



Cerrahpaşa
Romatoloji
Derneği



CERRAHPAŞA ROMATOLOJİ

Prof. Dr. Vedat Hamuryudan

günü

BİLDİRİ KİTABI

25 Şubat
2023

The Marmara Otel
Taksim / İstanbul



CERRAHPAŞA ROMATOLOJİ DERNEĞİ

Vedat Hamuryudan Günü - 25 Şubat

25.02.2023 Cumartesi

08:45 - 08:50	Açılış	İzzet Fresko
08:50 - 10:15	Behçet Sendromu Moderatörler: Sebahattin Yurdakul, Huri Özdoğan, Melike Melikoğlu	
08:50 - 09:05	Behçet Sendromu Hikayem	Vedat Hamuryudan
09:05 - 09:20	Behçet Sendromu'nda Randomize Kontrollü Çalışmalar	Hasan Yazıcı
09:20 - 09:35	Randomize Kontrollü Çalışmalar ve Sorunları	Yusuf Yazıcı (Online)
09:35 - 09:55	Quantitative Clinical Patient Data as Complementary to RCTs for Optimal Routine Clinical Care	Ted Pincus
09:55 - 10:05	RCTs with harm as the primary outcome	Sinem Nihal Esatoğlu
10:05 - 10:15	Tartışma	
10:15 - 10:30	Kahve Molası	
10:30 - 11:00	Behçet Sendromu - Temel Bilimlerde Sıcak Konular Moderatörler: Gülen Hatemi, Ender Terzioğlu	
10:30 - 10:45	Temel Bilimler Çalışmalarında Yeni Ne Var?	Ahmet Gül
10:45 - 11:00	Behçet Sendromunda İmmun Hücrelerin Haritalandırılması	Yeşim Özgüler (Online)
11:00 - 12:15	Behçet Sendromu - Klinik Bilimlerde Sıcak Konular Moderatörler: Feride Göğüş, Kenan Aksu, Cengiz Korkmaz	
11:00 - 11:10	Koroner Arter tutulumu	Şebnem Durmaz
11:10 - 11:20	Periferik arter tutulumunda uzun dönem prognoz	Özge Sönmez
11:20 - 11:30	Vasküler tutulumlu hastalarda klinik ve tedavi özellikleri	Özge Kara
11:30 - 11:40	Ven duvarında super mikrovasküler görüntüleme	Sinem Nihal Esatoğlu
11:40 - 11:50	Yeni kurulan bir romatoloji kliniğinde Behçet sendromu ve vasküler tutulum	Gamze Akkuzu
11:50 - 12:00	Miminal Disease Activity Index	Kübra Akkaya
12:00 - 12:15	Tartışma	
12:15 - 13:15	Öğle yemeği	
13:15 - 14:00	Behçet Sendromu - Göz Tutulumu Moderatörler: Süleyman Özbek, İhsan Ertenli, Duygu Ersözlü	
13:15 - 13:35	Behçet Üveitinde Görüntüleme	Didar Uçar
13:35 - 13:45	Vitrues Hücreleri Olanlarda Posterior Üveit Gelişme Riski	Sinem Nihal Esatoğlu
13:45 - 13:55	Dirençli Olgularda Mikofenolat ve Tosizulimab	Sinem Nihal Esatoğlu
13:55 - 14:00	Tartışma	
14:15 - 15:00	Behçet Sendromu - Gastrointestinal Tutulum Moderatörler: Ayhan Dinç, Gökhan Keser, Timuçin Kaşifoğlu	
14:15 - 14:30	Gastrointestinal Sistem Tutulumunda Görüntüleme	İbrahim Hatemi
14:30 - 14:40	Gastrointestinal Sistem Tutulumu Olan Hastalarda Spondiloartrit Bulguları	Musab Öztürk
14:40 - 14:50	Abdominal cerrahi geçiren hastaların uzun dönem prognozu	Sinem Nihal Esatoğlu
14:50 - 15:00	Tartışma	
15:00 - 15:45	Behçet Sendromu - Nörolojik Tutulum Moderatörler: Sedat Kiraz, Merih Birlik, Eftal Yücel	
15:00 - 15:10	Tanı	Aksel Siva
15:10 - 15:20	Ayrıca Tanı ve Otoantikörler	Uğur Uygunoğlu
15:20 - 15:35	Tedavi ve Yeni Veriler	Uğur Uygunoğlu
15:35 - 15:45	Tartışma	
15:45 - 16:00	Kahve Molası	
16:00 - 16:30	Spondiloartritler Moderatörler: Fatoş Önen, Nurullah Akkoç, Murat Turgay	
	Yeni ne var?	Servet Akar
16:30 - 17:00	Romatoid Artrit Moderatörler: Nevsun İnanç, Yaşar Karaaslan, Ediz Dalkılıç	
	Yeni ne var?	Cemal Bes
17:00 - 17:45	Bağ Dokusu Hastalıkları: Yeni Ne Var? Moderatörler: Gül Öngen, Murat İnanç, Yasemin Kabasakal	
17:00 - 17:15	İnterstisyel Akciğer Hastalığı	Süleyman Serdar Koca
17:15 - 17:30	Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon Tedavisi	Zeki Öngen
17:30 - 17:45	İntravenöz İmmünglobülin Tedavisi	Burak İnce
17:45 - 18:00	Kapanış	

Yönetim Kurulu

Başkan
Melike Melikoğlu

Başkan Yardımcısı
Vedat Hamuryudan

Genel Sekreter
Emire Seyahi

Sayman
Gülen Hatemi

Üye
Serdal Uğurlu

Bilimsel Kurul

Vedat Hamuryudan
Melike Melikoğlu
Huri Özdoğan
Eda Tahir Turanlı
Serdal Uğurlu
Cemal Bes
Selda Çelik

KONUŞMA ÖZETLERİ

Behçet Sendromunda Mukokutanöz Tutulum İçin “Minimal Kabul Edilebilir Hastalık Aktivitesi Tanımı” Geliştirilmesi

Kübra Akkaya ¹, Koray Taşçılar ², Gülen Hatemi ³

1. İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa – Cerrahpaşa Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul
2. Universitätsklinikum Erlangen, 3. Dahiliye Servisi, Romatoloji ve İmmünoloji, Erlangen Almanya
3. İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa – Cerrahpaşa Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Behçet Sendromunda hastaların yaklaşık yarısında tam remisyonun elde edilemediği ve mukokutanöz lezyonların uzun yıllar devam ettiği bilinmektedir. Mukokutanöz tutulumlar için daha gerçekçi bir tedavi hedefinin belirlenebileceği düşünülerek bir minimal hastalık aktivitesi(MDA) tanımı oluşturmak amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Kliniğimizde Ocak 2018-Kasım 2021 yılları arasında Behçet Sendromu ile takibe alınan hastalar içerisinde mukokutanöz lezyonları nedeniyle tedavi değişikliğine gidilen 105 hastanın 172 viziti ve aynı hastaların tedavi değişikliği yapılmayan en güncel 82 vizitindeki lezyon sayıları kaydedildi. Nisan 2022’de kontrolleri için polikliniğe başvuran 105 Behçet Sendromu hastasında “Patient Acceptible Symptom State” sorgulandı, “Evet” ve “Hayır” şeklinde iki gruba ayrıldı, hastaların lezyon sayıları ve ağrıları kaydedildi. Bu veriler doğrultusunda 78 gerçek hasta profilinden oluşan bir anket oluşturuldu. Bu profiller Uluslararası Behçet Hastalığı Birliği üyesi olan doktorlara ve Behçet hastalarına gönderilerek her birinin MDA tanımına uyup uymadığının değerlendirilmesi istendi. Hastalar ve doktorların ≥ 70 ’i tarafından MDA olarak değerlendirilen profillerdeki lezyon sayı ve ağrıları için eşik değerleri belirlendi ve ROC analizi ile olası MDA tanımları geliştirildi.

Bulgular: Anketi 85 klinisyen ve 63 hasta yanıtladı. Toplam yanıt verenlerin ≥ 70 ve üzerinin MDA tanımını karşıladığını düşündüğü 21 profil mevcuttu. Bu 21 profil kullanılarak 5 eşik değeri hesaplandı, 7 varyasyonla birleştirilmesi ile 35 model oluşturuldu. (Tablo 1) Çalışmamızda minimal hastalık aktivitesi için iki aday tanım belirlendi.

İlki; yuvarlanmış ortalamaya karşılık gelen 7 kriterden 6’sının karşılanması (EAA: 0,93, spesifisite %86,0, sensitivite %90,5):

Son 4 haftadaki:

- Oral aft sayısı (0-10) ≤ 1
- Oral aft ağrısı (0-10) ≤ 1
- Genital ülser sayısı ≤ 0
- Genital Ülser ağrısı (0-10) ≤ 0
- Nodüler lezyon sayısı ≤ 1
- Nodüler Lezyon Ağrısı (0-10) ≤ 1
- Papülopüstüler Lezyon Sayısı ≤ 5 .

İkincisi; %95 güven aralığının üst sınırının yuvarlanmış değerindeki 7 kriterden 7’sini karşılanması (EAA:0,93, spesifisite %96,5, sensitivite %76,2):

Son 4 haftadaki:

- Oral aft sayısı ≤ 1
- Oral aft ağrısı (0-10) ≤ 2
- Genital ülser sayısı ≤ 1
- Genital ülser ağrısı (0-10) ≤ 1
- Nodüler Lezyon Sayısı ≤ 1

- Nodüler Lezyon Ağrısı (0-10) ≤ 2
- Papülopüstüler Lezyon Sayısı ≤ 5 .

Sonuç: Bu iki aday tanım içerisinde ilki daha uygun görünse de nihai tanıma uluslararası konsensus sonucunda karar verilecektir. Belirlenecek olan tanımın yaygın olarak kabul görmesi ve klinik çalışmalarda da kullanılabilmesi adına farklı kohortlarda validasyonu gerekmektedir.

Anahtar Sözcükler: Behçet Sendromu, Minimal Hastalık Aktivitesi, mukokutanöz tutulum

Tablo 1. Test edilen tüm aday tanımlar için eğri altındaki alan (EAA), spesifisite ve sensitivite

Eşik değeri	n/7	EAA	Spesifisite	Sensitivite
Ortalama	1	0,53	5.3%	100.0%
	2	0,53	21.1%	85.7%
	3	0,53	42.1%	57.1%
	4	0,53	80.7%	23.8%
	5	0,53	94.7%	4.8%
	6	0,53	100.0%	0.0%
	7	0,53	100.0%	0.0%
Yuvarlanmış Ortalama	1	0,93	0.0%	100.0%
	2	0,93	0.0%	100.0%
	3	0,93	0.0%	100.0%
	4	0,93	5.3%	100.0%
	5	0,93	38.6%	100.0%
	6	0,93	86.0%	90.5%
	7	0,93	100.0%	38.1%
%95 Güven Aralığının Üst Sınırı	1	0,78	0.0%	100.0%
	2	0,78	0.0%	100.0%
	3	0,78	8.8%	100.0%
	4	0,78	45.6%	95.2%
	5	0,78	70.2%	66.7%
	6	0,78	96.5%	28.6%
	7	0,78	100.0%	0.0%
%95 Güven Aralığının Üst Sınırının Yuvarlanmış Değeri	1	0,93	0.0%	100.0%
	2	0,93	0.0%	100.0%
	3	0,93	0.0%	100.0%
	4	0,93	0.0%	100.0%
	5	0,93	8.8%	100.0%
	6	0,93	52.6%	100.0%
	7	0,93	96.5%	76.2%
Maksimum	1	0,93	0.0%	100.0%
	2	0,93	0.0%	100.0%
	3	0,93	0.0%	100.0%
	4	0,93	0.0%	100.0%
	5	0,93	0.0%	100.0%
	6	0,93	26.3%	100.0%
	7	0,93	86.0%	100.0%

YENİ KURULAN BİR ROMATOLOJİ KLİNİĞİNDE BEHÇET SENDROMU VE VASKÜLER TUTULUM

Gamze Akkuzu

GİRİŞ VE AMAÇ

Behçet Sendromu (BS) hem ven hem de arterleri etkileyebilen sistemik bir vaskülit; mukoza, cilt, göz, eklem, bağırsak ve santral sinir sistemini tutabilen tekrarlayan inflamatuvar bir multi-organ hastalığıdır. Genel olarak, erkekler kadınlara göre daha şiddetli bir hastalık seyrine sahiptir ve hastalık şiddeti genellikle zamanla azalır.

Vasküler tutulum, kesin bir erkek üstünlüğü ile %40'a varan oranlarda ve genellikle hastalığın erken evrelerinde gelişmektedir. Venöz tutulum arteriyel tutulumdan önemli ölçüde daha sıktır ve en sık da alt ekstremitelerde derin ven trombozu (DVT) şeklinde görülür.

Bu çalışmada; yeni kurulan kliniğimizde, BS tanısı ile takip edilmiş olan hastaların demografik ve klinik özelliklerini, tedavilerini gözden geçirmeyi ve esas olarak vasküler BS olguları üzerinde durmayı hedefledik.

METOT VE BULGULAR

Temmuz 2020 – Aralık 2022 tarihleri arasında kliniğimize başvurmuş ve BS tanısı ile takibe alınmış olan 127 hastaya ait veriler geriye dönük olarak gözden geçirildi. Hastaların 78'i (%61) erkek ve 49'u (%39) kadındı. Ortalama yaş 37 ± 10 yıl (18-63), ortanca takip süresi 508 gündü (16-929). Tanı tarihleri 1996-2022 arasında değişmekte idi ve ortalama tanı yaşı 31 ± 9 yıldır (7-52). Demografik ve klinik özellikler Tablo 1 ve Tablo 2'de özetlenmiştir.

Hastaların 49'unda (%39) vasküler tutulum mevcuttu. Üçü izole dural sinüs trombozu olup, bu hastalar dışlanmıştır. Geri kalan 46 hastanın 39'u (%84,7) erkek ve ortanca tanı yaşı 30'du (18-51). Hastaların 7'sinde (%15) ilk vasküler olay BS tanısından önce gelişmişti (bu hastaların 6'sında eş zamanlı ve/veya öncesinde tekrarlayan oral aft ve 2'sinde genital ülser öyküsü mevcuttu) ve bunların tamamı alt ekstremitelerde derin ven trombozuydu.

46 hastanın 37'sinde (%80,4) alt ekstremitelerde DVT ve/veya yüzeysel tromboflebiti [25'inde izole DVT ve/veya yüzeysel tromboflebit (bunların da 3'ünde sadece yüzeysel tromboflebit)] mevcuttu. 3 hastada alt ekstremitelerde ven trombozuna ek olarak vena cava inferior, juguler ven ve/veya portal ven trombozları, 9 hastada da alt ekstremitelerde ven trombozuna ilave, koroner arter tutulumu, subklavian ve renal arter oklüzyonu, femoral-popliteal arter anevrizması, iliak arterlerde tromboz ile pulmoner arter anevrizma ve trombozları ve intrakardiyak trombus mevcuttu (Tablo 3).

Hastaların 12'sinde (%26) pulmoner arter tutulumu (5'i izole olup, geri kalanlarda ilave ven ve/veya arteriyel tutulum ve 4'ünde intrakardiyak trombus) mevcuttu (Tablo 3).

3 hastada koroner arter tutulumu mevcuttu. Bunların 2'sinde tutulum akut miyokard enfarktüsü ile saptanmış ve birinde de göğüs ağrısı ile tetkik edildiği sırada akut hipotansiyon gelişmesi üzerine yapılan acil koroner anjiyografide dev anevrizma saptanmıştı (Resim 1). 4 hastada intrakardiyak trombus mevcuttu (Tablo 4).

