immunglobulin A (IgA)kappa monoklonalitesi saptanmış.IgA düzeyi 696 mg/dL,idrara kappa hafif zincir düzeyi 862mg/gün(<15mg/L),idrara lambda hafif zincir düzeyi 313mg/gün(<15mg/L),serum kappa düzeyi 52mg/dL(0.33-1.94),serum lambda düzeyi 10mg/dL(0.57-2.63)görülerek kemik iliği biyopsisi yapılmış.Biyopside interstisyel ve perivasküler alanda IgA Kappa monoklonalitesi gösteren plazma hücre infiltrasyonu ve damar duvarında potasyum permanganat ile solan amiloid birikimi bulunarak plazma hücre oranı %6 olarak değerlendirilmiş.Ekokardiyografide ejeksiyon fraksiyonu %60,myokardda restriktif tutulum tespit edilmiş.Hastanın 6gr/gün proteinürisi saptanması üzerine böbrek biyopsisi yapılmış.Böbrek biyopsisinde immüno-elektron mikroskopisi ile yapılan tiplendirme doğrultusunda hasta AA amiloidoz tanısı almış.Anamnez derinleştirildiğinde çocukluk döneminde başlayan,tipik 3 gün süren ateş,karın ağrısı ve artrit atakları bu ataklara erizipel benzeri döküntünün eşlik ettiği öğrenilmiş.Hasta AAA ile ilişkili amiloidozu ve eşlik eden MGUS tanısı olduğu düşünülerek tarafımıza yönlendirildi.Gönderilen MeFV mutasyonu M694V homozigot olarak raporlandı.Haftada 3 gün hemodiyalize giren hastaya 0,5 mg/hafta kolşisin ve 100 mg/gün anakinra başlandı.

Tartışma

AAA sık görüldüğü ülkelerde sekonder amiloidozun en sık sebebidir.Sunduğumuz vakada eş zamanlı MGUS tabloya eşlik etmekteyken nefrotik sendromun asıl sebebi biyopsi ile gösterilen sekonder amiloidozdur.Hasta MGUS görülmesi için beklenenden daha genç bir hastadır.Böbrek biyopsi örneğinin immüno-elektron mikroskopisi ile değerlendirilerek biriken amiloidin AA tipi olduğunun gösterilmesi hastanın tedavisine yön vermiştir.MGUS ve AAA birlikteliği çok nadir de olsa amiloidoz düşünülen hastalarda ayırıcı tanı dikkatli yapılmalı,amiloid depoziti mutlaka tiplendirilmelidir.

(PS-18)

POLİKLİNİĞE GELEN MEKANİK TİPTE GÖRÜNEN SIRT AĞRISI: İZOLE AORTİT VAKASI

Nur Beyza Tükek¹, Berna Yurttaş²

¹Tekirdağ Dr. İsmail Fehmi Cumalıoğlu Şehir Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, Tekirdağ

²Tekirdağ Dr. İsmail Fehmi Cumalıoğlu Şehir Hastanesi, İç Hastalıkları, Romatoloji Kliniği, Tekirdağ

Giriş

Yaşlı hastada sırt ağrısının çok çeşitli nedenleri olmakla birlikte pratikte daha çok osteomalazi, fibromiyalji, vertebra kırıklı osteoporoz görmektediriz. Günümüz koşullarında anamnez ve muayeneye ayırabildiğimiz vakit nedeniyle ayırıcı yapmak zorlaşsa da nadir tanılar da yaygın semptomlarla başvurabilmektedir. Müphem şikayetlerle gelip izole aortit tanısı alan vakamızı sunmaktayız.