Mukoza-cilt ve eklem tutulumları nedeniyle tedavileri sürmekte olan 58 hasta vardı.

Bunlardan 38'i (%65,5) kolşisin almaktaydı. Hastalardan 16'sına (%27,5) dirençli mukokütanöz bulgular ve/veya eklem tutulumları nedeni ile azatiyoprin başlanmıştı (bunlardan 2'sinde hepatotoksisite nedeniyle tedaviye adalimumab ile devam edilmişti).

Baskın klinik bulgusu eklem tutulumu olan hastalarda; sulfasalazin, leflunomid, etanercept ve adalimumab tercih edilen diğer tedaviler olmuştu. Hastaların sadece birinde kolşisin dahil tedavi kesilmiş ve 7 yıldır ilaçsız takip edilmekteydi (58 yaş kadın).

Göz tutulumu nedeniyle tedavisi sürmekte olan 27 hasta vardı. Bu hastalarda tercih edilen tedaviler sırasıyla; azatiyoprin, adalimumab, azatiyoprin ve adalimumab kombinasyonu, infliximab, azatiyoprin ve siklosporin kombinasyonu şeklindeydi. Nörolojik tutulum nedeniyle tedavisi sürmekte olan hastalardan ise; 6'sı azatiyoprin, 2'si mikofenolat mofetil (birinde dural sinüs trombozu) almaktaydı. Pakimenenjit ile takip edilmekte olup mikofenolat mofetil altında progrese olan hastanın tedavisine infliximab eklenmişti. Hastalardan biri pandemi döneminde covid-19 pnömonisi nedeniyle yoğun bakım takibindeyken kranial kanama ile kaybedilmişti.

Vasküler tutulum nedeniyle tedavisi sürmekte olan hastalardan venöz trombozu olanlarda, glukokortikoidlerin yanı sıra ilk sırada tercih edilen tedavi azatiyoprin olmuştu. Kalıtsal trombofilisi de olan ve warfarin kullanmak zorunda olan bir hastada tedaviye azatiyoprin ile başlanmış ancak INR'nin (international normalized ratio) efektif aralıkta tutulmasında zorlanılınca infliximab ile devam edilmişti. Alt ekstremitte DVT ve vena cava inferiora trombozu olan hastada da tedaviye azatiyoprin ile başladıktan sonra takipte sebat eden akut faz reaktan yüksekliği nedeniyle adalimumab eklenmişti. Alt ekstremitte DVT, vena cava inferior ve portal ven trombozu olan bir başka hastada (2022) tedaviye azatiyoprin ve infliximab kombinasyonu ile başlandı. Alt ekstremitte DVT ek olarak subklavian/renal arter oklüzyonları olan bir hastada (2021) ve periferik arter anevrizması olan bir başka hastada (2021) 6 siklus siklofosfamid ardından infliximab ile devam edilmişti. Pulmoner arter tutulumunda 2022 yılına kadar tedavi tercihimiz siklofosfamid ardından azatiyoprin ya da infliximab idamesi şeklindeydi. 2022 yılı içinde 4 pulmoner arter tutulumlu olguda tedaviye doğrudan infliximab ve azatiyoprin kombinasyonu ile başlandı [bunlardan pulmoner arter tutulumu ve intrakardiyak trombüsü olan bir hastanın uyumsuzluğu nedeniyle, infliximab yükleme dozunu bile tamamlayamayacak şekilde takiplerini aksattığı için, tedaviye siklofosfamid ile devam edildi (Resim 2)]. Koroner arter tutulumu olan hastalarda tedaviye siklofosfamid ile başlanmıştı. Bu hastalardan birinin takibine infliximab idamesi ile devam edilmekteyken, koroner arter ve pulmoner arter tutulumu olan diğer hasta takibinin üçüncü ayında masif hemoptizi ile kaybedildi. Koroner arter tutulumuna ilave Budd-Chiari Sendromu da olan, düşük ejeksiyon fraksiyonlu kalp yetmezliği olan ve warfarin kullanan diğer hastada ise siklofosfamid ardından mikofenolat mofetil ile devam edilmişti.

SONUÇ

Bu çalışmada; yakın zaman içerisinde kurulmuş yeni bir romatoloji kliniği olarak, bu kısa süre içerisindeki Behçet Sendromu deneyimimizi paylaşmayı istedik. Özellikle vasküler tutulum bu hastalarda önemli morbidite ve mortalite nedeni olma özelliğini sürdürmektedir. Bu nedenle hastaların erken tanınması ve tedavi edilmesi önemlidir. Tedavide de anti-TNF ajanların giderek daha fazla kullanılması gibi yenilikler sürmekte olup bu tedavilerin hem etkinlik ve güvenilirliğini hem de optimal tedavi süresini belirlemek için prospektif randomize kontrollü çalışmalara ihtiyaç olduğu da aşıkardır.

Tablo 1: Demografik ve klinik özellikler

	Kadın	Erkek
Cinsiyet	49	78
Ortalama yaş	40,4	34,6
Oral aft %	100	98,7
Genital ülser %	87,7	76,9
Papülopüstüler %	26,5	44,8
Eritema nodozum %	42,8	29,4
Eklem %	24,4	17,9
Göz %	28,5	26,9
Vasküler %	18,3	51,2
Parankimal SSS %	2	8,9
Paterji pozitifliği %	43,4 (23 hastada)	72,9 (37 hastada)
HLA-B*51 pozitifliği %	85,7 (7 hastada)	100 (9 hastada)

Tablo 2: Klinik manifestasyonlar

	Mukoza- cilt izole	Eklem	Göz	Vasküler	Parankimal SSS	GİS
Prevalans	%24	%20	%28	%39	%6	-
Cinsiyet	K>E (%34>%16)	K>E (%24>%18)	K>E (%29>%27)	E>K (%51>%18)	E>K (%8>%2)	

K: kadın, E: erkek, SSS: santral sinir sistemi, GİS: gastrointestinal sistem

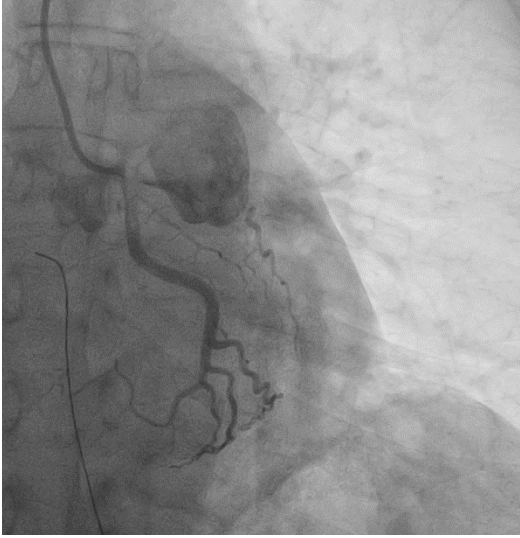
Tablo 3: Vasküler tutulum alanları

DVT/YVT (izole)	DVT/YVT Vena cava, juguler ven, portal ven	DVT/YVT Arter	PAA (izole)	PAT (izole)	PAA ve PAT	PAA/PAT Ven ve/veya arter
25	3	9	2	1	2	7

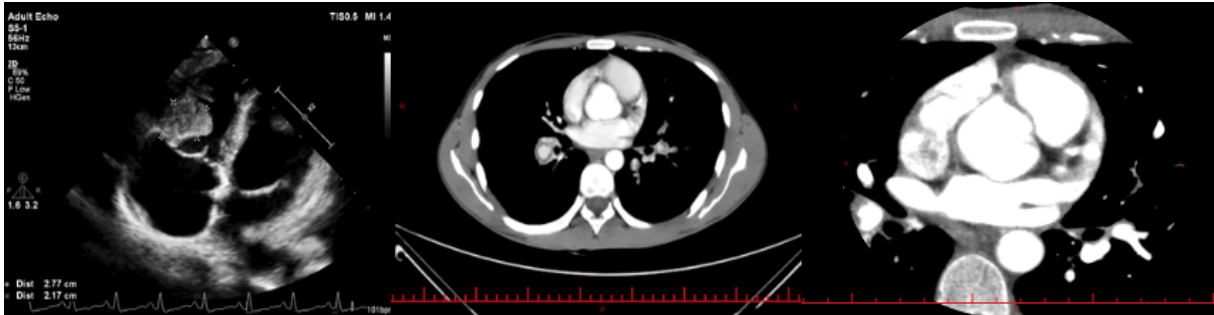
YVT:yüzeysel ven trombozu, PAA:pulmoner arter anevrizması, PAT:pulmoner arter trombozu

Tablo 4: Kardiyak tutulum

	Koroner arter (oklüzyon)	Koroner arter (anevrizma)	Koroner arter (oklüzyon/anevrizma)	İntrakardiyak trombüs
Kadın/Erkek	-/1	-/1	-/1	1/3
PAA/PAT	-	-	1	4
DVT	1	1	-	2
Hepatik ven, vena cava inferior, iliak ven	1	-	1	-



Resim 1: Sol ön inen koroner arterde dev anevrizma



Resim 2: Bilateral pulmoner arterlerde anevrizma ve tromboz ile sağ ventrikülde 54x37x24 mm trombüs

Behçet Sendromunda İmmun Hücrelerin Haritalandırılması

Dr. Yeşim Özgüler

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

Behçet sendromu (BS) etyopatogenezi hala tam aydınlatılmamış oldukça kompleks, çevresel ve genetik faktörlerin rol oynadığı hem doğal hem edinilmiş immün sistemin aktif olduğu bir hastalıktır. BS etyopatogenezinde rol oynayan immün sistem hücrelerini tanımlanabilmesi için Cerrahpaşa Romatoloji kliniği ve New York Üniversitesi Behçet kliniği işbirliğinde tedavi naif veya en az 3 aydır sistemik immünsüpresif tedavi almayan aktif BS hastaları (n=25) ile yaş-cinsiyet uyumlu sağlıklı kontrollerden (SK) periferik kan mononükleer hücreler toplanarak tek hücre RNA dizilemesi yapıldı. Bu sunumda çalışmamıza ait elde edilen veriler detaylı olarak anlatılacaktır.

BAĞ DOKU HASTALIKLARINDA İNTRAVENÖZ İMMUNOGLOBULİN TEDAVİSİ: YENİ NE VAR?

Burak İnce

Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Romatoloji

İntravenöz immünoglobulin (IVIG) tedavisi romatolojik hastalıklarda immünomodülatör etki sağlamak için ya da hipogammaglobulinemi varlığında uygulanmaktadır. Yerine koyma tedavisi (0.4 ila 0.8 g/kg/ay) antibakteriyel ve antiviral antikor sağlamanın yanında adaptif immün sistemi uyararak etki göstermektedir. İmmunomodülatör yüksek doz tedavi (2 gr/kg/ay), sitokin ve otoantikor nötralizasyonuna ek olarak, hücre reseptörlerin blokajını ve Treg hücre ekspansiyonunu sağlamakta, Fc γ R ekspresyonunu ve dentritik hücre sinyalizasyonunu baskılamaktadır (1).

Son dönemde bağ doku hastalıklarında IVIG tedavisine yönelik çalışmalar çoğunlukla idiyopatik inflamatuvar miyopatiler (IIM) konusunda yapılmıştır. IIM’de IVIG tedavisinin, kas içi kapillerlerde kompleman ve MAK birikimini, endotel hücrelerinde adhezyon molekül ekspresyonunu, kas liflerinde MHC-1 ekspresyonunu azalttığı gösterilmiştir (2). Sonuçları 2022’de yayınlanan PRODERM çalışması, dermatomyozitte (DM) IVIG’in etkinliğinin değerlendirildiği ilk çift kör randomize kontrollü çalışma olması açısından önemlidir. Konvansiyonel DMARD’lara yanıtız 95 hastanın dahil edildiği bu çalışmada toplam 4 kür IVIG (2gr/kg/ay) tedavisi sonrası 16. haftada tedavi kolundaki hastaların primer sonlanım noktasına (total iyileşme skoru>20) anlamlı olarak daha sık ulaştığı gözlemlenmiştir (79% vs. 44%). Yine 2022’de yapılan 29 çalışmanın dahil edildiği bir meta-analizde yüksek doz IVIG tedavisiyle kas gücünde 63.6%, cilt aktivitesinde 52.9%, disfajide 67.9% oranında komplet remisyon sağlandığı ve IIM’ye sekonder intersitisyel akciğer hastalığının progresyonunu 62% oranında durdurduğu bildirilmiştir (3). IVIG’in anti-MDA5 ilişkili intersitisyel akciğer hastalığı ve immün aracılıklı nekrotizan miyopattideki (anti-HMGCR ve anti-SRP pozitif) etkinliği de farklı çalışmalarla bildirilmiştir (4, 5).

Sistemik sklerozda (SSc) IVIG’in etkinliği hakkındaki veri çoğunlukla, açık etiketli, tek merkezli çalışmalardan ya da vaka serilerinden gelmektedir. Tedavisinin olası etki mekanizmaları arasında antifibrotik sitokinlerde artış, profibrotik sitokinlerde azalma, fibroblastlardaki profibrotik fenotipin düzeltilmesi öne sürülmüştür (6). 2021’de yayınlanan ve standart tedaviye refrakter 24 SSc hastasına 12 ay boyunca yüksek doz IVIG uygulanan çalışmada 6. ve 12. ayda modifiye rodnan deri skorunda anlamlı iyileşme olduğu bildirilmiştir (7). SSC’de IVIG tedavisiyle cilt skorlarında ve histolojisinde iyileşmeye ek olarak, kas gücünde artış, CK seviyelerinde, kümülatif steroid dozunda, ağrılı ve şiş eklem sayısında, disfaji ve reflü semptom sıklığında azalma bildirilen çalışmalar yayınlanmıştır (8-10). SSC’ye sekonder intersitisyel akciğer hastalığında anlamlı etkinlik gösterilememiştir.

Sistemik lupus eritematozus (SLE) ve Sjogren sendromu’nda IVIG tedavisinin etkinliği üzerine veri kısıtlıdır. SLE’de IVIG’in olası etki mekanizmaları arasında otoreaktif B hücrelerde baskılanma, glukokortikoid reseptör afinitesinde artış ve aktive makrofajların düşük afiniteli

reseptörünün (FCRIIB) upregülasyonu sayılmaktadır. Son dönemde yayınlanan çalışmalar içerisinde, 2021'de 5 hastalık bir seride düşük ejeksiyon fraksiyonu olan 5 SLE myokarditinin tek siklus IVIG tedavisiyle dramatik yanıt alındığı bildirilmiştir (11). 2019'da yayınlanan ve 63 hastanın verisinin dahil edildiği tek merkez retrospektif çalışmada, IVIG tedavisinin sıklıkla alevlenme ve enfeksiyon kliniğinin birlikte görüldüğü durumlarda, immun trombositopenide, hemolitik anemide ve hipogammaglobulinemi varlığında uygulandığı bildirilmiştir (12). Sjogren sendromuyla ilişkili son dönemde yayınlanan vaka serilerinde ise IVIG'in küçük lif nöropatisi üzerine pozitif etkinliği bildirilmiştir (13, 14).

Özetle, IVIG'in DM'de kas gücü, yutma fonksiyonları ve akciğer tutulumu üzerindeki bilinen etkinliği güçlü çalışmalarla pekiştirilmiştir. SSc'de cilt bulguları üzerinde progresyonu engelleyici etkinliği gösterilmiştir. SLE'de klinik tecrübeler ile uyumlu şekilde ön planda hematolojik, nörolojik tutulumda ve ciddi enfeksiyon varlığında kurtarma tedavisi olarak kullanıldığı bildirilmiştir. Sjogren sendromunda ince lif nöropatisi üzerindeki etkinliğin gösterilmesi için kontrollü çalışmalara ihtiyaç vardır.

1. Schwab I, Nimmerjahn F. Intravenous immunoglobulin therapy: how does IgG modulate the immune system? *Nature reviews Immunology*. 2013;13(3):176-89.
2. Quick A, Tandan R. Mechanisms of action of intravenous immunoglobulin in inflammatory muscle disease. *Current rheumatology reports*. 2011;13(3):192-8.
3. Goswami RP, Halder SN, Chatterjee M, Vij P, van der Kooij AJ, Lim J, et al. Efficacy and safety of intravenous and subcutaneous immunoglobulin therapy in idiopathic inflammatory myopathy: A systematic review and meta-analysis. *Autoimmunity reviews*. 2022;21(2):102997.
4. Kocoloski A, Martinez S, Moghadam-Kia S, Lacomis D, Oddis CV, Ascherman DP, et al. Role of Intravenous Immunoglobulin in Necrotizing Autoimmune Myopathy. *Journal of clinical rheumatology : practical reports on rheumatic & musculoskeletal diseases*. 2022;28(2):e517-e20.
5. Wang LM, Yang QH, Zhang L, Liu SY, Zhang PP, Zhang X, et al. Intravenous immunoglobulin for interstitial lung diseases of anti-melanoma differentiation-associated gene 5-positive dermatomyositis. *Rheumatology (Oxford, England)*. 2022;61(9):3704-10.
6. Gomes JP, Santos L, Shoenfeld Y. Intravenous immunoglobulin (IVIg) in the vanguard therapy of Systemic Sclerosis. *Clinical Immunology*. 2019;199:25-8.
7. Agostini E, De Luca G, Bruni C, Bartoli F, Tofani L, Campochiaro C, et al. Intravenous immunoglobulins reduce skin thickness in systemic sclerosis: evidence from Systematic Literature Review and from real life experience. *Autoimmunity Reviews*. 2021;20(12):102981.
8. Chaigne B, Rodeia S, Benmostefa N, Bérézne A, Authier J, Cohen P, et al. Corticosteroid-sparing benefit of intravenous immunoglobulin in systemic sclerosis-associated myopathy: A comparative study in 52 patients. *Autoimmun Rev*. 2020;19(1):102431.
9. Mendoza FA, DiMarino A, Cohen S, Adkins C, Abdelbaki S, Rattan S, et al. Treatment of Severe Swallowing Dysfunction in Systemic Sclerosis with IVIG: Role of Antimuscarinic Antibodies. *Journal of clinical medicine*. 2022;11(22).
10. Srikantharajah D, Lloyd ME, Kiely PDW. Rituximab and intravenous immunoglobulin treatment in PM/Scl antibody-associated disease: case-based review. *Rheumatology international*. 2022;42(2):359-64.

11. Meridor K, Shoenfeld Y, Tayer-Shifman O, Levy Y. Lupus acute cardiomyopathy is highly responsive to intravenous immunoglobulin treatment: Case series and literature review. *Medicine*. 2021;100(18):e25591.
12. Nieto-Aristizábal I, Martínez T, Urbano MA, Posso-Osorio I, Plata IF, Garcia-Robledo JE, et al. Treatment with intravenous immunoglobulins in systemic lupus erythematosus: a single-center experience with 63 patients. *Lupus*. 2019;28(13):1566-70.
13. Gaillet A, Champion K, Lefaucheur JP, Trout H, Bergmann JF, Sène D. Intravenous immunoglobulin efficacy for primary Sjögren's Syndrome associated small fiber neuropathy. *Autoimmun Rev*. 2019;18(11):102387.
14. Pindi Sala T, Villedieu M, Damian L, Crave JC, Pautot V, Stojanovich L, et al. Long-term efficacy of immunoglobulins in small fiber neuropathy related to Sjögren's syndrome. *Journal of neurology*. 2020;267(12):3499-507.

**POSTER
SUNUMILAR**

[PS-01]

ROMATOLOJİK HASTALIK TAKLİTÇİLERİ; İNFEKTİF ENDOKARDİT

Alican Karakoç¹, Sena Fidan², İzzet Fresko¹

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

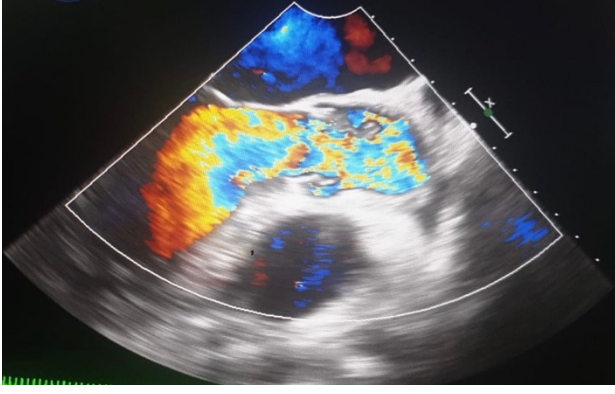
²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

Giriş: Bu sunumda, yaygın vücut ağrısı ve akut faz (AF) yüksekliği nedeniyle tetkik edilirken infektif endokardit tanısı alan bir vaka anlatılacaktır.

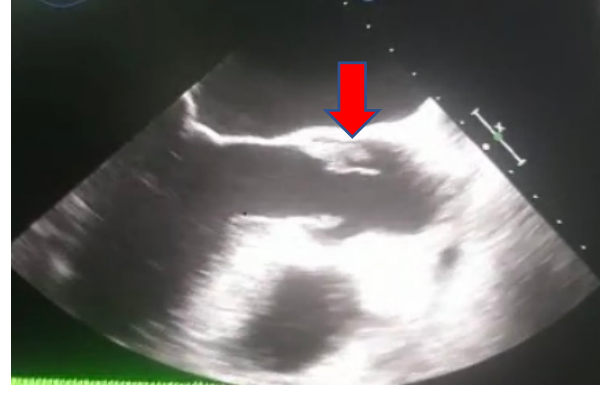
Vaka: Bilinen koroner arter hastalığı ve kronik obstrüktif akciğer hastalığı tanısı olan 44 yaşında erkek hasta, Covid-19 enfeksiyonu sonrası başlayan özellikle sırt ve bacaklarında olan yaygın ağrı, halsizlik, ateş ve kilo kaybı nedeniyle dış merkezde bir hastaneye başvurmuş. Tetkiklerinde C-reaktif protein (CRP) ve sedimantasyon yüksekliği saptanması üzerine interne edilmiş. İntravenöz antibiyotik tedavisi uygulandıktan sonra şikayetleri azalan ve akut faz yanıtı alınan hasta taburcu edildikten bir süre sonra aynı şikayetlerle başka bir merkeze tekrar başvurmuş. Akut faz yüksekliği devam eden ve demir eksikliği saptanan hastaya üst gastrointestinal sistem (GİS) endoskopisi ve kolonoskopi yapılmış. Üst GİS endoskopide; antral gastrit-hiatal herni, kolonoskopide ise transvers kolonda saplı polip saptanmış (biyopsi: düşük dereceli tübüler adenom). Malignite dışlandıktan sonra romatolojik hastalık ön tanısıyla (seronegatif spondiloartrit? otoinflamatuvar hastalık?) hastaya kolşisin ve sülfasalazin başlanmış ve hasta romatolojiye yönlendirilmiş. Konstitüsyonel semptomları, CRP ve sedimantasyon yüksekliği olan hastaya pozitron emisyon tomografisi/bilgisayarlı tomografi (PET/BT) çekilmiş. PET/BT'de; servikal alanda SUVmaks'ı 6.2 olan reaktif lenf nodları var olup, malignite veya büyük damar vaskülitini düşündürülen bir bulgu saptanmamış. Bunun üzerine orta dozda prednizolon tedavisi başlanan hastanın akut faz yanıtı ve klinik yanıtı olmaması üzerine ileri tetkik amacıyla servise interne edildi. Yatışı yapıldıktan kısa süre sonra, sağ kol ve göğüs ağrısı nedeniyle çekilen elektrokardiyografisinde (EKG) ST elevasyonu ve troponin yüksekliği olması üzerine yapılan transtorasik ekokardiyografide (TTE) ileri aort yetmezliği ve aort kapak üzerinde vejetasyon benzeri görünüm saptandı. Yapılan transözefajiyal ekokardiyografide; ileri aort yetersizliği (resim-1) ve aort kapakta 29 mm'lik vejetasyon (resim-2) görüldü. İnfektif endokardit tanısı konulan hastaya antibiyotik tedavisi başlandı. Alınan 6 şişe hemokültürde abiotrophia üremesi oldu. Aort kapak replasmanı yapılan hasta antibiyotik tedavisinin devamı için enfeksiyon hastalıkları servisine transfer edildi.

Tartışma: Romatolojik hastalıkların temel tedavisi immünsüpresif ilaçlardır. Dolayısıyla bu ilaçları vermeden önce enfeksiyonların dışlanması elzemdir. Bu vakada olduğu gibi konstitüsyonel şikayetleri olan ve akut faz yüksekliği saptanan her hastada kronik enfeksiyonların romatolojik hastalıklar için iyi birer taklitçi olabileceğinin akılda tutulması gerektiğini vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: İnfektif Endokardit, Taklitçi, Abiotrophia



Resim-1: Aort Yetersizliđi



Resim-2: Aort Kapađında Vejetasyon
(Kırmızı Ok)

[PS-02]

Behçet Hastalığının Nadir Görülen Tutulumu: Sol Ventrikül Trombüsü

Ayşe Çefle

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları AD, Romatoloji Bilim Dalı

Behçet Hastalığı (BH) vaskülit zemininde gelişen sistemik tutulumlarla seyreden kronik bir hastalıktır. Rekürren oral aftöz ülserler, genital ülserler ve oküler inflamasyon sıklıkla görülür. Behçet Hastalığında kardiyak tutulumu ve özellikle sol ventrikül trombüsüne nadir rastlanır ve prognozu kötüdür. BH'da intrakardiyak trombüslerin nedeni bilinmemektedir. Spesifik proinflamatuvar yolakların endotel hücre hasarına ve hiperkoagülasyona neden olduğu düşünülmektedir. İntrakardiyak trombüsler infektif endokarditle karışabilir. İnfektif endokardit ön tanısı latetkik edilirken kardiyak tutulumlu BH tanısı koyduğumuz bir erkek hasta sunduk.

37 yaşında bir erkek hasta, tekrarlayan oral aft, genital ülser ve papülopüstüler lezyonlar nedeniyle 2015 yılında Behçet Hastalığı tanısı konularak kolşisin tedavisi başlanmış. Hasta 2 yıl sonra ilacını bırakmış ve takiplerine devam etmemiş. Mart 2020'de sol kolda ağrı şikayetiyle başvurduğu merkezde elektrokardiyografide iskemik değişiklikler görülmesi üzerine koroner anjiyografi yapılmış ve patoloji saptanmamış. Birkaç gün sonra tekrar aynı merkeze baygınlık, görmede bulanıklık şikayetiyle başvuran hastanın beyin MR görüntülemesinde sol oksipital bölgede laküner tarzda iskemik odaklar saptanmış. İskemik serebrovasküler olay geçirdiği düşünülen hastaya antiagregan ve antikoagülan tedavi başlanmış. Taburculuktan bir hafta sonra karın ağrısı ve hematokezya şikayeti olması üzerine çekilen batın tomografisinde pelvik alanda yaklaşık 12 cm boyutlu ince barsak segmentinde kontrast tutulumu izlenen bazı alanlarda hafif düzensiz duvar kalınlaşması, batın içinde ince barsak segmentlerinde 4 cm'e ulaşan genişleme ve ileus açısından anlamlı hava sıvı seviyesi izlenmiş. Hastaya akut mezenteriskemi ön tanısıyla eksplorasyon yapılmış fakat iskemiye rastlanmamış.

Tüm bu girişim ve tedavilerden yaklaşık 2 ay sonra yüksek ateş nedeniyle tetkik edilen hastanın yapılan ekokardiyografisinde şüpheli vejetasyon saptanarak kardiyoloji kliniğine yatırılmış. Transözofageal ekokardiyografide sol ventrikül apikal bölgede septum komşuluğunda kas dokusunda hareketli yapı (vejetasyon? trombüs?) izlenmiş. Kan kültürü gönderildikten sonra enfeksiyon hastalıkları tarafından vankomisin ve seftriakson tedavileri başlanmış. Hastanın kan kültürlerinde üreme olmaması üzerine Romatolojik konsültasyonu istenmiş.

Hasta Behçet hastalığı ve kardiyak tutulum düşünülen devir alındı. Deri Paterji testi pozitif bulundu. Göz muayenesinde patoloji saptanmadı. Hastanın anti-nükleer antikorlar (ANA) ve anti-nötrofil sitoplazmik antikor (ANCA) testleri, antikardiyolipin IgG ve IgM, lupus antikoagülanı, anti-beta 2 glikoprotein IgM ve IgG antikorları negatif bulundu. Tromboz paneli normal saptandı. Kardiyak MR'da: Sol ventrikül apeksinde kontrast tutan 3-4 mm çaplı multiple odaklar izlendi. Bilateral alt ekstremite arter ve ven doppler normal saptandı. 60 mg metilprednizolon ve 1 gram siklofosfamid (IV) başlandı.

Behçet Hastalığı tanı hastalarda intrakardiyak trombüs nadir fakat hayatı tehdit eden bir tutulumdur. Sıklıkla genç erkek hastalarda görülür. Anemi, sedimentasyon ve CRP yüksekliğine sık rastlanır. İnfektif endokarditin aksine tedavide immünsupresif ajanların kullanılması nedeniyle ayırıcı tanı son derece önemlidir.

[PS-03]

Antifosfolipid Antikor Sendromunun Nadiren Aynı Aile Bireylerinde Görülmesi:

Olgu Sunumu

Ayten Yazıcı¹

¹Kocaeli Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Kocaeli

Giriş

Antifosfolipid antikor sendromu (AFAS) arteriyel ve/veya venöz trombozlar, tekrarlayan gebelik kayıpları ve trombositopeni ile beraber, antifosfolipid otoantikorlarının persistan pozitifliği ile seyreden bir klinik durumdur. Hastaların %50'sinde primer form sorumluyken, sekonder formların çoğu Sistemik Lupus Eritematozus (SLE) ile birlikte dir. Olguların çoğu sporadik olmakla beraber, nadiren de olsa aynı ailede birden fazla kişide görülebilmektedir. Posterimizde, aynı aileden iki bireyde görülen AFAS olgusu sunmaktayız.