Olgu

72 yaşında bilinen hipertansiyon ve diyabet tanılı kadın hasta 1 aydır olan sırt ağrısı, terleme, yan ağrıları şikayeti ile dahiliye polikliniğine başvurdu. Sırt ağrısının daha önceleri de olduğu, aralıklı doktor başvurularında belirttiği görüldü. 6-7 ayda %10 civarı kilo kaybı ve halsizlik tariflemekteydi. Fizik muayenesinde ateşi yok, solunum ve batin sistem muayenesi doğal, kostovertebral açı hassasiyeti negatifti. Laboratuvar değerlendirmesinde hemoglobini: 11,2 g/dl, MCV: 84, lökosit: 8900, trombosit: 480.000; kreatinin: 0,8 mg/dl, ALT: 19 U/L, ALP: 82 U/L, CRP: 55 mg/L, eritrosit sedimentasyon hızı: 65/saat idi. Tam idrar sedimentinde özellik yoktu, akciğer grafisi doğaldı, hepatit ve HIV serolojisi negatifti. Herhangi bir enfeksiyon odağı yoktu ve daha önce spesifik olmayan antibiyotik tedavisine klinik ve laboratuvar yanıtı alınamadığı görüldü. Hastanın ayrıntılı enfeksiyon ve malignite taraması amaçlı toraks batin BTsi istendi, raporlarda akciğer bazallerinde sekel ve ateletazi dışında bulgu saptanmadı. Görüntülere bakıldığında torakal aort duvarında konsantrik tipte daralma ve kalınlaşma dikkat çekmekteydi. Malignite bulgusu ve kitle görünümü izlenmedi. ANA, ANCA negatif, RF ve serum IgG4 seviyeleri normaldi. Sifiliz IgG negatifti. İzole aortit ön tanısıyla 0,5 mg/kg prednizolon ve azatiyoprin 3*50 tedavisi başlandı. 1 ay sonunda hastanın sırt ağrısı ve terlemesinin geçtiği, CRP değerinin normale gerilediği görüldü. Takip ve tedavisi azatiyoprin altında devam etmektedir.

Tartışma

Aortit, tek başına görülebileceği gibi Takayasu veya Dev hücreli arterit gibi sistemik bir vaskülitin tutulum yerlerinden biri olabilir. Ankilozan spondilit, Cogan sendromu, Sarkoidoz, IgG4 ilişkili hastalık, relapsing polikondrit de aortit nedenleri arasındadır. Retroperitoneal fibrozis ile birliktelik gösterebilir.

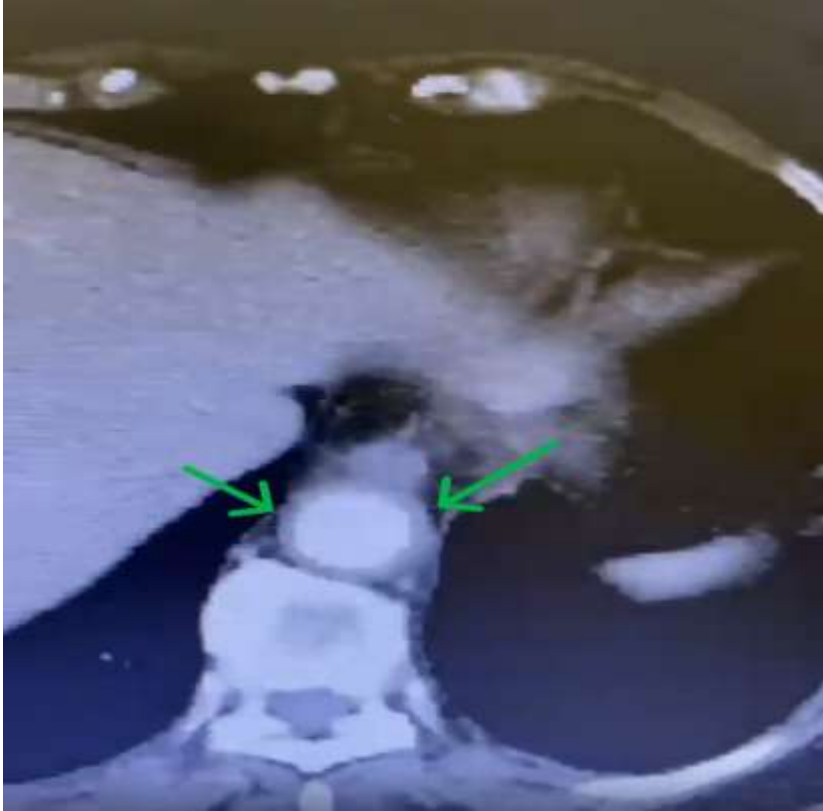
Literatürde başka vasküler lezyonların bulunmadığı izole aortit vakaları bildirilmiştir. Çoğu tesadüfen veya aort anevrizması gibi bir komplikasyonun ardından teşhis edilmektedir.

Uzun süren sırt ağrısı, göğüs ağrısı, terleme, iştahsızlık, kilo kaybı gibi spesifik olmayan belirtilerle ortaya çıkar ancak sık değildir. Sebat eden akut faz yüksekliği, konstitüsyonel semptomları açıklayacak neden olmayışı durumlarında hekimin aklına gelmelidir. Kilo kaybı gibi daha objektif semptomlar varlığında tanısallık anlamda inatçı olunmalı, laboratuvar ve radyolojik yöntemler tekrar tekrar gözden geçirilmelidir.