Olgu sunumu

21 yaşında kadın hasta (hasta 1) son 2 aydır yüzde yaygın şişlik ve ellerinde zaman zaman renk değişikliği olması şikayetleriyle dermatolojiye başvurmuş. Orada yapılan tetkiklerinde otoantikor pozitifliği saptanması üzerine tarafımıza yönlendirilmiş. Livedoid döküntü ve Raynaud fenomeni olan hastanın tetkiklerinde ANA +4 granüler, SSA/Ro52+, Histon+, antidsDNA (ELİSA) 304 lu/ml, C3 0.56, C4 0.06 (düşük), anti-kardiyolipin IgM+/ IgG+, lupus antikoagülanı,+, anti-Beta-2 glikoprotein IgG+/ IgM+, D.coombs+ saptandı. Fizik muayenede kardiyak üfürüm duyulan hastaya yapılan ekokardiyografide mitral valv prolapsusu, grade 2 mitral yetmezlik saptandı. Şiddetli baş ağrısı nedeniyle çekilen kranial MR görüntülemeye iskemik değişiklikler görülmesi üzerine hasta SLE ve AFAS olarak kabul edildi. Hastanın soy geçmişinde annesinin (hasta 2) 26 yaşında iskemik serebrovasküler olay geçirdiği o dönemden beri oral antikoagülan kullandığı ve 7 ay önce de nöbet geçirdiği öğrenildi. AFAS'ın ailesel geçişinin bilinmesi nedeniyle hastanın annesinin antifosfolipid otoantikorları çalışıldı. Anti-kardiyolipin antikor IgM+/ IgG+, anti-Beta2 glikoprotein IgM+/IgG+ ve lupus antikoagülan testleri pozitif, ANA ve anti-dsDNA negatif sonuçlanması üzerine hastanın annesine de AFAS tanısı konuldu.

Tartışma

Ailelerde AFA pozitifliği saptanması, klinik olarak AFAS varlığından bağımsız bir şekilde, 1980'den beri rapor edilmektedir. Aile çalışmaları hem primer hem de sekonder AFAS'da genetik yatkınlığı göstermektedir. Genetik yatkınlık kısmen HLA sistemiyle, özellikle DR4 ve DRW53 ile ilişkilendirilmiştir. Ayrıca lupus antikoagülanı ve anti-kardiyolipin antikorları aynı HLA antijeniyle ilişkilidir. Yapılan aile çalışmalarında AFA pozitifliği ile ilişkili haplotiplerin (A30; Cw3; B60; DR4; DRw53; DQw3, DR4, DR7, DR4, DRw53, DQw7) varlığı gösterilmiştir. (2-4). Vakamız AFAS'ın aynı ailede birden fazla bireyde nadir olarak görülmesi nedeniyle sunulmuştur.

[PS-04]

Sistemik Skleroz ile Malignite Birlikteliği: Olgu Sunumu

Duygu Temiz Karadağ

Kocaeli Üniversitesi, Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları AD, Romatoloji Bilim Dalı, Kocaeli

Giriş

Sistemik skleroz (SSk) hastalarında malignite görülme sıklığı artmıştır. Maligniteler SSk ilişkili olmayan ölüm nedenlerinin başında gelir. Akciğer, meme, deri, özofagus ve hepatosellüler kanser yanında lenfoproliferatif hastalıklar da gelişebilmektedir. SSk nadiren malignitelere bağlı paraneoplastik sendrom olarak da ortaya çıkabilmektedir. Burada SSk tanısıyla takip edilirken akciğer kanseri tanısı konulmuş, kanser dokusu rezeksiyonu sonrası SSk semptomları gerileyen bir olgu paylaşılmıştır.

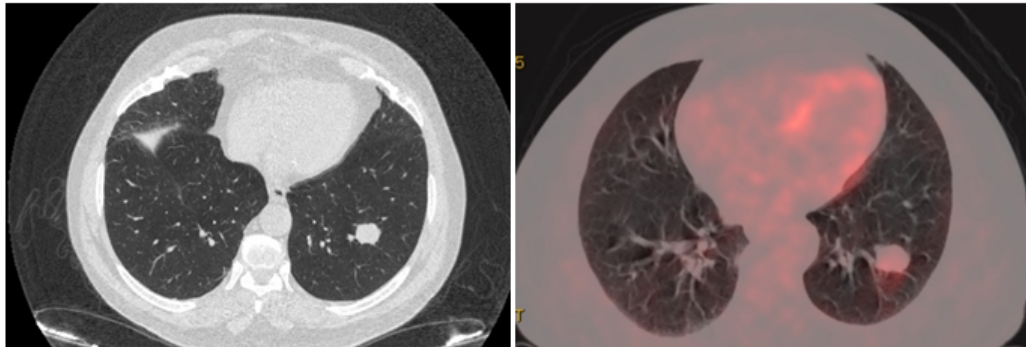
Olgu Sunumu

2015 yılında Raynaud fenomeni ve ellerde şişlik şikayetleriyle başvuran hastanın muayenesinde her iki ön kolda dirseklere kadar uzanan cilt sertleşmesi ve parmak uçlarında pitting ülserler saptanmış. Yapılan tetkiklerde ANA granüler +1, ENA negatif saptanmış. Raynaud fenomeni ve sklerodaktili olan hastaya SSk tanısı konulmuş. Raynaud fenomeni için kalsiyum kanal blokleri ve asetilsalisilik asit; cilt sklerozu için metilprednizolon ve metotrexate başlanmış.

Toraks bilgisayarlı tomografide (BT) sağ paratrakeal alandan subkarinal alana uzanan 5,5 cm uzunlukta hipodens yumuşak doku dansitesi ve sağ akciğerde 7 mm çaplı nodül izlenmiş. Solunum fonksiyon testi normal ve bronkoskopik biyopsisi benign solunum epiteli saptanmış. Takiplerinde akciğer görüntülemelerinde farklılık saptanmayan hastanın Temmuz 2020 kontrol toraks BT'sinde sol akciğer alt lob laterobazalde bronş lümenini oblitere eden 32 mm çaplı kötü sınırlı kitlesel lezyon saptanmış ve PET BT'de FGD tutulumu gözlenmiş (Şekil 1). Göğüs hastalıkları tarafından bronkoskopi işlemi yapılmış ve biyopsi sonucunda atipik yassı epitel hücreleri görülmesi üzerine sol akciğer lobektomi yapılmış. Lobektomi materyalinde az differansiye yassı epitel hücreli karsinom saptanmış. Hastanın postoperatif dönemde çekilen PET BT'de metabolizma göstermeyen birkaç adet lenfadenopati görülmesi üzerine hastaya kemoterapi veya radyoterapi verilmeden takibe alınmış. Hastanın postoperatif 6. ayında Romatoloji poliklinik kontrolünde, ön kola kadar olan cilt sertliğinin tamama yakın geçtiği ve bu nedenle romatolojik ilaçlarını da artık kullanmadığı öğrenildi. Bu nedenle hastanın mevcut SSk kliniğinin paraneoplastik olabileceği düşünüldü.

Tartışma

SSc hastalarında malignite hastalığın ortaya çıkmasından önce, hastalıkla eş zamanlı veya tanıdan sonra görülebilir. Bazı olgularda mevcut malignitenin SSk'ya bağlı gelişen bir neoplazi mi, yoksa SSk bulgularının paraneoplastik bir durum mu olduğunu anlamak zor olabilmektedir.



Şekil 1: Hastanın Toraks BT ve PET görüntüleri

[PS-05]

ADALİMUMAB TEDAVİSİ ALTINDA FULMİNAN NEKROTİZAN FASİİT GELİŞEN BİR PSÖRİATİK ARTRİT HASTASI: OLGU SUNUMU

Gül Güzelant Özköse, Cemal Bes

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

GİRİŞ: Biyolojik ajanların günlük pratiğimize girmesiyle birlikte, birçok romatolojik hastalıkta remisyon sağlanabilir hale gelmiştir. Ancak bu ajanların ciddi enfeksiyonlara yatkınlık yaratması kullanımlarını sınırlayabilmektedir. Bu yazıda adalimumab tedavisi altında Fournier gangreni gelişen psöriatik artrit (PsA) hastası sunuyoruz.

OLGU: 65 yaş kadın hasta

- Bilinen diyabet, hipertansiyon, iskemik

kalp hastalığı ve parkinson tanıları var

- Yaklaşık 25 yıldır olan psöriazis lezyonları ve 2 yıldır olan eklem ağrıları
- Fizik muayenesinde el küçük eklem artritleri, dirsek, saçlı deri ve gövdede psöriazis plakları
- Tanı; poliartiküler simetrik tip PsA
- Başlangıç tedavisi; oral metoreksat 15

mg/hafta

- Tedavinin 1. ayında metotreksata bağlı ciddi bulantı ve kusma; subkutan metotreksata geçiş
- Aynı yan etkinin devam etmesi üzerine leflunomid 20 mg/gün tedavisine geçiş
- 3 ay leflunomid kullanım sonrası eklem veya cilt yakınmalarında fark yok
- Adalimumab 40 mg/2 hafta tedavisine geçiş
- 3. ayında hastanın eklem bulguları ve psöriazis lezyonlarında tama yakın gerileme
- Adalimumab tedavisinin 3. yılında PsA açısından remisyonda iken; ateş, perianal ve perineal bölgede ağrı, renk değişikliği ile acil birime başvurusu olan hastada klinik ve görüntülemeler sonucu Fournier gangreni tanısı (resim 1)
- Genel cerrahi kliniğinde parenteral geniş spektrumlu antibiyotik ve seri cerrahi debridmanlar (resim 2)
- Negatif basınçlı yara tedavisi (VAC) ile yara iyileşmesinin hızlandırılmaya çalışılması, bu esnada enfeksiyonun lokal kontrolü, yara yerinin korunması ve süper-enfeksiyonun önlenmesi amacıyla koruyucu kolostomi açılması
- Yaklaşık 4 aylık süreçte birçok operasyon
- Son kontrolde greft ile yara yerinin rekonstrükte edildi ve aktif yakınması yok

TARTIŞMA: Fournier gangreni perianal ve perineal bölgeleri etkileyen, nadir görülen ve hızla ilerleyerek mortal seyredabilen bir tür nekrotizan fasiittir. Fournier gangreni için başlıca risk faktörleri diyabet, alkolizm, HIV, obezite ve immünsüpresyon yapan hastalık/ilaçlardır. Hastamızda diyabet hastalığının varlığı ve adalimumab kullanımının Fournier gangreni gelişimini kolaylaştırıcı faktörler olabileceği düşünülmüştür.

[PS-06]

Langerhans hücreli histiyositoz hastasında kas-iskelet sistemi bulguları: Hastalık tutulumu mu, spondiloartrit mi?

Muhammed Abdulkerim Şahin¹, Eda Nuhoglu Kantarcı², Sinem Nihal Esatoğlu¹, Muhlis Cem Ar², Gülen Hatemi¹ 1İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa - Cerrahpaşa Tıp.Fak., İç Hastalıkları AD, Romatoloji BD, İstanbul 2İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa - Cerrahpaşa Tıp.Fak., İç Hastalıkları AD, Romatoloji BD, İstanbul

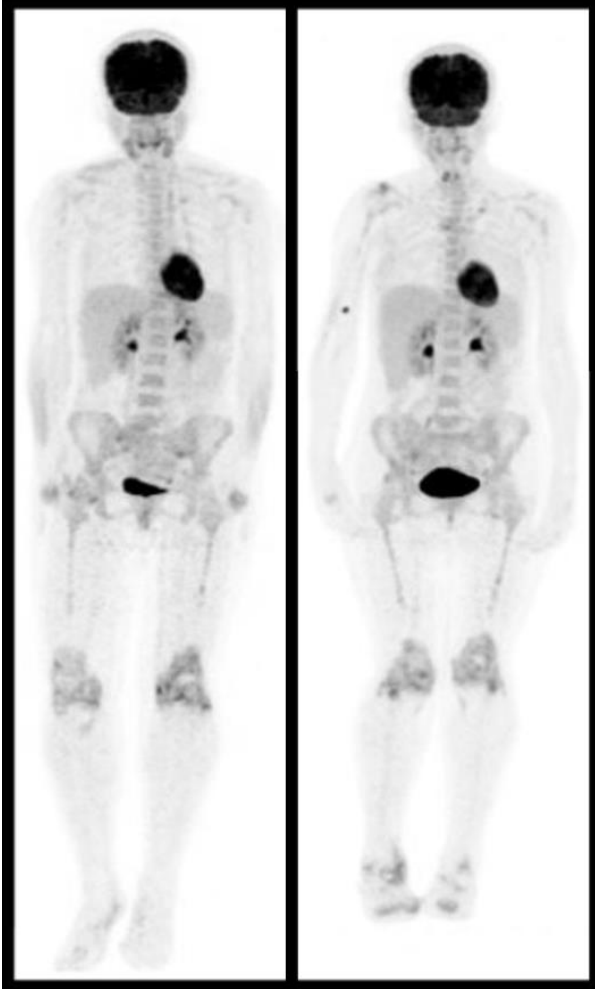
Langerhans hücreli histiyositoz (LHH) anormal histiyosit birikimiyle karakterize nadir bir hastalıktır. İskelet sistemi tutulumu litik kemik lezyonları şeklindedir. LHH tanılı 40 yaş kadın hasta Ağustos 2022'de eklem ağrılarıyla kliniğimize başvurdu. Şikayetleri Nisan 2022'de 2.kür kemoterapisinin(KT)(ARA-C) 10.gününde sol dizde başlamış. Eklem sıvı aspiratında 1040 WBC/mm³ görülmüştü. Takibinde omuz, el-ayak parmağı ve topukta da ağrıları başlamış ve KT'ye de devam edilmişti. Fizik muayenemizde sağ 2.ayak parmağında daktilit ve dizlerde ısı artışı olup bariz efüzyonu yoktu. MR'da sol sakroiliak ekleme bakan iliak kemikte skleroz ve kemik iliği ödemi görüldü. HLA B27 (+) bulundu. Spondiloartrit düşünülerek sulfasalazin ve NSAİİ başlandı. Başlangıçta yanıt alınmasına rağmen yakınmaları tekrarladı. Hematolojik kontrolündeki PET-BT'deki sol iliak kemik ve sağ asetabulumda LHH için şüpheli görünüm sonrası spondiloartrit ve LHH kemik tutulumu ayırıcı tanısı için romatoloji servisine yatırıldı.

Romatolojik sorgusunda artrit dışında özellik yoktu. Fizik muayene ve ultrasonografide artrit-tenosinovit ve entezit bulguları mevcuttu. Otoantikörler, ürik asit normaldi. CRP-fibrinojen yüksekliği ve hiperkalsemi mevcuttu. Tekrarlanan PET/BT'de akromioklaviküler, sternoklaviküler, diz, metatarsofalangeal ve ayak bileklerinde artrit; aşıllı enteziti bulguları saptandı. Diz sinoviyal tru-cut biyopside LHH bulgusuna rastlanmadı.

Poliartrit-daktilit-entezit kliniği, litik kemik lezyonlarının bulunmayışı ve LHH açısından biyopsi negatifliği ile yakınmaları spondiloartrite bağlı olarak değerlendirildi ve sekukinumab başlandı. Tedavinin ikinci ayında yakınmalarında belirgin azalma mevcut.

Anahtar Kelimeler: Langerhans hücreli histiyositoz, skeletal tutulum, spondiloartrit

PET-BT görüntüsü



[PS-07]

OLGU SUNUMU: AKUT POLİARTRİT TABLOSU İLE BAŞVURAN YAŞLI HASTA

Murat Taşçı

Abant İzzet Baysal Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Romatoloji Kliniği

Giriş: İnflamatuvar romatolojik hastalıklar artrit etiolojisinde en sık rol alan hastalıklardır. Bunun yanında viral-bakteriyal enfeksiyonlar ve malignitelerde paraneoplastik olarak artrit görülebilir.

Olgu: Altmışdokuz yaşında erkek hasta bir hafta önce akut başlayan poliartrit tablosu ile kliniğimize başvurdu. Öyküsünden hastanın 1.5 ay önce çenede şiddetli yanma yakınmasının başladığını, bunu burun tıkanıklığının izlediğini, son olarak da yutma güçlüğünün ortaya çıktığını öğrendik. KBB bu amaçla çeşitli tedaviler uygulamış, son olarak yutma güçlüğünün tonsillerindeki büyümeye bağlı olduğunu belirtip antibiyoterapi vermiş, fakat hasta pek fayda görmemiş. Bir ay önce hastanın gövde ön ve arka yüzde kaşıntılı, 1 cm çaplı, deriden kabarık, hafif pembe renkli döküntüleri ortaya çıkmış. Cildiye antihistaminik tedavi verip biyopsi almış. Hasta nazone konuşuyordu. Solunum sesleri ve kalp sesleri doğaldı. Pretibial ödemi yoktu. Gövde üst yarısında boyunda sırtta ve ensede 1 cm çaplı deriden kabarık açık pembe basmakla solmayan lezyonları vardı. Ateş bir aydır olmamıştı. Görme ve işitme ile ilgili şikayeti yoktu. Her iki el PİF, DİF, MKF, el bileği, dirsek eklemleri, ayak bilekleri, dizleri hassas ve şişti. Dalak inguinale kadar büyümüş, karaciğer nonpalpable bulundu. CRP 25 mg/l, ESH 37 mm/saat, ferritin 475ng/ml, WBC 14000, lenfosit 4500, nötrofil 6050, PLT 90000, LDH 455 U/l, total bilirubin 0.6 mg/dl, kreatinin 1.1 mg/dl saptandı. RF pozitif. Anti CCP, ANA, ANCA negatif bulundu. Hastanın masif splenomegalisi olduğu için BT'leri ve PET-CT'si çekildi. İnfra ve supradiyafragmatik hipermetabolik multipl lenfadenomegaliler, kemik iliğinde ve dalakta hipermetabolik süreç tespit edildi. Hastanın bu sırada alınan cilt biyopsi sonucu Mantle zon lenfoma infiltrasyonu olarak gelmesi üzerine hastaya lenfoma ilişkili paraneoplastik artrit tanısı konuldu. 8 mg/gün prednol başlandı. Hematolojiye yönlendirildi.

Sonuç: Paraneoplastik romatolojik hastalıklar hem solid hem hematolojik malignitelerle ilişkili romatoid artrit benzeri simetrik poliartrit, asimetrik oligoartrit, polimiyaljiya romatika, RS3PE şeklinde karşımıza çıkabilir. Özellikle ileri yaşta ortaya çıkan oligo-poliartrit tablolarında kanser taraması yapılmalıdır.

[PS-09]

Spondiloartrit tedavisinde alternatif yaklaşım: pamidronat vaka serisi

Zeynep Toker Dinçer, Ali Yağız Ayla, Buğra Han Egeli, Serdal Uğurlu
İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

AMAÇ

Spondiloartritin (SpA) standart tedavisinde nonsteroid antiinflamatuvar ilaçlar, TNF-alfa inhibitörleri ve IL-17 inhibitörleri yer alır.Bununla birlikte bazı hastalar bu tedavilere yanıt vermemektedir veya malignite,enfeksiyon gibi sebeplerle kullanımları kısıtlanmaktadır.Antiosteoklastik etkiye sahip bir bifosfonat olan pamidronatın SpA'da faydalı olduğu bazı çalışmalarda gösterilmiştir.Bu çalışmada merkezimizdeki SpA tanısıyla pamidronat kullanan hastalar değerlendirildi.

YÖNTEM

2014-2019 yılları arasında standart tedaviye yanıt vermeyen veya standart tedavinin kontrendike olduğu hastalar retrospektif olarak değerlendirildi.Pamidronatın endikasyonu,etkinliği,klinik ve demografik özellikler hasta dosyalarından kaydedildi. **BULGULAR**
Çalışmada dokuz erkek,iki kadın olmak üzere 11 hasta vardı.Dört hastanın nonradyografik axSpA tanısı vardı.Pamidronat 90 mg/ay dozunda kullanılmıştı.Ortalama hastalık süresi 29 ± 12 yıldır(12-49).Komorbid hastalıklara bakıldığında bir hastada diabetes mellitus ve hipertansiyon,1 hastada koroner arter hastalığı,1 hastada psoriasis,1 hastada inflamatuvar bağırsak hastalığı,1 hastada ailesel Akdeniz ateşi,1 hastada sistemik lupus eritematozus ve iki hastada osteopeni saptandı.Hastaların üçünde malignite (mesane,rektum ve mide kanseri),1 hastada kronik miyeloproliferatif bozukluk vardı.Dört hasta TNF-alfa inhibitörlerini hiç kullanamamıştı (1 rektum kanseri, 1 mesane kanseri, 1 sistemik lupus eritematozus,1 esansiyel trombositemi). Pamidronat kullanımının medyan süresi 6 idi.Ortalama Hasta Global Değerlendirme Puanı (PGAS) pamidronat tedavisinden önce 8 ± 2 ve tedaviden sonra 4 ± 3 idi.

SONUÇ

SpA tanılı hastalarda malignite ve tüberküloz nedeniyle biyolojik ajanların (antiTNF, IL-17 inhibitörleri) kontrendike olduğu durumlarda pamidronat gibi alternatif tedavi yöntemleri kullanılabilir.

[PS-10]

Serum Cystatin-C (Cys-C): Relationship to subclinical atherosclerosis in active rheumatoid arthritis (RA) patients

Zeynep Ozbalkan*, Murat Erdugan**, Selçuk Parlak***, Ahmet Omma*, Sevinc Can Sandikci*, Mehmet Emin Enecik*

*Ankara Numune Education and Research Hospital, Department of Rheumatology

**Istanbul University, Capa School of Medicine, Department of Rheumatology

***Ankara Numune Education and Research Hospital, Department of Radiology

Objectives: RA is associated with increased risk of cardiovascular disease (CVD). Cys-C is a novel marker of atherosclerosis. The purpose is to assess whether serum Cys-C is associated with subclinical atherosclerosis in active RA.

Methods: Serum Cys-C level, known cardiovascular risk factors including lipid profiles, carotid intima-media thickness (cIMT) were assessed in a cross sectional study of 50 RA patients as study group and 41 Behcet's Disease patients and 29 healthy subjects.

Results: An association between disease activity score (DAS28) and higher levels of Cys-C was found ($p < 0,001$). And also association between Cys-C and cIMT (OR: 1,33, 95% (1,00-1,82) but not in control groups.

Conclusion: High serum cys-C levels is related with subclinical atherosclerosis risk in active RA patients.

[PS-11]

Tosilizumab ilişkili intestinal perforasyon

Esra Fırat Şentürk¹, Sinem Nihal Esatoğlu¹, Serdal Uğurlu¹

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

Giriş: Romatoid artrit hastalarında, özellikle de yaşlı olgularda, tosilizumab tedavisi ile divertikülit ve gastrointestinal perforasyon sıklığında artış olduğu bilinmektedir. Biz burada, juvenil idiyopatik artrit (JİA) ve ailevi akdeniz ateşi (AAA) tanısı ile takip edilen olguda, tosilizumab ve kolşisin tedavisi altında divertikül olmaksızın gelişen çoklu intestinal perforasyon anlatılacaktır.

Vaka: Yirmi beş yaşında kadın hasta AAA ve JİA tanıları ile kolşisin ve tosilizumab tedavisi altında 1 haftadır süren karın ağrısı şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Hastamıza AAA'ne bağlı atak öngörüsüyle pulse steroid ve intravenöz hidrasyon desteği verildi. Akut faz belirteçleri negatif olan hastanın aynı gün içinde oral ve intravenöz kontrast madde ile yapılan abdominal bilgisayarlı tomografisinde akut bir patoloji saptanmadı. Karın ağrısının şiddetinde artış nedeniyle 3 gün sonra tekrar Acil polikliniğe başvurusundaki fizik muayene ve kontrastlı abdomen BT bulguları akut intestinal perforasyon ile uyumlu olması nedeniyle acil eksploratif cerrahiye alındı. Cerrahi eksplorasyonda ileoçekal valf göre 5, 20, 30, 35 ve 60. cm uzaklıklarda çoklu perforasyonlar izlendi. Uzun segment ileoçekal rezeksiyon ve ileokolostomi yapıldı. Hastanın perforasyonunun etiyojisine yönelik yapılan abdominal aortografi ve mezenterik anjiyografide orta damar vaskülit saptanmadı. Plazma kriyoglobulin ve diğer romatolojik serolojisi negatif raporlandı. Makroskopik incelemede ince bağırsak rezeksiyon materyalinde divertikülit izlenmedi. Mikroskopik incelemede ise vaskülitik süreci destekler bir bulguya rastlanılmadı.

Sonuç: Literatürde nadir de olsa genç hastalarda da tosilizumab tedavisi altında spontan intestinal perforasyon olabileceği bildirilmiştir. Tosilizumab tedavisine bağlı akut faz reaktanlarının yükselmemesi ve AAA birlikteliği perforasyon kliniğini maskeleyebilir.

Anahtar Kelimeler: Tosilizumab, Akut batın, Ailevi Akdeniz Ateşi, Vaskülit



Şekil: İntestinal odaksal perforasyonun intraoperatif görünümü.

[PS-12]

İzole Trombositopeni ile Başvuran Skleroderma Renal Kriz Olgusu

Hande Ögün¹, Ekin Bayraktar¹, Esra Aktaş¹, Sinem Nihal Esatoğlu¹,
¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı,
Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ

Skleroderma renal kriz (SRK), sklerodermanın ölümcül seyredabilen bir komplikasyonu olup ABY ve ciddi hipertansiyonla karakterizedir. Biz burada izole trombositopeni ile SRK tanısı alan bir olguyu sunmayı amaçladık.

OLGU

45 yaşında kadın, 1 yıldır olan hiperpigmentasyon, Raynaud fenomeni, proksimal kas güçsüzlüğü ve 30 kg kilo kaybı ile başvurdu. FM'de yaygın hiperpigmente/depigmente alanlar (Resim 1), ellerde/ön kolda ciltte kalınlaşma-sertleşme ve dijital ülserler saptandı. Biyokimyasında CK 280 ve ANA 1/1280 nükleolar paternde pozitif olması dışında patoloji yoktu. PET/CT'de ve ekokardiyografide patoloji görülmedi. Elektrofizyolojide proksimal kaslarda miyopati saptandı. Hastaya overlap sendromu ve kısa sürede progrese olan kliniği sebebiyle pulse steroid devamında 40 mg prednizolon, nifedipin 30 mg ve siklofosfamid 1gr tedavisi başlandı. Bir ay sonra trombositopeni nedeni ile yapılan tahlillerinde Coombs negatif hemoliz, transaminaz yüksekliği, proteinüri ve periferik yaymasında 3-4 şistosit görüldü. Koagulasyon parametreleri, hemoglobin ve üre-kreatinin değerleri normaldi. Bazal tansiyonu 110/70 olan hastanın yeni ölçülen tansiyonu 140/90 saptandı. "Skleroderma renal kriz" tanısıyla prednizolon dozu azaltıldı ve ramipril 10 mg başlandı. Kliniği ve tahlilleri 1 hafta içinde normale döndü.

SONUÇ

Bizim hastamızda kısa sürede gelişen diffüz cilt tutulumu ve yeni başlanan yüksek doz kortikosteroid SRK için risk oluşturmaktaydı. ABY ve ciddi hipertansiyon gelişmeden erken dönemde başlanan ACE inhibitörü ile hızlı klinik iyileşme sağlandı.

Anahtar Kelimeler: hiperpigmentasyon, skleroderma, skleroderma renal kriz,
Resim 1. Ciltte hiperpigmente ve depigmente alanlar (tuz- biber görünümü)



[PS-13]

Pulmoner arter anevrizması ve trombozu ile prezente olan Behçet Sendromu

Ayşe Özdede¹, Muhammed Şamil Aslan², Eser Durmaz³, Emire Seyahi¹

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

²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı,
İstanbul, Türkiye

³İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, İstanbul,
Türkiye

Amaç:

Behçet sendromu(BS), her boyutta ve tipte vasküler yapıların etkilendiği ve ağırlıklı olarak venlerin tutulduğu etiyolojisi bilinmeyen multisistemik bir vaskülitir. BS'de arter tutulumu özellikle pulmoner arter etkilenimi, neden olduğu mortalite ve morbidite nedeniyle ven tutulumu kadar dikkate alınmalıdır.

Olgu:

21 yaşında kadın hasta göğüs ağrısı şikayeti ile kardiyoloji kliniğine başvuruyor.İki yıldır bilinen ventriküler septal defekti açısından takibi olan hasta üç aydır sol taraflı plöritik göğüs ağrısı, çarpıntı, öksürük, titreme, gece terlemesi, ara ara olan hemoptizi ve istemli olarak 27 kg kaybı tarifliyor. Buna ek olarak romatolojik sorgulamasında bir özellik saptanmıyor. Fizik muayenesinde solunum sesleri dinlemekle doğal, kardiyovasküler sistem:S1+,S2+, Erb odağında pansistolik üfürüm 2/6, nabız:100/dk, TA:110/80mmHg idi. Tüm ekstremitelerde kas gücü 5/5. Laboratuar bulgularında hemoglobin: 10g/dl, lökosit:5200/mm³, trombosit:248.000/mm³, eritrosit sedimentasyon hızı:71mm/saat, C-reaktif protein:45mg/l, romatoid faktör (RF):20 IU/ml, CCP(-) ANA(-),anti dsDNA(-),cANCA(-), pANCA(-), SS-A(-), SS-B(-),anti beta-2 glikoprotein IgG(-)- IgM(-), anti kardiyolipin IgG(-)-IgM(-) saptandı. Hemoptizi ve plöritik göğüs ağrısı nedeni ile çekilen kontrastlı toraks BT'de her iki akciğerde dağınık periferik konsolidasyon odakları, buzlu cam alanları, sağ akciğer alt loba giden pulmoner arter segmental dalında anevrizma ve trombüs ile uyumlu hipodens görünüm izlendi. Perikardiyal effüzyonu olan ve bilinen ventriküler septal defekti de olan hastanın çekilen transtorasik ekokardiyografisinde triküspit kapakta hareketli imaj, vejetasyon?,trombüs?, perikardda sol ventrikül arkasında 7mm, sağ atriyum arkasında 8mm sol ventrikül lateralinde 11 mm,sağ ventrikül arkasında 11 mm effüzyon izlendi. İnfektif endokardite yönelik hastadan üç gün üst üste hemokültür gönderildi, hemokültürde üreme saptanmadı. Alt ekstremitte doppler ultrasonografisinde ve göz muayenesinde patoloji saptanmadı. Hastaya üç gün 1gr pulse IVMP verildi, tedavisi imuran 150 mg/gün ve infliksimab 10 mg/kg olacak şekilde düzenlendi. Tedavisi başladıktan sonra 1.yılın sonunda tekrar kuru öksürük, kanlı balgam şikayeti olması üzerine yapılan toraks BT'de "Akciğer parankiminde sol üst lob anterior pulmoner arter dalında total dolum defektine yol açan trombüs ve parankimde perivasküler buzlu cam dansitesinde alanlar " saptanması üzerine tedavisinde 1gr siklofosamid/ay olacak şekilde eklendi.