Kaynak:

1. Talarico R, Boiardi L, Pipitone N, d'Ascanio A, Stagnaro C, Ferrari C, Elefante E, Salvarani C, Bombardieri S. Isolated aortitis versus giant cell arteritis: are they really two sides of the same coin? Clin Exp Rheumatol. 2014 May-Jun;32(3 Suppl 82):S55-8. Epub 2014 May 15. PMID: 24854374.
2. Ahmad N, Andev R, Verdiyeva A, Dubey S. Single centre experience of 120 patients with non-infectious aortitis: Clinical features, treatment and complications. Autoimmunity Reviews. 2023;22(7):103354. doi: <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2023.103354>

Figüre 1 ve 2: Hastanın tomografi kesitlerinde aort kalınlaşması görünümü



(PS-19)

TAKAYASU ARTERİT HASTALIĞI VE HEMŞİRELİK YAKLAŞIMLARI

Muhammed Nasrullah Er¹, Feyzanur Yüksel²

¹ Beylikdüzü Devlet Hastanesi

² İstanbul Aydın Üniversitesi, Lisansüstü Eğitim Enstitüsü, Cerrahi Hastalıklar Hemşireliği

Bu bildiride Takayasu Arterit (TA) sendromuna vurgu yapılarak bu hastalıkta hemşirelik yaklaşımlarının önemini dile getirilmesi amaçlanmıştır. Bu sendrom ilk kez 1908 Dr.Takayasu tarafından ortaya atılmıştır. Nabızsızlık hastalığı olarak bilinen TA, büyük arterleri etkileyen, morbidite ve mortalite oranı yüksek bir hastalıktır. TA; idiopatik, kronik ve inflamatuvar bir granümatöz vaskülitir. TA'da doppler, vasküler ultrasonografi ve anjiyografi ile tanılama işlemi koyulabilir. TA'nın erken evre semptomları arasında; ateş, bitkinlik, miyalji, dorsalji, lumbalji, artralji, aşırı terlemeler vardır. TA'nın etkilediği uzuvlarda kan basıncı farklılıkları görülebilir. TA'nın ileri evrelerinde ise semptom olarak; ekstremitelerde kladikasyon, arterlerde/aortada üfürüm, azalmış brakial arter basıncı, mikromemboli, amorozis fugaks (görme kaybı), katarakt, retinit, kardiyomegali, hemoptizi, eritema nodosum, raynaud fenomeni, postural hipotansiyon, konvülsiyonlar, vertigo ve pulmoner vaskülopati vardır. Bu hastalarda aynı zamanda abdominal aort ve renal arterlerleri vaskülitten etkilenir. Takayasu hastalığı daha çok 30 yaşlardaki genç kadınları etkiler. TA'lı hastalara 100mg/gün prednisolon (Prednol, cortipol) önerilebilmektedir. Anti-romatizmal ilaçlar (DMARDs - Disease Modifying Anti-Rheumatic Drugs) ile TA tedavi süreci yönetilebilir. Bu ilaçların yanında leflunomid, metotreksat, azatioprin, sulfosalazin ve hidroksiklorokin kullanılabilmektedir. C-reaktif protein (CRP) ve Eritrosit sedimentasyon hızının bu hastalarda sık sık izlenmesi remisyonları azaltacak ve tedaviye uyumu artıracaktır. Fiziksel aktiviteler ve zerdeçal (kurkumin) gibi tamamlayıcı tıp yöntemlerini kullanmak bu hastalığa fayda sağlayacak ve prognozu olumlu etkileyecektir. Hemşirelikte ise tüm bu bilgilere sahip kişiler yetiştirilerek uygun tedavi ve bakım sağlanması gerektiği önerilir.

(PS-20)

ENDEMİK BİR TAKLİTÇİ: Tüberküloz

Alican Karakoç¹, Mahmut Kürşat Özşahin², Rıdvan Karaali³, Nil Çomunoğlu⁴, Emire Seyahi¹

¹ İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı

² İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı

³ İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Enfeksiyon Hastalıkları ve Klinik Mikrobiyoloji Anabilim Dalı

⁴ İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı

Giriş

Spondiloartropati (SPA) hastaları, aksiyel tutulumu olmadan periferik oligo-monoartritle karşımıza çıkabilir. Bu sunuda, renal transplantasyon yapılmış, kronik monoartritle prezente olan bir vaka anlatılacaktır.