Sonuç:

Behçet sendromunda, tekrarlayan mukokutanöz lezyonlar en sık görülen bulgularından olup, başvuru anında sadece vasküler etkilenimi olan ve bildirilmiş vakalara ek olarak biz de burada diğer organ tutulumu olmadan pulmoner arter etkilenimi ile başvuran ve tedavisi düzenlenen bir olguyu sunmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: anevrizma, behçet sendromu, hemoptizi

[PS-14]

Karar Ağacı Analizi Behçet Sendromlu Hastalarda Oral Ülser Aktivitesiyle İlişkili Faktörleri Tahmin Eder mi?

Zehra Özge Çandereli^{1,2}, Tuncay Arslan¹, Meral Yay³, Özge Özdamar³, Ümit Karaçaylı⁴, Nur Şişman-Kitapçı⁵, Adebowale Adesanya⁶, Aysun Aksoy⁷, Joice M F M Belem⁸, Mehmet Nedim Taş⁹, Natália Borges Cardin⁸, Sarah Scoor⁶, Bindi Gokani⁶, Berkan Armağan¹⁰, Alper Sarı¹⁰, Burçin Cansu Bozca¹¹, Emre Tekgöz¹², Preen Desai⁶, Duygu Temiz Karadağ¹³, Suade Özlem Badak¹⁴, Duygu Tecer¹⁵, Azimoon Bibi⁶, Alper Yıldırım¹⁶, Cemal Bes¹⁷, Ali Şahin¹⁸, Eren Erken¹⁴, Ayşe Cefle¹³, Muhammet Çınar¹², Sedat Yılmaz¹², Erkan Alpsoy¹¹, Ayşe Boyvat¹⁹, Soner Şenel¹⁶, Şule Yaşar Bilge²⁰, Timuçin Kaşifoğlu²⁰, Ömer Karadağ¹⁰, Kenan Aksu⁹, Gökhan Keser⁹, Fatma Alibaz-Öner⁷, Nevsun İnanç⁷, Tülin Ergun²¹, Wafa Madanat²², Alexandre Wagner Silva de Souza⁸, Haner Direskeneli⁷, Farida Fortune⁶, **Gonca Mumcu⁵**

1Marmara Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Sağlık Yönetimi Bölümü Doktora Programı, 2İzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi, İktisadi ve İdari Bilimler Fakültesi, Sağlık Yönetimi Bölümü, 3Mimar Sinan Üniversitesi, Güzel Sanatlar Fakültesi, İstatistik Bölümü, 4Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Diş Hekimliği Fakültesi, Klinik Bilimler Bölümü/Ağız, Diş, Çene Cerrahisi Anabilim Dalı, 5Marmara Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Fakültesi, Sağlık Yönetimi Bölümü, 6Barts ve Londra Tıp ve Diş Hekimliği Okulu, İmmünobiyoloji ve Rejeneratif Tıp Merkezi, Londra Queen Mary Üniversitesi, 7Marmara Üniversitesi, Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, 8São Paulo Federal Üniversitesi, Romatoloji Bölümü, 9Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, 10Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, 11Akdeniz Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, 12Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Gülhane Tıp Fakültesi, Romatoloji Bölümü, 13Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, 14Çukurova Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Romatoloji Bölümü, 15Şanlıurfa Mehmet Akif İnan Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Bölümü, 16Erciyes Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Romatoloji Bölümü, 17Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Bölümü, 18Cumhuriyet Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Romatoloji Bölümü, 19Ankara Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, 20Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Romatoloji Bölümü, 21Marmara Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, 22Medical Department, Jordan's Friends of Behçet's Disease Patients Society.

GİRİŞ ve AMAÇ

Behçet Sendromu'nun (BS) etyopatogenezinde oral sağlığın rolü olduğu (Şekil 1) ve oral ülserlerin bu hastalarda görülen en yaygın klinik bulgu olduğu bildirilmiştir. Bu çalışmanın amacı, BS'lu hastalarda oral ülser aktivitesi, ilişkili olduğu faktörler ve tedavi protokolleri arasındaki ilişkiyi Karar Ağacı Analizi ile incelemektir.

GEREÇ & YÖNTEM

Bu kesitsel çalışmaya, Türkiye, Ürdün, Brezilya ve İngiltere'den toplam 16 merkezden 1040 BS'lu hasta dahil edildi. Düzenli ilaç kullanımı olmayan 61 hasta analizden çıkartıldı (n=979). Çalışmada, oral ülser ile ilişkili değişkenler istatistikî analizler ile belirlendi. Bu değişkenler:

- Oral ülser ile birlikte görülen diğer tutulumların aktivitesi,
- Cinsiyet,
- Hastalık şiddeti (mukokutanöz - eklem tutulumu veya majör organ tutulumu),

- Diş fırçalama alışkanlığı (≥ 1 /gün ve < 1 /gün) ve
- Sigara içme durumu (sigara içenler ve sigara içmeyenler) olarak CART

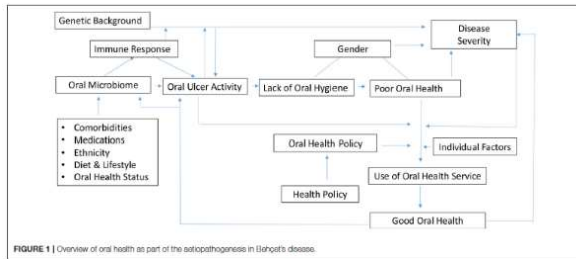
analize dahil edildi.

Hedef değişken olarak, tedavi protokolü (immünosüpresif (IS) ilaç kullanımı olan veya IS ilaç kullanımı olmayan) seçilerek Sınıflandırma ve Regresyon Ağaçları (Classification and Regression Tree; CART) Algoritması ile Karar Ağacı Analizi yapıldı.

SONUÇ

Karar Ağacı Analizi sonuçlarına göre; hem Majör organ tutulumu olan erkek hastalarda hem de Mukokutanöz ve Eklem tutulumu olup oral ülseri aktif olan hastalarda oral hijyene gereken özenin gösterilmediğinde IS kullanım oranlarında artışların olabileceği görüldü. Bu ilişki, ağız hijyeni eğitiminin, hastalık yönetimi ve hasta güçlendirme stratejilerinin bir parçası olduğunu düşündürmektedir. Ayrıca Major organ tutulumu olan kadın hastalarda, oral ülser aktivitesinin kontrolünde IS kullanımının klinik süreçleri yansıttığı da belirlendi.

Şekil 1: Behçet Sendromu 'unun Etyopatogenezinde Oral Sağlığın Rolü



BULGULAR

CART analizine, İkili karşılaştırmalarda anlamlı ilişkilerin çıktığı değişkenler dahil edildi. Karar Ağacı Analizi sonucunda (Şekil 2), • Mukokutan ve eklem tutulumu olan grupta (%55), sadece

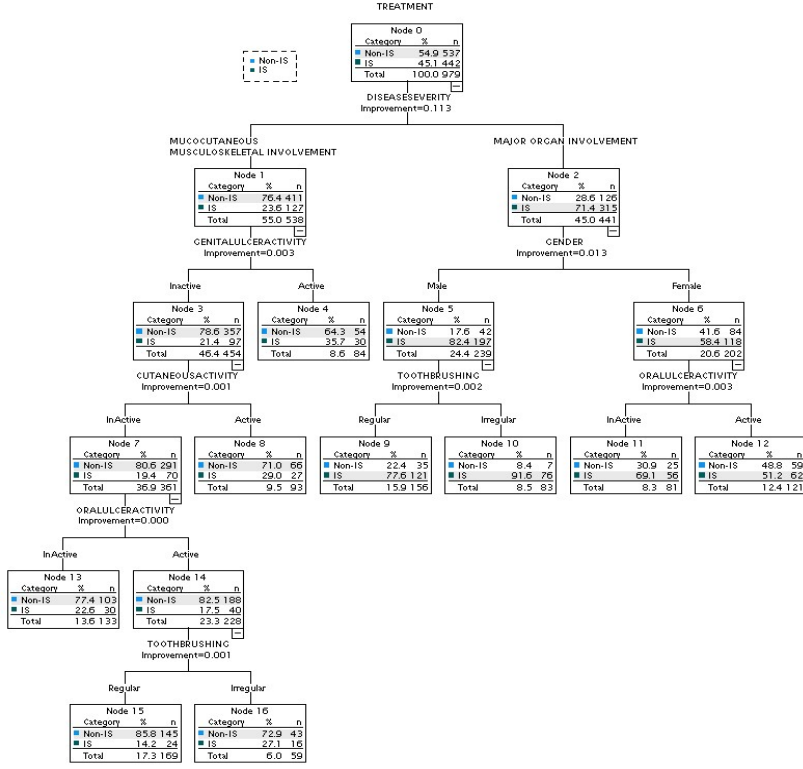
aktif oral ülserleri olanlarda IS kullanım oranı %17,5'dir (Node 14). Bu oran düzenli diş fırçalama alışkanlığı olanlarda %14,2 (Node 15), olmayanlarda ise %27,1 (Node 16) olarak belirlendi.

• Major organ tutulumu olan grupta (%45), erkek hastaların ağırlıklı olarak IS ilaç kullandığı (%82,4)(Node 5), düzenli diş fırçalama alışkanlığı olanlarda bu oranın % 77,6 olduğu (Node 9), diş fırçalama alışkanlığı olmayanlarda ise oranın %91,6'ya çıktığı (Node 10) belirlendi.

• Bu gruptaki kadınlarda, IS kullanım oranının %58,4 olduğu (Node 6), oral ülseri aktif olanlarda oran %51,2 (Node 12) iken inaktif olanlarda bu oranın %69,1'e çıktığı (Node 11) belirlendi.

• CART analizinin Duyarlılık, Seçicilik, Pozitif ve Negatif Prediktif Değerleri %71,1 ile 76,5% arasında yer almaktadır.

Şekil 2: Behçet Sendrom'lu Hastalarda Oral Ülser Aktivitesi İle İlişkili Faktörlere Yönelik Karar Ağacı Analizi



[PS-15]

TOSİLİZUMAB SONRASI GELİŞEN LÖKOSİTOKLASTİK VASKÜLİT OLGUSU

Alper Yıldırım¹

¹Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji

GİRİŞ

Romatoid artrit (RA); sebebi bilinmeyen simetrik, inflamatuvar periferik poliartrit ile seyreden bir hastalıktır. Uzun yıllardır kullanılan konvansiyonel sentetik hastalık modifiye edici anti-romatizmal ilaçlar (csDMARD) halen romatoid artrit tedavisinde ilk sırada yer almaktadır. DMARD tedavilerine yanıtız vakalarda biyolojik tedaviler kullanılmaktadır. Biyolojik tedaviler, bazen karmaşık da olabilecek mekanizmalarla, istenmeyen etkilere yol açabilirler. Lökositoklastik vaskülitte dermatolojik istenmeyen yan etkilerden birisidir.

VAKA ÖZETİ

57 yaşında kadın hasta üç yıl önce dış merkezde seronegatif romatoid artrit tanısı almış. Hastaya DMARD tedavileri başlanmış. Yanıt alınmayınca adalimumab tedavisine geçilmiş. Takiplerinde biyolojik tedaviye ek olarak leflunomid ve prednisolon tedavileri eklenmiştir. Adalimumab tedavisine sekonder yanıtızlık gelişmesi üzerine tedavi kesilerek tosilizumab tedavisine geçilmiştir. Tosilizumab tedavisinden bir ay sonra ayakta ciddi cilt döküntüsü ve plevral efüzyon gelişmesi üzerine lökositoklastik vaskülit ve romatoid vaskülit ön tanıları ile yatırılarak takip edildi (Resim 1). Çekilen Toraks bilgisayarlı tomografide perikardiyal efüzyon ve sağ plevral aralıkta 9 cm, sol plevral aralıkta 1,5 cm kalınlıkta mavi izlendi (Resim 2). Hastanın gönderilen RF (-), CCP (-), ENA profili (-), Anti nükleer antikor (ANA) -, anti-dsDNA -, ANCA, İg A: normal CRP: 104,9 mg/L ESR:63 mm/saat olarak geldi (Tablo 1). Plevral efüzyon için plöroken takıldı. Yapılan örneklemede kültürde üreme olmadı, eksuda vafındaydı ve sitoloji benign olarak geldi. Tanı amaçlı hastaya cilt biyopsi yapıldı. Biyopsi lökositoklastik vaskülit olarak geldi. Hastaya başlangıçta üç gün pulse steroid (250 mg metilprednisolon/gün) verildi. Sonrasında 1 mg/kg/gün dozunda devam edilerek doz azaltıldı. Beraberinde yumuşak doku enfeksiyonu ve kan kültüründe koagülaz negatif stafilokok üremesi üzerine piperosilin/tazobaktam sonrasında da enfeksiyon devam etmesi üzerine meropenem ve linezolid tedavileri ile toplan bir ay tedavi aldı. Steroid tedavisine yanıtı yeterli olmayan ve enfeksiyonda bulunan hastaya beş gün toplan 150 gram İntravenöz İmmünglobulin (İVİG) tedavisi verildi. Tosilizumab ve leflunomid tedavisine ara verildi. Hastanın takiplerinde cilt döküntüleri geriledi (Resim 3). Plevral efüzyon tekrar oluşmadı. Hastanın akut faz reaktanları geriledi. Metilprednisolon 8 mg ve kolşisin tedavileri ile taburcu edildi.

TARTIŞMA

Tosilizumab ilişkili ilk vaka 2014 yılında romatoid artritli bir hastada infliksimab ve etanersept sonrası başlanan tosilizumab sonrası gelişen lökositoklastik vaskülit vakası olarak rapor edilmiş. 2016 yılında ise aynı hastada hem etanersept hem de tosilizumab sonrası gelişen lökositoklastik vaskülit vakası bildirilmiş. Literatürde biyolojik ajan ilişkili advers efektler vaka serileri şeklinde görülmektedir. Biyolojik tedaviler ile tüberküloz, enfeksiyon gibi ciddi birçok yan etki görülebilmektedir. Dermatolojik olarak da paradoksal psöriyazis başta olmak üzere agresif şekilde klinik seyir gösteren lökositoklastik vaskülitlerinde görülebileceğini vurgulamak için sunulmuştur.

Tablo 1. Hastanın laboratuvar sonuçları

Resim 1. Tedavi öncesi

Parametre	Bulgular	Normal Değer
Romatoid Faktör	-	0-30 IU/ml
Anti-CCP	-	0-1,93 IU/ml
ENA Profil	-	
ANA	-	
ESR	63	3-20 mm/saat
CRP	104.9	0,1-5 mg/L
PROKALSİTONİN	0.17	



Resim 2. Toraks bilgisayarlı tomografi (BT)



Resim 3. Tedavi sonrası



[PS-16]

Romatoid artrit, FMF (Ailesel Akdeniz Ateşi) ve hemokromatozis ilişkili CPPD (kalsiyum pirofosfat hastalığı) birlikteliğine uzanan serüven: Tanıyı gözden geçirmek önemlidir!

Levent Kılıç

AMAÇ:

Kalsiyum pirofosfat hastalığı (CPPD) sinovyal ve periartiküler dokuları etkileyen, yaşlılarda görülen kristalin depo artritidir. Prezantasyonu romatoid artrit (RA) benzerlik gösterebilir. Sekonder Amiloid A (AA) amiloidozu sıklıkla Ailesel Akdeniz Ateşine (FMF) ikincil görülürken; kontrolsüz, uzun süreli hastalığı ve eklem dışı bulguları olan seropozitif RA hastaları, AA amiloidoz gelişimi açısından risk altındadır.

Burada, RA tanısıyla izlemdeyken sekonder amiloidoz saptanan bir olguda tanı revizyonu süreci ve sonuçlarını sunmayı amaçladık.

BULGULAR:

Bilinen tip 2 diyabeti ve hipertansiyonu olan, yedi yıldır her iki el bileğinde aralıklı ağrı ve şişliği olan 54 yaşında kadın hasta dört yıl önce dış merkezde RA tanısı almış. Bu dönemde romatoid faktör negatif, anti-CCP antikoru üst sınırın 6 katı kadar yüksek saptanmış. Hidroksiklorokin, leflunomid, deflazakort başlanmış. İki yılın sonunda hasta kendi isteğiyle tedavilerini bırakmış. Kasım 2020'de bacaklarında ve karnında şişlik şikayetiyle yeniden değerlendirilmiş. Nefrotik düzeyde proteinüri saptanarak Aralık 2020'de böbrek biyopsisi yapılmış. Amiloid A pozitif saptanmış. Önceki tedavileri kolşisin eklenerek yeniden başlanmış. Ocak 2021'de şikayetlerinin artmasıyla Hacettepe Üniversitesi İç Hastalıklarına başvuran hastanın iki yıldır tedavisiz olmasına rağmen amiloidozis yapacak şiddette RA kliniği ve eklem grafisi bulguları olmaması nedeniyle tanısı gözden geçirildi.

Ailesinde FMF tanılı bireyler olduğu, altı yıl önce başlayan aralıklarla tekrarlayan karın ağrısı ataklarının olduğu, ateşin bu ataklara eşlik ettiği öğrenildi. Homozigot M694V mutasyonu saptandı, FMF ikincil amiloidozis kabul edildi.

Hastanın sağ el grafisinde radyokarpal ekleminde dens kalsifik görünüm nedeniyle yapılan manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) distal radyoulnar eklem sinoviti ve dejeneratif kristal artropati açısından anlamlı artrit bulguları saptandığından CPPD düşünüldü. Altta yatan metabolik anomaliler araştırılırken transferrin saturasyonu %76, ferritin 484.3 µg/L saptandı. Hemokromatozis düşünülen hastada H63D mutasyonu heterozigot saptanarak tanı kesinleştirildi.

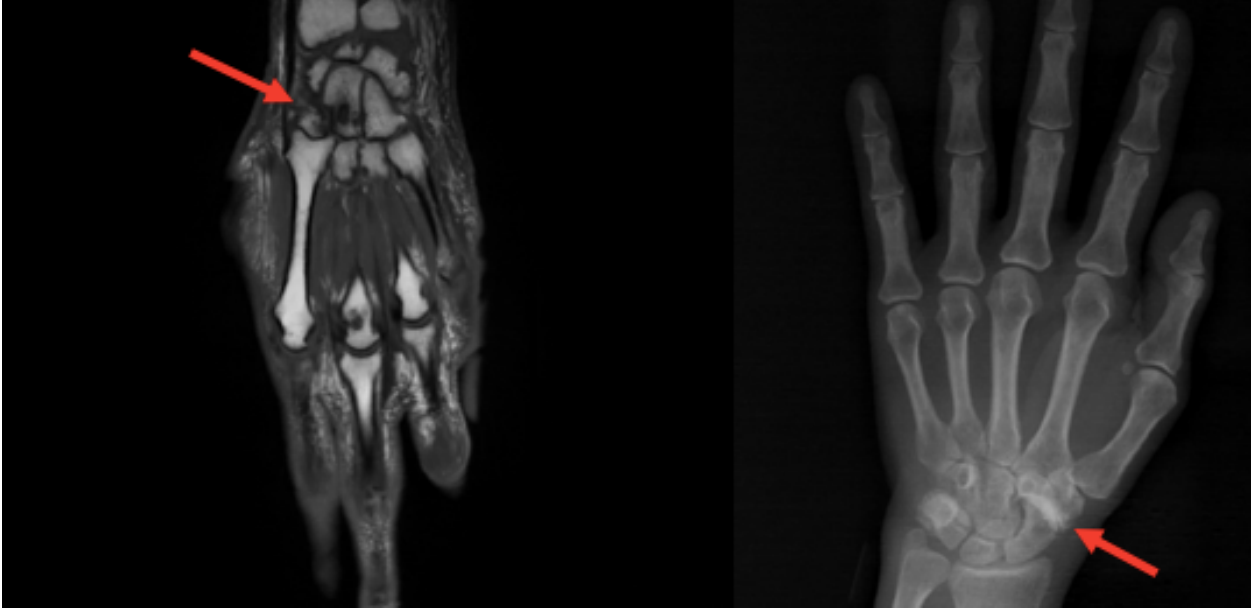
SONUÇ:

Bu olgu bize, romatolojik hastalıkların birbirini taklit edebileceğini veya birlikte bulunabileceğini, klinik tablo bir hastalığa veya hastalığın progresyonuna uymadığında tanıyı gözden geçirmenin önemini hatırlatmaktadır.

Şekil 1. A. Sağ el MRG'de (solda) skafoid, kapitat, trapezium arasında dejeneratif artrit bulguları okla işaretlenmiştir.

Şekil 1. B. Sağ el düz grafide (sağda) dens kalsifik görünüm okla işaretlenmiştir.

Şekil 1.



REFERANSLAR:

1. Tedeschi S. K. (2019). Issues in CPPD Nomenclature and Classification. *Current rheumatology reports*, 21(9), 49. <https://doi.org/10.1007/s11926-019-0847-4>
2. Zamora EA, Naik R. Calcium Pyrophosphate Deposition Disease. In: *StatPearls*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; July 20, 2021.
3. Nowak P. Hämochromatose assoziierte Arthropathie [Hemochromatosis related Arthropathy]. *Ther Umsch*. 2018;75(4):235-239. doi:10.1024/0040-5930/a000994
4. Bhatt H, Cascella M. Familial Mediterranean Fever. In: *StatPearls*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; August 4, 2021.

[PS-17]

Nekrotizan skleritli bir romatoid artrit olgusu

Gizem Ayan, Levent Kılıç

Giriş

Diffüz nekrotizan sklerit (DNS) en ağır sklerit formlarından biridir; çoğunlukla sistemik bir hastalık ile ilişkilidir. Bu olguda romatoid artrit tanısı (RA) ile takipli, DNS ile prezente olan hasta sunulacaktır.

Olgu

68 yaş erkek, yüksek titrede seropozitif RA tanısını 2011 yılında aldı, leflunomid 20 mg, metilprednizolon (MPZ) 4 mg/gün altında izlenmekte iken 2018 yılında başka nedenle çekilen kontrastlı akciğer tomografisinde ön planda RA nodülleri ile uyumlu kaviter nodüller saptandı. Hasta 2 yıl boyunca takipsiz, tedavilerini kestikten 3 ay sonra sol gözde şiddetli ağrı, bulanık görme ve kızarıklık ile göz hastalıkları bölümüne başvurdu. DNS tanısı ile RA tedavisinin düzenlenmesi amacıyla kliniğimize yönlendirildi. Fizik muayenede sol gözde kızarıklık mevcuttu, aktif bulgu gösteren eklemi yoktu. Laboratuvar tetkiklerinde eritrosit sedimentasyon hızı 80 mm/h ve C-reaktif protein değeri normalin 5 katı kadar yüksekti. Öyküde kaviter nodülleri nedeniyle ayırıcı tanı açısından ANCA testi istendi, negatif saptandı. Hastaya aynı gün 1000 mg IV MPZ tedavisi 3 gün takipte 48 mg/gün oral MPZ planlandı, İmmüsupresif tedavi olarak infliximab (IFX) tedavisi planlandı. Hasta kontrole 10 gün sonra başvurdu ve steroid ile ilişkili olabileceği düşünülen perforasyon riski nedeniyle steroid tedavisinin göz bölümü tarafında kesildiği saptandı. Aynı gün IFX tedavisi başlandı. İkinci hafta dozunda kontrolde sol gözündeki DNS tablosunun kötüleştiği, sağ gözünde DNS geliştiği saptandı. Göz hastalıklarının onayı alınarak tekrar 3 gün süre ile 1000 mg IV MPZ başlandı. Hasta haftalık takipte görmesinde belirgin iyileşme gösterdi. Altıncı hafta IFX dozu aldığı anda 16 mg/gün MPZ altında ve bilateral görmeye %80 iyileşme mevcuttu (Şekil 1A-B).

Tartışma

DNS etiyojisinde RA önemli bir yer tutmakta; tanıdan ortalama 15 yıl sonra ortaya çıkmaktadır. Ayırıcı tanıda ANCA ilişkili vaskülitler düşünülmelidir. Tedavide kortikosteroidler önemli yer tutmakta olup, erken steroid kesilmesi tedavi başarısını etkilemektedir. Bu nedenle steroid yan etkisi ile hastalık aktivitesi değerlendirilmesinde dikkatli olunmalı göz hastalıkları ile yakın iletişim ile hasta yönetilmelidir.

Şekil 1. Başlangıç ve tedavinin 6. Haftasında göz bulguları

A. Başlangıç, B. IFX 6. Hafta dozu



[PS-18]

PNÖMONİ TABLOSUYLA BAŞVURAN ATİPİK GRANÜLOMATÖZ POLİANJİTİS VAKASI

Adem Küçük, Betül Ergün*, Büşra Varman**

*Necmettin Erbakan Üniversitesi Romatoloji Bilim Dalı

GİRİŞ

Granülomatöz polianjitis (GPA) hemen hemen her organ ve dokuda küçük kan damarlarında görülebilen ancak en yaygın olarak üst ve alt solunum yolları ile böbrekleri etkileyen vaskülitlerdendir. Hastalar tipik olarak ateş, halsizlik, anoreksi, kilo kaybı, miyalji ve artralji gibi spesifik olmayan semptomlarla başvururlar. KBB belirtileri arasında burunda kabuklanma, sinüzit, orta kulak iltihabı, kulak ağrısı, kulak akıntısı, kalıcı burun akıntısı, pürülan/kanlı burun akıntısı, ağız ve/veya burun ülserleri ve polikondrit bulunur. Hava yollarının veya pulmoner parankim tutulumu ses kısıklığı, öksürük, dispne, stridor, hırıltılı solunum, hemoptizi veya plöretik ağrıya neden olabilir. Böbrek tutulumu tipik olarak hızla ilerleyen glomerülofrit şeklindedir. Laboratuvar olarak c-ANCA ve anti-PR3 pozitifliği karakteristiktir. Biz olgumuzu antibiyotiğe yanıt vermeyen pnömoni varlığında ayırıcı tanılar arasında vaskülitik tutulumların da olması gerektiğini vurgulamak amaçlı sunuyoruz.

OLGU SUNUMU

40 Yaşında erkek hasta 2 aydır olan nefes darlığı ateş öksürük balgam ve kanlı burun akıntısı şikayetleri ile dış merkez dahiliye polikliniğine başvurmuş. Hastanın balgamı koyu sarı renkliymiş ve burnundan pıhtı şeklinde gelen kanamaları oluyormuş. Yapılan tetkiklerde crp:67 olan ve akciğer grafisinde konsolidasyon görülen hastaya moksifloksasin 1x1 po. tablet tedavisi başlanmış. Kontrole geldiğinde şikayetleri gerilemeyen hastanın crp değeri 147 mg/dl olup yükselmiş olması nedeni ile hasta hospitalize edilerek piperasilin-tazobaktam 3x4.5 gr iv tedavisi verilmiş. Tedaviye yanıt alınmayan hasta hastanemiz göğüs hastalıklarına fungal pnömoni, organize pnömoni ve enfektif endokardit ön tanıları ile yönlendirilmiş. Göğüs hastalıkları kliniğinde hospitalize edilerek araştırılan hastada ARB negatif bulunmuş. Paranasal sinüs BT sinde bilateral maxiller mukozal kalınlaşma izlenmiş. Galaktomannan antijeni negatif saptanmış. Yapılan eko ve klinik bulgularla enfektif endokardit dışlanmış. Hastanın gelişinde bakılan idrar tetkikinde 1 + protein ve 6 eritrosit bulunmuş. Bronkoskopi işlemi ile alınan biyopside patoloji sonucu anlamlı çıkmaması üzerine hastaya transtorasik ince iğne aspirasyon biyopsi yapılmış. Hastada seroloji sonucu c-anca+ pr3 anca:++ saptandı. Patoloji sonucu ise 'Çok sayıda dev hücre yapısı (çoğunluğu langhans tipinde) ve 1-2 adet granülom görüldü, materyalin büyük kısmı nekrotik olup granüloamatöz oluşumlar bu alandadır' şeklinde raporlandı. Hasta granüloamatöz poliangitis olarak değerlendirildi. Hastanın dışmerkeze gönderilen Anti-GBM testi negatif olarak raporlandı. Göğüs hastalıkları tarafından 1mg/kg metilprednizolon tedavisi başlandıktan sonra hasta şikayetlerinin gerilediğini ve bakılan CRP seviyesinin 15'e gerilediği görüldü. Hasta romatoloji servisine devir alındı. Siklofosamid tedavisi ayda bir 1 gr olarak başlandı. Hasta tedavisinin 3. ayında remisyonda Siklofosamid 1 gr/ay ve metilprednizolon 16 mg/gün ile takip edilmekte.

TARTIŞMA

Granüloamatöz poliangitis organ belirtileri ve hastalık şiddeti açısından değişken olarak ortaya çıkan, nekrotizan bir vaskülitir. Üst ve alt solunum yolları ve böbrekler en sık ve en ciddi şekilde etkilenirler. Anti nötrofil sitoplazmik oto antikor (ANCA) ile güçlü ilişkileri nedeniyle, ANCA ile ilişkili vaskülit olarak da adlandırılırlar. Hastalar tipik olarak ateş, halsizlik, anoreksi, kilo kaybı, miyalji ve artralji gibi spesifik olmayan semptomlarla başvururlar. Prodromal semptomlar, spesifik organ tutulumu kanıtı olmaksızın haftalar ila aylarca sürebilir. Sonuç olarak GPA başlangıçta enfeksiyonlar, maligniteler veya inflamatuvar eklem hastalığı olarak sıklıkla yanlış teşhis edilebilir.

Vakamıza baktığımızda hastanın geliş şikayetleri ile birlikte öncelikli olarak pnömoni tanısı aldığı görülmektedir. Fakat antibiyotik tedavisi ile hastanın şikayetlerinde gerileme olmadığı ve inflamatuvar yanıtlarında gerileme olmadığı gibi artış görülmüştür. Daha sonra yapılan tetkiklerle granüloamatöz poliangitis tanı konmuştur.

Wegener başlangıçta kanlı burun akıntısı gibi atipik semptomlarla ve öksürük balgam gibi pnömoni düşündürecek semptomlarla gelebilmektedir. Bu yüzden kronik üst solunum yolu enfeksiyonlarında antibiyotiğe yanıt vermeyen pnömonilerde granüloamatöz poliangitis akla gelmelidir.

[PS-19]

BEHÇET HASTALIĞINA BAĞLI DEV KORONER ARTER ANEVİRİZMASI: OLGU SUNUMU

Mustafa ERDOĞAN¹, Duygu Sevinç ÖZGÜR², Gamze AKKUZU², Cemal BES²

¹ Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, ² Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği

GİRİŞ: Behçet hastalığı, genellikle tekrarlayan mukokutanöz lezyonlarla seyreden ancak her çapta damarı, arter ve/veya venleri de etkileyebilen sistemik bir hastalıktır. Behçet hastalığında koroner arter tutulumu bilinen ancak nadir görülen bir durumdur. Biz burada, göğüs ağrısı şikayeti ile başvuran, sorgulamasında derin ven trombozu, tekrarlayan oral aft öyküsü olan bir hastada tespit edilen koroner arter anevrizması olgusunu sunuyoruz.