Vaka

40 yaşında erkek hasta, renal transplantasyondan 4 ay sonra gece terlemesi, subfebril ateş gibi konstitüsyonel yakınmaları başlamış. Bu dönemde hasta basit analjezikler kullanmış. Yaklaşık bir yıl sonra önce inflamatuvar karakterde kronik bel ağrısı başlamış takip eden süreçte önce sol diz ağrısı sonra ise şişlik olunca dış merkezde menisküs yırtığı nedeniyle opere edilmiş. Operasyon sonrası tekrar eden sol diz artriti olmuş ve çok kez artrosentez yapılmış. Romatolojiye refere edilen hastanın çekilen sakroiliak MR'ında sağ tarafta sakroileit saptanınca, SPA düşünülmüş ve hastaya sulfasalazin başlanmış ancak yanıt alınamamış. 2019-2021 yılları arasında COVID pandemisi nedeniyle takipsiz kalan hasta, 2022 yılında tekrar eden sol diz artriti ile tekrar dış merkez romatolojiye başvurmuş. Rose-Bengal testi pozitif saptanınca hastaya 6 haftalık bruselloz tedavisi verilmiş. Bu dönemde hem konstitüsyonel hem de eklem yakınmalarında kısmi bir gerileme olmuş. 2023 yılında merkezimize inatçı monoartrit nedeniyle başvuran hastanın romatolojik tetkiklerinde özellik saptanmadı, tekrar edilen sakroiliak MR'da sakroileit tespit edilememiş olup, sol diz MR'ında ise artriti destekler bulgular görüldü (şekil 1). Malignite ekartasyonu açısından çekilen PET/BT'de; lenfadenopatilerin yanında sol diz etrafında inflamasyonu destekleyen yer yer yoğun FDG tutulumları görüldü (şekil-2). Dirençli monoartrit nedeniyle sinovektomi planlandı. Sinovektomi materyalinin patoloji sonucunda ise kronik granülomatöz iltihap bulguları görüldü. (şekil-3). Adi kültüründe üreme olamamasına karşın tüberküloz (TBC) kültüründe, M. TBC basili üreyen hastaya eklem tüberkülozu tanısı konularak dörtlü anti-tbc tedavisi başlandı. Tedavinin 2. ayında dramatik bir akut faz tanıtı elde edilmiş olup hasta klinik olarak da bu tedaviden belirgin yarar gördü. Anti-tbc tedavinin 11. ayında olan hasta remisyonda izlenmektedir.

Sonuç

Bizim vakamızda da olduğu gibi kronik monoartritle başvuran her hastada, Türkiye gibi tüberkülozun endemik olduğu ülkelerde kronik artrit yapabilecek enfeksiyöz taklitçiler mutlaka araştırılmalı ve immünsüpresif tedavi başlamadan önce enfeksiyöz nedenler ekarte edilmelidir.

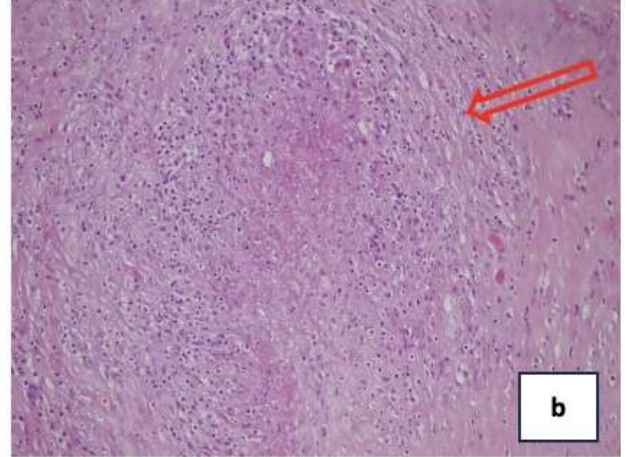
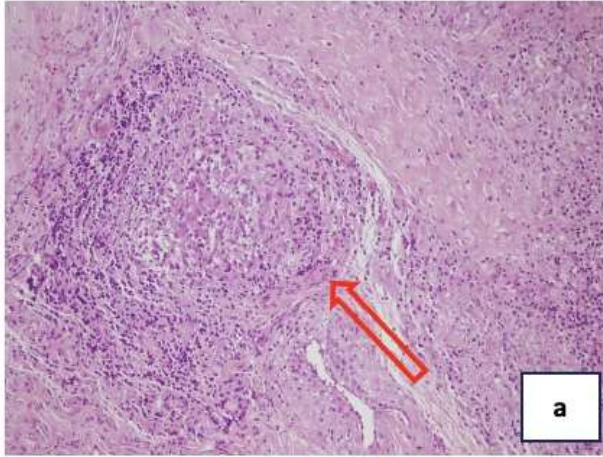
Anahtar Kelimeler: Spondiloartropati, artrit, mikobakterium tüberküloz, renal transplant