VAKA: 34 yaşında erkek hasta, 3 haftadır olan ve giderek artan göğüs ağrısı, sol kol ağrısı sebebi ile polikliniğimize başvurdu. Anamnezinde, tekrarlayan oral aft, iki kez derin ven trombozu öyküsü olan hastada, akut faz yüksekliği ve HLAB51 pozitifliği de olması üzerine hasta Behçet hastalığı vasküler tutulum şüphesi ile tetkik edilmek üzere servise yatırıldı. Tetkiklerinde C-reaktif protein 105 mg/L, eritrosit sedimentasyon hızı 35 mm/saat bulundu. Pulmoner ve abdominal bilgisayarlı tomografi anjiyografi görüntülemesi normal bulundu. Alt ekstremitte venöz sistem doppler ultrasonografide akut tromboz, ekokardiyografide intrakardiyak trombüs veya vejetasyon saptanmadı. Takibi sırasında tipik kardiyak anjina, nefes darlığı ve hastanın hipotansiyonu gelişti. Akut koroner sendrom ön tanısıyla yapılan koroner arter anjiyografide, sol anterior desendan arterde (LAD) 26 mm anevrizmatik dilatasyon saptandı (Resim 1). Hastaya 3 gün iv pulse metilprednizolon 1 gr/gün tedavisini takiben metilprednizolon 60 mg/gün başlandı. İmmüsupresif tedavi olarak intravenöz siklofosfamid pulse 1 gr/ay uygulandı. Hastaya kalp damar cerrahisi tarafından psödoanevrizma onarımı ve LAD koroner arter by-pass greft operasyonu başarılı bir şekilde yapıldı. Dört kür kemoterapiyi takiben sağ femoral ven derin ven trombozunda klinik ve radyolojik olarak progresyon ve akut faz yüksekliği olması üzerine siklofosfamid tedavisi sonlandırılarak infliksimab 5mg/kg/6 hafta tedavisi başlandı.

TARTIŞMA: Behçet hastalığında koroner arter tutulumu oldukça nadir görülür ve ölümcül



seyredebilir. Göğüs ağrısıyla başvuran Behçet hastalarında koroner arter tutulumu akılda tutulmalıdır. Koroner arter tutulumunda öncelikle medikal tedavi olarak yüksek doz kortikosteroid immüsupresif tedaviler ivedilikle başlanmalıdır

Resim 1; Koroner anjiyografi; sol anterior desendan arterde (LAD) 26 mm'lik anevrizmatik dilatasyon

[PS-20]

NÖROPSİKİYATRİK LUPUS ERİTEMATOZUSUN İLK BULGUSU: NİSTAGMUS

Pelin Yazgan¹, Eylem Atasoy Güner¹, Sinem Sağ¹

1-SB Fatih Sultan Mehmet Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Bölümü

Sistemik Lupus Eritematozus (SLE): genetik, epigenetik, hormonal, çevresel ve immün-regülatör faktörlerin etkili olduğu kronik otoimmün inflamatuvar sendromdur. Hastalığın seyrinde: cilt, eklem, kalp, böbrek gibi çeşitli organlar etkilenebilmektedir. Hastaların %30-40 kadarında hastalığın seyri sırasında; nöropsikiyatrik bulgular gelişebilmektedir. Nöropsikiyatrik SLE (NPSLE) olgularında çeşitli fonksiyon kayıpları, hatta ölüme neden olabilen inme kliniği gelişebildiği gibi; aseptik menenjit, baş ağrısı, epilepsi, nöropati, anksiyete, kognitif fonksiyon bozuklukları, demiyelinizan inflamasyon, hareket bozuklukları gibi direkt damarsal yapılardan kaynaklanmayan bozukluklarda gelişebilir. Klinik ve radyolojik bulgular etkilenen santral sinir sistemi bölgesinde göre çeşitlilik göstermektedir. Hastaların yaklaşık yarısında da MR inceleme sonuçları normaldir. Nistagmus ilk belirti olarak nadir görülmektedir. SLE olarak takip ve tedavi ettiğimiz 32 yaşında bayan hasta; doğum sonrası okumada zorlanma ve gözlük ihtiyacı ile başvurdu. Hastanın nörolojik muayenesinde sadece horizontal nistagmusun vardı. İlk radyolojik inceleme normal bulunurken; kısa süre sonra alt ekstremitelerde; kas gücünde azalma, babinski pozitifliği ve KVR de artış oldu. Kontrol MR incelemede: bazal ganglionlarda gradient sekansda hipointansiteler görüldü. Ayırıcı tanı sonrasında hastaya NPSLE tanısı kondu.

[PS-21]

Behçet Hastasında Endovasküler Coil Sonrası Gelişen Pulmoner Arter-Trakea Füstülü

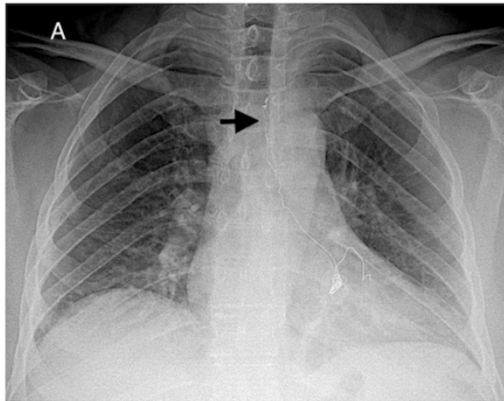
Mert Oztas¹ Serdal Ugurlu¹

1- İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Romatoloji, İstanbul, Türkiye

Behçet hastalığı tanısı olan 38 yaşında erkek hasta acil servise spontan metalik tel ekspektorasyonu ile başvurdu. Öyküsünde, sol popliteal ven trombozuna ek olarak hasta tekrarlayan oral aftöz ülser ve papülopüstüler lezyonlar tarif etmekte. Acil başvurusundan bir yıl önce masif hemoptizi öyküsü olan olgunun bilgisayarlı tomografisinde (BT) sol pulmoner arter anevrizması (PAA) olduğu görülmüş. Sol PAA endovasküler coil ile embolizasyonu yapıldıktan sonra olgu Behçet hastalığı şüphesiyle romatoloji ünitemize sevk edildi. Behçet hastalığı tanısı konulan hastaya remisyon indüksiyonu için pulse siklofosfamid ve prednizolon verildi. İmmünsüpresif tedaviye başlandıktan iki ay sonra hasta yukarıda belirtilen şikayetlerle başvurdu. Göğüs röntgeni (Şekil 1a) ve BT'si (Şekil 1b) trakeaya sol PAA'dan fistüle olan coil materyali izlendi. Hastaya sol alt lobektomi ve coil ile birlikte PAA eksizyonu yapıldı. Postoperatif komplikasyon olmadı ve ameliyattan iki ay sonra pulse siklofosfamid güvenli bir şekilde yeniden başlatıldı.

Tartışma

Behçet hastalığında PAA'ların tedavisinde temel tedavi yaklaşımı immünosupresifler olsa da kanama veya masif hemoptizi riski yüksek hastalarda embolizasyon gerekebilir. Masif hemoptizili Behçet hastalarında tarif edilen medikal tedaviye ek olarak çeşitli endovasküler yaklaşımlar (siyanoakrilat yapıştırıcı, Amplatzer vasküler tıkaç) kullanılmıştır. Ancak bu yaklaşımlara bağlı ek cerrahi gerektiren komplikasyonlar da tanımlanmıştır.



[PS-22]

Gebelikte Ortaya Çıkan lökositoklastik Vaskülit Olgusu : Vaka Sunumu

Hatice Şeyma Eren1, Neşe Çabuk Çelik1, İlker Yalçın1, Gizem Pire1, Arif Babayiğit1, Zeliha İşler1, Ali Şahin1

Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Sivas
Olgu: 37 yaşında 19 haftalık gebe hasta 2 gün önce bacaklarda başlayan döküntü nedeniyle başvurdu. Hastanın 9 sene önceki ilk gebeliğinde doğum sonrası düzelen ve bir daha tekrarlamayan HSP öyküsü mevcuttu. İkinci gebeliğinde de şikayetlerinin tekrarlaması sebebiyle yatırıldı. Tetkiklerinde ANA ve ANCA negatif, biyokimyasal parametrelerinde CRP: 23 ve sedimentasyon:37 olması dışında patoloji yoktu. Tittle proteinüri gözlenmedi. Ayrıntılı fetal USGde patoloji saptanmadı. Alınan cilt biyopsisi lökositoklastik vaskülit ile uyumlu tespit edildi. 3 gün pulse steroid, hidroklorokin 2x1 ve kolşisin 2x1 başlanan hastanın döküntüsü tedaviyle geriledi. 5 gün yatış sonrasında prednizolon sabah 10 akşam 5 mg, hidroklorokin 2x1 ve kolşisin 2x1 ile taburcu edildi. 1 hafta sonra şikayetlerinin tekrarlaması üzerine tekrardan yatırılan hastaya kadın hastalıkları ve doğuma konsülte edilerek azatioprin 2x1 ve 3 gün metilprednizolon 100 mg planlandı. Azatioprin dozu 3x1 e yükseltilen hastanın steroid dozu kademeli olarak azaltıldı. Şikayetleri gerileyen hasta prednizolon 48 mg, azatioprin 3x1, kolşisin 2x1 ve hidroklorokin 2x1 ile taburcu edildi
Sonuç: Gebelikte yeni tanı alan vaskülit olguları oldukça nadir olup gebelik vaskülitleri genelde vaskülit ile takipli hastalardan oluşmaktadır. Vakamızda yalnızca gebelikte ortaya çıkan lökositoklastik vaskülit görülmekte olup literatürde her gebeliğinde vaskülit ile prezente olan olgu bulunmamaktadır.

Anahtar kelimeler: lökositoklastik vaskülit, gebelik, HSP

[PS-23]

Demiyelinizan hastalık mı? Nöro-Behçet mi? Olgu sunumu

Haluk Cinaklı¹, Servet Akar²

1-Kırklareli Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği

2-İzmir Katip Çelebi Üniversitesi, Romatoloji Bilim Dalı

Giriş: Behçet Hastalığı ortalama %5-10 oranında sinir sistemini etkileyebilmektedir. Nöro-Behçet Hastalığı (NBH) parankimal ve non- parankimal tutulum olarak sınıflandırılmıştır. Parankimal hastalık beyin, beyin sapı , talamus, pons ve/veya spinal kord tutulumunu içermektedir. Non-parankimal tutulumda ise serebral venöz tromboz, benign intrakranial hipertansiyon, akut meningeal sendrom ve daha nadir olarak arteriyel tromboz, diseksiyon veya anevrizma görülebilmektedir. Bu vakada kollarda ve bacaklarda güç kaybı sonrası Nörobehçet tanısı alan hasta olgusu sunuldu.

Vaka Özeti: 23 yaşında erkek hasta Ocak 2020'de acil servise ateş, üşüme, titreme, ellerde ve bacaklarda uyuşma, güç kaybı şikayetleriyle başvuruyor. İleri tetkik amaçlı nöroloji servisine yatırılıyor. Yakın zamanlı ÜSYE, ishal öyküleri olmayan hastanın yapılan fizik muayenesinde genel durum iyi bilinç açık koopere oryante, pupiller normal, ışık refleksi+/- ense sertliği şüpheli, kerning negatif, brudzinski negatif saptanıyor. Hastanın bilateral üst ekstremitte proksimal ve distallerde 4/5, alt ekstremitte proksimal ve distallerde 3/5, DTR'ler 4 ekstremitede artmış ve babinski bilateral +/- olarak saptanıyor. Laboratuvar parametrelerinde WBC:10.600 nötrofil:8.000 crp:36 mg/l sedim:25 mm/sa bulunuyor. RF, CCP, ANA, ENA, ANCA, antidsDNA negatif olarak görülüyor. Yapılan lomber ponksiyonda BOS' ta protein 135, glukoz 89 mg/dl olarak görülüyor. BOS ve diğer kan kültürlerinde üreme gözlenmiyor. Demiyelinizan hastalık ön tanısıyla gönderilen NMO ve MOG antikörleri negatif saptanıyor. Çekilen spinal MRI'larda servikal ve torakal bölgede uzun segment miyelit, transevers miyelit olarak raporlanıyor. Hastaya transvers miyelit tanısıyla 10 gün boyunca IV pulse steroid tedavisi veriliyor. Klinik durumunda düzelme gözlenen hastaya Rtx verilmesi planlanıyor. Ancak pandemi nedeniyle kontrollere gelemeyen hastaya Ağustos 2020 yılında Rtx tedavisi verilebiliyor. Ekim 2020'de genital aftları, sağ ayak bileğinde kızarıklık olması nedeniyle Romatoloji'ye konsülte ediliyor. Hastanın ayrıntılı değerlendirmesinde oral aftları, genital aftları, sağ ayak bileği lateralinde ENBL saptanıyor. Oral aft, genital aft, ENBL ve spinal tutulumu göz önünde bulundurulduğunda Behçet olarak düşünüldüğü Azatiopürin 2.5 mg/kg başlandı. Kontrollere düzenli gelmeyen hasta Haziran 2021'de sağ bacakta şişlik ve tekrarlayan genital aftları nedeniyle romatoloji polikliniğine başvuruyor. Tedavisini düzenli almadığı öğreniliyor. Çekilen sağ alt ekstremitte Dopler USG'de "*Sağ popliteal ven ve derin krusiat venlerde yer yer tromboz ile uyumlu ekojeniteler izlenmiş olup kompresyona yanıt tam alınmamıştır. Bulgular DVT ile uyumludur*" şeklinde raporlanıyor. Hastanın daha önce çekilen MRI'ları tekrar radyoloji ile görüşüldüğünde Behçet nörolojik tutulumu da olabileceği şeklinde yorum alınıyor. Hastaya 0.5mg/kg prednizolon ve İnfliximab tedavisi başlandı. Tedavi sonrası lezyonlarında düzelme olan hastanın halen iyilik hali devam etmekte olup romatoloji polikliniğinde takibine devam etmektedir.

Tartışma: Behçet hastalarında parankimal nörolojik tutulum ağır sekel veya mortalite ile sonuçlanabileceğinden prognozu olumsuz etkileyen organlardan biridir. Klinik bulguları, kranial ve spinal MR bulguları Multiple Skleroz ve diğer demiyelinizan hastalıklar ile karışabilmektedir. Bu ayrımı yapmak hastalığın tedavisi ve prognozu açısından oldukça önem arz etmektedir. Dolayısıyla demiyelinizan hastalık bulguları ile gelen hastalarda ayrıntılı anamnez alınmalı ve iyi bir sistemik muayene yapılmalıdır. Ayrıcı tanıda Behçet nörolojik tutulumu akılda bulundurulmalıdır.



Dijital DönüŖüme Hazır mısınız?

İstanbul

İçerenköy Mah. Çayır Cad.
No:5 Bay Plaza Kat:12 Ataşehir / İstanbul
+90 216 573 18 36

Ankara

Güzeltepe Mah. Özvatan Cad.
No:38/3 06690 Çankaya / Ankara
+90 312 438 10 39



www.devent.com.tr

info@devent.com.tr

[#deventsocial](https://www.instagram.com/deventsocial)