Şekil 1: Diz MR (kırmızı oklar: artrit bulguları)



Şekil 2: PET/BT (kırmızı yuvarlak: Sol diz inflamasyonu düşündüren FDG tutulumu)



Şekil 3: Sinevektomi materyali (kırmızı oklar: granülom oluşumları)

(PS-21)

ROMATOİD ARTRİTE EŞLİK EDEN MİYÖZİT OLGUSU

Hande Ögün, Yeşim Özgüler, Melih Tütüncü, Yeşim Parman, Melike Melikoğlu

Giriş

İnflamatuvar miyozit, romatoid artrite nadiren eşlik edebilen proksimal kas zaafı ve kasların inflamasyonu ile karakterize bir durumdur. Romatoid artrite eşlik eden atipik seyirli bir miyozit olgusu sunulmaktadır.,,

Olgu

48 yaşında erkek hasta, 2015 yılında eklem tutulumu ve RF ve ANTİ-CCP pozitifliği ile seropozitif RA tanısı almış. Konvansiyonel DMARD'lar ve streoide yanıtı olmaması üzerine 2020 yılında Etanercept tedavisi başlanmış. Tedavi altında romatoid nodülleri, periferik artrit ve alt ekstremitte proksimal kas kuvvetsizliği gelişmiş ve CK düzeyi 242, CRP, ANA ve ENA profili negatif saptanmıştır. Temmuz 2020 ile aralık 2021 arası toplamda 3 kurs Rituksimab tedavisi alan hasta Temmuz 2023'e kadar takipsiz kalmış olup, 3 yıldır olan ve son 2 yıldır artan kas güçsüzlüğü ve eklem ağrısı ile başvurdu. Fizik muayenede özellikle proksimal kas kuvvet kaybı saptandı. Bakılan CK düzeyi 127 ve CRP düzeyi normal, miyozit paneli negatifti. EMG incelemesi üst ve alt ekstremitte kaslarında yaygın aktif miyojen tutulum; manyetik rezonans görüntülemesinde kas dokusunda inflamatuvar değişiklikler (Resim 1); PET görüntülemesinde inflamasyonla uyumlu yaygın eklem tutulumu mevcuttu. Kas biyopsisi inflamasyonun paterni ve perifasiküler değişiklikler olması nedeniyle dermatomiyozit ile uyumlu bulundu. Olguya pulse steroid ve 1 kurs Rituksimab, idamede oral steroid ve mikofenolat mofetil verildi. Kas kuvvetsizliği progresif ilerleyince IV immunglobulin tedavisi verildi, kısmi fayda gördü. Takipte omuz çevresi kaslarda ve ellerde atrofi (Resim 2 ve 3), el kaslarında ince beceri kaybı gelişti. Tetkikleri yenilenen hastada CK ve CRP değerleri normal; EMG incelemede üst ve alt ekstremitteye ek olarak yüz kaslarında da miyopatik etkilenim ile uyumlu bulundu. Hasta nöroloji ile konsülte edildi. Olguda asimetrik tutulum, omuz çevresi kaslarda atrofi, distal kas zaafı ve yüz kaslarının etkilenmesi gibi atipik bulgular ve tedaviye rağmen progresif seyir nedeniyle genetik kökenli bir miyopati açısından da araştırılması planlandı.

Sonuç

Miyozit RA'ya eşlik edebilir, ancak olgumuzda olduğu gibi atipik tutulumlu ve tedaviye dirençli olgularda genetik kökenli bir miyopati olasılığı da akla gelmelidir.





Cerrahpaşa
Romatoloji
Derneği

Cerrahpaşa Romatoloji
Derneği

Organizasyon Sekreteryası

Gülay Koca
GSM:0533 305 06 64
iucromatoloji@gmail.com